



ПОРФИРИНОВАЯ БОЛЕЗНЬ (ПОРФИРИЯ)

- Порфирия – группа врождённых заболеваний, обусловленных возрастанием в организме уровня порфиринов, а также веществ, образующих их. Порфирины – это вещества, которые синтезируются всеми клетками организма, большей степенью в костном мозге или печени, потому что они предназначены для выработки гемоглобина, а точнее, небелковой его части, и различных ферментов. Их большое скопление, или, наоборот, недостаток приводит к появлению такой болезни.





ЭТИМОЛОГИЯ

В основном порфирия передаётся генетически от одного поколения к другому, но существует несколько групп риска, когда болезнь может развиться у совершенно здоровых людей. Основными причинами возникновения такого нарушения считаются:

1. приём некоторых лекарственных препаратов на протяжении долгого времени;
2. злоупотребление спиртными напитками;
3. продолжительное голодание;
4. различные инфекционные и воспалительные процессы печени;
5. отравление химическими веществами;
6. длительное влияние стрессовых ситуаций;
7. период беременности.



Поздняя кожная порфирия



ПОРФИРИИ ДЕЛЯТ ПО ПРИЧИНАМ НА:

- 1) НАСЛЕДСТВЕННЫЕ. ВОЗНИКАЮТ ПРИ ДЕФЕКТЕ ГЕНА ФЕРМЕНТА, УЧАСТВУЮЩЕГО В СИНТЕЗЕ ГЕМА;
- 2) ПРИОБРЕТЕННЫЕ. ВОЗНИКАЮТ ПРИ ИНГИБИРУЮЩЕМ ВЛИЯНИИ ТОКСИЧЕСКИХ СОЕДИНЕНИЙ НА ФЕРМЕНТЫ СИНТЕЗА ГЕМА.





ЛЕЧЕНИЕ

Специальных мер по полной ликвидации заболевания на сегодняшний день не существует. Основу лечения составляют мероприятия, направленные на снижение проявлений внешних и внутренних симптомов, а также на возобновление нормального обмена веществ. В большинстве случаев больным назначают инъекции витаминных комплексов, аскорбиновой и фолиевой кислоты.

