

Информацията на тази страница се основава на най-добрите налични данни и на консенсуса на подгрупа специалисти по порфирия в EPNET, <https://porphyria.eu>.

Защита на кожата при кожна порфирия

Тази страница е предназначена да допълни информацията, предоставена в индивидуалните информационни страници за пациенти, публикувани на уебсайта на EPNET

СЪДЪРЖАНИЕ

1. Защо пациентите с порфирия имат кожни проблеми (фоточувствителност)?
2. Ще имам ли кожни проблеми до края на живота си?
3. Как мога да намаля излагането на слънчева светлина?
4. Физически бариери при излагане на светлина
5. Как мога да защита допълнително кожата си?
6. Защо е важен витамин D?
7. Какви лечения са налични?
8. Какви други действия мога да предприема?

1. Защо пациентите с порфирия имат кожни проблеми (фоточувствителност)?

Порфириите, които водят до кожни проблеми, се наричат кожни порфирии. Кожните проблеми се дължат на повишаване нивата на химичните вещества, наречени порфирини, циркулиращи в кръвта, които поемат енергията на видимата светлина и предизвикват фототоксична реакция в кожата. Съществуват два основни типа кожни реакции при кожните порфирии: крехка кожа с мехури и остра болезнена фоточувствителност.

2. Ще имам ли кожни проблеми до края на живота си?

При много кожни порфирии не е възможно да се понижат нивата на циркулиращите порфирини, свързани с кожните проблеми. Въпреки това тежестта на симптомите може да варира значително при различните индивиди. Кожните проблеми при някои

пациенти с порфирия вариегата и вродена копропорфирия могат да отшумят/стихнат/изчезнат спонтанно.

Налични са ефективни методи за лечение при порфирия кутанеа тарда, които могат да нормализират нивата на циркулиращите порфирины и да доведат до отстраняване на кожните проблеми. При повечето пациенти симптомите няма да се върнат, освен ако не настъпи релапс в състоянието, което е причинило ПКТ (виж страницата за пациенти с ПКТ).

Както при еритропоетичните протопорфирии, така и при вродената еритропоетична порфирия кожните симптоми обикновено са налице през целия живот. Има мерки, които всички пациенти с кожна порфирия могат да предприемат, за да намалят симптомите, причинени от фоточувствителността.

3. Как мога да намаля излагането на слънчева светлина?

Пациентите с порфирия, причиняваща крехка кожа и образуване на мехури, може да не знаят, че симптомите им се дължат на излагане на светлина. При пациентите с порфирия, причиняваща крехка кожа и мехури, увреждането настъпва бавно и връзката невинаги е очевидна.

При еритропоетичната протопорфирия (ЕПП), X-свързаната протопорфирия (ХСП) и до известна степен вродената еритропоетична порфирия (ВЕП) е различно, при тях ефектът от излагането на светлина може да се прояви в рамките на няколко минути.

Практическите мерки включват:

- Избягвайте стоенето на открито през най-светлата част от деня (11-15 ч.). Възможно е да има случаи, когато трябва да се избягва и яркото изкуствено осветление.
- Търсене на сянка, когато е възможно
- Ясна информираност, че светлината се отразява от различни повърхности (напр. пясък, вода, сняг и бетон) и може да не сте защитени дори под чадър, тъй като светлината се отразява в различни посоки от тези повърхности.
- Уверете се, че бюрата (в училище или на работа) са далеч от незащитени прозорци (виж фолио за прозорци по-долу).
- Физически бариери за ограничаване степента на излагане на светлина, както е описано по-долу

4. Физически бариери при излагане на светлина

- **Дрехите** трябва да са вид и модел, които ограничават преминаването на светлината (проверете, като ги държите срещу светлината и видете колко прозират/светлина пропускат - по-малко е по-добре). Избягвайте тънки, светли материи. Свободно падащите блузи с дълги ръкави и дълги панталони в по-тъмни цветове осигуряват добра защита. Ризите с яки и шалове могат да помогнат за

защита на врата ви. Дрехите предпазват по-слабо, ако са плътно прилепнали и се намокрят или разтегнат.

