



К. В. АНТОНЕНКО¹, Н. В. СИРОТА², Л. О. ВАКУЛЕНКО²,
 О. В. КУЦЕНКО², Т. О. ЩИРСЬКИЙ¹

¹ Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

² Олександрівська клінічна лікарня, Київ

Загадкова хвороба порфірія: тяжкість установлення діагнозу. Аналіз клінічного випадку порфірійної полінейропатії

Короткий огляд присвячено опису взаємозв'язку клінічної картини порфірії та зображенню вампірів у літературі. Порфірія — це група спадкових захворювань, зумовлених порушенням синтезу гемі, з підвищенням рівня його попередників у крові та сечі. Найхарактернішими для опису вампірів у літературі є клінічні вияви природженої еритропоетичної порфірії. Найчастіша та найтяжча форма — гостра переміжна порфірія. Тріада симптомів (судоми, гострий абдомінальний біль та гіпонатріємія) у молодих жінок нерідко свідчить на користь захворювання. Під час гострого нападу в більшості пацієнтів розвиваються різні психічні розлади. Небезпечним ускладненням порфірії є розвиток моторної аксональної або аксонально-демієлізуювальної полінейропатії. Чітким маркером гострих атак порфірії є виділення сечі різних відтінків червоного кольору. Механізм ураження нервової системи остаточно не вивчено. Вогнищеве ураження головного мозку при порфірії не є специфічним. Лабораторним підтвердженням порфірії є підвищена екскреція із сечею амінолевулінової кислоти, порфобіліногену, уропорфірину та копропорфірину. Наведено власне клінічне спостереження хворої з порфірійною полінейропатією та динамічне спостереження за пацієнткою протягом одного року. Зняття гострого нападу специфічними препаратами гемі, призначення вуглеводної дієти в гострий період захворювання з фізичною реабілітацією пацієнта у відновний період сприятиме відновленню втрачених функцій. Важливе значення має ознайомлення пацієнта з порфіриногенними препаратами та зміна способу життя.

Ключові слова: порфірія, вампіризм, полінейропатія.

Зображення вампірів у фольклорі, книгах і фільмах наводили страх на людей, полонили уяву та породжували домисли і слухи протягом століть. Блідий колір шкіри, відраза до часника та сонячного світла були рисами, притаманними вампірам [3]. Є публікації, які демонструють взаємозв'язок клінічної картини спадкового захворювання порфірії та клінічних описів вампірів, найвідомішим з яких був трансильванський граф Дракула [3, 10].

Порфірія — це група спадкових захворювань, зумовлених порушенням синтезу гемі, з підвищенням рівня його попередників у крові та сечі. Залежно від локалізації метаболічного дефекту виділяють дві основні групи порфірій [1].

© К. В. Антоненко, Н. В. Сирота, Л. О. Вакуленко, О. В. Куценко, Т. О. Щирський, 2019

1. Печінкові порфірії:
 - а) гостра переміжна порфірія;
 - б) порфірія, зумовлена дефіцитом дегідратази δ-амінолевулінової кислоти;
 - в) спадкова копропорфірія;
 - г) варієгатна порфірія;
 - д) пізня шкірна порфірія.
2. Еритропоетичні порфірії:
 - а) вроджена еритропоетична порфірія (хвороба Гюнтера);
 - б) еритропоетична протопорфірія.

Найпоширенішими формами є гостра переміжна та пізня шкірна порфірія. Природжена еритропоетична порфірія (хвороба Гюнтера) трапляється вкрай рідко, виявляється відразу після народження дитини, супроводжується вираженим гемолізом та фотосенсибілізацією і зазвичай швидко призводить до

