

24.11.2022

## EPP oppfølging og Følgetilstander av EPP

---


**Øyvind Skadberg**  
Lege  
NAPOS




## NAPOS anbefaler årlig kontroll

---

- Ved stabil situasjon EPP er årlige intervaller nok
- Hyppigere ved økning i porfyrin nivå
- Ved økte blodprøvesvar (leverprøver) anbefales også hyppigere oppfølging



## Napos anbefaler årlig kontroll


---

– Kontroll en gang i året er tilstrekkelig når sykdommen holder seg stabil. Kontrollen skal innbefatte laboratorieprøver. Det anbefales hyppigere kontroller dersom mengden av porfyriner i blodet øker eller blodprøver viser tegn til leverskade.

Utover dette bør EPP-pasienten raskt oppsøke lege dersom det oppstår symptomer som kan indikere at sykdommen ikke lenger er stabil:

- Tydelig økt lysfølsomhet/forverrede hudsymptomer
- Uforklarlige magesmerter
- Unormal gulffarge på øyne eller i huden (gulsot)
- Unormal tretthet

En vurdering av om det har skjedd en økning i lysfølsomheten må baseres på personlige erfaringer hos den enkelte EPP-pasient. Tiden som kan tilbringes utendørs uten at hudmerter oppstår, varierer som tidligere nevnt både med årstid, tidspunkt på dagen, værforhold og omgivelser. Hvis en EPP-pasient opplever en tydelig utvikling til det verre i sine hudsymptomer sammenlignet med tidligere erfaringer, bør lege kontaktes slik at analyser av porfyrin-status og leverfunksjon kan foretas. Ved analysing av blod, urin og avføring kan årsaken til symptomene finnes og nødvendig behandling igangsettes.




## Prøver

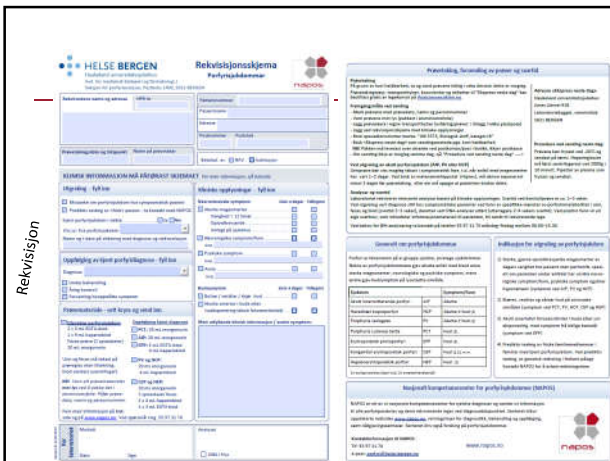
---

- Årlig sjekkliste
- Hvilke prøver

- Blodprøve til NAPOS
- EDTA (lilla og grønn kork)
- Analyse på legekontor – sykehus
- ALAT, gGT, Vitamin D og PT-INR (rød og blå kork)




Rekvisisjon



## Sjeldnere enn årlig


---

- Anbefaler vaksinerings
- Mot Hepatitt A og
- Mot Hepatitt B



**Twinrix Paediatric**  
**Twinrix Adult**  
GlaxoSmithKline

Vaksine mot **hepatitt A** (inaktivert) og **hepatitt B** (rDNA), (adsorbert).  
(7B-C2) (hepatitt A-virusoksin, Hepatitt B-virusvaksine)



**Nasjonalt kompetansesenter for porfyry sykdommer (NAPOS)**  
 Helse Bergen HF, Helse Stavanger HF, Helse Midt-Norge HF, Helse Vest HF, Helse Østlandet HF, Helse Nord HF

