

PORPHYRIA CUTANEA TARDA (PCT)

RETNINGSLINJER FOR BEHANDLING OG OPPFØLGING

Utarbeidet av

Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS)

-en del av



Versjon 3. April 2018



FORORD

Behandlingsretningslinjer for porphyria cutanea tarda (PCT) er utarbeidet av Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS) i samarbeid med hudleger og andre spesialister. Målet med retningslinjene er å sikre at det gis gode og likeverdige helsetjenester til alle som trenger det, når de trenger det og uavhengig av hvor i landet man bor.

Vi mottar gjerne tilbakemelding på retningslinjene (e-post: porfyri@helse-bergen.no eller tlf. 55 97 31 70)

Informasjon om diagnostikk og oppfølging, samt ytterligere informasjon om diagnosen PCT er å finne på nettsidene til Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS) www.napos.no.

INNHold

INNLEDNING	3
GENERELT OM BEHANDLING AV PCT.....	3
1.1 REDUSERE EKSPONERING FOR SOLLYS	4
1.2 ELIMINERE UTLØSENDE ÅRSAKER	4
1.3 BEHANDE SÅR OG BLEMMER	4
1.4 REDUSERE MENGDEN PORFYRINER I KROPPEN	4
BEHANDLINGSRESPONS.....	5
2.1 TID TIL BIOKJEMISK OG KLINISK REMISJON	5
2.2 VURDERING AV BEHANDLINGSRESPONS OG BEHOV FOR LYSBESKYTTELSE.....	6
BEHANDLINGSREGIMER.....	6
3.1 VENESECTIO.....	6
3.2 KLOROKINTABLETTER	7
3.3 KOMBINASJONSBEHANDLING VENESECTIO/KLOROKIN	7
OPPFØLGING AV PASIENT I REMISJON	8
4.1 ÅRLIGE KONTROLLER.....	8
4.2 OPPFØLGING VED KLINISK ELLER BIOKJEMISK RESIDIV	9
4.3 VURDERING AV PASIENTER MED STABILT HØYE JERNLAGRE OVER TID.....	10
ANALYSE AV PORFYRINER I URIN	10
RÅDGIVNINGSTJENESTE.....	11

INNLEDNING

Ved porphyria cutanea tarda (PCT) akkumuleres vannløselige porfyriner i huden. Når porfyrinene utsettes for sollys, fører dette til sårbar hud og vannfylte blemmer.

Jern spiller en avgjørende rolle for utviklingen av PCT, og økte jernlagre er i praksis et universelt funn hos PCT pasienter. I tillegg forekommer andre utløsende faktorer som arvelig nedsatt aktivitet av uroporfyrinogen dekarboksylase (UROD), høyt alkoholinntak, østrogenbruk, leversykdom (vanligst hepatitt C) og HIV. Disse faktorene bidrar til en hemning av UROD-aktiviteten i leveren via en jern-relatert prosess. Den nedsatte UROD-aktiviteten i leveren fører til opphopning av vannløselige porfyriner i kroppen, i hovedsak uro- og heptaporfyriner.

GENERELT OM BEHANDLING AV PCT

Behandlingen av PCT består av fire komponenter; redusere eksponering for lys, eliminere utløsende årsaker, behandle sår og blemmer og redusere mengden porfyriner i kroppen (illustrasjon 1). Reduksjon av porfyrinnivået kan oppnås ved nedtapping av jernlagre med repeterte blodtappinger (venesectio) og/eller peroral lavdose klorokin. Nedtapping av jernlagrene i kroppen fører til at UROD-enzymet får normalisert sin aktivitet, mens klorokin sannsynligvis bidrar til økt frigjøring og eliminasjon av porfyriner.

Varighet av behandlingen er avhengig av utgangsverdiene av porfyriner hos pasienten, hva som har utløst sykdommen og hvor godt behandlingen følges opp.

Illustrasjon 1: De fire behandlingskomponentene



1.1 Redusere eksponering for sollys

Økte mengder porfyriner i hud som utsettes for lys vil kunne gi symptomer som blemmer og skjør og ømfintlig hud hvor det lett oppstår sår. Vær oppmerksom på at dette også gjelder lys som går gjennom vindusglass. Det anbefales derfor at pasienten beskytter seg ved å bruke klær, hatt/caps, hansker, selvbruningskrem med DHA (Dihydroksyaceton) og solkrem med fysisk filter. Solkrem med kjemisk filter har ingen effekt.