смерті. Однак саме клінічні вияви природженої еритропоетичної порфірії є характерними для опису вампірів у літературі. Класична відраза до часнику, найімовірніше, пов'язана зі здатністю певних сполук цієї рослини спричиняти руйнування ферменту гем оксигенази-1, що в подальшому призводить до посилення анемії [4]. За наявності сонячного світла, накопичені уропорфірин I і копропорфірин I віддають електрони для молекул кисню, що призводить до утворення активних форм кисню та сильного пошкодження шкіри. Крім того, вторинні інфекції і резорбція кісток можуть спричинити серйозні рубці та деформацію частин тіла, які зазнають впливу сонячного світла [6]. Накопичення токсичних порфіринів відбувається не лише в шкірі, а й у кістках та зубах, що призводить до характерної еритродонтії, яку, можливо, легко приписують питтю крові вампіром у попередні дні [4]. Раніше вважали, що вампіри теоретично можуть поповнити пул гема і частково виправити стан хронічної анемії. Однак нині встановлено, що частка гема в кровообігу після перорального прийому крові є незначною і швидко руйнується у пацієнтів з порфірією [3].

Гостра переміжна порфірія — найпоширеніша печінкова форма, пов'язана з частковим дефіцитом третього ферменту в ланцюгу синтезу гему, а саме порфобіліноген деамінази (гідроксиметилбілан синтази). Це автосомно-домінантна патологія. Частота мутацій у країнах Західної Європи становить приблизно 1 випадок на 2000 населення [2]. Лише у 10—20 % носіїв патологічного гена спостерігаються гострі атаки, що відображає ключову роль екзогенних та ендогенних провокаційних чинників (прийом порфіриногенних лікарських засобів, алкоголю, тривала гіпоглікемія, вагітність, коливання рівня гормонів на тлі менструального циклу, перевтома, гіперінсоляція, стрес, операції, травми) [1, 2].

Типовим пацієнтом з атакою гострої переміжної порфірії є попередньо здорова жінка репродуктивного віку, яка протягом декількох днів скаржилася на виражену слабкість і тяжкість сконцентруватися, пізніше з'являється прогресуючий біль у животі, нудота, може мати місце блювання, інколи — біль у попереку чи кінцівках. Аналгетики, зокрема опіоїди, не знімають чи незначно полегшують біль. Пацієнтка часто повідомляє про попередні звернення за невідкладною допомогою до хірурга, сімейного лікаря, прийомного відділення багатопрофільної лікарні з подібними симптомами та недіагностованим станом [8]. Під час об'єктивного огляду виявляється тахікардія, підвищення артеріального тиску, може бути субфебрилітет. Пальпаторне обстеження живота та ультразвукове обстеження органів черевної порожнини не виявляють патології органів травного тракту. Під час нападу в пацієнтів можуть розвиватися різноманітні психічні порушення (тривожність, депресія, порушення сну, свідомості). З огляду на наявність

больового синдрому, не підтвердженого об'єктивними ознаками, і психічних розладів, а також незначний ефект від прийому аналгетиків нерідко у лікаря при поверхневому огляді складається враження про психосоматичний біль чи вживання наркотичних/психотичних речовин [2]. У 20 % пацієнтів з порфірією під час гострих атак виникають генералізовані судомні напади. Тріада симптомів (судоми, гострий абдомінальний біль та гіпонатріємія) у молодих жінок часто свідчить на користь порфірії. Гіпонатріємія при порфірії зумовлена ураженням гіпоталамуса на тлі підвищення рівня катехоламінів та адренокортикотропного гормону в крові під час загострення хвороби.

Ускладненням порфірії може бути полінейропатія, яка часто виникає через 2—3 дні після появи гострого болю в животі або психічних розладів. Її основними симптомами є переважно моторна аксональна або аксонально-демієлінізуюча полінейропатія (першими часто уражаються верхні кінцівки; проксимальні відділи страждають більше, ніж дистальні), яка може супроводжуватися ураженням черепних нервів з розвитком бульбарного синдрому (в тяжких випадках) [1]. Результати мікроскопічного дослідження біоптатів периферичних нервів свідчать на користь того, що аксональна дегенерація нервів домінує над сегментарною демієлінізацією [7, 11].

