

Informationen baseras på bästa tillgängliga bevis och konsensus från en grupp av porfyrispecialister i European Porphyria Network (EPNET), <https://porphyria.eu>.

Hudskydd vid kutan porfyri

Denna sida är avsedd som ett komplement till den information som ges i de individuella patientinformationerna som är publicerade på EPNET:s hemsida.

INNEHÅLL

1. Varför har porfyripatienter hudproblem (ljuskänslighet)?
2. Kommer jag att ha hudproblem under resten av mitt liv?
3. Hur kan jag minska exponeringen för solljus?
4. Fysiska hinder mot ljusexponering
5. Hur ska jag ytterligare skydda min sköra hud?
6. Varför är vitamin D viktigt?
7. Vilka behandlingar finns för kutan porfyri?
8. Vad kan jag mer göra?

1. Varför har porfyripatienter hudproblem (ljuskänslighet)?

Porfyri som leder till hudproblem kallas kutan porfyri. Hudproblemen orsakas av höga halter av ämnen som kallas porfyriener. Dessa cirkulerar i blodomloppet, tar upp energi från synligt ljus och orsakar en fototoxisk reaktion i huden. Det finns två huvudtyper av hudreaktioner i de kutana porfyrierna; skör hud med vätskefyllda blåsor och akut smärtsam ljuskänslighet.

2. Kommer jag att ha hudproblem under resten av mitt liv?

Vid många kutana porfyrier är det inte möjligt att sänka halten av de cirkulerande porfyrienerna som är förknippade med hudproblemen. Men svårighetsgraden av symtomen kan variera mycket mellan individer. Hudproblem hos vissa patienter med porfyria variegata (PV) och hereditär koproporfyri (HCP) kan försvinna spontant.

Effektiva behandlingar finns tillgängliga för porfyria cutanea tarda (PCT), som kan normalisera nivåerna av cirkulerande porfyriener, vilket leder till att hudproblemen löses. Hos de flesta patienter kommer symtomen inte tillbaka, såvida det inte finns ett återfall i det tillstånd som har orsakat PCT (se PCT-patientsidan).

I både erythropoetisk protoporfyri (EPP och XLEPP) och kongenital erythropoetisk porfyri (CEP) är hudsymptom i allmänhet närvarande under hela livet.

Det finns åtgärder som alla kutana porfyripatienter kan vidta för att minska symtomen som orsakas av ljuskänslighet.

3. Hur kan jag minska exponeringen för solljus?

Patienter med porfyri som orsakar skör hud och blåsor kanske inte är medvetna om att deras symtom orsakas av ljusexponering. För porfyripatienter med skör hud och blåsor kan symtom komma smygande och under en längre tid och kopplingen är inte alltid uppenbar. Det är däremot annorlunda vid erythropoetisk protoporfyri (EPP), X-bunden erythropoetisk protoporfyri (XLEPP) och till viss del kongenital erythropoetisk porfyri (CEP), där effekterna av ljusexponering kan märkas inom några minuter.

Praktiska åtgärder inkluderar:

- Undvika den ljusaste tiden på dygnet utomhus (kl. 11.00-15.00). Det kan finnas tillfällen då starkt konstgjort ljus också måste undvikas
- Söka skugga där det är möjligt
- Vara medveten om att ljus reflekteras från olika ytor (t.ex. sand, vatten, snö och betong) och du kanske inte är skyddad ens under ett parasoll, eftersom ljuset studsar i många riktningar från dessa ytor
- Se till att skrivbord (i skolan eller arbetet) är långt från oskärmade fönster (se fönsterfilmer nedan)
- Fysiska hinder för ljusexponering enligt beskrivning nedan

4 Fysiska hinder mot ljusexponering?

- **Kläder** ska ha en väv som begränsar ljusets passage (kolla genom att hålla upp tyget mot ljuset och se hur mycket som lyser igenom – mindre är bättre). Undvik tunna, ljusa tyger. Löst sittande långärmade toppar och långbyxor i mörkare färger ger bra skydd. Skjortor med krage och halsdukar kan hjälpa till att skydda din nacke. Kläder ger mindre skydd om de sitter åtsittande och blir blöta eller sträckta.
- **Hattar** ska vara bredbrättade och mörka för att skydda din näsa, öron och nacke. Baseballkepsar exponerar din nacke och halmhattar släpper igenom för mycket ljus.
- Undvik **skor** med öppen tå som sandaler eller flip-flops.
- Överväg att bära **handskar** när du utsätts för solljus.
- Receptfria **solskyddsmedel** skyddar huden mot ultraviolett ljus (solbränna orsakad av UVB och ökad risk för hudcancer orsakad av UVA) och är i allmänhet inte effektiva vid kutan porfyri, eftersom synligt ljus aktiverar porfyriener som finns i huden. Men vissa receptfria solskyddsmedel med zinkoxid som tillsätts för att skydda mot blått ljus kan ge visst skydd vid porfyri.

