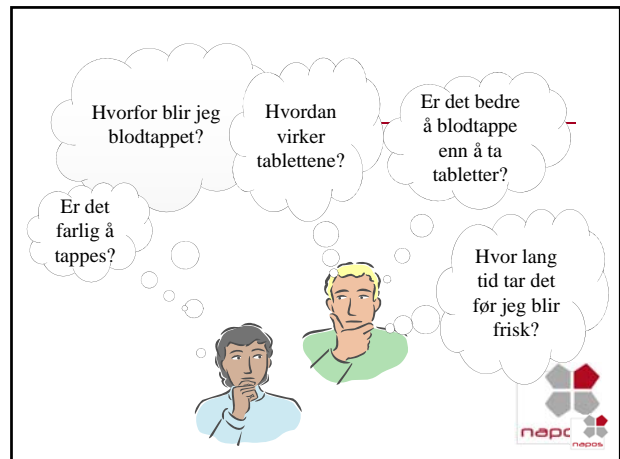


Behandling av PCT

tapping/unngå utløsende faktorer/lysbeskyttelse

Overlege
Aasne K. Aarsand



Fire mål med behandling

- 1) Redusere symptomer og plager så raskt som mulig
- 2) Velge behandling egnet for den enkelte og med minst mulig bivirkninger
- 3) Bli symptomfri
- 4) Bli *helt* frisk – normale mengder porfyriner i kroppen



Fire behandlings-akser



Sårstell



Redusere eksponeringen for lys
(så lenge pasienten har økte mengder porfyriner)



Eliminere utløsende årsaker
(f.eks. jerntilskudd, østrogener, alkohol, røyking, hepatitt C)



Redusere jern- og porfyrinnivå
(totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin)



Sårstell



Redusere eksponeringen for lys
(så lenge pasienten har økte mengder porfyriner)



Eliminere utløsende årsaker
(f.eks. jerntilskudd, østrogener, alkohol, røyking, hepatitt C)



Redusere jern- og porfyrinnivå
(totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin)

→ Redusere symptomer /plager

→ Bli symptomfri
→ Bli frisk

Hvilken behandling for meg?

- Noe felles for alle (eks lysbeskyttelse)
- Eliminere utløsende faktorer - individuelt
- Tåler man de forskjellige behandlingstypene?
- Praktiske forhold
- Den enkeltes ønske
- Behandlende leges erfaring/preferanse





Redusere eksponeringen for lys (så lenge pasienten har økte mengder porfyriner)

Solbeskyttelse:

- Tildekking
- Unngå direkte sollys midt på dagen
- Solkremer med fysisk filter: titaniumdioxid, sinkoksid eller jernoksid

NB! Kun nødvendig når økte mengder porfyriner i kroppen!

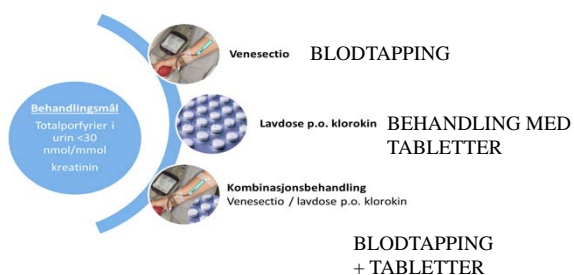


Eliminere utløsende årsaker (f.eks. jerntilskudd, østrogen, alkohol, røyking, hepatitt C)

- Fjerne utløsende faktorer:
 - Østrogen
 - Alkohol
 - Røyk
 - Behandle andre sykdommer (hepatitt C)
 - Jerntilskudd



Redusere jern- og porfyrinnivå (totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin)



Hva er blodtapping?

- Flebotomi = venesectio = årelating = blodtapping
→ fjerne jern fra kroppen
→ taper vanligvis 450 mL blod
 - Kan tappe mindre volum
 - 1. gang per uke/per 14. dag
- Veldokumentert i mange studier med PCT



Hvorfor tappes jeg?



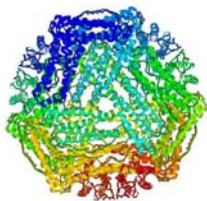
Jern viktig ved PCT

- Jernoverskudd fører til at UROD-enzymet hemmes → opphopning av porfyriner i kroppen → porfyrinene i huden påvirkes av lys → symptomer
- Fjerning av jernoverskuddet ved blodtapping gjør at UROD-enzymet får normal funksjon → mengden porfyriner i kroppen normaliseres og symptomene forsvinner



Ferritin og jern

- Uttrykk for mengden jern i kroppen – *jernlager*
- Jern er viktig for mange prosesser i kroppen, men for mye jern er skadelig
- Ferritin-nivået man måler i blodet kan bli forbigående forhøyet for eksempel ved infeksjoner



