klipp

**Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS)**Avd. for medisinsk biokjemi og farmakologi Telefonnr: 55 97 31 70
Haukeland universitetssjukehus E-post: porfyri@helse-bergen.no
Postboks 1400 Nettside: [**www.napos.no**](http://www.napos.no)

5021 BERGEN

Informasjonsteknologiløsninger



**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**](http://www.napos.no).

**Det finnes egne retningslinjer for behandling og oppfølging av PCT. Disse finner du på** [**www.napos.no**](https://www.helse-bergen.no/4a5e77/siteassets/seksjon/napos/dokum.-fra-tidl.-losning/behandlingsretningslinjer-for-porphyria-cutanea-tarda-pct.pdf)

* **Send inn urinprøve for analyse av porfyriner**
* Forsendelsesmateriale forhåndsbestilles gratis av legekontoret på [www.analyseoversikten.no](https://analyseoversikten.no/) i god tid før kontrollen
* Rekvisisjonsskjema skrives ut fra [www.napos.no](http://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 legekontoret/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

Årlig kontroll anbefales utført i januar/februar for å oppdage/behandle biokjemisk residiv før økt soleksponering utløser hudsymptomer.

*Anbefalinger ved årlig kontroll* **Porphyria cutanea tarda (PCT)**