- **Fönsterfilmer:** Endast UVB blockeras av klara fönster; UVA och synligt ljus kommer att penetrera genomskinligt glas. Speciell genomskinlig fönsterfilm blockerar UVA, men inte synligt ljus och kan erbjuda visst skydd (t.ex. Dermagard, UVCL). Den mest effektiva filmen för synligt ljusinducerad kutan porfyri är bärnstensfärgad specialfönsterfilm (ARC UVTA, TA81 Madico). Information om leverantörer av solfilmer kan finnas hos porfyrispecialistcentra eller patientföreningar.
- **Bilrutor:** Reglerna för bilfönsterrutor bör kontrolleras i ditt eget land. Som ett exempel, i Storbritannien måste fönsterfilmer överföra 75 % av ljuset genom vindrutan och 70 % genom främre sidorutor. Kontakta ansvariga myndigheter i ditt land för att få korrekt information om vilka filter som är tillåtna att installera.
- Paraplyer med mörk eller reflekterande yta.

5. Hur ska jag ytterligare skydda min sköra hud?

Skör hud förekommer i områden som utsätts för synligt ljus; vanligast händer, underarmar, fötter, ansikte och hårbotten. Förebyggande åtgärder såsom ljusskyddande och solskyddsmedel som blockerar synligt ljus är effektiva hos vissa patienter, som nämnts ovan. Handryggarna är särskilt känsliga för skador och handskar bör bäras när du är i direkt solljus, och när du arbetar med händerna. Det finns en mängd olika alternativ tillgängliga, från tunga arbetshandskar (t.ex. för trädgårdsarbete) till bomullshandskar för lättare arbete. Om blåsor uppstår, särskilt om de är stora eller smärtsamma, kan man försiktigt sticka hål i dem med en steril nål och blåshuden kan lämnas på plats som ett naturligt förband. Detta minskar sannolikheten för ytterligare hudskador och sekundär infektion. Handtvätt minskar också risken för hudinfektioner och en vanlig mjukgörande salva bör användas efter tvätt som en barriär för att skydda din hud.

6. Varför är vitamin D viktigt?

D-vitamin är viktigt för starkt skelett, tänder och muskler. Låga D-vitaminnivåer kan leda till sjukdom (t.ex. osteoporos/osteomalaci hos vuxna och rakit/engelska sjukan hos barn). Undvikande av solljus och ljusskydd vid hudporfyri kan leda till D-vitaminbrist, eftersom huden inte exponeras för sol. Du bör kontrollera din D-vitaminnivå minst en gång om året. Nivåerna är lägst under vintermånaderna, men patienter med kutan porfyri bör ta tillskott under hela året. Beroende på resultatet av D-vitaminmätningen i blodet och hur väl D-vitaminet ökar till det normala kommer att avgöra vilken dos D-vitamin som ska tas som tillskott. De flesta patienter upplever att de behöver långtidstillskott av 1000 enheter (25 mikrogram) vitamin D3 dagligen. Alla personer med låg exponering för solljus kan behöva genomgå bentäthetsmätning.

7. Vilka behandlingar finns för kutan porfyri?

Se råd i den sjukdomsspecifika patientinformationen om porfyria cutanea tarda (PCT), kongenital erythropoetisk porfyri (CEP), erythropoetisk protoporfyri (EPP) och X-bunden erythropoetisk protoporfyri (XLEPP).

8. Vad kan jag mer göra?

Porfyrier är sällsynta sjukdomar som kanske inte förstås väl av den breda allmänheten och andra människor kanske inte är medvetna om hur man kan erbjuda stöd, särskilt i skolan eller på arbetsplatsen. Din porfyri-specialist bör kunna skriva ett intyg till din arbetsgivare eller skolrektor som förklarar din diagnos och rekommendera åtgärder för att skydda dig från att utveckla symtom och låta dig uppnå maximal delaktighet på jobbet eller i skolan.

Hjälp av kurator och ekonomiskt stöd kan behövas.

Det finns många andra informationskällor om porfyri, många tillgängliga på internet, men betänk att de inte nödvändigtvis har validerats av porfyri-specialister.

Patientföreningar kan vara en bra kontaktpunkt för information, nätverk och stöd. Porfyri-patientgrupper i olika europeiska länder är uppräknade på EPNET:s hemsida och på webbplatsen för Global Porphyrria Advocacy Coalition (GPAC; <https://gpac-porphyrria.org/>).

Färdigställd i juni 2021

Översatt till svenska av Porfyricentrum Sverige i november 2021.