

Akutt porfyri

Bruk av prevensjonsmidler

Disse anbefalingene gjelder kun for diagnosene akutt intermitterende porfyri (AIP), hereditær koproporfyri (HCP) og porphyria variegata (PV).

Kjønns hormoner og akutt porfyri

Det er kjent at kvinnelige kjønns hormoner påvirker akutt porfyrisykdom. Både naturlige svingninger i hormonmengden i blodet, som skjer i løpet av menstruasjonssyklus, og bruk av hormonelle prevensjonsmidler som inneholder østrogener og progesteronlignende virkestoffer (progestogener) kan utløse akutte porfyrianfall hos personer som er arvelig disponert for en av de akutte porfyrisykdommene. Mange unge kvinner har fått sitt første porfyrianfall i forbindelse med puberteten eller ved oppstart eller videre bruk av hormonell prevensjon.

Det finnes et stort utvalg av prevensjonsmidler med ulikt innhold av kjønns hormoner og med forskjellig bruksmåte. Svært mange inneholder kjønns hormoner, mens andre typer ikke har hormoninnhold. Noen midler medfører ingen eller svært liten risiko i forhold til porfyri. Andre medfører en viss risiko og bør kun brukes dersom man følger bestemte forhåndsregler. Enkelte midler bør unngås helt.

Hvilke prevensjonsmidler bør velges?

Prevensjonsmidler uten kjønns hormoner, som kondom og kobberspiral, er blant midlene som er førstevalg ved akutt porfyri.

Hormonspiral (Jaydess[®] og Mirena[®]) er et prevensjonsmiddel som inneholder en veldig liten dose av det kvinnelige kjønns hormonet progestogen, og ettersom dosen frigjøres lokalt i livmoren blir tilførselen til resten av kroppen svært liten. Jaydess[®] er en ny hormonspiral med et enda lavere hormoninnhold, og er derfor kanskje bedre i forhold til porfyri.

Hormonspiral har vært brukt av et relativt stort antall kvinner med akutt porfyri, og det er ikke sett at bruk av denne har gitt anfall eller forverring av porfyrisymptomer. Selv om det er sannsynlig at hormonspiral kun medfører en svært liten eller ingen risiko for porfyrianfall, anbefaler NAPOS ekstra oppfølging (se under) i forbindelse med oppstart av denne typen prevensjon (som for andre hormonelle midler). Dette fordi den inneholder kjønns hormonet progestogen, som i høye doser er forbundet med porfyrianfall.

Prevensjonsmidler som er førstevalg:

- Kondom
- Kobberspiral (også til nødprevensjon)
- Hormonspiral (Jaydess[®] og Mirena[®]) – krever ekstra oppfølging av porfyrinnivå

Hva hvis ikke noen av prevensjonsmidlene oppgitt som førstevalg kan brukes?

Både p-piller og minipiller er forbundet med akutte anfall, men kan vurderes brukt med stor forsiktighet og på eget ansvar dersom andre trygge prevensjonsmidler ikke er egnet. Det finnes mange forskjellige merker som inneholder ulike typer hormoner i varierende mengder, men det er ingen midler som regnes for å medføre mindre risiko for anfall enn andre.

Det er en del kvinner med akutt porfyri som ønsker å prøve p-piller eller minipiller. Tidligere erfaring har vist at dette kan gå bra for mange, men samtidig vet en at flere har fått anfall som utvilsomt har vært utløst av denne typen prevensjonsmiddel. At p-piller fører til anfall hos noen og tolereres hos andre, forklares først og fremst av at det finnes store individuelle forskjeller i ømfintlighet overfor legemidler.

Hormonelle prevensjonsmidler som p-plaster, p-ring og implantat/p-stav avgir noe mindre kjønnshormon enn tabletter. De gir også en jevnere tilførsel til kroppen sammenlignet med bruk av tabletter, noe som kanskje er gunstig i forhold til porfyri. Vi vet imidlertid lite om hvordan disse midlene tolereres, og på grunn av manglende erfaring må de anses som utrygge på lik linje med tabletter.

Hvordan bør en gå frem dersom en ønsker å prøve ut et hormonelt prevensjonsmiddel?

En må være bevisst på at det alltid er en viss risiko for å utløse et akutt anfall ved bruk av et hormonelt prevensjonsmiddel.

