

Bekende Porfirielyers in Suid-Afrika se Belewens van, en Kennis oor hul Siekte

Curriculum Vitae

Prof Bobby Erasmus qualified with an MBChB from the University of Pretoria in 1974. He completed the M Prax Med at UP and his doctoral thesis in Family Medicine: "Rolverwagting en rolvervulling in Huisartspraktyk in Suid-Afrika". Bobby is a member of the Academy of Family Practice/Primary Care and his interests lie in academic medicine, the role of the GP and the improvement of the image of the GP. After a few years in the Department of Family Medicine, Medunsa, in 1992 he was appointed Associate Professor in Family Medicine at the University of Pretoria and HF Verwoerd Hospital.

Departement Huisartskunde,
Fakulteit Geneeskunde
Universiteit van Pretoria.
Posbus 667
0001 PRETORIA

Jacobus J Nel is as 'n mediese wetenskaplike geregistreer by die SAGTR. Hy het sy opleiding ontvang op Stellenbosch – 'n BSc Agric met hoofvakkombinasie: Genetika, Fisiologie en Biometrie. Hy werk tans as natuurwetenskaplike by die Departement Gesondheid in die afdeling Genetiese Diagnostiek waar sy hoofdoel is om geneties-diagnostiese dienste te reël. Hy het al verskeie hydraes gelewer in hierdie rigting by kongresse en dmv publikasies

Subdirektoraat Genetiese Dienste
Departement Gesondheid
Privaatsak X828
0001 PRETORIA

Dalida Brill het aan RAU studeer (1988-1991) en die graad BSc (Wiskundige Wetenskap) daar ontvang. Sy ontvang ook die BSc Hons Cum Laude (Wiskundige Statistiek) en werk tans by die Departement Gesondheid se Genetiese Dienste, Pretoria.

Subdirektoraat Genetiese Dienste
Departement Gesondheid
Privaatsak X828
0001 PRETORIA

Summary

The purpose of this prospective descriptive study is to describe the symptoms that manifest in known South African porphyria patients, how they experience their illness and what experiences they have had in respect of various aspects of the condition, like diagnosis and treatment.

A review of the condition is presented. The data was collected by means of a postal questionnaire and the main results are: the mean age of the respondents was 30,8 years with 78% female; 12,2% were younger than 16 years when the diagnosis was confirmed; all except one were born in South Africa; the diagnosis was confirmed by a family physician in 39,1% of cases with laboratory investigations on blood, urine and stool specimens.

Clinically skin problems manifested in 62,4% of respondents and more than 50% did not know the type of porphyria they were suffering from, although 37% indicated that they were suffering from acute porphyria. Almost 55% of respondents knew what caused an acute attack and the majority consulted a physician during such an attack. Alcohol ingestion and certain known foods had a negative effect on porphyria in almost one-third of cases.

Oral contraception and hormone replacement therapy did not have a significant adverse effect on porphyria and very few females experienced porphyria-related problems during pregnancy or menstruation.

Deficient knowledge of the dangers associated with porphyria was identified among the respondents and this should be addressed by the family physician on primary care level in order to protect the porphyria patient against unnecessary morbidity and mortality.

Prof RJE Erasmus

MB ChB, M Prax Med, MD

Mnr JJ Nel BSc (Agric),

Me O Brill BSc (Hons)

S Afr Fam Pract

1995;16:11-17

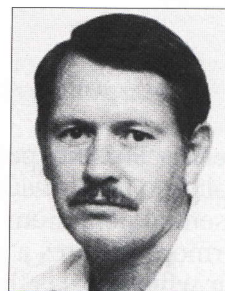
KEYWORDS

Physicians, Family;

Porphyria; Knowledge,

Attitudes, Practice;

Patient Education.



Prof RJE Erasmus

Bekende Suid-Afrikaanse Porfirielyers se belewenis van en kennis oor hul siekte

Die doel van hierdie studie is om meer te wete te kom oor hoe porfirie by pasiënte manifesteer, hoe porfirielyers hul siekte beleef, watter ondervindings hulle met verskeie aspekte van die siekte, soos diagnose en behandeling, opgedoen het en oor hoeveel kennis aangaande hul siekte hulle beskik.

