



Nasjonalt senter for sjeldne diagnoser, enhet porfyrisykdommer (Napos)

Avd. for medisinsk biokjemi og farmakologi
Haukeland universitetssjukehus

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

Akutte porfyrisykdommer

omfatter diagnosene akutt intermitterende porfyri (AIP), hereditær koproporfyri (HCP) og porphyria variegata (PV).

Dette er sjeldne arvelige sykdommer som er karakterisert av anfall av vanligvis 5-7 dagers varighet med intense magesmerter, kvalme/oppkast, rask puls, høyt blodtrykk og forstoppelse. Psykiske symptomer og elektrolytt-forstyrrelser forekommer hyppig under et anfall.

Ved alvorlige anfall kan muskelsvakhet, lammelser eller kramper forekomme.

Faktorer som kan utløse anfall

Anfallene utløses som regel av bestemte, kjente årsaker. De vanligste årsakene er ulike legemidler, alkoholbruk, forandringer i kjønns-hormoner (spesielt i forbindelse med menstruasjon), infeksjoner, psykisk eller fysisk stress, røyking, slanking eller sult/faste.

Ofte er det en kombinasjon av to eller flere av disse årsakene som fører til at et akutt porfyrianfall utvikler seg.

Tannbehandling og akutte porfyrisykdommer

Når en tannlege får inn en person med akutt porfyri, er det flere ting som må passes på. Personer med en akutt porfyrisykdom kan få utløst akutte anfall av flere vanlige legemidler. Alle legemidler må derfor sjekkes før bruk. Dette gjøres enkelt ved hjelp av en nettbasert legemiddeldatabase tilgjengelig via www.napos.no.

I tillegg har personer med akutte porfyrisykdommer krav på stønad til nødvendig tannbehandling under kategorien «sjelden medisinsk tilstand».

Legemiddelbruk hos tannlegen

Fordi en rekke legemidler kan utløse akutte anfall hos personer med disse diagnosene, må legemidler alltid sjekkes i legemiddel-databasen som finnes på www.drugs-porphyrria.org, eller via www.napos.no. Napos har trygghetsklassifisert en stor andel av de legemidlene som brukes i Norge. Finner man ikke legemiddelet i databasen kan man ta kontakt med farmasøyt på Napos.

De mest brukte legemiddelgruppene på et tannlegekontor

Lokalbedøvelse

Alle lokalbedøvende midler som markedsføres i Norge kan brukes av personer med akutte porfyrisykdommer når de benyttes i forbindelse med tannbehandling.

Smertestillende

De fleste smertestillende medikamentene som blir skrevet ut av tannleger er trygge å bruke. Dette gjelder f.eks. paracetamol, ibuprofen og kodein. Ved bruk av andre smertestillende enn disse, må legemidlene sjekkes i legemiddeldatabasen.

Beroligende legemidler

For angst og vegring ved tannbehandling kan man bruke legemidler som gjør at pasienten slapper bedre av. Til dette blir ofte benzodiazepiner benyttet, og de fleste av disse er trygge å bruke for personer med akutte porfyrisykdommer. Sjekk likevel alltid i legemiddeldatabasen. Lystgass (N₂O) er trygt å bruke.

Antibiotika

Tannbehandling kan kreve bruk av flere ulike typer antibiotika. Mange av disse er klassifisert som utrygge i Napos sin legemiddeldatabase, dvs. at de kan utløse porfyrianfall og må unngås av pasienter med akutte porfyrisykdommer.



Andre porfyrisykdommer

PCT og EPP

Personer med de kutane porfyriene porphyria cutanea tarda (PCT) og erythropoietisk protoporfyri (EPP) bruker ikke sukker forebyggende og kan trygt bruke legemidler som andre. Man trenger derfor ikke å sjekke legemidler i medikament-databasen for de som har disse diagnosene, og de har heller ikke rett på stønad til tannbehandling.

CEP

Personer med den kutane porfyrisykdommen kongenital erythropoietisk porfyri (CEP), får avleiringer av porfyriener i tennene (kan se lilla ut og være fluoriserende). Disse har krav på stønad til nødvendig tannbehandling under kategorien «sjelden medisinsk tilstand». Denne sykdommen har en egen A-listekode: KEP. ICD-10 kode for sykdommen er E80.0. De kan benytte legemidler på lik linje med andre personer.

For mer informasjon om Napos, porfyri og oppfølging av personer med porfyri se nettsidene www.napos.no.



Rådgivningstelefon
55 97 31 70

Tabell 1. Ulike grupper antibiotika og deres trygghetsvurdering

Antibiotikum	Trygghetsklassifisering
Penicilliner	- de fleste er trygge å bruke
Penicilliner med utvidet spekter	- kun noen få er trygge å bruke
Makrolider	- kun noen få er trygge å bruke
Klindamycin	- ikke trygt å bruke
Metronidazol	- trygt å bruke
Tetracykliner	- de fleste er trygge å bruke

Stønad til nødvendig tannbehandling

Personer med akutte porfyrisykdommer bør bruke rent sukker eller sukkerholdig mat og drikke som anfallskuperende medisin når de kjenner at et anfall er på gang. Dette kan medføre en overhyppighet av karies og tannrøte, og personer med disse diagnosene har derfor krav på stønad til nødvendig tannbehandling under kategorien «sjelden medisinsk tilstand». Alle de tre akutte porfyrisykdommene er oppført på den såkalte A-listen.

Koder i A-listen:

AIP - Akutt intermitterende porfyri
HCP - Hereditær koproporfyri
PVA - Porphyria variegata

Ved søknad til HELFO må ICD-10 kode for sykdommen oppgis. Denne er lik for alle de tre akutte porfyrisykdommene: **E80.2**

Takster for tannbehandling

Vær oppmerksom på at utgiftene dekkes etter takster fastsatt av departementet, angitt i «Takster for tannbehandling». Som følge av fri prissetting av tannhelsetjenester kan tannlegens pris være høyere enn disse takstene, og da må pasienten selv betale mellomlegget.

Råd fra Napos

For deg med en akutt porfyrisykdom:

Ta med dette skrivet til din tannlege.

For tannleger:

Følg Napos sine råd og sjekk alle legemidler som du planlegger å gi pasienten i legemiddeldatabasen som du finner på:

www.drugs-porphyria.org

Husk at pasienten har rett på stønad til nødvendig tannbehandling under kategorien «en sjelden medisinsk tilstand».