

Kurs for personer med porfyri og deres pårørende

5 – 6. februar 2018



Hensikten med kurset

- Lære mer om sykdommen
 - Porfyri sykdommer forekommer sjeldent
 - Allmennleger: Begrenset kunnskap om sjeldne sykdommer
 - NAPOS: En av de viktigste oppgavene er kunnskapsformidling
 - NAPOS: Presentere nyheter
- Møte andre med samme sykdom
- Mål: MESTRE å leve med porfyri sykdommen på en bedre måte



Mentometerknapper



- Foreleseren stiller et spørsmål, og dere svarer ved å trykke på mentometerknappene
- Resultatet kommer opp på skjermen med en gang



Praktisk bruk



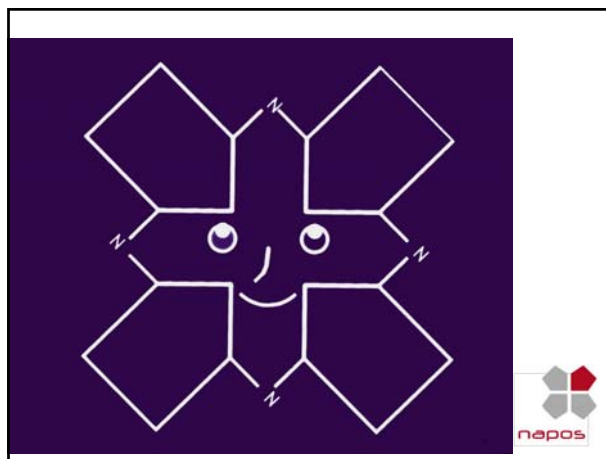
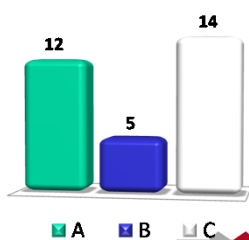
- Bruk svarknappene (1-10/A-J) for å svare
- Når en trykker vil først et gult og så et lite **grønt** lys blinke kort for å bekrefte at svaret er sendt
- Hvis en har trykket feil alternativ eller er usikker på en fikk trykket, er det bare å trykke en gang til – kun det siste svaret blir registrert!