Лабораторні дослідження виявляють незначне підвищення вмісту печінкових ферментів та гіпонатріємію. Чітким маркером гострих атак порфірії є виділення сечі різних відтінків червоного кольору (порфірини — це органічні ферменти, які в кислих розчинах мають яскраво-рожеве забарвлення, а в лужних — червоно-коричневе). Інколи сеча може бути безбарвною, оскільки δ -амінолевулінова кислота та порфобіліноген є безбарвними), однак через деякий час перебування під сонячними променями за кімнатної температури сеча набуде темного кольору (часто в літературі згадується колір «бургундського вина») через появу порфобіліну. Лабораторним підтвердженням наявності порфірії є підвищена екскреція із сечею амінолевулінової кислоти, порфобіліногену, уропорфірину та копропорфірину.

Механізм ураження нервової системи не повністю вивчено. Через структурну схожість амінолевулінової кислоти та γ -аміномасляної кислоти припускають порушення з боку центральної нервової системи на тлі дисфункції γ -аміномасляної кислоти (судоми, психічні розлади). Іншими можливими механізмами можуть бути прямий і вторинний токсичний ефект метаболітів гему та недостатнього синтезу гему на нервову тканину [11]. Вогнищеве ураження головного мозку при порфірії не є специфічним для цього захворювання. Ще в 1950-х роках J. B. Gibson і A. Goldberg провели патоморфологічне обстеження пацієнтів з порфірією та виявили загибель аксонів і периваскуляр-

ну демієлінізацію в мозочку та білій речовині півкуль головного мозку [5, 11].

Здебільшого аксональне ураження периферичних нервів зумовлене дефіцитом продукції гему, який зв'язується з протеїнами для транспорту кисню і електронного транспорту та з протеїнами системи цитохрому P450, що своєю чергою порушує аксональний транспорт і призводить до аксональної дегенерації [8].

Клінічний випадок

Хвора Ж., 40 років, госпіталізована в грудні 2017 р. у неврологічне відділення Олександрівської клінічної лікарні м. Києва зі скаргами на слабкість у верхніх та нижніх кінцівках, більше — в дистальних відділах кінцівок, оніміння кистей, виражені тягучі болі в грудному та поперековому відділах хребта, нудоту, пекучі болі в ділянці кульшових суглобів і стегон, озноб, зміну кольору сечі (остання має колір «червоного вина»). Також пацієнтка відзначала періодичні болі в животі та внизу живота, дизуричні вияви, порушення сну.

Анамнез захворювання. Вважає себе хворою з 2012 р., коли після відпочинку в Туреччині з'явився гострий біль у животі, нудота, блювання, порушення випорожнення, підвищення температури тіла до 37,5—38,2 °С. Пацієнтка була госпіталізована в хірургічне відділення Олександрівської клінічної лікарні з діагнозом «гострий живіт», однак після дообстеження та у зв'язку з погіршенням стану (появою периферичних парезів кінцівок, більше виражених у дистальних відділах, збереженням підвищеної температури тіла) була переведена до відділення інфекційної реанімації для дообстеження та лікування. Хворій було проведено загальне дослідження спинномозкової рідини (патології не виявлено), вірусологічне дослідження крові та ліквору на віруси герпес-групи (віруси не виявлено), токсикологічне дослідження (без патології). Було наявне незначне підвищення вмісту трансаміназ у крові (аланінамінотрансфераза — 78 ОД/л, аспартатамінотрансфераза — 102 ОД/л). На магнітно-резонансній томограмі (МРТ) головного мозку наявні множинні ділянки енцефаломалії в обох півкулях головного мозку. За даними електронейроміографії (ЕНМГ) — ознаки дифузного ураження периферичних нервів та їх проксимальних відділів за типом полірадикулоневропатії з вторинною невправальною аміотрофією.

З огляду на результати клінічного та додаткових методів обстеження хворій встановлено діагноз: Енцефаломієлополірадикулоневрит інфекційно-алергічного генезу, тяжкий перебіг. На тлі внутрішньовенного лікування IgG та метаболічної терапії загальний стан хворої поліпшився, збільшилася сила м'язів. У подальшому періодично відзначала наростання слабкості в кінцівках, котра починалася з абдомінальних виявів. Після одного з таких епізодів погіршення загального стану в серпні

2016 р. (також після відпочинку на сонці) — значне наростання м'язової слабкості в кінцівках, пацієнтка тривалий час не могла пересуватися, з'явилися м'язові атрофії. У грудні 2016 р. хвора пройшла медико-соціальну експертну комісію та була визнана особою з першою групою інвалідності з неврологічним захворюванням терміном на 2 роки. У лютому 2017 р. пройшла курси стаціонарного реабілітаційного лікування. Відзначила зменшення вираженості периферичних парезів у руках та ногах. Погіршення симптомів з листопада 2017 р., коли знову наростала слабкість у кінцівках. Пацієнтка могла пересуватися лише з допомогою милиць по квартирі. Хвора була госпіталізована в неврологічне відділення для дообстеження та лікування.