Oorsig van porfirie

Porfirie is 'n groep genetiese siektes waarin 'n gebrek aan 'n ensiem (of ensieme) wat 'n rol in die metabolisme van porfiriene speel, lei tot die ophoping van metaboliete in die liggaam. Porfiriene bestaan uit 4 piroolringe wat deur koolstofbindings saamgebind word om 'n makrosiklus te vorm wat gereedlik aan metale soos yster (om heem te vorm), magnesium (om chlorofiel te vorm) en kobalt (om uiteindelik Vit B12 te vorm) bind.¹

Porfirie word volgens patogenese geklassifiseer as geneties of verworwe, volgens die tipe weefsel wat betrokke is, naamlik die lewer of beenmurg, volgens die aanwesigheid of afwesigheid van akute aanvalle, volgens die heemstatus en volgens die lokalisasie van die ensiemgebrek.² Volgens Meissner et al¹ is hierdie klassifikasie nie heeltemal bevredigend nie aangesien 'n aantal pasiënte met *porphyria cutanea tarda* (PCT) wat voorheen as 'n verworwe tipe geklassifiseer is, 'n onderliggende genetiese defek het. Sommige tipes porfirie word as hepaties of eritropoities geklassifiseer, maar sodoende word die rol van ander weefsels en organe soos die nier in die heemmetabolisme buite rekening gelaat.

Die kliniese manifestasie van porfirie kan in akute aanvalle en velletsels verdeel word. PCT veroorsaak slegs velletsels, akute intermitterende porfirie (AIP) slegs akute aanvalle en variagata porfirie (VP) beide velletsels en akute aanvalle. Pasiënte met AIP of VP mag nooit 'n akute aanval ondervind nie, maar sedert die verskyning van kragtige farmakologiese middels op die mark het die insidensie van akute porfirie baie toegeneem. Variagata porfirie is 'n dominante genetiese siektetoestand met lae penetrasie en variërende manifestasie, maw elke geendraer is 'n kandidaat om met die siekte te presenteer, maar nie almal van hulle sal die siektebeeld ewe ernstig, op ongeveer dieselfde ouderdom en op dieselfde wyse kry nie.³ Akute aanvalle van porfirie presenteer met die volgende simptome: abdominale pyn, braking, pyn in bene, rugpyn, hardlywigheid, verwarring, frekwensie van mikturisie, disurie, abnormale gedrag, konvulsies, diaree en stupor. Die kliniese bevindings is gewoonlik die volgende: tagikardie, hipertensie, motoriese neuropatie, koors, leukositose, bulbêre aantasting, sensasieverlies, proteïnurie en kraniaalsenuwee-aantasting.

Die dermatologiese eienskappe van porfirie word gekenmerk deur fotosensiwiteit en verhoogde breekbaarheid van die vel in sonblootgestelde areas, veral die gesig, die nek en die dorsum van die hande. Ligte trauma lei tot blaasvorming en goedomskrewe uitgeholde areas. Die letsels is oppervlakkig en aangesien die dermis nie aangetas word nie, kom littekenvorming nie voor nie behalwe wanneer daar infeksie intree en sommige pasiënte ontwikkel pseudosklerodermatiese veranderinge op die hande na herhaalde trauma en sonblootstelling. Verhoogde pigmen-

Alcohol and certain foods have a specific effect.

Patients were not aware of specific dangers associated with porphyria.

tasie van die vel kom dikwels voor en hirsutisme is ook nie ongewoon nie en mag in erge gevalle die hele gesig betrek. Pasiënte toon gewoonlik 'n kombinasie van die voorafgenoemde letsels van blase tot gepigmenteerde en gedepigmenteerde letsels.¹

Daar word beweer dat in Suid-Afrika die meeste draers van die geen wat vir VP verantwoordelik is, teruggevoer kan word na 'n enkele stamboom met Gerrit Jansz en Adriaantjie Adriaanse wat in 1688 in die Kaap in die huwelik bevestig is, as stamouers.^{3,4,5} Die begrip *stigterseffek* word dan ook dikwels aangehaal as 'n moontlike oorsaak vir die besonder hoë voorkoms van veral VP onder Afrikaners waar die voorkomssyfer op ongeveer 3 per 1000 of sowat 10 000 - 20 000 gendraers geraam word.^{3,4,6}

Hitzeroth et al³ is van mening dat die diagnose van VP as 'n genetiese siekte nie beperk is tot sekere families, 'n sekere taalgroep / bevolkingsgroep of sekere geografiese gebiede nie, maar redelik verspreid in die algemene praktyk kan voorkom. Die primêre geneesheer / algemene praktisyn / huisarts behoort dus voortdurend hierop bedag te wees.

