

Cyfyngiadau Presgripsiynu mewn Porffyrria Croenol Nad Yw'n Acíwt

Crynodeb

Mae'r porffyrrias croenol (lle nad yw pyliau aciwt o borffyrria yn digwydd) yn cynnwys:

- porffyrria cutanea tarda
- protoporffyrria erythropoietig
- protoporffyrria erythropoietig cysylltiedig ag X
- porffyrria erythropoietig cynhenid

Yn y cyflyrau hyn, mae briwiau croen pothellog neu ffotosensitifrwydd poenus aciwt yn digwydd oherwydd cronid porffyrinau yn y croen.

Nid yw "rhestrau cyffuriau diogel" yn berthnasol ac nid oes angen cadw atynt gyda chleifion â phorffyrrias croenol.

Porffyrria erythropoietig cynhenid (CEP)

Mae CEP (a elwir hefyd yn glefyd Günther) yn glefyd etifeddol eithriadol o brin a difrifol gydag amrywiaeth eang o nodweddion sy'n digwydd oherwydd llai o weithgaredd yr ensym uroporrinogen III synthase.

Yn gyffredinol, dylid osgoi dulliau triniaeth sy'n ysgogi erythropoiesis (fel atchwanegiadau haearn ac erythropoietin). Mae anemia sy'n gysylltiedig â CEP fel arfer yn cael ei drin â thrallwysiad. Trafodwch bob amser gyda chanolfan arbenigol porffyrria.

Ni ddylai babanod newydd-anedig sy'n cael diagnosis o CEP ac sydd â hyperbilirubinemia gael therapi ffotodynamig gan y bydd hyn yn gwaethygu'r symptomau croen.

Protoporffyrria erythropoietig (EPP)

Mae EPP yn fath prin o porffyrria. Mae'n achosi ffotosensitifrwydd aciwt poenus fel arfer o fewn eiliadau i funudau ar ôl amlygiad i olau'r haul neu amlygiad i olau llachar iawn dan do.

Oherwydd y risg o glefyd yr afu cholestatig difrifol sy'n digwydd mewn lleiafrif bach o gleifion, mae nifer o ganolfannau porffyrria yn argymhell yfed alcohol yn synhwyrol, cynnal pwysau iach a brechu rhag Hepatitis A a B erbyn hyn.

Mae gan lawer o gleifion EPP anemia microcytig ysgafn fel rhan o'r ffenoteip EPP. Dylid osgoi ychwanegiad haearn yn achosion EPP oni bai bod diffyg haearn clir yn cael ei ddangos neu fod yr anaemia yn ddifrifol ac yn symptomatig. Os oes angen haearn drwy'r geg, dylid ei roi yn ofalus iawn ar ddos isel a dylid monitro swyddogaethau'r afu yn briodol. Trafodwch bob amser gyda chanolfan arbenigol porffyrria.

Protoporffyrria erythropoietig cysylltiedig ag X (XLEPP)

Mae XLEPP yn cyflwyno yn glinigol mewn modd tebyg i EPP ond mae'n cael ei achosi gan weithgaredd wedi'i newid ensym gwahanol yn llwybr biosynthesis hema. Felly, rhoddir cyngor tebyg ac nid oes angen unrhyw gyfyngiadau presgripsiynu.

Mewn cyferbyniad, fodd bynnag, mae tystiolaeth anecdotaidd yn awgrymu y gallai ychwanegiad haearn gynorthwyo symptomau - o'i gymharu â'u gwneud yn waeth gydag EPP. Gellir dod o hyd i ragor o wybodaeth ar [wefan Rhwydwaith Porffyrria Rhyngwladol](#).

porffyrria cutanea tarda (PCT)

PCT yw'r math mwyaf cyffredin o borffyrria ac mae'n cyflwyno briwiau croen pothellog oherwydd diffyg yn yr ensym uroporphyrinogen decarboxylase. Mae dau brif fath o PCT:

- Math caffaeledig (achlysurol) sef y mwyaf cyffredin ac fel arfer yn gysylltiedig â chlefyd yr afu
- Y math teuluol llai cyffredin

Mae triniaeth yn aml yn llwyddiannus iawn ac yn arwain at gwellhad yn y cyflwr, er y gall PCT gyflwyno pyliau newydd. Pan fydd PCT yn gwella, nid oes unrhyw gyfyngiadau presgripsiynu.

Ar gyfer y ddau fath o PCT argymhellir peidio yfed alcohol gan fod hwn yn ffactor risg achosol cysylltiedig.

PCT gweithredol

Mae PCT yn cael ei ystyried yn weithredol pan fydd gan gleifion o leiaf un o'r canlynol:

- briwiau croen gweithredol
- crynodiadau uwch o borffyrinau yn yr wrin neu'r gwaed

Mae nifer o gyffuriau y dylid eu hosgoi pan fydd PCT yn weithredol gan y gallant gynyddu crynodiadau porffyrin neu fod yn ffactor achosol.

Dylid bod yn ofalus wrth ddefnyddio:

- **Oestrogen:** dangoswyd bod estrogen yn cael effaith ar weithrediad PCT ac fe'i nodwyd fel ffactor achosol. Dylid nodi hyn yn arbennig ar gyfer pobl ar driniaethau hormonau; sy'n cymryd atal cenhedlu drwy'r geg; neu'r rhai sy'n cael triniaeth canser.
- **Atchwanegiadau haearn:** mae amgylchedd hepatig cyfoethog o ran haearn yn ganolog i bathogenesis PCT felly dylid bod yn ofalus os oes angen atchwanegiadau haearn, a monitro'r cyflwr os yw'r atchwanegiad yn hanfodol.
- **Dos uchel hydroxyclorocwin neu clorocwin:** Dylid rhoi dosau isel o hydroxyclorocwin a clorocwin os cânt eu defnyddio fel triniaeth e.e. 200mg hydroxyclorocwin ddwywaith yr wythnos neu 125mg clorocwin ddwywaith yr wythnos. Mae'r dosau isel hyn yn hyrwyddo ysgarthiad porffyrin. Gall dosau arferol achosi adwaith niweidiol difrifol mewn PCT gweithredol, gyda thwymyn a hepatitis aciwt, a dylid eu hosgoi.

Os yw meddyginiaethau i'w defnyddio ar gyfer atal malaria, gofynnwch am gyngor gan ganolfan arbenigol porffyrria.

Yn flaenorol, awgrymwyd hefyd bod methotrexate wedi'i wrtharwyddo, fodd bynnag, mae'r wybodaeth ddiweddaraf yn awgrymu ei bod bellach yn ddiogel i'w defnyddio gyda PCT.

[This leaflet is also available in English](#) Mae'r daflen hon hefyd ar gael yn Saesneg.