Dersom en pasient ønsker å prøve ut et hormonelt prevensjonsmiddel, anbefaler NAPOS at dette skjer i et nært samarbeid mellom pasient, fastlege og NAPOS og ved bruk av et fast opplegg som er skissert under. Denne oppfølgingen skjer ved at det tas flere urinprøver både før og etter oppstart av prevensjonsmidlet. Disse må sendes til NAPOS for analyse. Etter avtale med lege kan NAPOS være behjelpelig med å sende ut en komplett utstyrspakke slik at pasienten selv kan stå for innsending av urinprøvene.

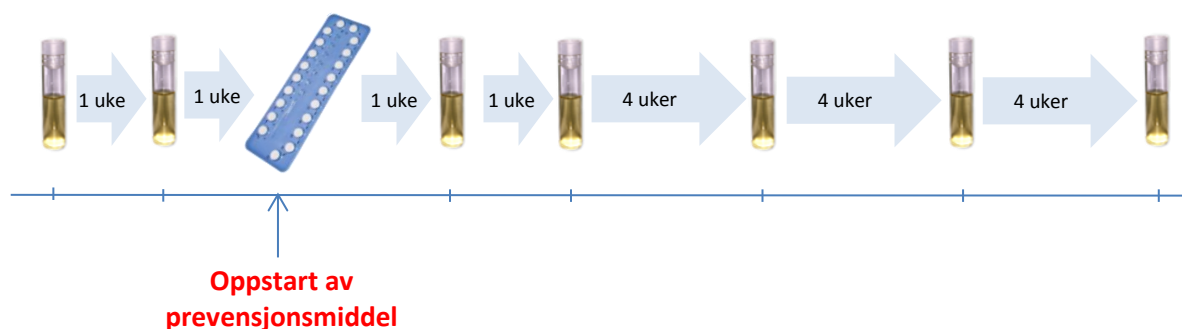
Bakgrunnen for en slik oppfølging er at et akutt porfyrianfall kommer av en økning i kroppen av porfyrintorstadiene ALA og PBG. Ved å følge med på om nivåene av disse stoffene i urinen øker etter oppstart av et utrygt prevensjonsmiddel, kan man vurdere hvordan middelet tolereres. Dersom det observeres en betydelig stigning i disse nivåene, er det aktuelt å avbryte behandlingen. En tydelig økning er et biokjemisk tegn på at hormonene i prevensjonsmiddelet aktiverer eller forverrer porfyrisykdommen. Sjansen for å utløse et anfall ansees da som stor.

Praktisk informasjon om innsending av urinprøver ved oppstart av hormonelle prevensjonsmidler

Lege **må** ta kontakt med NAPOS på forhånd for å avtale oppfølging rundt oppstart av hormonell prevensjon. Urinprøver for analyse av ALA og PBG må sendes inn til NAPOS regelmessig gjennom hele oppstartsfasen. Det vil ta 2-3 uker før prøvesvar ankommer legen, men ved eventuelle resultater som tilsier at behandlingen bør avbrytes straks, vil NAPOS gi raskere tilbakemelding til lege. Ring 55 97 31 70 for å opprette kontakt.

Plan for innsending av urinprøver:

- Før man starter å bruke prevensjonsmidlet, skal det tas to ulike morgenurinprøver med ca. en ukes mellomrom. Disse tas i løpet av de to siste ukene før neste menstruasjon.
- Oppstart av prevensjonsmidlet skjer etter vanlige retningslinjer, som regel på menstruasjonsblødningens første dag.
- Send inn morgenurinprøve én og to uker etter oppstart av prevensjonsmidlet
- Deretter sendes det inn morgenurinprøve en gang i måneden i ytterligere 3 måneder.



Ved innsending av urinprøver må det legges ved rekvisisjonsskjema som enkelt skrives ut fra NAPOS sin hjemmeside ([rekvisisjonsskjema](#)). Det skal være ett rekvisisjonsskjema for hver urinprøve som skal sendes inn, og det må dermed fylles ut totalt syv rekvisisjonsskjema.