**Spesialiste for ålgy konvuls**

**Erytropoietisk protoporfyri (EPP)**

- Blandt sine tilleggsprøver til analyse av erytropoietisk protoporfyri
  - Forbudsliste med nødvendig forordningsnummer, gratis på [dlib.no](http://dlib.no) (forordningsnummer til igitt for pasienter har sine)
  - Slikeprosedyrer som gir til fra [www.jkbb.no](http://www.jkbb.no)
  - Vagt opplysning (spesielt diagnose og EPP) i EPPA (2008) og i HIL (2010)
- Drivene må merkes med navn, fødselsdato og pasient i alle prøver
- Underretter på legemiddelkontroll laboratorier
  - Slikeprosedyrer: AKAT, 2017 og 2018
  - Slikeprosedyrer: 25-Hydroxyvitamin D (25-OH-vit D)
- Samtidsvaksining
  - Subvaksinerte (Sak, se [www.jkbb.no](http://www.jkbb.no)) for mer informasjon: [www.jkbb.no](http://www.jkbb.no), [www.jkbb.no](http://www.jkbb.no), [www.jkbb.no](http://www.jkbb.no)
  - Livsstilstilpassing
  - Vaksinasjon av ål bane D-vitaminet

Ved endringer i legemiddel (paracetamol og/eller aspirin) klinisk behandling må tilpasses. Ved tegn til akutt alvorlig sykdom er det viktig med rask sykehusopptak. Pasienter må opprettholde ål kontakt med egne, ved sykehus, eller i sykehuset, utskrivningsmøter.

Vaksine med innhold i A og B  
 Alle med diagnose EPP bør vaksineres med innhold i A og B. I tillegg foreskrives for behandling av alle pasienter et kurs i A og B. Kursene gis i 14 dagers intervaller i 1, 15, og 30 dager. Vaksiner fra 15 år. Sikkerhet i henhold til sikkerhetsrapport 21 og diagnose vedtatt i Helse Bergen HF.

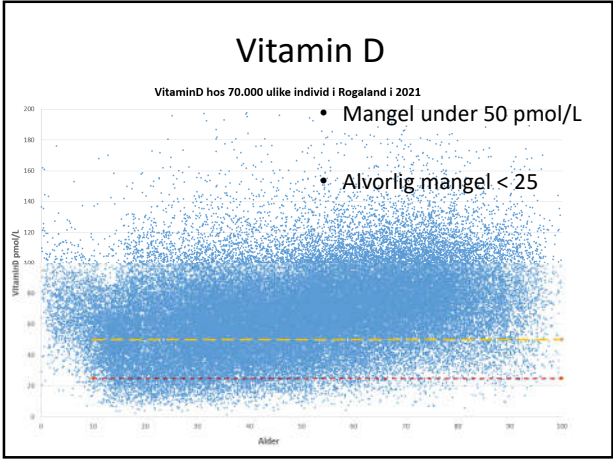
HELSE BERGEN

## Endring i sykdom

- Tydelig økt lysfølsomhet/forverrede hudsymptomer
- Uforklarlige magesmerter
- Unormal gulffarge på øyne eller i huden (gulsot)
- Unormal tretthet

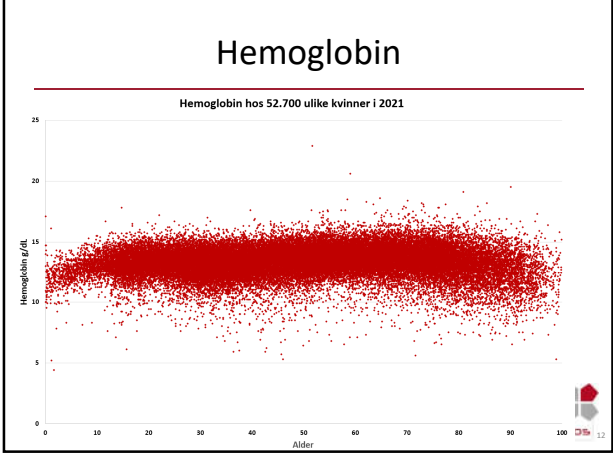
## Litt om prøvesvar

- Vitamin D mangel er vanlig i Norge
- Jernmangel er vanligste årsak til lav hemoglobin
- Lever prøver viser skade på levercellene



