



Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS)

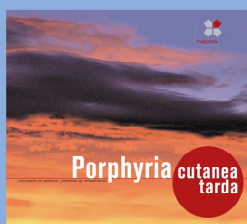
Laboratorium for klinisk biokjemi
Haukeland universitetssjukehus
5021 BERGEN

Telefonnr: 55 97 31 70
E-post: porfyri@helse-bergen.no
Nettside: www.napos.no

OM DIAGNOSEN PCT

Pasienter med PCT har en overproduksjon av porfyriener i lever, og disse akkumuleres i alle kroppens organer, bl.a. hud og lever. Overproduksjon av porfyriener kan bare skje ved økte mengder jern i leveren, og PCT er assosiert med hemokromatose.

Pasientene kan i perioder der porfyriinnivåene er høye få hudsymptomer i form av blemmedannelse og sårbar hud ved eksponering for sollys. På lang sikt kan de også få leverskade i form av cirrhose, særlig hvis leveren er utsatt for andre belastninger som hepatitt, økte jernmengder, overforbruk av alkohol eller enkelte medikamenter som påvirker leverfunksjonen (bl.a. østrogen). Cirrhose gir økt risiko for hepatocellulært carcinom. Det er også vist at særlig menn med PCT har en økt forekomst av diabetes.



Brosjyre om PCT

For mer informasjon om NAPOS, porfyri og oppfølging av porfyripasienter se nettsidene www.napos.no.

Sjekkliste for årlige kontroller

Porphyria cutanea tarda (PCT)

Kontroller anbefales utført i januar/februar for evt. å kunne behandle høye porfyri-nivåer før vårsolen gir hudsymptomer

Porfyriener i urin

Rekvisisjonsskjema kan skrives ut fra www.napos.no, kryss av for **kontroll av kjent PCT**. Urinprøven (20 ml) merkes med navn og fødselsdato og pakkes i aluminiumsfolie (lysbeskyttes). Sendes til Seksjon for porfyrianalyser, Laboratorium for klinisk biokjemi, Haukeland universitetssjukehus, 5021 Bergen.



NB! Husk lysbeskyttelse!

Blodprøver

Hb, ferritin (bør ligge i nedre del av referanseområdet), fastende blodsukker og ALAT

Ultralyd av lever etter fylte 50 år

Personer med tilleggsrisikofaktorer som høyt alkoholinntak eller leversykdom bør få utført årlig ultralyd av lever etter fylte 50 år

Samtale/veiledning om risikofaktorer og forebygging

- Risikofaktorer:
 - Alkohol, røyking, østrogenbruk, høye jernnivå og leversykdom
- Forebygging:
 - Solbeskyttelse kun nødvendig i perioder med unormal porfyriutskillelse. Bare solkremer med fysisk filter er effektive

Kontrollregime når pasienten er under aktiv behandling

- Urinprøve til analyse av porfyriener hver 3. måned
NB! Husk å pakke prøven inn i aluminiumsfolie (lysbeskyttes)
- Ved blodtapping: Kontroll av Hb og ferritin før hver tapping