Неврологічний статус. У свідомості. Виражено невротизована, фіксована на своїх відчуттях. Менінгеальних знаків немає. Очні щілини, зіниці D = S. Рухи очних яблук у повному обсязі. Ністагму немає. Згладжена права носогубна складка. Язик по середній лінії. Бульбарних розладів не виявлено. Глибокий периферичний тетрапарез, більше виражений у дистальних відділах кінцівок. Слабкість тильного згинання обох стоп, стопи «звисаючі». Сухожильні рефлекс з рук — середньої жвавості, S ≤ D, сухожильні рефлекс з ніг — не викликаються, підшовні рефлекс відсутні. Патологічні стопні знаки не викликаються. Легкі аміотрофії кистей, стегон та гомілок, більше зліва. Гіпалгезія з гіперпатичним компонентом дистальних відділів верхніх та нижніх кінцівок. Гіпералгезія шкіри живота. Глибока чутливість не порушена. Координаторних розладів не виявлено. Оцінка когнітивних здібностей за Монреальською шкалою оцінки когнітивних розладів (MoCA) — 25 балів.

Хвора була консультована хірургом, гінекологом, урологом, проведено загальноклінічний аналіз крові та сечі, ультразвукове дослідження органів черевної порожнини — без патології. В біохімічному аналізі крові виявлено незначну гіпонатріємію (Na^+ — 131,6 ммоль/л) та підвищення печінкових проб крові (аланінамінотрансфераза — 66,1 ОД/л, аспартатамінотрансфераза — 43,8 ОД/л).

На МРТ головного мозку виявлено багатовогнищеве ураження білої речовини головного мозку (субкортикально та перивентрикулярно бічним шлуночкам, з дещо розмитими контурами поліморфної форми, гіперінтенсивні на T2-зважених зображеннях, ізоінтенсивні на T1-зважених зображеннях, з умовним діаметром 0,3—1,1 см, подекуди зливаються між собою). Порівняно з МРТ-даними за 2016 р. кількість та розміри вогнищ збільшилися.

ЕНМГ стимуляційна. ЕНМГ-ознаки грубої аксонально-дем'єлінізувальної сенсо-моторної полінейропатії нижніх кінцівок (виражено знижена амплітуда М-відповіді з м'язів гомілок та стегон, не реєструється М-відповідь з малогомілкових нервів у ділянці стоп; виражено справа, помірно

зліва знижена по великогомілкових нервах у ділянці стоп). ЕНМГ-ознаки грубої аксонально-демієлінізувальної сенсо-моторної (більше — моторної) полінейропатії верхніх кінцівок (виражено знижена амплітуда М-відповіді з м'язів кистей, більше зліва).

δ-Амінолевулінова кислота (добова сеча) — 19,6 мг/добу (норма — до 6,4 мг/добу), порфірини в добовій сечі — 7852 мкг/добу (норма — до 150 мкг/добу), порфобіліноген (сеча) — 206 мг/л (норма — до 2,7 мг/л), креатинін у сечі — 103 мг/дл (норма — 28—217 мг/дл), рН сечі — 6,1 (норма — 4,7—7,8).

