



Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS)

Avd. for medisinsk biokjemi og farmakologi
Haukeland universitetssjukehus
Postboks 1400
5021 BERGEN

Telefonnr: 55 97 31 70
E-post: porfyri@helse-bergen.no
Nettside: www.napos.no

OM PCT

Pasienter med PCT har en overproduksjon av porfyriner i lever.

Porfyrinene akkumuleres i alle kroppens organer, bl.a. hud. Når huden utsettes for lys, kan det føre til en forsinket hudskade i form av blemmer og sårbar hud på det lyseksponerte området.

Overproduksjon av porfyriner skyldes en omsetningsfeil som utløses av økt mengde jern i lever. PCT er derfor assosiert med hemokromatose.

Analyse av porfyriner i urin er nødvendig for å vurdere om pasienten er ferdigbehandlet og i remisjon. Pasienten er i biokjemisk remisjon når totalporfyriner i urin < 30 nmol/mmol kreatinin og tåler da lys på lik linje med andre.

Årlig kontroll anbefales for å påvise et eventuelt biokjemisk residiv og kunne behandle dette, før pasienten får hudsymptomer.

Diabetes type 2 forekommer hyppigere hos personer med PCT, sannsynligvis på grunn av økt forekomst av risikofaktorer for diabetes i PCT-populasjonen.

For mer informasjon om NAPOS, porfyri og oppfølging av porfyripasienter se nettsidene www.napos.no.

Sjekkliste for årlig kontroll

Porphyria cutanea tarda (PCT)

Årlig kontroll anbefales utført i januar/februar for evt. å kunne behandle høye porfyrin-nivåer før økt soleksponering utløser hudsymptomer.

- **Send inn urinprøve for analyse av porfyriner**
 - Forsendelsesmateriale forhåndsbestilles gratis av legekantoret på www.analyseoversikten.no i god tid før kontrollen
 - Rekvisisjonsskjema skrives ut fra www.napos.no. Kryss av for «Oppfølging kjent diagnose» og «PCT: 20 mL morgenurin»
 - Merk prøven med navn, fødselsdato og pakk i *aluminiumsfolie*
 - Legg urinprøven i egnet transporthylse og send i spesialkonvolutt merket «UN 3373, Biologisk stoff, kategori B»
- **Ta prøver til analyse på legekantoret/lokalt laboratorium**
 - Hb, ferritin, HbA1c/fastende blodsukker og ALAT
- **Samtale/veiledning om forebygging og risikofaktorer**
 - *Forebygging*: solbeskyttelse er kun nødvendig i perioder med økte mengder porfyriner i huden. Vær oppmerksom på at bare solkremer med fysisk filter er effektive
 - *Risikofaktorer*: alkohol, røyking, østrogenbruk, høyt jernnivå og leversykdom



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