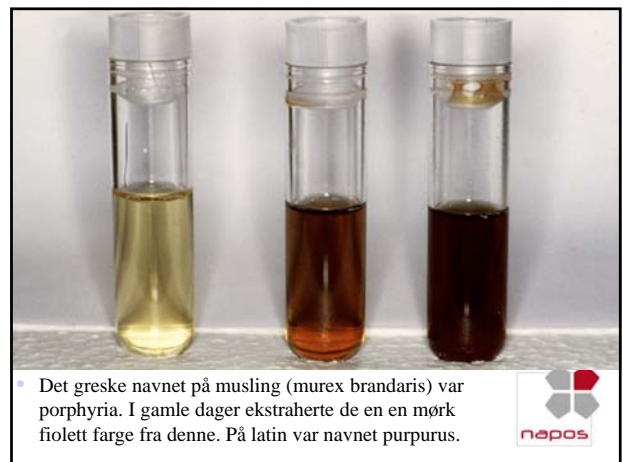
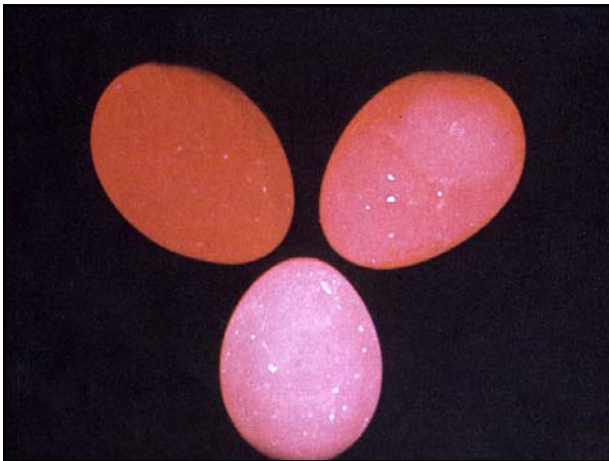
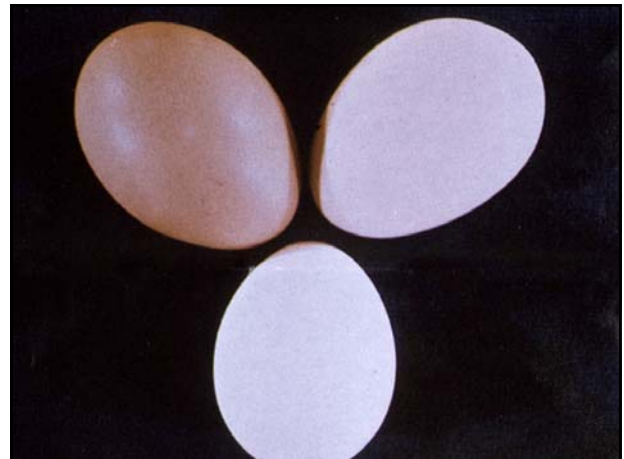
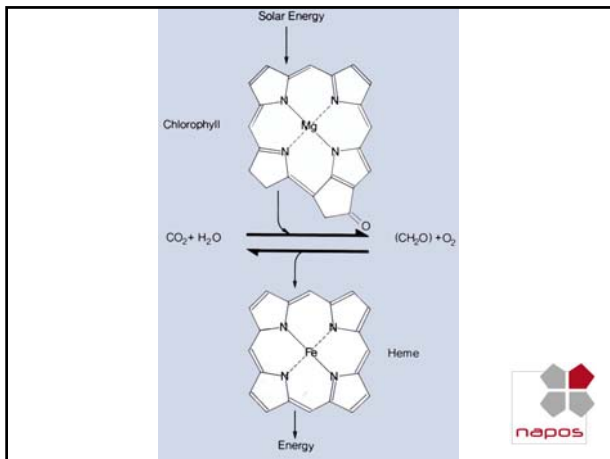


Hvor mange har...



- A) aldri vært på kurs
- B) vært på kurs en gang
- C) vært på kurs mer enn en gang





To hovedtyper av "pasienter"

- Pasient går til lege med symptomer
- Personer er i slekt med en annen med porfyri og tar kontakt med NAPOS



Ulike porfyrier

- Kun akutte symptomer
 - Akutt intermitterende porfyri
- Hudsymptomer og akutte symptomer
 - Porfyria variegata, Hereditær koproporfyri
- Hudsymptomer
 - Porphyria cutanea tarda
 - Erytropoietisk protoporfyri
 - Erytropoietisk porfyri



Diagnostikk

- Det som "hoper" seg opp - metabolitt
- Det som mangler - enzym
- Feil i arvestoff - DNA mutasjon



Hvilke porfyrisykdommer arrangeres kurset for i år ?

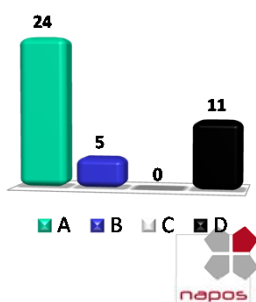
- Akutt intermitterende porfyri (AIP)
- Porfyria Variegata (PV)
- Hereditær koproporfyri (HCP)

- Alle: magesmerter, lammelser og andre akutte symptomer
- PV og HCP: hudsymptomer



Hvor mange har

- A) AIP
- B) PV
- C) HCP
- D) Er pårørende



Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS)



NAPOS har som mål at personer med porfyri skal bli diagnostisert, behandlet og fulgt opp på en optimal måte og i samsvar med personens behov.