Det er vanskelig å si noe om hvilket nivå av porfyriner som gir risiko for symptomer. Enkelte pasienter har totalporfyriner i urin på 100 nmol/mmol kreatinin ved diagnosetidspunktet, mens andre i kontrollprøver har fått påvist totalporfyriner i urin >300 nmol/mmol kreatinin uten å ha symptomer. Nivået vil også avhenge av hvorvidt pasienten bruker klorokin som kan bidra til å øke utskillelsen av porfyriner i urin. Som en generell regel antas det imidlertid at dersom totalporfyriner i urin \geq 100 nmol/mmol kreatinin (som i hovedsak utgjøres av uro- og heptaporfyriner), har pasienten økt risiko for hudsymptomer og bør beskytte seg mot lys.

Det er viktig å informere pasienten om at når mengden porfyriner i kroppen er blitt lav/normalisert, kan han/hun utsette seg for lys på lik linje med andre personer.

1.2 Eliminere utløsende årsaker

Kjente utløsende årsaker bør elimineres. Det anbefales å slutte med østrogenpreparater (p-piller, østrogentabletter) og jerntabletter. Man må være forsiktig eller avstå fra alkohol og røyking.

1.3 Behande sår og blemmer

Forskjellige leger/avdelinger kan ha litt ulik praksis når det gjelder sårbehandling. Under gis det noen generelle forslag:

Ved sårstell kan hudområder med sår og blemmer skylles med lunkent vann/saltvann. Ved væskende utslett anbefales omslag eller bad med kaliumpermanganat 10-15 minutter daglig. Overfladiske sår kan smøres med lokale steroider 1-2 ganger daglig (f.eks. Locoid, Elocon). Ved tegn til infeksjon bør det tas bakterielle prøver, og kombinasjonssteroider benyttes (feks. Betnovat m/chinoform, Apolar m/dekvalin). Dypere sår bør ikke påføres steroider, her anbefales det å bruke antiseptisk salve ved tegn til infeksjon. Ved tegn på infeksjon over større områder hvor lokal antiseptisk behandling ikke er effektivt, bør peroral antibiotika vurderes etter resistensbestemmelse.

Det anbefales at åpne sårflater dekkes med sårplater. Tørre sårflater kan dekkes med Duoderm og skiftes 1-2 ganger per uke. Væskende sårflater bør dekkes med en skumbandasje (feks. Allewyn, Mepilex).

1.4 Redusere mengden porfyriner i kroppen

Det finnes lite god dokumentasjon på hva som er optimal behandling ved PCT, men for de fleste pasienter er behandling med veneseccio og klorokintabletter sannsynligvis like effektivt. Kombinasjonsbehandling kan benyttes. Hos pasienter som har stort

jernoverskudd gir venesection sannsynligvis lavere risiko for residiv enn klorokinbehandling. Hos pasienter med HFE-relatert hemokromatose (primært C282Y homozygoti) er venesection klart førstevalg.

Ved kortvarig klorokin-behandling og ved de dosene som anbefales ved PCT, er risikoen for alvorlige bivirkninger lav.

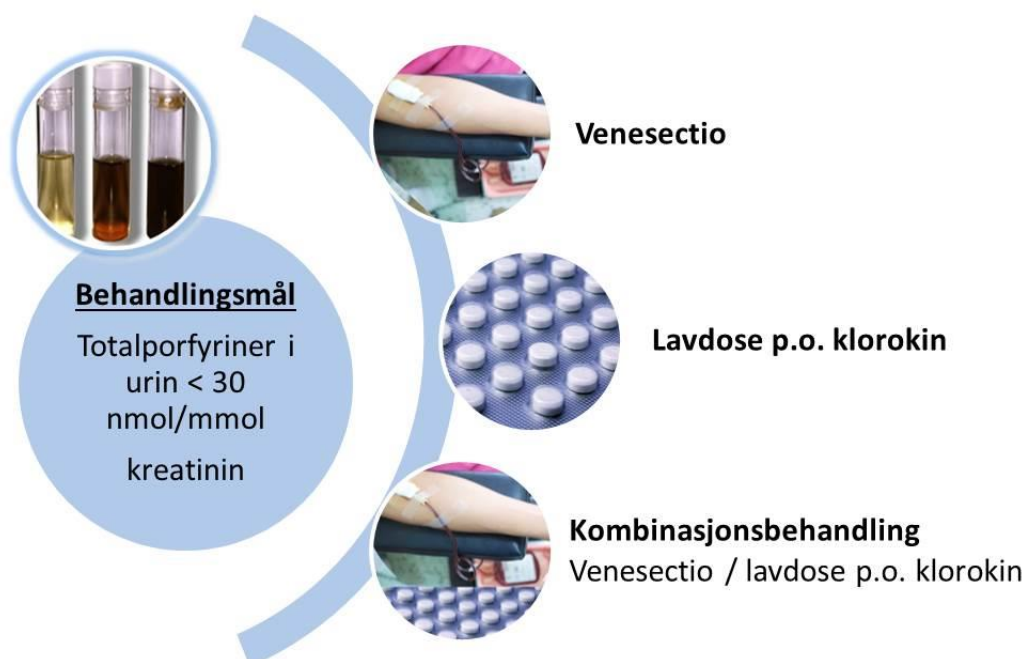
Hos pasienter i hemodialyse uten urinproduksjon, er klorokinbehandling uten effekt.

