

Akute Porphyrien

Massive Bauchschmerzen
Übelkeit Lähmungen



Schweizerische Gesellschaft
für Porphyrie

Starke Bauchschmerzen?

Ein stechender Schmerz wie glühende Kohle?

Rückenschmerzen aber auch Übelkeit, Erbrechen und Verstopfung, Schwindel bis hin zu Missempfindungen und Lähmungen sind weitere Symptome.



Die akuten Porphyrien äussern sich, wie der Name schon sagt, in akuten Schüben. Sie werden von verschiedenen Faktoren ausgelöst: Falsche Medikamente, Hormone, Fasten, Stress und Alkohol lösen im Körper Prozesse aus, welche zur Anreicherung von giftigen Stoffwechselprodukten führen können.

Bei einem Schub treten Tage nach dem Kontakt mit den Auslösern die Symptome der akuten Porphyrie auf. Keine oder die falsche Behandlung kann tödlich sein.

Die akuten Porphyrien sind angeborene Erkrankungen der Herstellung des roten Blutfarbstoffs in der Leber und werden meistens erst im Erwachsenenalter symptomatisch.

Einige Formen können zusätzlich Hautsymptome auslösen (siehe Flyer kutane Porphyrie).

Vier Varianten der akuten Porphyrie

1

Akute intermittierende Porphyrie (AIP)

Sie ist die häufigste Form mit den oben beschriebenen Symptomen.

2

Porphyria variegata (PV)

Sie ist die zweithäufigste Form mit den gleichen Symptomen wie die akute intermittierende Porphyrie, wobei hier zusätzlich noch Hautblasen nach dem Kontakt mit Sonnenlicht auftreten können. Die Hautsymptome können auch unabhängig von den akuten Schüben vorkommen.

3

Hereditäre Koproporphyrrie (HCP)

Sie ist die dritthäufigste Form, die sich gleich wie die Porphyria variegata äussert.

4

Doss-Porphyrie

Sie ist die seltenste Form und tritt häufig schon im Kindesalter auf. Sie äussert sich ähnlich wie die akute intermittierende Porphyrie.

Wo erhalte ich weitere Informationen?

Medizinische Beratung:

Dr. med. Anna Minder
porphyrie@stadtsptal.ch
044 416 32 52

Fragen zur Diagnostik:

PD Dr. Jasmin Barman-Aksözen
porphyrie.labor@stadtsptal.ch

Notfälle ausserhalb der Bürozeit:

044 416 56 40

Wie kann mich die schweizerische Gesellschaft für Porphyrie unterstützen?



Die Gesellschaft setzt sich für alle Belange von Porphyriekranken oder Betroffenen ein. Da Porphyrien selten sind, wird die Diagnose oft über lange Zeit verpasst. Wir sind bemüht, die Krankheiten bekannter zu machen, damit die Diagnose schneller gestellt werden kann. Ein wichtiger Punkt ist der Austausch untereinander, welchen wir sehr pflegen. Das Gefühl von «alleine gelassen werden» wollen wir durch regelmässige Treffen verschwinden lassen.

Die Gespräche mit Betroffenen helfen in vielen Situationen. Gehören Sie zu einer beschriebenen Gruppe, so laden wir Sie herzlich ein, unserer Gesellschaft beizutreten.

Kontakt

Schweizerische Gesellschaft für Porphyrie
Stadtspital Triemli Zürich
Institut für Labormedizin
Birmensdorferstrasse 497
8063 Zürich

