

UNIVERSITETET I BERGEN

Å leve med erythropoietisk protoporfyri

Siren Kvamme

UNIVERSITETET I BERGEN

UNIVERSITETET I BERGEN

Hemesyntesen

- Nedsatt enzymaktivitet
- Trinnvis produksjonskjede
- Mutasjon i *FECH*
- Redusert aktivitet i ferrochelatase
- Smertereaksjon i huden
- Unngå soleksponering

CYTOSOL MITOKONDRUM

UNIVERSITETET I BERGEN

UNIVERSITETET I BERGEN

Symptomer

- Brenning
- Prikking
- Stikking
- Leverkomplikasjoner
- Rødhet
- Hoven

UNIVERSITETET I BERGEN

UNIVERSITETET I BERGEN

Hensikt

- Utforske egen opplevelse av sykdommen
- Få beskrivelser av hvordan sykdommen påvirker personlige relasjoner

• **Problemstilling:**
Hvilke erfaringer har personer med EPP med sykdommen?

UNIVERSITETET I BERGEN

UNIVERSITETET I BERGEN

Funn

- *Følelsen av å ikke helt være en del av fellesskapet*
- *Slitsomt, men nødvendig å måtte forholde seg til solmengden*
- *Livet ville vært åpnere uten EPP*
- *Betydningen av å få hjelp fra helsevesenet*

UNIVERSITETET I BERGEN

UNIVERSITETET I BERGEN

Følelsen av å ikke helt være en del av fellesskapet

- *Begrensninger i «å stille opp» og «være med»*
- *Opplevelse av å være annerledes og ensom*
- *Ønske om ikke å være «den syke»*
- *Utfordrende at ingen kan se sykdommen*

UNIVERSITETET I BERGEN

UNIVERSITETET I BERGEN

«Jeg følte jeg ikke strakk til fordi jeg ikke kunne gjøre som de andre barna. Jeg følte jeg ikke var like bra som de.»



UNIVERSITETET I BERGEN

«Du føler deg ikke fri!»

«Jeg kan ikke være ute med vennene mine når jeg vil.»

«Jeg må ta hensyn til sykdommen hele tiden.»



UNIVERSITETET I BERGEN


«Jeg føler vennene mine forstår meg, men samtidig tror jeg at jeg hadde hatt nærmere venner om jeg hadde vært normal.»



UNIVERSITETET I BERGEN

Slitsomt, men nødvendig, å måtte forholde seg til solmengden

- Tålt solmengde avhenger av flere faktorer
- Smerter som om du er blitt brent
- Heller unngå sollys enn å bruke hjelpemidler
- Prøve å lindre smertene mest mulig



UNIVERSITETET I BERGEN

Solmengde


- Kvote/vindu
- Mest plaget fra april til august
- Følte seg mest utsatt tidlig vår
- Usikker rundt solmengde
- Fra fem minutter til en dag



UNIVERSITETET I BERGEN

«Jeg føler jeg brenner opp innvendig»

«Det er akkurat som at du sitter deg for nær en ovn og ikke kommer deg vekk derfra. Det er helt forferdelig.»



UNIVERSITETET I BERGEN

Beskyttelse og lindring

- Kalde omslag
- Dusje i kjølig vann
- Holde seg i skyggen
- Klær for beskyttelse
- Solkrem med fysiske filte



UNIVERSITETET I BERGEN

Livet ville vært åpnere uten EPP

- utfordringer knyttet til valg
- Gir begrensninger
- Opplevs annerledes i dag

- Beskytter seg
- Tilpasser seg
- Tar hensyn



UNIVERSITETET I BERGEN


«Jeg må ta hensyn til sykdommen hele tiden, slik som det alltid har vært. Jeg vet ikke om sykdommen har blitt verre eller bedre. Nå du blir voksen passer du deg mer. Det er ikke verdt å utsette seg for de smertene symptomene gir. Jeg må gjøre det beste ut av det livet jeg har fått.»



UNIVERSITETET I BERGEN

Betydningen av å få hjelp fra helsevesenet

- En lang vei fra symptomer til diagnose
- Behov for tettere oppfølging
- Tilfreds med informasjon
- Arvelighet og ønsket om å vite



UNIVERSITETET I BERGEN

«Da jeg var liten stakk legen hull på trommehinnene mine, fordi han trodde jeg hadde øreverk. Det var ingen som kunne forklare hvorfor jeg skrek så mye.»



UNIVERSITETET I BERGEN

En lang vei fra symptomer til diagnose

- Diagnose ble stilt i 30-årene
- Oppfølging hos fastlege
- Utfordrende å følge opp
- Vanskelig å ha kontroll
- Ønske om bedre og tettere oppfølging