BEHANDLINGSRESPONS

2.1 Tid til biokjemisk og klinisk remisjon

Tiden det tar å nå behandlingsmål, d.v.s normalisering av porfyrinutskillelsen i urin, vil variere og avhenger blant annet av nivået av porfyriner ved behandlingsoppstart, størrelsen på jernoverskuddet hos den enkelte pasient, samt type behandling som velges. Noen ganger ser man et jevnt fall i utskillelsen av porfyriner i urin under behandling, mens andre ganger sees et høyt nivå i lengre tid og senere et raskt fall.

Illustrasjon 2: Ulike tilnærminger for å redusere mengden porfyriner i kroppen



Klinisk remisjon forventes etter 3-9 måneder, men behandlingen og oppfølgingen må kontinuieres inntil pasienten har oppnådd biokjemisk remisjon. Full biokjemisk remisjon (behandlingsmål er totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin) sees vanligvis etter 5 – 16 måneder, men det kan og ta betydelig lengre tid. Klinisk eller biokjemisk residiv kan oppstå, og det er derfor viktig at pasienten går til regelmessige (årlige) forebyggende kontroller.

2.2 Vurdering av behandlingsrespons og behov for lysbeskyttelse

Behandlingsrespons samt risiko for hudsymptomer ved lyseksponering vurderes basert på analyse av porfyriner i urin, da dette gir et estimat på mengden porfyriner i huden. Det foreligger imidlertid ikke data på hvor godt mengden porfyriner i urin korrelerer med mengden porfyriner i huden, og det er sannsynlig at dette varierer fra person til person.

Alle anbefalte grenser angitt for totalporfyriner i urin med hensyn til behandling og risiko for fotosensitivitetssymptomer er ca. estimater og må vurderes i forhold til den enkelte pasient/pasientens verdier ved diagnosetidspunktet og respons på terapi. Dersom pasienten har økte mengder porfyriner i urin, men porfyrinene i hovedsak består av koproporfyrin, er dette uten betydning med hensyn til pasientens PCT-sykdom.

BEHANDLINGSREGIMER

3.1 Veneseccio

Behandlingsregime

Tappe blod, vanligvis 450 mL, ukentlig eller hver andre uke avhengig av hvor høy ferritin er og hvordan behandling tolereres av pasienten generelt og med hensyn til Hb. Volum kan tilpasses den enkelte. Antall nødvendige tappinger vil være svært variabelt. Veneseccio kan kombineres med klorokin-behandling (se punkt 3.3).

Behandlingsmål: Totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin.

Dette kan oppnås ved å redusere jerndepotet til nedre del av normalområdet, det vil si ferritin på 20-50 µg/L og holde ferritin i dette området til porfyrinutskillelsen i urin har normalisert seg. En forutsetning er akseptabel Hb-verdi under behandlingen (Hb >12.0 g/dL hos menn og >11.0 g/dL hos kvinner).

Pasienten kan ha nådd behandlingsmål selv om totalporfyriner i urin ikke er normalisert, dersom hoveddelen av porfyriner i urin utgjøres av koproporfyrin. Økt utskillelse av koproporfyriner i urin er ikke relatert til PCT.

