



Porphyria หมายถึงกลุ่มของโรคต่าง ๆ ทั้งหมดทำให้เกิดร่างกายผลิตสารเคมีส่วนเกินที่เรียกว่าพอร์ไฟริน พอร์ไฟรินเป็นสารเคมีที่สร้างส่วนสำคัญของเลือด เรียกว่าเฮโมโกลบิน ที่มีออกซิเจน สารเคมีส่วนเกินในเลือดถูกขับออกทางปัสสาวะ Porphyria มีผลต่อผิวหนังหรือระบบประสาท (สมอง ไชสันหลัง) หรือทั้งสองอย่าง porphyria ระยะเฉียบพลันทำให้เกิดอาการทางระบบประสาทเป็นหลัก porphyrias ทำให้เกิดอาการทางผิวหนัง Porphyria พบได้น้อย มันสามารถส่งผลกระทบต่อทุกคน



## สาเหตุ

สาเหตุส่วนใหญ่ได้รับการถ่ายทอดจากพ่อแม่สู่เด็ก บางครั้งมันสามารถเกิดขึ้นได้โดยไม่ต้องมีครอบครัวสักคน ไวรัสตับอักเสบบีหรือสัมผัสกับสารเคมีบางชนิดหรือยาที่มีความเกี่ยวข้องกับการพัฒนาของพอร์ไฟเรีย โรคตับ การอดอาหาร ความเครียดทางอารมณ์และร่างกาย การผ่าตัดใหญ่ และการรักษาเมะเร็งต่อมลูกหมากสามารถกระตุ้นในคนที่มีประวัติโรคพอร์ไฟเรีย



## อาการ

ผู้คนอาจไม่รู้ว่าตนเองเป็นโรคนี้นานกระทั่งเจอสิ่งกระตุ้นทำให้เกิดอาการครั้งแรก ขึ้นอยู่กับชนิดของพอร์ไฟเรีย porphyria ส่งผลกระทบต่อ



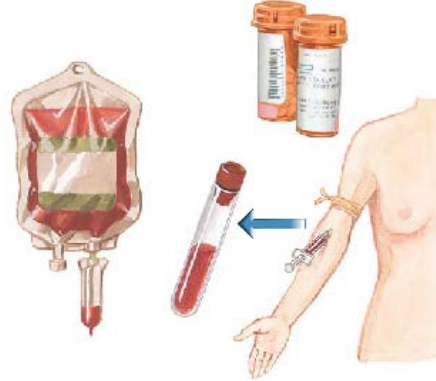
ประสาท อาจทำให้เจ็บหน้าอก ปวดท้อง ปวดกล้ามเนื้อแข็งเกร็ง อ่อนแอ รู้สึกเสียวแปล็บ ๆ อัมพาต อาการประสาทหลอนและอาการชัก อาการอื่น ๆ เช่น อาเจียน ท้องร่วง และท้องผูกภาวะซึมเศร้าความวิตกกังวล นอนไม่หลับ และความหวาดระแวงอาจเกิดขึ้นได้เช่นกัน สีของปัสสาวะอาจมีตั้งแต่สีชมพูจนถึงสีม่วงแดง Porphyria ส่งผลกระทบต่อผิวหนังทำให้เกิดแผลพุพอง คัน บวม แดง และไวต่อแสง ถ้าอาการเกิดขึ้นเกี่ยวข้องกับปัสสาวะแสบขัดหรือปัสสาวะรั่วสิ่งกระตุ้นต่าง ๆ ได้แก่ ยา การสูบบุหรี่ การดื่มแอลกอฮอล์ การติดเชื้อ ความเครียด และแสงแดด อาการเกิดขึ้นหลายชั่วโมงหรือวันและอยู่ได้เป็นวันหรือเป็นสัปดาห์

## วินิจฉัย

การวินิจฉัยจากแพทย์ซักประวัติ ตรวจร่างกาย ตรวจปัสสาวะ เลือด และอุจจาระให้ความสนใจเป็นพิเศษกับปิวหนิง ฟัน และเล็บ สุขภาพ ฯ แพทย์จะแนะนำผู้เกี่ยวข้องทางด้านปิวหนิง (แพทย์ปิวหนิง) เพื่อช่วยในการรักษา

## การรักษา

การรักษา porphyrias ที่ส่งผลต่อปิวหนิงมีจุดมุ่งหมายเพื่อลดปริมาณพอร์ไฟรินในร่างกายเพื่อบรรเทาอาการ การรักษาเหล่านี้อาจรวมถึงการตัดออก (phlebotomy) และการใช้ยา เช่น activated charcoal Phlebotomy เกี่ยวข้องกับการถ่ายเลือดจากหลอดเลือดดำซึ่งช่วยลดธาตุเหล็กและพอร์ไฟรินในร่างกาย อาจจำเป็นต้องพักรักษาตัวในโรงพยาบาลหากมีอาการรุนแรง มีการให้การถ่ายเลือด ขอมเหลวทางหลอดเลือดดำ และยาเพื่อป้องกันการเกิดซ้ำในอนาคต ปัจจัยกระตุ้นเช่น การดื่ม และการสูบบุหรี่ควรหลีกเลี่ยงเพื่อป้องกันการเกิดอาการ



## ควรรีบควร

- ✓ หลีกเลี่ยงแสงแดดหากมีอาการพอร์ไฟเรียเกิดบนผิว ไรต์ต่อแสง สวมเสื้อผ้าและใช้ครีมกันแดดเมื่อออกกลางแจ้ง
- ✓ หลีกเลี่ยงปัจจัยกระตุ้นให้เกิดอาการ
- ✓ พุดคุยกับแพทย์เกี่ยวกับการทดสอบทางพันธุกรรมของโรค Porphyria พี่น้องและสมาชิกในครอบครัวอื่น ๆ ควรพิจารณาทดสอบทางพันธุกรรมเพื่อดูว่าพวกเขามีโรคหรือไม่



- ✗ ไม่ดื่มสุราหรือสูบบุหรี่ อย่าถืออดหรือจำกัดแคลอรี่อย่างรุนแรง.
- ✗ อย่าใช้ยาตามใบสั่งแพทย์หรือยาที่จำหน่ายหน้าเคาน์เตอร์หรืออาหารเสริมโดยไม่ปรึกษาแพทย์ของคุณ