NAPOS

Er ett av 10 kompetansesentre som er organisert i Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser (NKSD) som er lagt til Oslo Universitetssykehus



Aktiviteter ved NAPOS

- Biokjemisk og genetisk diagnostikk
- Genetisk veiledning
- Rådgivning til helsepersonell og brukere
- Informasjonsarbeid (hjemmeside/brosjyrer/ID-kort/kurs)
- Medikamentdatabase
- Ekstern kvalitetskontroll
- Faglig nettverk i Norge -'porfyrileger'
- Norsk porfyriregister
- Europeisk porfyriregister
- Internasjonalt samarbeid
- Forskning og utvikling



Alle personer med diagnosen porfyri mottar:

- Informasjonsmateriell/ID-kort
[/www.napos.no](http://www.napos.no)
- Informasjon om pasientforeninger
 - Norsk porfyriforening
 - Porfyriforeningen i Nordland
- Informasjon om tilbud om presymptomatisk utredning av slektninger
 - genetisk veileder



Oppsummering

- Mange ulike porfyrisykdommer
- NAPOS har høyspesialisert medisinsk og helsefaglig / trygde kompetanse



Oppsummering

- ✓ Fastlege/hudlege er ofte pasientens første kontakt
- ✓ Du kan ofte mer om din sykdom enn helsepersonell du kommer i kontakt med



Personer som er tilknyttet NAPOS – og som er tilstede her



Egil Støle
Irene L. Duinker
Janne Thomsen
Janice Andersen
Marte Hammersland
Linda Gilleshammer



Eksterne Leger
Ole Lars Brekke
Kåre Steinar Tveit

Fra Napos
Øyvind Skadberg
Vegard Engeland Haugen
Sverre Sandberg



Programkomité

Irene Duinker - sjef
Vegard Engeland Haugen
Marte Hammersland

Wivi-Ann Westgård (Norsk
porfyriforening)
Merete Johansen (PIN)



Navneskilt

Alle må registrere seg og få navneskilt.

PCT - deltakere: Hvite navneskilt

PV – deltakere: Hvite navneskilt med oransje prikker

NAPOS og forelesere: Lyseblå skilt



Summegrupper i sal

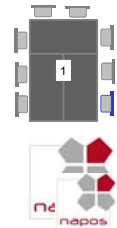
Intensjon

Dele tanker og erfaringer rundt det å ha og leve med en akutt porfyripsykdom eller være disponert for å få en porfyripsykdom

Oppsett 6-7 deltagere + 1 fagperson

Bord er nummerert + eget bord for PV

Bytt gjerne plass i pausene, så får du snakket med flere



Førside > Nasjonalt kompetansesenter for porfyripsykdommer (NAPOS)

Nasjonalt kompetansesenter for porfyripsykdommer (NAPOS)

- en del av Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser

Kontakt oss →

www.napos.no

Diagnostikk og behandling	Diagnose	Tjenester ved NAPOS	Forskning og utvikling
Prøvetaking og innsending	Porphyria cutanea tarda (PCT)	Nyhetsaker	Forskning ved NAPOS
Diagnostikk	Akutt intermitterende porfyri (AIP)	Veiledningstjenester	Norsk og Europeisk porfyriregister
Behandling og oppfølging	Erythropoietisk protoporfyri	Kurs	Publikasjoner om porfyri
		Familieutredning	Publiserte deltagere ved

Informasjon

- Telefon: 55973170
- E-post: porfyri@helse-bergen.no

Helse Bergen, fra Norsk porfyriregister

naposten

4. hefte, april 2016

innhold

- Status for Norsk porfyriregister
- Europeisk porfyriregister (EPRI)
- Data fra registeret: Rytting og porfyriklubben
- Forskningsprosjekt: Spørreundersøkelse hos pasienter med PCT
- Erfaringer fra samarbeid mellom spesialistene i Europa
- Ny utkegget lever porfyri
- Litt om hva NAPOS kan tilby

E-post liste

- De som er interessert i å mottatt «Nyhetsvarsel» fra NAPOS skriver seg på her.
- Listen blir liggende i resepsjonen
- I resepsjonen også en liste for de som ønsker kontakt med andre på kurset



Evaluerings skjema

ligger i mappen



Forelesningene blir lagt ut på
hjemmesiden