Enkelte pasienter kan ligge stabilt med lett økte mengder uro-og heptaporfyriner i området 30-70 nmol/mmol kreatinin på tross av langvarig aktiv behandling (f.eks. >18-24 måneder). Hos slike pasienter kan en vurdere å avslutte den aktive behandlingen og i stedet følge pasienten videre hver 3-6 måned for å se om utskillelsen holder seg i dette nivået eller begynner å øke, hvilket vil være indikasjon for fortsatt behandling.

Monitorering i forbindelse med behandling

I forkant av hver tapping:

Hb og ferritin (husk: ferritin påvirkes av inflammasjon og leveraffeksjon)

Hver tredje måned:

Porfyriner i urin og leverenzymmer (ALAT og γ-GT)

Oppfølging etter nådd behandlingsmål

Når pasienten har nådd behandlingsmålet er aktiv behandling ikke lengre indisert. Det anbefales kontrollprøve 3 - 6 måneder etter at behandlingsmålet er nådd, for å se at porfyrin-utskillelsen holder seg stabilt lavt, samt for å se hvor fort pasienten stiger i ferritin. For videre oppfølging se *Oppfølging av pasient i klinisk og biokjemisk remisjon* (s. 8).

3.2 Klorokintabletter**Dosering**

Behandling med lave doser av hydroksyklorokin (Plaquenil) 100-200 mg x 2 per uke. Man må være spesielt oppmerksom på bivirkninger i form av leverpåvirkning og øyekomplikasjoner (retinal skade), selv om dette er lite sannsynlig ved så lave doser, se for øvrig Felleskatalogen for kontraindikasjoner og forsiktighetsregler. Høyere dose gir ikke bedre behandlingseffekt. Klorokin-behandling kan kombineres med venesectio (se punkt 3.3).

Behandlingsmål: Totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin.

Pasienten kan ha nådd behandlingsmål også ved lett forhøyede nivå av totalporfyriner i urin, dersom hoveddelen av porfyriner i urin utgjøres av koproporfyrin. Økt utskillelse av koproporfyriner i urin er ikke relatert til PCT.

Monitorering i forbindelse med behandling

Hver tredje måned i forbindelse med behandling:

Porfyriner i urin, ferritin og leverenzymmer (ALAT og γ -GT)

Oppfølging etter nådd behandlingsmål

Når pasienten har nådd behandlingsmålet er aktiv behandling ikke lengre indisert. Det anbefales kontrollprøve 3- 6 måneder etter at behandlingsmålet er nådd, for å se om porfyrin-utskillelsen holder seg stabilt lavt. For videre oppfølging se *Oppfølging av pasient i klinisk og biokjemisk remisjon* (s. 8).

3.3 Kombinasjonsbehandling venesectio/klorokin**Behandlingsregime**

Behandling med venesectio og klorokin kan kombineres, såfremt det ikke foreligger kontraindikasjoner mot noen av behandlingsformene. Det forventes at dette kan føre til raskere behandlingseffekt og kortere tid til remisjon, men gode data foreligger ikke. Følg anbefalinger for behandling og oppfølging som angitt under 3.1 Venesectio og 3.2 Klorokintabletter.

Behandlingsmål: Totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin

Monitorering i forbindelse med behandling

I forkant av hver tapping:

Hb og ferritin (husk: ferritin påvirkes av inflammasjon og leveraffeksjon)

Hver tredje måned:

Porfyriner i urin og leverenzymmer (ALAT og γ -GT)

Oppfølging etter nådd behandlingsmål

Når pasienten har nådd behandlingsmålet er aktiv behandling ikke lengre indisert. Det anbefales kontrollprøve 3- 6 måneder etter at behandlingsmålet er nådd, for å se om porfyrin-utskillelsen holder seg stabilt lavt, samt for å se hvor fort pasienten stiger i ferritin. For videre oppfølging se *Oppfølging av pasient i klinisk og biokjemisk remisjon*.

OPPFØLGING AV PASIENT I REMISJON

Mange pasienter får aldri residiv av sin sykdom, mens andre med tiden vil få økte nivå av porfyriner og dermed trenger behandling for å unngå hudsymptomer. Hos mange pasienter vil det ikke være indikasjon for kontinuerlig behandling med venesectio eller klorokin. Studier utført ved NAPOS viser derimot at kontinuerlig behandling med venesectio kan føre til en overdrevet sykeliggjøring. Pasienter med PCT som fenotypisk fyller kriteriene for hemokromatose, skal følge retningslinjer for vedlikeholdsbehandling i henhold til dette.