Studiemetode en pasiënte

Inligting vir hierdie prospektiewe beskrywende studie is deur middel van 'n ongetoetste vraelys (Addendum A) ingesamel. Die studiebevolking het uit die 1200 porfirielyers of potensiële lyers wie aan die Afdeling Genetiese Dienste van die Departement van Nasionale Gesondheid bekend was, bestaan. Hierdie lys van porfirielyers en -draers word saamgestel op grond van verwysings deur veral geneeshere van persone op wie die diagnose van porfirie bevestig is vir genetiese berading en voorligting deur die

personeel van die Afdeling Genetiese Dienste. Die studie-monster is op 'n sistematiese wyse geselekteer deur die eerste 500 persone van die alfabetiese naamlys te neem en die vraelys is per pos aan hulle gestuur. Die doel van die ondersoek is in die dekbrieffat die vraelys vergesel het, verduidelik.

Resultate

Eenhonderd-en-dertien 113 (22,6%) vraelyste is terug ontvang waarvan 109 (96,5%) bruikbaar was; 24 (22%) van mans en 85 (78%) van vrouens. Die 4 onbruikbare vraelyste was van persone wat nie aan porfirie gely het nie. Ongelukkig kon die non-responderders nie opgespoor word nie aangesien die vraelyste anoniem teruggestuur is. Die gemiddelde ouderdom van die respondente was 30,8 (reikwydte 4-80; standaardafwyking 14,8) jaar. Die ouderdomsverspreiding van die respondente en die ouderdom waarop die diagnose bevestig is, word in Tabel 1 aangedui.

Almal behalwe 1 respondent wat in Skotland gebore is, is in Suid-Afrika gebore en 3 se ouers is van buite die Republiek afkomstig. Die vaders van twee respondente is van Engeland en een van Skotland, terwyl die moeders van 4 respondente van Skotland, Engeland en Duitsland afkomstig is.

Die finale diagnose is by 43 (39,1%) porfirielyers deur 'n huisarts en by 67 (60,9%) deur 'n spesialis gemaak. Die spesialis betrokke was 'n patoloog (48,4%), 'n dermatoloog (11,3%) en 'n internis (40,3%). Die finale diagnose is klinies by 1 pasiënt, deur laboratoriumtoetse by 101 pasiënte en by sewe (7) op 'n onbekende metode bevestig. Die volgende monsters is gebruik vir die finale diagnose: bloed (6,8%), urien (17,4%), stoelgang

Ongeveer 10 tot 20 duisend geen-draers onder Afrikaners in ons land.

Velprobleme gekoppel aan porfirie, by 62,4%.

VP kom dus ook by kinders voor.

(34,1%) en al drie monsters by 55 (41,7%) respondente. Eenderde van die respondente is voorheen klinies ondersoek en 20 (18,5%) het laboratoriumtoetse ondergaan sonder dat die diagnose gemaak is.

Velprobleme wat aan porfirie gekoppel kan word het by 68 (62,4%) persone voorgekom en 35 (33%) het aangedui dat die velletsels baie erg is, 43 (40,6%) nie erg nie en 28 (26,4%) het geen probleem daarmee ondervind nie. Op die vraag of porfirie 'n erge probleem is, het 56 (52%) positief geantwoord en 47 (43,5%) het geweet aan watter tipe porfirie hulle ly; 41 (38%) het nie geweet nie en 20 (18,5%) was onseker daarvoor. Veertig (37%) het egter aangedui dat hulle wel aan akute porfirie ly en 26 (23,9%) het al dikwels 'n akute aanval gehad, 35 (32%) selde en 22 (20,2%) nog nooit nie terwyl 26 (23,9%) onseker was of hulle al voorheen 'n akute aanval gehad het. 'n Dokter het die akute aanval by 42 (61,8%) respondente gediagnoseer, die laboratorium by 2 (3%) gevalle en 24 (35,2%) het aangedui dat hulle dit self gediagnoseer het omdat dit soos 'n akute aanval gevoel het. Die aantal simptome wat tydens akute aanvalle voorgekom het, word in Tabel 2 aangedui.

