

Vyšetření metabolismu porfyrinů

- klasicky se porfyrie dělí na *jaterní, erytropoetické a erytrohepatální*
- podle tkáně, která porfyriny produkuje
- jaterní jsou pak akutní a chronické

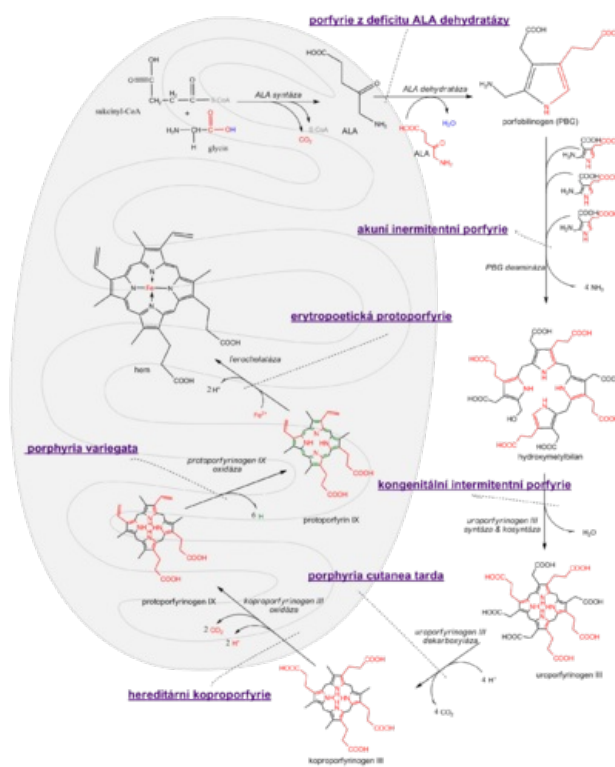
🔍 Podrobnější informace naleznete na stránce Porfyrie.

Porphyria cutanea tarda

- chronická jaterní porfyrie, nejčastější
- porucha *uroporphyrinogenodekarboxylasy*
- nemocní přijdou zpravidla s kožními problémy (solární lokalizace)
- bez léčby jsou však nejvíce ohroženi cirhózou
- akutní ataky se nevyskytují
- přesné rozlišení kožních porfyrií jde jen laboratorně
- u neléčených je **v moči** zvýšená hladina **porfyrinů**, ALA a PBG je normální
- v moči převládá **uroporphyrin**
- dělá se chromatografie – typické peaky
- ke stanovení se též užívá fluorescence – *Soretův pás*

Akutní jaterní porfyrie a otrava olovem

- nejčastěji **akutní intermitentní porfyrie** (AIM), pak ještě p. variegata, hereditární koproporfýrie
- AD, společné – v atakách – forma abdominální, neurologická, psychiatrická
- často jsou operováni na akutní příhodu břišní
- stačí vyšetřit hodnoty **ALA**, **PBG** a celkové **porfyriny v moči**
- **Pb** blokuje *ALAdehydratázu* – hromadí se **ALA**, PBG je normální
- hlavní vyšetření – *odpad celkových porfyrinů za 24 h*, **ALA** a **PBG**



Biosyntéza hemu s vyznačenými enzymovými deficity

Odkazy

Související články

- Porfyrie

Použitá literatura

- SCHNEIDERKA, Petr, et al. *Kapitoly z klinické biochemie*. 2. vydání. Praha : Karolinum, 2004. ISBN 80-246-0678-X.