4.1 Årlige kontroller

Det anbefales årlige kontroller hos pasienter med PCT, helst tidlig på året, slik at pasienten ved et eventuelt residiv kan behandles før vår/sommeren og dermed unngå symptomer. For å vurdere et eventuelt residiv samt hvorvidt det er indikasjon for aktiv behandling må analyse av porfyriner i urin og ferritin i serum utføres.

Det anbefales også at man sjekker blodsukker og leverenzym (ALAT) årlig. Personer over 50 år med tilleggsrisikofaktorer som høyt alkoholinntak eller leversykdom bør få utført årlig ultralyd av lever på grunn av høyere risiko for utvikling av cirrhose og hepatocellulært carcinom.

Det er utarbeidet egne sjekklister for årlige kontroller. Disse finnes på www.napos.no.

Sjekkliste for årlig kontroll av PCT



Nasjonalt kompetansesenter for porfyrissykdommer (NAPOS)
 Laboratorium for klinisk biokjemi
 Helsebergens universitetssjukehus
 Postboks 1400
 5021 BERGEN

Telefon: 55 97 31 70
 E-post: info@napos.no
 Nettside: www.napos.no

Sjekkliste for årlige kontroller

Porphyria cutanea tarda (PCT)

Årlige kontroller anbefales utført i januar/februar for evt. å kunne behandle høye porfyrinnivåer før våren og hudsymptomer.

- Send inn urinprøve for analyse av porfyriner**
 Rekvissjonskjema for porfyrinanalyser kan skrives ut fra www.napos.no. Morgenurin (20 mL) merkes med navn og fødselsdato og pakkes i aluminiumsfolie (lysbeskyttet). Prøven sendes til:
Haukeland universitetssjukehus
Lab. for klinisk biokjemi / Saksjonen for porfyrinanalyser
 Postboks 1400, 5021 BERGEN
- Ta blodprøve**
 Hb, ferritin, fastende blodsukker og ALAT
- Vurder henvisning til årlig ultralyd av lever etter fylte 50 år**
 også økt risiko for HCC. Personer med tilleggsrisikofaktorer som høyt alkoholinntak eller leversykdom bør få utført årlig ultralyd av lever etter fylte 50 år
- Samtale/veiledning om risikofaktorer og forebygging**
 - o Risikofaktorer: Alkohol, røyking, østrogenbruk, høye jernnivå og leversykdom
 - o Forebygging: Solbeskyttelse kun nødvendig i perioder med unormal porfyrinutskillelse. Bare solkrem med fysisk filter er effektive

Det finnes egne retningslinjer for behandling og oppfølging av PCT. Disse finner du på www.napos.no

HELSE BERGEN
 Helsebergens universitetssjukehus
 12.12.2016

4.2 Oppfølging ved klinisk eller biokjemisk residiv

Start av ny behandlingsperiode

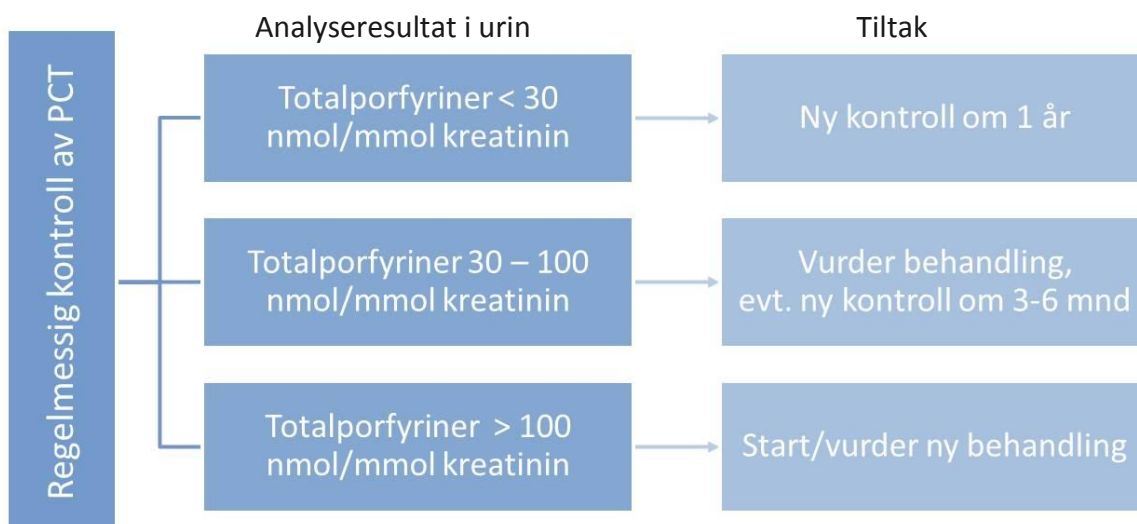
Det er indikasjon for vurdering og evt oppstart av ny behandling (venesectio og/eller klorokin) ved:

