

## Kontroll av pasienter med akutte porfyrier

Øyvind Kristiansen  
Tidligere fastlege i Saltdal

## Saltdal – mest AIP i Norge (Mutasjon W198X)



## Kontroller hos fastlege

- Hyppighet:
  - Årlig kontroll ved manifest AIP
  - Latent AIP: Hver 3.-5. år
- Innhold: Se anbefaling fra NAPOS:  
<https://helse-bergen.no/seksjon/Napos/Documents/SjekklisteforligkontrollerforAIP.pdf>



## Kontroller hos fastlege

- Gjennomgang av symptomer
  - Magesmerter, kvalme, oppkast, forstoppelse
  - Muskelsmerter
  - Nervesystem: Muskelsvakhet, redusert følelse
  - Psykisk: Depresjon, angst
  - Utmattelse
  - Annet
- Gjennomgang av medisiner
  - Ev. sjekk mot databasen [www.drugs-porphyrria.org](http://www.drugs-porphyrria.org)
  - Spør også om bruk av reseptfrie legemidler

## Samtale / veiledning



- Anfallsutløsende faktorer
  - Medikamenter: *Ta aldri medisiner som ikke er sjekket mot medikamentdatabasen [www.drugs-porphyrria.org](http://www.drugs-porphyrria.org)*
  - Faste, slanking
  - Infeksjoner, feber
  - Alkohol, Tobakk
- Egenbehandling
  - Kosthold («langsomme» karbohydrater)
  - Sukker ved symptomer
- Prevensjon hos kvinner
- Informasjon til slektninger
- Kjernejournal: Registrer diagnose under kritisk informasjon
- Hudsykdommer og lysbeskyttelse (PV og HCP)

## Kosthold



- Regelmessige måltider, 5 ganger daglig
- Rikt på karbohydrater
  - "Langsomme" karbohydrater gir gradvis virkning (Korn, gryn, grovt brød, linser, bønner)
  - "Raske" karbohydrater gir rask virkning med kortere effekt (sukker, honning, corn flakes, lyst brød og annet bakverk, ris, potetgull, poteter)
- Ikke for mye fett (anbefalt 20% av kalorier)
- Bruk mye frukt og grønnsaker (5 om dagen)

## Undersøkelser



- Blodtrykk
- Blodprøver
  - Nyrefunksjon
  - Leverfunksjon
- Urinprøver – tas årlig
  - Porfyriner (PBG, ALA, totalporfyrin)  
NB Urinprøve innpakket i aluminiumsfolie
  - Vanlig urinprøve: Sukker, protein, blod, albumin/kreatinin-ratio

## Screening for leverkreft



- Henvisning av alle over 50 år
  - Ultralyd av lever 2 ganger årlig
  - Ved usikkerhet: MR av lever

## Vanlige spørsmål



- **Skyldes symptomer porfyri eller annen sykdom ?**  
Porfyripasienter har lett for å tro at symptomer skyldes porfyri
  - For eksempel magesmerter - kan også ha andre årsaker (magesår, kreftutvikling, tarmsykdom)
  - Må utredes grundig, inklusiv porfyriprøver

## Medisinbruk



- **Kan man bruke en medisin som er klassifisert som "mulig porfyrinogent"?**
  - Hvis anses som en viktig medisin kan den prøves ut med stor forsiktighet.
  - Vær obs på:
    - Symptomer
    - Kontroll porfyriner i urin før og under behandling for å se om de øker