- **Шапките** трябва да са с широка периферия и тъмен цвят, за да предпазват носа, ушите и врата ви. Бейзболните шапки не предпазват врата ви, а сламените шапки пропускат твърде много светлина.
- Избягвайте отворени **обувки**, като сандали или джапанки.
- Обмислете носенето на **ръкавици**, когато сте изложени на слънчева светлина.
- **Слънцезащитните продукти**, които се продават без рецепта, предпазват кожата от ултравиолетова светлина (слънчево изгаряне, причинено от UVB, и повишен риск от рак на кожата, причинен от UVA) и обикновено не са ефективни при кожна порфирия, тъй като видимата светлина е тази, която засяга порфирините в кожата. Въпреки това някои широко разпространени слънцезащитни продукти съдържат цинков оксид, който се добавя, за да предпазва от синя светлина. Това може да осигури известна защита при порфирия.
- Кремът „Dundee” блокира видимата светлина и се предлага в 3 различни цвята (беж, корал и кафе). Различните нюанси могат да се смесват, така че да пасват на вашия тип кожа. Кремът „Dundee” се предлага по лекарско предписание от болничните аптеки. Той не е подходящ за всеки по отношение начина, по който изглежда или се усеща.
- **Фолио за прозорци:** Само UVB лъчите биват блокирани от прозрачните прозорци; UVA и видимата светлина проникнат през прозрачни стъкла. Специализираното прозрачно фолио за прозорци блокира UVA, но не и видимата светлина и така може да осигури известна защита (напр. Dermagard, UVCL). Най-ефективното фолио за защита при кожни порфирии, предизвикани от видимата светлина, е специализирано фолио за прозорци с кехлибарен оттенък (ARC UVTA, TA81 Madico). Доставчиците могат да са различни в различните страни.
- **Автомобилни прозорци:** Правилата за затъмняване на автомобилните стъкла трябва да се проверят във вашата страна. Например във Великобритания фолиото за стъкла трябва да пропуска 75% от светлината през предното стъкло и 70% през предните странични стъкла. Няма ограничения за задните прозорци на автомобила, но това трябва да се провери в различните страни.
- **Чадъри** с тъмна или отразяваща повърхност

5. Как мога да защита допълнително кожата си?

Крехката/чувствителна кожа се появява в областите, изложени на видима светлина; най-често това са горната страна на ръцете, предмишниците, стъпалата, лицето и скалпа. Превенцията чрез фотозащита с облекло и слънцезащитни продукти, блокиращи видимата светлина, е ефективна при някои пациенти, както е разгледано по-горе. Горната страна на ръцете е особено уязвима към увреждане и трябва да се носят ръкавици винаги, когато сте изложени на пряка слънчева светлина, а при порфириите с мехури - когато изпълнявате мануални действия/ действия с ръцете. Предлагат се различни варианти - от работни ръкавици за тежки условия на работа (например за градинарство) до памучни ръкавици за по-лека работа. Ако се появят мехури, особено

ако са големи или болезнени, те могат да бъдат пробити със стерилна игла, а кожата от мехура да се остави като естествена превръзка. Това намалява вероятността от по-нататъшно увреждане на кожата и вторична инфекция. Миенето на ръцете също ще намали риска от кожни инфекции, а след измиване трябва да се използва редовно омекотяващ мехлем като бариера за защита на кожата.

6. Защо е важен витамин D?

Витамин D е от съществено значение за здрави кости, зъби и мускули. Ниските нива на витамин D могат да доведат до заболявания (напр. остеопороза/остеомалация при възрастни и рахит при деца). Избягването на слънчевата светлина и фотозащитата при кожните порфирии могат да доведат до дефицит на витамин D, тъй като излагането на кожата на слънце не води до образуване на достатъчно количество. Трябва да проверявате нивото на витамин D поне веднъж годишно. Нивата са най-ниски през зимните месеци, но пациентите с кожна порфирия трябва да приемат добавки през цялата година. В зависимост от резултата за нивата на витамин D в кръвта и от това доколко витамин D се повишава до нормалните стойности, ще се определи каква доза витамин D да се приема като добавка. Повечето пациенти установяват, че се нуждаят от дългосрочен прием на добавки от 1000 единици (25 микрограма) витамин D3 дневно. При всички хора с ниско излагане на слънчева светлина трябва да се обмисли поне веднъж измерване на костната минерална плътност.

7. Какви лечения са налични за кожната порфирия?

Вижте съветите в специфичната за заболяването информация за пациента относно порфирия кутанеа тарда (ПКТ), вродена еритропоетична порфирия (ВЕРП), еритропоетична протопорфирия (ЕПП) и X-свързана еритропоетична протопорфирия (ХСП).

8. Какви други действия мога да предприема?

Порфириите са редки заболявания, които може да не са добре разбрани от широката общественост и други хора може да не са наясно как да предложат подкрепа, особено в училище или на работното място. Вашият специалист по порфирия трябва да може да предостави писмо до работодателя или директора на училището, в което да обясни диагнозата ви и да препоръча мерки, които да предпазват от появата на симптоми и да позволят да постигнете максимална активност на работното място или в училище.

Пациентските асоциации могат да бъдат добър вариант за контакт относно информация, работа в мрежа и подкрепа. Групи на пациенти с порфирия в различни европейски

страни са изброени на уебсайта на Европейската мрежа за порфирии и на уебсайта на Глобалната коалиция за застъпничество за порфирия (GPAC).

Завършено юни 2021г.

Благодарим за направения превод на Лучия Шопова, молекулярен биолог в лаборатория "Порфирии", УМБАЛ "Св.Иван Рилски", София .