1. Kliniske PCT symptomer hvor pasienten har porfyrin-utskillelse i urin forenlig med diagnosen
2. Totalporfyriner i urin ≥ 100 nmol/mmol kreatinin (uro- og heptaporfyriner)
3. Totalporfyriner i urin mellom 70-100 nmol/mmol kreatinin (uro- og heptaporfyriner) dersom pasienten i forrige kontrollprøve hadde totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin

Behandling kan vurderes ved

Totalporfyriner i urin mellom 30-70 nmol/mmol kreatinin (uro- og heptaporfyriner), dersom pasienten har stabilt forhøyet s-ferritin, f.eks > 200 ug/L for kvinner (noe lavere hos yngre kvinner) og > 300 ug/L for menn. Alternativt kan pasienten kontrolleres på nytt etter 3 måneder for å se om utskillelsen av porfyriner fortsetter å stige eller normaliseres. Man kan forvente enn viss variasjon i utskillelsen fra prøve til prøve, som kan skyldes analytisk variasjon, normal biologisk variasjon og påvirkning av leverfunksjon/eventuelle utløsende faktorer.

Illustrasjon 4: Regelmessig kontroll: Vurdering av analyseresultat og valg av tiltak



4.3 Vurdering av pasienter med stabilt høye jernlagre over tid

Hos pasienter med normale mengder porfyriner i urin (<30 nmol/mmol kreatinin), men hvor det observeres jevnt økende og/eller stabilt høye jernlagre over tid (f.eks ferritin >300-400 µg/L, noe avhengig av alder og kjønn), kan det vurderes om det er hensiktsmessig å utføre rutinemessig venesectio for å unngå en eventuell reaktivering av PCT-sykdommen. Men nytteverdien av dette i forhold til å avvente behandling inntil man ser endringer i utskillelsen av porfyriner i urin, er ikke kjent. Det kan hos slike pasienter være aktuelt å monitorere utskillelsen av porfyriner i urin hyppigere enn de anbefalte årlige kontrollene. Pasienter som har andre tilstander som gir indikasjon for venesectio (f.eks hemokromatose), følger behandlingsopplegg for disse tilstandene.

ANALYSE AV PORFYRINER I URIN

Rekvisisjonsskjema for porfyrianalyser kan lastes ned fra www.napos.no.

Morgenurinprøve (20 mL) merkes med prøvedato, navn og personnummer og lysbeskyttes (pakkes inn i aluminiumsfolie). Prøvene må være ankommet laboratoriet på Haukeland universitetssjukehus innen 3 dager (sendes tidlig i uken).

Mangler du prøveglass, transporthylse eller spesialkonvolutter merket «Biologisk stoff» kan dette bestilles på www.analyseoversikten.no i god tid før pasienten skal ha time.

Prøvene sendes til:

Haukeland universitetssjukehus
Lab. for klinisk biokjemi / Seksjon for porfyrianalyser
Postboks 1400
5021 BERGEN

Rekvisisjonsskjema for porfyrianalyser

HELSE BERGEN
 Helse Berge
 Lab. for klinisk biokjemi/Seksjon for porfyrianalyser
 Postboks 1400, 5021 BERGEN

Rekvisisjonsskjema
 Porfyrisjukdommar

Rekvirentens navn og adresse: <input type="text"/> HPR nr: <input type="text"/>	Fødselsnummer: <input type="text"/> Pasientnavn: <input type="text"/>
Adresse: <input type="text"/>	Postnummer: <input type="text"/> Poststad: <input type="text"/>
Prøvetakingsdato og tidspunkt: <input type="text"/> Navn på prøvetakar: <input type="text"/>	Betalt av: <input type="checkbox"/> Trykkeskontor <input type="checkbox"/> Institusjon