## Hemoglobin

- En del EPP pasienter har litt lav Hb uten at dette skyldes for lite jern
- EPP pasienter bør ikke spise jern for sikkerhetsskyld
- Legen kan evt ta kontakt med NAPOS før oppstart med jern tbl

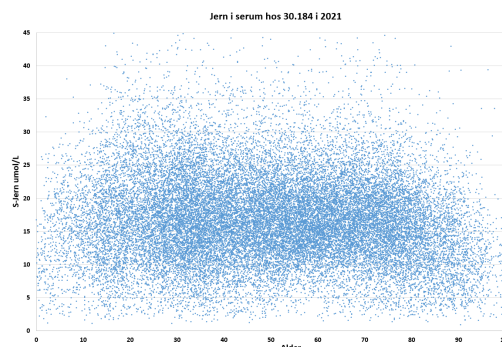


## Jernmangel en vanlig årsak til lav Hb

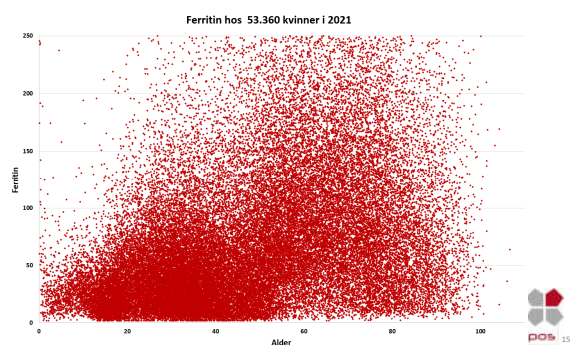
- Jern kan måles i blodvesken men svinger etter hva man har spist
- Er ikke et godt mål på hvor mye jern som finnes i kroppen



## Jern i blodet til 30 tusen rogalendinger



## Ferritin gjenspeiler lageret av jern



## Forsiktig med jern

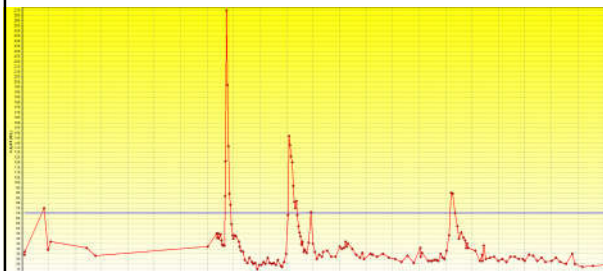
- Laboratoriefunn kan antyde jernmangel ved EPP
- Økt sykdomsaktivitet er beskrevet ved jernbehandling

Har jeg jernmangel?

Bør det behandles?

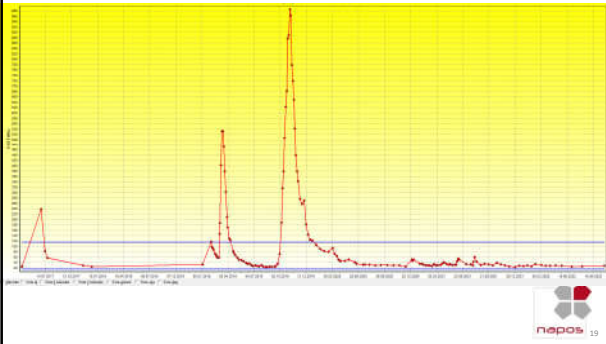


## ALAT (fra leverceller)



## gGT (sier noe om galle utskillelse)

---



## Oppsummering

---

- Viktig med regelmessig kontroll
- Hyppigere kontroll ved endring av symptomer
- Ikke vent på at ting skal gå over av seg selv

– [www.napos.no](http://www.napos.no)

## Spørsmål?

---