Homepage: www.porphyria.ch
Mail: info@porphyria.ch

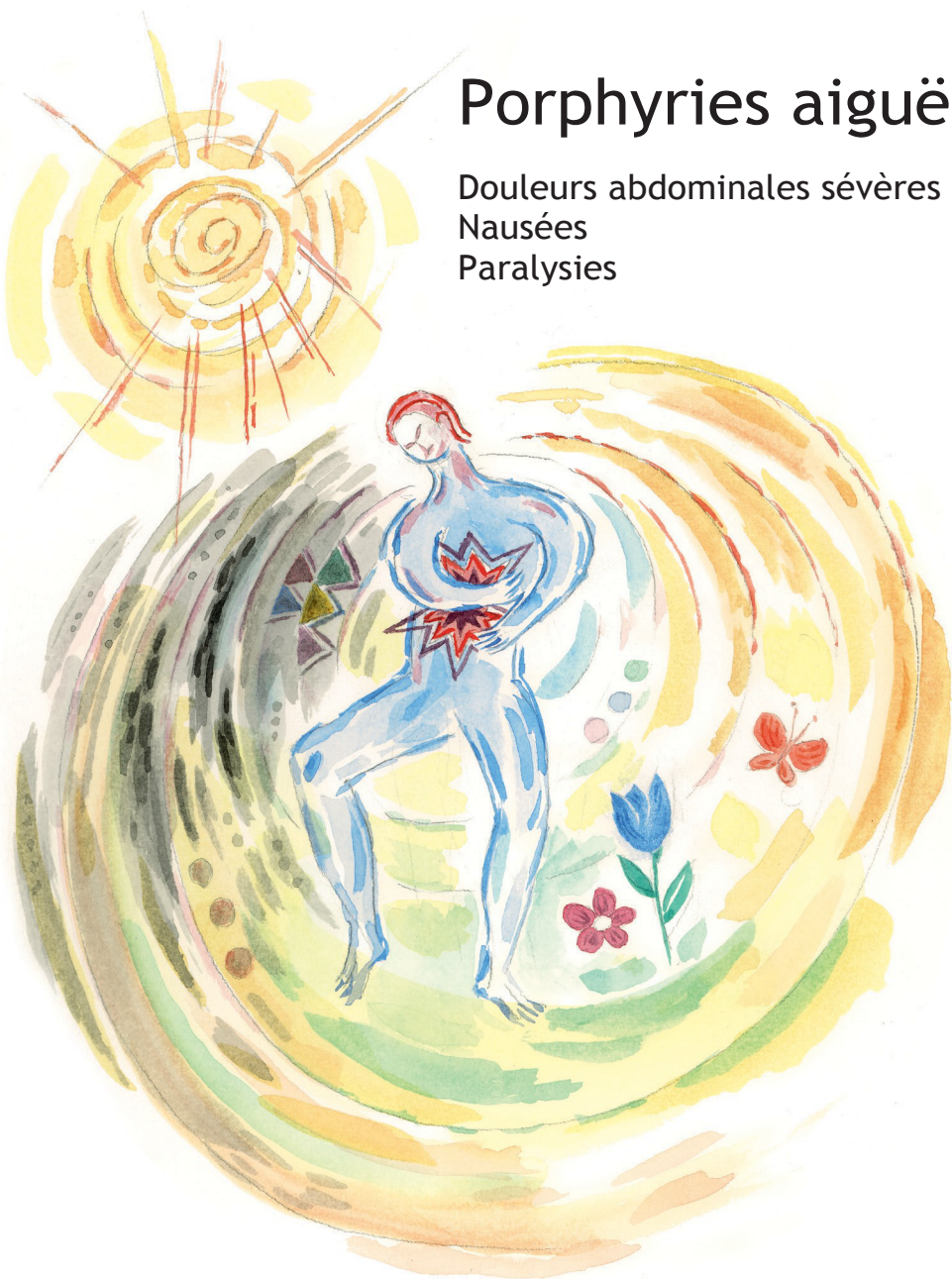
Möchten Sie unsere Arbeit
für Betroffene unterstützen?

Herzlichen Dank für Ihre Spende per QR-Code!



Porphyries aiguës

Douleurs abdominales sévères
Nausées
Paralysies



Société Suisse de Porphyrie



De fortes douleurs abdominales ? Une douleur atroce comme du charbon ardent ? Des douleurs dorsales, mais aussi des nausées, des vomissements et de la constipation, des vertiges, voire des paresthésies et des paralysies sont d'autres symptômes.

Les porphyries aiguës se manifestent, comme leur nom l'indique, par des crises aiguës. Elles sont déclenchées par différents facteurs :

Des médicaments inappropriés, des hormones, le jeûne, le stress et l'alcool déclenchent des processus dans le corps qui peuvent entraîner une accumulation de produits métaboliques toxiques.

Lors d'une crise, les symptômes de la porphyrie aiguë apparaissent plusieurs jours après le contact avec les déclencheurs. L'absence de traitement ou un traitement inadéquat peut être fatal.

Les porphyries aiguës sont des maladies congénitales de la synthèse du pigment rouge du sang dans le foie et ne deviennent généralement symptomatiques qu'à l'âge adulte.

Certaines formes peuvent en outre provoquer des symptômes cutanés (voir le dépliant sur les porphyries cutanées).

Quatre variantes de la porphyrie aiguë

1

Porphyrie aiguë intermittente (PAI)

C'est la forme la plus fréquente avec les symptômes décrits auparavant.