KLINISK INFORMASJON MÅ PÅFØRST SKJEMAE For mer informasjon, sjå baksida

<p>Utgreiing</p> <p><input type="checkbox"/> Mistanke om porfyrisjukdom hos symptomatisk pasient</p> <p><input type="checkbox"/> Prediktiv testing av «frisk» person (sjå baksida for ytterlegare informasjon)</p> <p>Kjent porfyrisjukdom i slekta: <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Nei</p> <p>Viss du: <input type="checkbox"/> Nei porfyrisjukdom</p> <p>Navn og f.dato på slektning med diagnose og slektsrelasjon: <input type="text"/></p> <p>Oppfølging - kjent diagnose</p> <p>Diagnose: <input type="text"/></p> <p><input type="checkbox"/> Under behandling</p> <p><input type="checkbox"/> Årlig kontroll</p> <p><input type="checkbox"/> Forverring/nyoppståne symptom</p> <p>Prøvemateriale - send inn</p> <table style="width: 100%; font-size: x-small;"> <tr> <td style="width: 50%;"> Utgreiing porfyrisjukdom 10 ml EDTA-blod 10 ml heparinblod Feces-prøve (2 spiseskeier) 20 ml morgourin </td> <td style="width: 50%;"> Oppfølgje kjent diagnose AIP og PCT: 20 ml morgourin PV og HCP: 20 ml morgourin 10 ml heparinblod </td> </tr> </table> <p>For mer informasjon om prøvetaking og forsending, sjå baksida av arkiv. Ved spørsmål ring 55 97 31 70.</p> <p>NB! Alt prøvemateriale må vevast med lys (pakka i aluminiumsfolie) og påførst prøvedato, navn og personnummer.</p>	Utgreiing porfyrisjukdom 10 ml EDTA-blod 10 ml heparinblod Feces-prøve (2 spiseskeier) 20 ml morgourin	Oppfølgje kjent diagnose AIP og PCT: 20 ml morgourin PV og HCP: 20 ml morgourin 10 ml heparinblod	<p>Kliniske opplysningar</p> <p>Neuroviscerale symptom Side 4 dagar Tidlegare</p> <p><input type="checkbox"/> Akutte magesmerter <input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/> Vagheit > 12 timar <input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/> Oppløvere <input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/> Inntag på sjukhus <input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/> Neurologiske symptom/funn <input type="checkbox"/></p> <p>kv <input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/> Psykiske symptom <input type="checkbox"/></p> <p>kv <input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/> Anæ <input type="checkbox"/></p> <p>kv <input type="checkbox"/></p> <p>Hudsymptom Side 4 dagar Tidlegare</p> <p><input type="checkbox"/> Bullae / vesklar / sårer hud <input type="checkbox"/></p> <p><input type="checkbox"/> Akutte smærter i huden etter (spesifiserer kjent fotoseksitivitet) <input type="checkbox"/></p> <p>Mer utfyllende klinisk informasjon / andre symptom:</p> <p><input type="text"/></p> <p><input type="text"/></p> <p><input type="text"/></p> <p><input type="text"/></p>
Utgreiing porfyrisjukdom 10 ml EDTA-blod 10 ml heparinblod Feces-prøve (2 spiseskeier) 20 ml morgourin	Oppfølgje kjent diagnose AIP og PCT: 20 ml morgourin PV og HCP: 20 ml morgourin 10 ml heparinblod		

Mottatt: <input type="text"/> Dat: <input type="text"/> Sign: <input type="text"/>	Analyser: <input type="text"/> <input type="checkbox"/> DNA i fys
---------------------------------------------------------------------------------------	----------------------------------------------------------------------

RÅDGIVNINGSTJENESTE

Ved Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS) kan man få råd og veiledning innen utredning, behandling og oppfølging av personer med ulike porfyrisykdommer.

Andre tjenester/ressurser ved kompetansesenteret

- Diagnosespesifikk informasjon på nettsidene www.napos.no
- Nyhetsvarsling per e-post
- Retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging
- Familieutredning
- ID-kort
- Kurs for helsepersonell, pasienter og pårørende
- Undervisning på sykehus i hele landet
- Veiledning innen lysbeskyttelse

Senteret driver også forskning på porfyrisykdommer, samt Norsk og Europeisk porfyriregister.



Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS)
Haukeland universitetssykehus
Postboks 1400
5021 BERGEN

www.napos.no

Kontaktinformasjon: porfyri@helse-bergen.no eller tlf. 55 97 31 70