Dersom pasienten ønsker å ta prøvene hos sitt legesenter og legen *selv* fyller ut rekvisisjonsskjemaet, er det viktig at følgende kliniske opplysningene påføres rekvisisjonsskjemaet:

- «Oppfølging ved oppstart av *navn og type prevensjonsmiddel*» (f.eks. Loette, p-piller)
- Dato for oppstart av prevensjonsmiddel
- Prøvenummer (f.eks. første prøve merkes med prøvenummer 1/7)
- Kryss av for kjent diagnose
- Skriv inn «ALA og PBG» under analyser

Etter avtale med legen kan NAPOS være behjelpelig med å sende ut en **komplett utstyrspakke** som inneholder ferdig adresserte konvolutter for biologisk materiale, urinprøveglass, transporthylser, aluminiumsfolie og ferdig utfylte rekvisisjonsskjema. Utstyrspakken sendes da direkte til pasienten som står for innsendingen av alle prøvene.

Ved innsending av urinprøver må **pasienten** huske å merke urinprøveglass med navn, fødselsnummer og prøvedato, samt å lysbeskytte disse straks etter prøvetaking ved å pakke dem inn i aluminiumsfolie. Husk også å påføre dato og tidspunkt for prøvetaking på rekvisisjonsskjemaet og legg dette ved. Prøven må postlegges samme dag.




HELSE BERGEN
Haukeland universitetssykehus
Lab. for klinisk biokjemi/Seksjon for porfyrianalyser
Postboks 1400, 5021 BERGEN

Rekvisisjonsskjema
Porfyrisjukdommar

napos

Rekvirentens navn og adresse	HPR nr	Fødselsnummer	
		Pasientnavn	
		Adresse	
		Postnummer	Poststad
Prøvetakingsdato og tidspunkt	Namn på prøvetakar	Betalast av	<input type="checkbox"/> NAV <input type="checkbox"/> Institusjon


Pasient må fylle inn
dato og tidspunkt

Urinprøver må være hos NAPOS *innen 3 dager* etter at de er tatt, og de bør derfor sendes i begynnelsen av uken (mandag-onsdag).

Prøvene sendes til: **Haukeland universitetssykehus**
Lab for klinisk biokjemi/Seksjon for porfyrianalyser
Postboks 1400
5021 Bergen

Kliniske symptomer på begynnende anfall

I tillegg til å følge med på porfyriinforstadier i urin (ALA og PBG), anbefaler vi at man er svært oppmerksom på tilkomst av mulige porfyrisymptomer etter oppstart (f.eks. magesmerter, rød urin). Dersom slike symptomer opptrer må pasienten straks konferere med legen eller selv slutte med prevensjonsmiddelet umiddelbart.

Jevn tilførsel av karbohydrater

Det er viktig å sørge for å ha en jevn tilførsel av karbohydrater da dette har en forebyggende effekt på akutte porfyrianfall. Vi anbefaler regelmessige måltider med langsomme karbohydrater som grove kornprodukter, fiberrike matvarer og frukt og grønt for å holde et jevnt blodsukker.

Hvilke midler bør ikke brukes?

P-sprøyten (Depo-Provera[®]) bør ikke brukes. Den har en langvarig effekt og det er vanskelig å avbryte behandlingen dersom den skulle utløse et akutt anfall. Et eventuelt anfall kan fortsette så lenge legemiddelet er i kroppen og for p-sprøyten kan det dreie seg om en varighet på inntil ti måneder.

Angrepiller (Norlevo[®] og Ellaone[®]) inneholder store doser med hormoner og bør derfor unngås. Kobberspiral er et trygt alternativ som kan brukes som nødprevensjon. Den må da settes inn innen 5 dager etter ubeskyttet samleie.

Legemiddelet Primolut-N[®], som brukes til forskyvning av menstruasjon, inneholder også en svært høy hormondose, og det har vært rapportert porfyrianfall i forbindelse med bruk av dette middelet.

Prevensjonsmidler som ikke bør benyttes:

- P-sprøyte (Depo-Provera[®])
- Angrepiller (Norlevo[®] og Ellaone[®])
- Legemiddel til forskyvning av menstruasjon (Primolut-N[®])

Ved spørsmål om bruk av hormonell prevensjon (eller andre legemidler) ved akutt porfyri, ta gjerne kontakt med NAPOS på telefon: 55 97 31 70 mandag – fredag mellom kl. 08 – 15, eller e-post: porfyri@helse-bergen.no

.....
Bergen, 9. november 2015

Atle Brun
Overlege, dr.med
NAPOS

Linda Gilleshammer
Farmasøyt
NAPOS

Linda Kallevik
Farmasøyt
NAPOS