

Graviditet og fødsel ved akutte porfyrisykdommer

Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS) får med jevne mellomrom henvendelser vedrørende svangerskap og porfyri, og vi beskriver her noen generelle råd for personer med porfyrisykdommene akutt intermitterende porfyri (AIP), hereditær koproporfyri (HCP) og porphyria variegata (PV).

Ved spørsmål eller spesielle problemstillinger kan man ta kontakt med NAPOS på telefon 55 97 31 70 for rådgivning av helsepersonell.

Oppsummerte anbefalinger

Svangerskap

- Ved første svangerskapskontroll, send inn urinprøve til NAPOS
- Ved svangerskapskvalme, vær oppmerksom på å ha et tilstrekkelig karbohydratinntak
- Ved bruk av legemidler, sjekk om disse er trygge å bruke både med hensyn til svangerskap og akutte porfyrisykdommer ([egen legemiddeldatabase](#))

Fødsel

- Informer behandlende lege og fødeinstitusjon om disposisjon for en akutt porfyrisykdom (AIP, HCP eller PV) i god tid før fødsel, slik at man kan planlegge legemiddelbruk og oppfølging rundt eventuelt keisersnitt
- Sikre tilstrekkelig karbohydratinntak under fødsel – vurder eventuelt glukoseinfusjon
- Ved mistanke om akutt porfyrianfall, se egne [behandlingsretningslinjer](#), send 20 mL morgenurin til kontroll, og ta ved behov kontakt med NAPOS på telefon 55 97 31 70

Svangerskap ved akutte porfyrier (AIP, HCP eller PV)

Ved AIP, HCP og PV anbefaler vi å sende inn en urinprøve til NAPOS ved første svangerskapskontroll ([eget rekvisisjonsskjema](#)). En slik kontroll av porfyrintutskillelse i urin gir et sammenligningsgrunnlag hvis det senere i svangerskapet skulle være mistanke om akutte anfall eller forverring av symptomer. Utover dette trenger man ikke sende inn nye urinprøver for porfyrikontroll med mindre den gravide selv er engstelig og ønsker dette, eller det er mistanke om økt sykdomsaktivitet.

Det er i utgangspunktet lite som tilsier at man generelt trenger noen spesiell oppfølging av svangerskapet ved porfyri sykdom, men en studie som er utført ved NAPOS indikerer at det kan være hensiktsmessig med noe hyppigere kontroller gjennom svangerskapet hos førstegangsfødende med *aktiv* AIP.

Unngå utløsende faktorer under svangerskap

Vanligvis er et svangerskap i seg selv ikke en årsak til utløsning av akutte porfyrianfall. Erfaringer ved NAPOS tilsier imidlertid at noen gravide med akutt porfyri sykdom kan oppleve forverring og aktivisering av sykdommen, mens andre opplever det motsatte. NAPOS anbefaler gravide med akutte porfyri sykdommer å følge [generelle retningslinjer for gravide](#) i tillegg til å unngå [utløsende faktorer ved akutt porfyri sykdom](#).

Ved behov for nye legemidler må personer som er disponert for en akutt porfyri sykdom, alltid konferere om legemiddelet er trygt å bruke ved å sjekke opp mot [legemiddeldatabasen for porfyri](#), som finnes på www.napos.no.

Tilstrekkelig inntak av karbohydrater og regelmessige måltider er viktig for alle med akutte porfyri sykdommer, men det kan være hensiktsmessig å tenke litt ekstra på dette i forbindelse med svangerskapskvalme. Følg [generelle kostholdsråd for gravide](#) og spis gjerne mindre og hyppigere måltider. Det er *ikke* anbefalt å forebygge anfall ved å innta sukker, men å spise langsomme karbohydrater, det vil si mat med mye fiber, grove kornprodukter, frukt og grønnsaker.

Fysisk og psykisk stress kan i seg selv utløse et anfall av akutte porfyri sykdommer. For pasienter som er *mye plaget* av sin akutte porfyri sykdom under svangerskapet

kan det derfor være fornuftig å vurdere helt eller delvis sykemelding ved fysisk krevende eller stressende yrker.

En forutsetning for å tilskrive eventuelle plager/symptomer til en genetisk disposisjon for akutt porfyrisykdom, er at man har økt utskillelse av porfyrintorstadiene ALA og PBG i urin. Dette kan enkelt undersøkes ved å sende en urinprøve til NAPOS.