Nege-en-dertig (39) (54,2%) pasiënte het geweet wat 'n akute aanval van porfirie veroorsaak, 15 (20,8%) het nie geweet nie en 18 (25%) was onseker gewees. Die ouderdom waarop die eerste akute aanval voorgekom het, word in Tabel 3 aangetoon. Een pasiënt se akute aanval het 'n paar minute geduur, 26 (39,4%) 'n paar uur, 32 (48,5%) 'n paar dae en 7 (10,6%) weke lank. In antwoord op die vraag

Tabel 1. Ouderdomsverspreiding van respondente en ouderdom waarop die finale diagnose bevestig is

Ouderdomsgroep	Aantal respondente (n=109)	Diagnose bevestig (n=98)
<10 jaar	1 (0,9%)	5 (5,1%)
11-20 jaar	3 (2,8%)	15 (15,3%)
21-30 jaar	12 (11%)	36 (36,7%)
31-40 jaar	29 (26,6%)	25 (25,5%)
41-50 jaar	22 (20,2%)	4 (4,1%)
51-60 jaar	21 (19,3%)	7 (7%)
61-70 jaar	13 (11,9%)	4 (4%)
71-80 jaar	8 (7,3%)	2 (2%)

wie tydens die akute aanval geraadpleeg is, het 57 (61,3%) aangedui dat 'n geneesheer eerste geraadpleeg is, 'n apteker deur 10 (10,8%) en 11 (11,8%) het niemand geraadpleeg nie. Vyftien (15) persone (16,1%) het nóg geen akute aanval ondervind nie.

Die inname van alkohol het by 41 (38,3%) respondente 'n invloed op die manifestasie van porfirie gehad, 21 (19,6%) was onseker daarvoor en 39 (36,5%) het geen alkohol geneem nie.

Waarom het huisartse nie die toestand opgespoor nie?

Tabel 2. Aantal simptome wat tydens akute aanvalle voorgekom het

Simptoom	Aantal (%)
Abdominale pyn/krampe	54 (32,1)
Naarheid/braking	23 (13,7)
Ander pyn/krampe	18 (10,7)
Verlamming van ledemate	15 (8,9)
Velsimptome	13 (7,8)
Lighoofdigheid/duisligheid	8 (4,8)
Moeg/uitgeput	6 (3,6)
Hardlywigheid	3 (1,8)
Ander	28 (16,7)

Veertig (40) (37,7%) respondente was daarvan oortuig dat sekere kossoorte porfirie vererger en 45 (42,5%) was onseker daaroor. Die kossoorte wat geïdentifiseer is, word in Tabel 4 aangedui.

Porfirie by vrouens

Veertig (40) (63,5%) vrouens het nie van orale kontrasepsie gebruik gemaak nie, 4 (6,4%) het dit op daardie tydstip wel gebruik en 19 (30,1%) het vroeër daarvan gebruik gemaak. Van die 23 vrouens wat wel van orale kontrasepsie gebruik gemaak het, het 8 (34,8%) aangedui dat dit probleme met die manifestasie van porfirie veroorsaak het en dieselfde aantal was onseker hieroor gewees. Die aard van die probleme wat veroorsaak is, is nie aangedui nie. Hormoonterapie is deur 23 (28,8%) vrouens geneem vir die behandeling van die menopouse of na 'n histerektomie. Slegs 3 (12%) vrouens wat hormoonbehandeling ondergaan het, het aangedui dat dit porfirie-verbante probleme veroorsaak.

Van die 63 vrouens wat voorheen swanger was, het 5 (7,9%) aangedui dat hulle wel porfirie-verbante probleme tydens die swangerskap ondervind het en 24 (38,1%) was onseker hieroor gewees. Sewentien (17) (21%) vrouens het aangedui dat die porfirie vir hulle 'n probleem tydens menstruasie was en byna die helfte (48,2%) was hieroor onseker gewees.

Gevolgtrekkings en bespreking

Aangesien die prevalensie van porfirie in Suid-Afrika tans nog onbekend is, is dit moeilik om te bepaal tot watter mate die bevindings van hierdie studie op die totale porfirielyerbevolking van

Tabel 3. Ouderdom waarop eerste akute aanval voorgekom het

Ouderdom (Jare)	n (%)
1-10	4 (7,3)
11-20	14 (25,2)
21-30	23 (41,8)
31-40	10 (18,2)
41-50	1 (1,8)
>50	3 (5,5)
Totaal	55 (100)

toepassing is. Dit moet egter beskou word as 'n poging om 'n groep bekende porfirielyers se belewenis van en kennis oor hul siekte te bepaal, al is die bevindings nie noodwendig van toepassing op porfirielyers oor die algemeen nie.

Die bevinding in hierdie opname dat 12 (12,2%) van die respondente ten tye van die bevestiging van die diagnose 15-jaar of jonger was, stem ooreen met Hitzeroth en Berghammer⁷ se bevinding dat VP ook by kinders voorkom, maar is in teenstelling met Dean⁴ en Eales et al⁵ wat beweer het

Biochemiese toetse is hier nie altyd duidelik of ten volle betroubaar nie.