2

Porphyrie variegata (PV)

Il s'agit de la deuxième forme la plus fréquente, avec les mêmes symptômes que la porphyrie aiguë intermittente, bien qu'ici, des cloques cutanées puissent en outre apparaître après un contact avec la lumière du soleil. Les symptômes cutanés peuvent également se manifester indépendamment des crises aiguës.

3

Coproporphyrémie héréditaire (CH)

C'est la troisième forme la plus fréquente, qui se manifeste de la même manière que la porphyrie variegata.

4

Porphyrie de Doss

C'est la forme la plus rare et elle se manifeste souvent dès l'enfance. Elle se manifeste de la même manière que la porphyrie aiguë intermittente.

Où puis-je obtenir des informations supplémentaires ?

Avis médical :

Dr. med. Anna Minder
porphyrie@stadtspital.ch
044 416 32 52

Questions sur le diagnostic :

PD Dr. Jasmin Barman-Aksözen
porphyrie.labor@stadtspital.ch

Urgences en dehors des heures de bureau : 044 416 56 40

Comment la Société Suisse de Porphyrie peut-elle me soutenir ?

L'association défend les intérêts des personnes atteintes de porphyrie et de celles concernées par la maladie. Comme les porphyries sont rares, on passe souvent longtemps à côté de leur diagnostic. Nous nous engageons à mieux faire connaître ces maladies afin que leur diagnostic puisse être posé plus rapidement. L'échange d'informations est un thème auquel nous sommes particulièrement attentifs. Nous essayons de diminuer le « sentiment d'isolement » en organisant des rencontres régulières. Les échanges avec d'autres personnes concernées permettent un soutien dans de nombreuses situations. Si vous faites partie de l'un des groupes décrits, nous vous invitons à rejoindre notre association.

Contact

Société Suisse de Porphyrie
Stadtspital Triemli Zürich
Institut für Labormedizin
Birmensdorferstrasse 497
8063 Zürich

Homepage: www.porphyria.ch
Mail: info@porphyria.ch

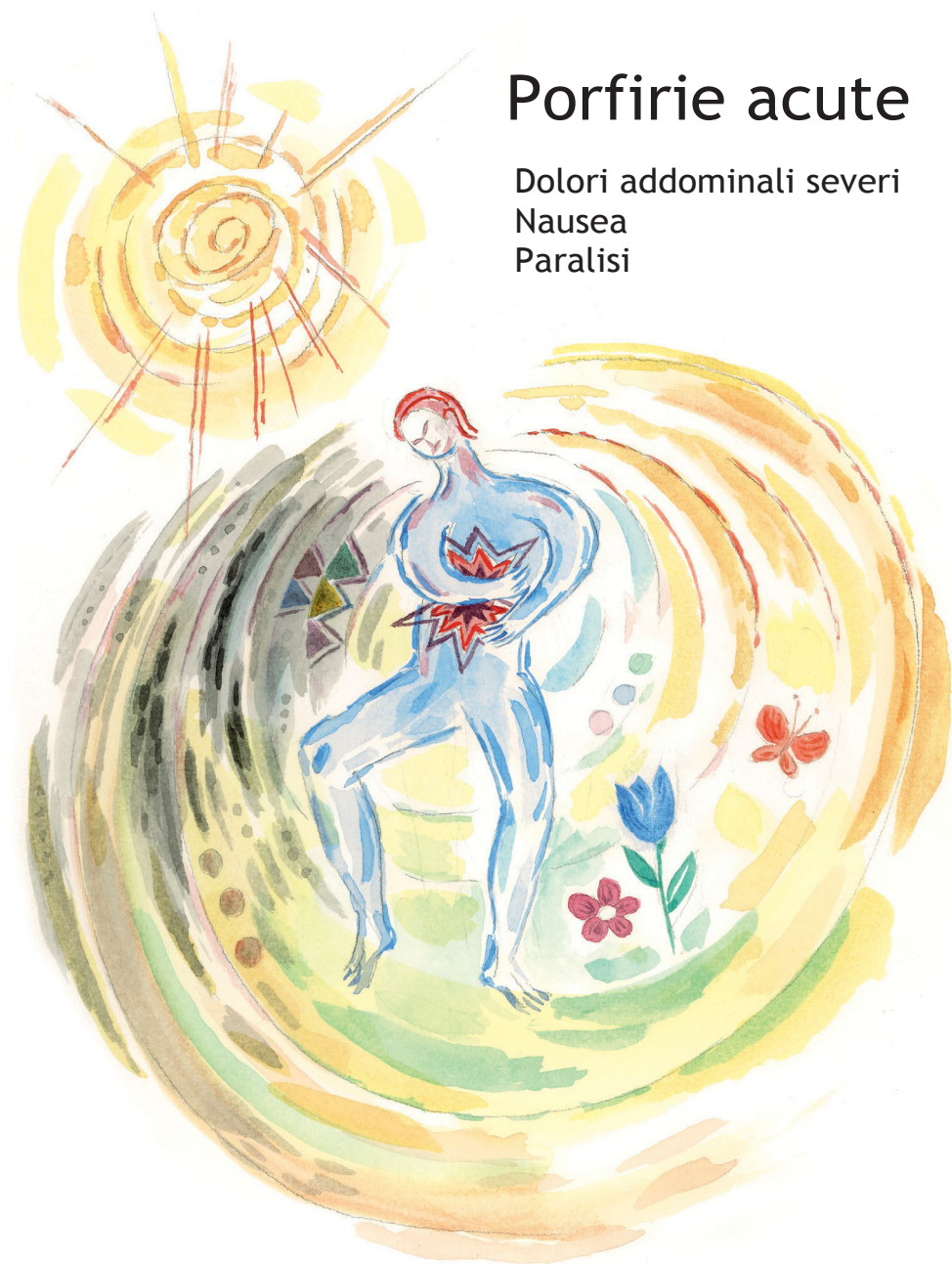
Souhaitez-vous soutenir
notre travail en faveur des
personnes concernées ?