Fødsel og akutte porfyrisykdommer (AIP, HCP eller PV)

De fleste legemidler som brukes i forbindelse med fødsel, er trygge for personer med akutt porfyrisykdom, inkludert midler til å sette i gang fødsel, midler til epiduralbedøvelse, lystgass samt de mest brukte smertestillende og kvalmestillende midlene. Men det finnes også utrygge legemidler som kan være aktuelle å bruke. Av den grunn er det viktig å opplyse behandlende lege og fødeinstitusjon i god tid før forventet fødsel om at man har disposisjon for en akutt porfyrisykdom.

Dersom det blir behov for medikamentell behandling eller narkose ved uforutsette hendelser, er det viktig at behandler er klar over at ikke alle medikamenter er trygge å bruke ved akutte porfyrisykdommer.

Ved planlagt **keisersnitt** må anestesilege på forhånd sette seg inn i problemstillingen og få vurdert hvilke medikamenter som bør brukes, se [«Retningslinje for anestesi, pre-, per- og postoperativ oppfølging»](#) på www.napos.no. Også psykisk og fysisk stress (inkludert operative inngrep), samt infeksjoner og faste/slanking kan utløse anfall.

Ved **vaginal forløsning** må pasienten sikres nok karbohydrater. Hvis fødselen trekker ut i tid (> 12 timer), anbefales det å starte med glukose intravenøst dersom pasienten ikke kan spise og drikke normalt for å sikre tilstrekkelig karbohydrattilførsel.

Legemidler ved graviditet og fødsel

Det anbefales generell tilbakeholdenhet med bruk av legemidler under graviditet, spesielt i første trimester. Det er imidlertid viktig å behandle mor når det er indikasjon for det, men da med lavest mulig dose og i kortets mulig periode.

For å sikre tilstrekkelig inntak av karbohydrater kan det ved uttalt svangerskapskvalme være nødvendig å behandle med kvalmestillende legemidler som er trygge å bruke for gravide med disposisjon for akutt porfyri.

Alle kvinner, også dem med disposisjon for akutte porfyrisykdommer, anbefales å ta folsyretilskudd fra den stund de planlegger å bli gravid og ut første trimester. Gravide som har, eller er disponert for, akutte porfyrisykdommer må sjekke om legemidler både kan brukes under graviditet (spør på apotek) og om det kan brukes ved akutte porfyrisykdommer (se [legemiddeldatabasen](#) på www.napos.no).

De mest vanlige legemidler brukt ved fødsel er trygge. Ved epiduralanestesi og keisersnitt anbefales NAPOS sitt skriv; [«Retningslinje for anestesi, pre-, per- og postoperativ oppfølging»](#) som inneholder liste over trygge smertestillende og midler som er aktuelle ved anestesi. Ved bruk av legemidler utover disse, må man alltid konferere med legemiddeldatabasen på www.napos.no for å sikre at legemidlene er trygge før de tas i bruk.

Ved mistanke om porfyrianfall ved svangerskap eller fødsel

Anfall ved akutte porfyrisykdommer arter seg i hovedsak som anfall med sterke magesmerter, kvalme og/eller oppkast, hypertensjon og tachykardi, i tillegg eventuelt mentale og nevrologiske symptom. Forløpet av et akutt porfyrianfall er høyst variabelt, men et ukomplisert anfall varer vanligvis 5-7 dager.

Ved mistanke om et akutt porfyrianfall sendes 20 mL lysbeskyttet morgenurin (pakkes i aluminiumsfolie). Urinprøven må sendes inn via lege og må være hos NAPOS innen tre dager. Bruk et eget [rekvisisjonsskjema](#).

Normal svartid er 2-3 uker, men dersom det haster å få svar på analysene, ta kontakt med NAPOS for å avtale eventuell øyeblikkelig-hjelp analysering. For mer informasjon om prøvetaking og forsendelse se www.napos.no.

Lenker

Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer: www.napos.no

Legemiddeldatabasen: www.drugs-porphyrria.org

For informasjon om prøvetaking og innsending, «Rekvisisjonsskjema for porfyrianalyser», «Behandlingsretningslinjer» og «Retningslinje for anestesi, pre-, per- og postoperativ oppfølging» gå til www.napos.no

Artikkel om porfyri og graviditet: www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20978938

Svangerskapsomsorgen og informasjon til gravide:

<https://www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/svangerskapsomsorgen/svangerskapsomsorgen-og-informasjon-til-gravide#gravide-skal-fa-kunnskapsbasert-informasjon-og-ha-innflytelse-pa-oppfolgingen-i-svangerskapet>

Kosthold for gravide: <https://helsenorge.no/gravid/mat-og-drikke-nar-du-er-gravid>