Tabel 4. Kossoorte wat porfirie vererger

Kossoort	n (%)
Vleis	15 (23,4)
Eiers	6 (9,4)
Speserye	8 (12,5)
Vrugte bv. piesangs	10 (15,6)
Groente bv. tamaties	10 (15,6)
Koffie / tee	5 (7,8)
Ander	10 (15,6)

dat hierdie afwyking nie by kinders voorkom nie.

Die bevinding dat die diagnose by die minderheid (39,1%) van respondente deur 'n huisarts gemaak is, is 'n rede tot kommer aangesien die huisarts as die primêre geneesheer die hoogste indeks van suspisie behoort te hê, en sou daar verwag word dat die meerderheid pasiënte deur hierdie groep geneesheer opgespoor en gediagnoseer behoort te word. Dit is natuurlik ook moontlik dat die huisarts in baie gevalle as die verwysende praktisyn opgetree het en dus moontlik alreeds 'n vermoede gehad het dat die pasiënt aan porfirie gely het. Dit is ook moontlik dat die data die pasiënt se persepsie dat die patoloog die diagnose maak, weerspieël terwyl die patologiese toets slegs as bevestiging van die diagnose aangewend is.

Byna alle gevalle (99%) se diagnose is met behulp van 'n laboratorium-onderzoek bevestig, wat die belangrike rol wat die patoloog speel, aandui en dat 'n diagnose nie gemaak behoort te word sonder bevestiging deur middel van toepaslike spesiale ondersoeke nie. Uit die aard van die biochemiese toetse is die resultaat egter nie altyd baie duidelik of ten volle betroubaar nie en sal daar dus gevalle voorkom wat nie biochemies bevestig sal kan word nie. Dit word bevestig deur die bevinding dat onderskeidelik 33,3% en 18,5% pasiënte voorheen 'n kliniese en laboratoriumonderzoek wat verband met porfirie gehou het, ondergaan het voordat 'n finale diagnose gemaak is. Die persepsie by een-derde van die pasiënte dat hulle herhaalde kere 'n geneesheer met dieselfde porfirieverwante simptome besoek het, voordat die diagnose gemaak is, is kommerwekkend.

Velletels het by die meerderheid (62,4%) pasiënte voorgekom en een-derde het aangetoon dat die velprobleem baie erg is. Dit blyk dus dat die velprobleem 'n prominente deel van die siekte onder hierdie groep pasiënte is en dat akute aanvalle by slegs sowat een-derde (37%) voorgekom het. Dit is ook interessant om daarop te let dat 'n groot aantal (38%) nie geweet het aan watter tipe porfirie hulle ly nie en dit mag 'n aanduiding van gebrekkige kennis wees. Indien die groep (18,5%) wat onseker oor watter tipe porfirie hulle onderlede het, in berekening gebring word, weet meer as die helfte (55,5%) van die respondente nie aan watter tipe porfirie hulle ly nie. As daar in ag geneem word dat dit van kardinale belang is dat die pasiënt moet weet dat byvoorbeeld die inname van sekere medikasie tot 'n akute aanval kan lei, is dit noodsaaklik dat alle pasiënte van die gevare van die verskillende tipes porfirie bewus moet wees.

In teenstelling hiermee het meer as die helfte (54,2%) van die respondente wat alreeds 'n akute porfirie-aanval ondervind het, geweet wat die aanval veroorsaak het ten spyte daarvan dat hulle nie geweet het aan watter tipe hulle ly nie. By hierdie groep mense het die oorgrote meerderheid (85,2%) se eerste akute aanval tussen ouderdom 11 en 40 jaar voorgekom, terwyl 7,3% dit alreeds jonger as 10 jaar ondervind het. Dit is duidelik dat medisyne in die meeste gevalle as die oorsaak van die akute aanval aangegee is. Dit blyk ook dat vleis, vrugte en groente die kossoorte is wat die grootste rol in die verergering van porfirie speel en dat alkohol ook 'n belangrike faktor hiervoor is. Tydens 'n akute aanval het die meeste pasiënte (61,3%) 'n geneesheer geraadpleeg. 'n Akute aanval word

Baie pasiënte was nie bewus van die gevare van sekere medisyne nie.

Medisyne was in die meeste gevalle die oorsaak van 'n akute aanval.