Merci de cœur pour votre don via le code QR !



Porfirie acute

Dolori addominali severi
Nausea
Paralisi



Società Svizzera per la Porfiria

Forti dolori addominali? Un dolore atroce come carboni ardenti? Mal di schiena, ma anche nausea, vomito e costipazione, vertigini e persino parestesie e paralisi possono essere ulteriori sintomi.



Come suggerisce il termine, le porfirie acute si manifestano con episodi acuti, scatenati da vari fattori come farmaci inappropriati, ormoni, digiuno, stress e alcol che innescano nell'organismo processi che possono portare all'accumulo di prodotti metabolici tossici. Durante una crisi, i sintomi della porfiria acuta compaiono giorni dopo il contatto con i fattori scatenanti. Il mancato trattamento o un trattamento sbagliato può risultare fatale. Le porfirie acute sono disturbi congeniti della produzione del pigmento rosso del sangue nel fegato e di solito diventano sintomatiche solo in età adulta. Alcune forme possono anche portare a sintomi cutanei (vedi opuscolo sulle porfirie cutanee).

Le quattro forme di porfiria acuta

1

Porfiria acuta intermittente (PAI)

È la forma più comune, con i sintomi descritti in precedenza.

2

Porfiria variegata (PV)

È la seconda forma più comune, con gli stessi sintomi della porfiria acuta intermittente, anche se in aggiunta possono comparire vesciche cutanee dopo il contatto con la luce solare. I sintomi cutanei possono manifestarsi indipendentemente dagli attacchi acuti.

3

Coproporfiria ereditaria (CPE)

È la terza forma più comune e si manifesta nello stesso modo della porfiria variegata.

4

Porfiria di Doss

È la forma più rara e spesso insorge già durante l'infanzia. I suoi sintomi sono simili a quelli della porfiria acuta intermittente.

Dove posso ottenere maggiori informazioni?

Consulenza medica:

Dr.ssa med. Anna Minder
porphyrie@stadtspital.ch
044 416 32 52

Diagnostica:

PD Dr.ssa Jasmin Barman-Aksözen
porphyrie.labor@stadtspital.ch

Emergenze fuori orario:

044 416 56 40



Come può aiutarmi la Società Svizzera per la Porfiria?

L'associazione si occupa di tutte le questioni riguardanti i malati di porfiria e i loro cari. Poiché le porfirie sono rare, spesso trascorre molto tempo prima di giungere a una diagnosi corretta. Noi ci impegniamo a farle conoscere per favorire una diagnosi più rapida. Un punto al quale attribuiamo grande importanza è la condivisione delle esperienze tra le persone colpite. Vogliamo diminuire il "senso di isolamento" attraverso incontri regolari. Confrontarsi con altre persone colpite aiuta in molte situazioni. Se appartenete a uno dei gruppi descritti, vi invitiamo caldamente a unirvi alla nostra associazione.

Contattateci

Società Svizzera per la Porfiria
Stadtspital Triemli Zürich
Institut für Labormedizin
Birmensdorferstrasse 497
8063 Zurigo

Sito web: www.porphyria.ch
e-mail: info@porphyria.ch

Volete sostenere il nostro lavoro a favore delle persone colpite?

Grazie di cuore per la vostra donazione tramite codice QR!