Mål med blodtapping

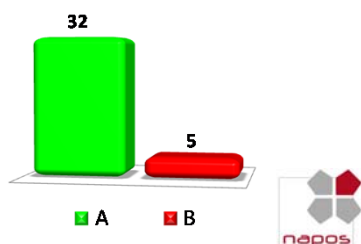
- Senke nivået av ferritin til «nedre normalområdet» 20-40 mikrogram/L og holde ferritin lav til *porfyrinutskelelsen i urin er normalisert*
- Fleste har behov for 5-8 blodtapping – varierer fra person til person
- Kontroller under behandling: Blodprosent (Hb), s-ferritin og porfyriner i urin.



Har du fått blodtapping?

- Bare de som har PCT skal svare, ikke pårørende

- A) Ja
- B) Nei



Er det farlig å tappes?



Tapping ikke egnet ved

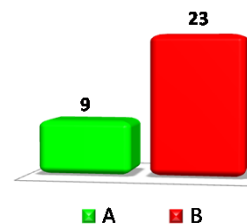
- Lav blodprosent
- Annen sykdom som gjør at ikke kan tappe
- «Dårlige» blodårer – vanskelig å stikke
- Ubehag/uvilhet i forbindelse med tapping
- Tolerer ikke tapping (lav blodprosent oppstår under behandling)
- Praktisk vanskelig (for eksempel lang reisevei)



Har du opplevd bivirkninger/problemer med blodtapping?

- Bare de som har blitt tappet, skal svare

- A) Ja
- B) Nei



Hvordan virker tablettene?



Hva er klorokin?

- Legemiddel opprinnelig brukt mot malaria
- Klorokin i lav dose effektivt ved PCT (Plaquenil 1/2 tbl x 2 pr. uke)
- Vet ikke sikkert hvordan virker ved PCT
 - Får porfyrinene ut av cellene?
 - Gir økt utskillelse av porfyriner i urin?



Behandling

- Behandlingsmål: *Normalisering av porfyrin-utskillelsen i urin*
- Klorokin kan påvirke leveren, og gi en forbigående leverprøvestigning.
- Øyekomplikasjoner kan forekomme, men svært lite sannsynlig ved så lave doser som gis ved PCT
- Kontroller hver 3.måned:
 - Porfyriner i urin, ferritin, leverprøver



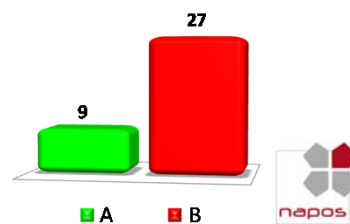
Har du fått behandling med klorokin?



- Bare pasienter skal svare, ikke pårørende

A) Ja

B) Nei



Er det bedre å tappe enn å ta tabletter?



Tapping eller tabletter?

- Dersom påvist tydelig dokumenterbart jernoverskudd eller hemokromatose (C282Y/C282Y): *tapping*
- *Tapping* dersom ikke kan bruke klorokin:
 - nyresvikt
 - alvorlig leversykdom
 - ikke tåler klorokin mm
- En del: både tapping og klorokin



Amerikansk studie på behandling

- 48 personer diagnostisert med PCT ved porfyriserer i Texas i 4-års periode
- Tilfeldig gitt enten klorokin eller blodtapping
- Blodtapping og klorokin like effektivt for å bli symptomfri og friske
- Risiko for tilbakefall høyere ved klorokin?

Singal J. Low-dose hydroxychloroquine is as effective as phlebotomy in treatment of patients with porphyria cutanea tarda [Clin Gastroenterol Hepatol](#), 2012



Frisk?

- Symptomfrihet - kan forventes etter 3-9 måneder med behandling
- Behandling må fortsette til har fått normalisert porfyriner i urin
 - kan forventes etter 5 – 16 måneder
 - men kan ta betydelig lengre tid
- Kan få tilbakefall: må gå til kontroller

FORTSETTELSE FØLGER!!!!



Oppsummering

- Fire behandlings-akser
 - Sårstell
 - Lysbeskyttelse
 - Eliminere utløsende faktorer
 - Blodtapping, klorokin eller begge deler
- Symptomfrihet kan forventes etter 3-9 måneders behandling
- Normale mengder porfyriner i kroppen kan forventes etter 5-16 måneder med behandling



Spørsmål??



Ta frem dette arket

Fyll inn 3 læringspunkt i neste boks

Hva var det viktigste jeg lærte akkurat nå?
Hva bokstave til å finne ned de tre viktigste tingene du lærte i denne forelesningsboksen?

1.	
2.	
3.	
1.	
2.	
3.	
1.	
2.	
3.	
1.	
2.	
3.	