Onkunde oor porfirie moet deur die huisarts aangespreek word.

beskryf as 'n toestand wat mediese hulp nodig en dit is dus moontlik dat die pasiënte wat aangedui het dat die aanval soos 'n akute aanval gevoel het, moontlik nie werklik 'n akute aanval beleef het nie.

Dit wil voorkom asof porfirie vir die meeste vrouens nie 'n wesentlike probleem ten opsigte van kontracepsie, swangerskap en menstruasie veroorsaak het nie.

Die bevindings van hierdie ondersoek weerspieël die persepsies en ervarings van 'n groep bekende porfirielyers. Die verskille wat moontlik ten opsigte van die erkende patologiese manifestasies en die belewenis van die porfirielyers aangetoon is, is 'n aanduiding van hoe persone subjektief dalk verkeerde persepsies het en dus as onkundig oor hul toestand beskou kan word. Onkunde oor porfirie moet veral deur die huisarts op die primêresorgvlak aangespreek word ten einde die porfirielyer teen onnodige morbiditeit en mortaliteit te beskerm.

Verwysings

1. Meissner PN, Meissner DM, Sturrock ED, Davidson B, Kirsch RE. Porphyria – the UCT experience. *S Afr Med J* 1987;72:755-61
2. Bissel DM. Haem metabolism and the porphyrias. In: Wright R, Millard-Sadler GH, Alberti KGMM, Karran S, eds. *Liver and Billiary Disease*. London: Baillière Tindall, 1985: 387-413
3. Hitzeroth HW, Glynn J, Wooding A. Variëgate porfirie in Suid-Afrika: beginsels en bevindinge oor die stigterseffek ("founder effect"). *Geneeskunde* 1989;Nov: 22-6.
4. Dean G. *The porphyrias. The story of inheritance and environment*. 2nd edition. London: Pitman Medical, 1973.
5. Eales L, Day RS, Blekkenhorst GH. The clinical and biochemical features of variagate porphyria: an analysis of 300 cases studied at Groote Schuur Hospital, Cape Town. *Int J Biochem* 1980;12:837-53.
6. Day RS. Variëgate porphyria. *Seminars in Dermatology* 1986;5:138-54.

ADDENDUM A

Vrae in die vraelys om Porfirielyers se Belewenis van en Kennis oor Hul Siekte te Bepaal:

1. Wat is u geboortedatum?
2. U geslag?
3. Waar is u gebore?
4. Waar is u vader en moeder gebore?
5. Is u 'n porfirie-lyer?
6. Indien wel, hoe oud was u toe die finale diagnose gemaak is?
7. Wie het die finale diagnose gemaak?
Indien 'n spesialis, sê watter tipe?
8. Hoe is die diagnose gemaak?
– volgens simptome, tekens en kliniese ondersoek?
– deur 'n laboratoriumondersoek?
9. Watter monsters is vir die laboratoriumondersoek geneem?
10. Is u voorheen reeds klinies ondersoek en het u vantevore 'n dokter geraadpleeg ivm simptome wat verband hou met porfirie voordat die finale diagnose van porfirie gemaak is?
11. Is laboratoriumtoetse tov porfirie reeds voorheen op u uitgevoer voordat die finale diagnose gemaak is?
12. Het u enige velprobleme wat u kan herlei na porfirie?
13. Ondervind u die velprobleme te wyte aan porfirie as 'n baie erge en lastige probleem?
14. Is porfirie vir u 'n erge probleem?
15. Aan watter tipe porfirie ly u?
16. Ly u aan 'n akute tipe porfirie?
17. Het u al 'n akute porfirie-aanval gehad?
18. Hoe is die akute aanval gediagnoseer?
19. Wat was die mees opvallende simptome wat u tydens die akute aanval ondervind het?
20. Wat het volgens u die akute aanval veroorsaak?
21. Hoe oud was u toe die eerste akute aanval plaasgevind het?
22. Hoe lank duur die akute aanval?
23. Wie het u geraadpleeg met die akute aanval of aanvalle?
24. Indien u 'n vrou in u vrugbare leeftyd is, gebruik u 'n orale kontraseptiewe middel ("pil")?
25. Indien wel, het dit enige probleme veroorsaak tov die manifestasie van porfirie?
26. Neem u enige hormoonbehandeling?
27. Veroorsaak die hormoonbehandeling enige porfirie-verwante probleme?
28. Was porfirie enigsins 'n probleem vir u tydens swangerskap?

7. Hitzeroth HW, Berghammer CU. Variëgate porfirie by kinders en die kwessie van VP homosigote in Suid-Afrika. *Geneeskunde* 1990;Nov:16-9.