



# **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.





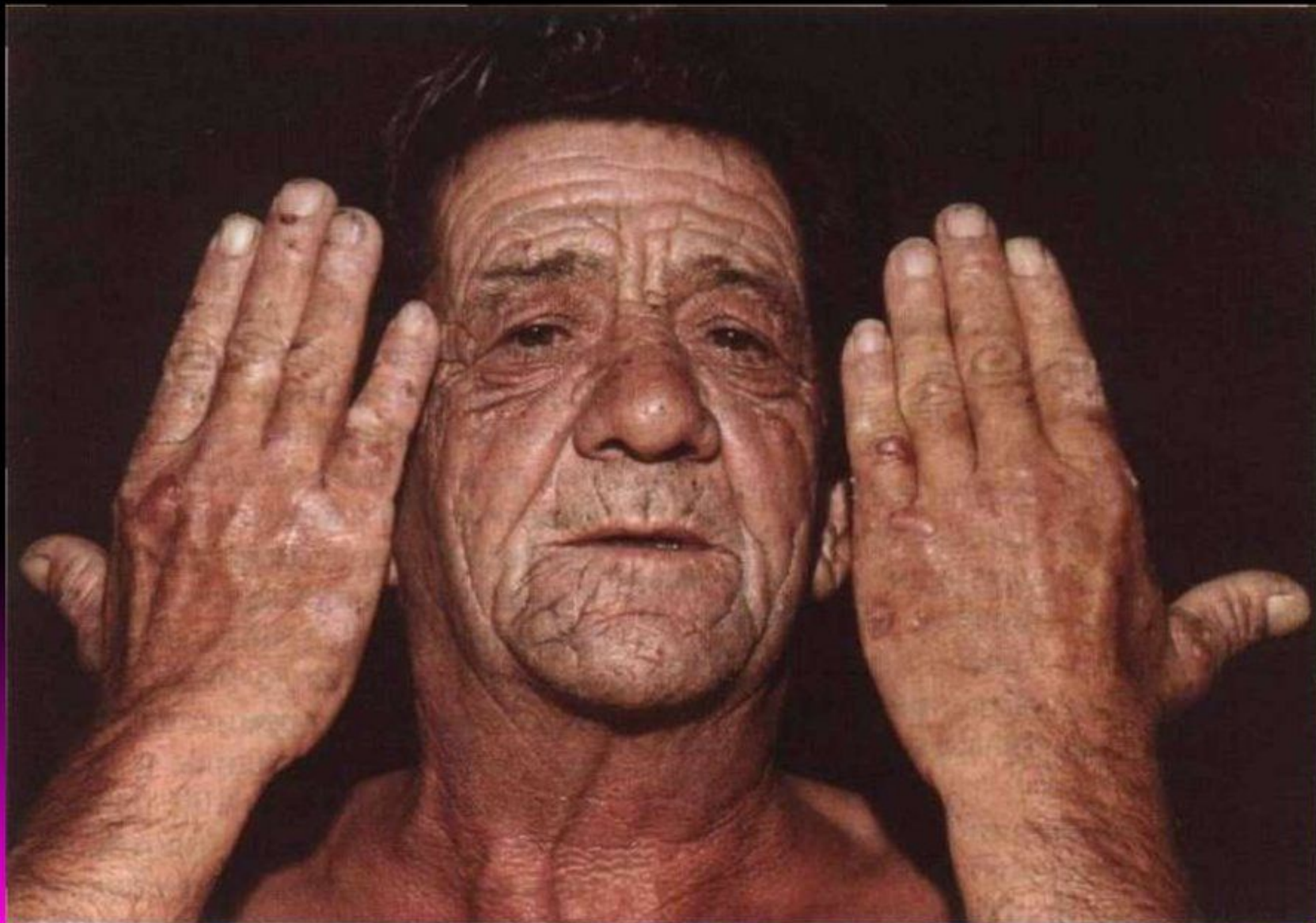
# ЭТИМОЛОГИЯ

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.