З огляду на анамнестичні дані захворювання та скарги (раптовий початок після гіперінсоляції (2012) з вираженими диспептичними виявами (блюванням, порушеннями випорожнення, гострими болями в животі), слабкістю в кінцівках, яка приєдналася, розвитком поліневритичного синдрому (аксонально-демієлінізувальна полінейропатія за даними ЕНМГ), періоди загострення захворювання (2012 р., осінь 2016 р.) зі спонтанною частковою ремісією та поліпшенням загального стану, відсутність достовірного ефекту від пульс-терапії імуноглобуліном класу G, негативні результати токсикологічного, вірусологічного та загальносоматичного обстеження, повторювані специфічні зміни кольору сечі (пурпурний чи винний), які корелювали з періодами загострень, позитивні результати дослідження порфіриногенів у сечі) встановлено діагноз: Порфірія, гостра переміжна форма з неврологічними порушеннями у вигляді аксонально-демієлінізувальної сенсомоторної полінейропатії з глибоким, переважно дистальним тетрапарезом та когнітивним зниженням.

Після встановлення діагнозу хвору було переведено до відділення інфекційної реанімації для проведення плазмафарезу і терапії препаратом Нормосанг (аргінат гему). Призначено вуглеводну дієту (глюкоза — 300—500 г/добу), оскільки дефіцит споживання глюкози може посилити активність печінкового ферменту синтази δ-амінолевулінової кислоти і внаслідок цього підвищити акумуляцію порфірину, погіршуючи вираженість порфірної атаки.

На тлі терапії стан пацієнтки поліпшився: наросла сила в кінцівках, значно зменшилися тягучі болі в грудному та поперековому відділах хребта. Хвора продовжила займатися з реабілітологом після виписки зі стаціонару в домашніх умовах.

Конфлікту інтересів немає.

Участь авторів: концепція і дизайн дослідження — К. А., Н. С., Л. В., Т. Щ.;

збір та опрацювання матеріалу — К. А., Н. С., Л. В., О. К., Т. Щ.;

написання тексту — К. А.

Також пацієнтці була надана в повному обсязі інформація про те, які препарати є порфіриногенними та можуть погіршити стан, рекомендовано вуглеводну дієту, запобігати гіперінсоляції, повну відміну прийому алкоголю.

Пацієнтка пройшла плановий курс лікування в неврологічному відділенні Олександрівської клінічної лікарні через рік після виписки. За річний період спостереження не було загострень хвороби, сила в проксимальних відділах кінцівок наросла до 4 балів, у дистальних відділах верхніх кінцівок — до 4 балів, у дистальних відділах нижніх кінцівок — до 3 балів. Хвора могла самостійно пересуватися на невелику відстань, хоча швидко втомлювалася. Хода порушена за типом степаж, мав місце парез розгиначів стоп з обох сторін. Оцінка когнітивних здібностей за шкалою MoCa — 28 балів.

MPT головного мозку (2018): МР-ознаки багатовогнищового ураження білої речовини півкуль великого мозку без чіткої динаміки порівняно з МРТ головного мозку за 2017 р.

ЕНМГ (2018): зберігаються ознаки грубої аксонально-демієлінізувальної сенсомоторної полінейропатії нижніх кінцівок та грубої аксонально-демієлінізувальної моторної полінейропатії верхніх кінцівок, більше вираженої зліва, порівняно з ЕНМГ від 2017 р. позитивна динаміка у вигляді наростання моторної швидкості проведення по великогомілкових, серединних та ліктьових нервах, збільшення амплітуди М-відповіді з чотириголового м'яза стегна, без значущої динаміки з м'язів стоп, гомілок та кистей.

Пацієнтку взято на облік для моніторингового спостереження в «Кабінеті орфанних захворювань» Олександрівської клінічної лікарні м. Києва.

Висновки

Поєднання психічних виявів, диспептичних розладів, полінейропатії з переважно аксональним ураженням у пацієнтів жіночої статі репродуктивного віку є підставою запідозрити наявність гострої переміжної порфірії та її ускладнення у вигляді полінейропатії. Зняття гострого нападу специфічними препаратами гему, призначення вуглеводної дієти в гострий період захворювання з фізичною реабілітацією пацієнта у відновний період сприятиме відновленню втрачених функцій. Важливе значення має ознайомлення пацієнта з порфіриногенними препаратами та зміна способу життя.

Література

1. Негрич Т. І., Юр М. І., Хома А. І. та ін. Проблеми діагностики та лікування гострої порфірної полінейропатії // Міжнар. неврол. журн. — 2015. — № 8 (78). — С. 73—76.
2. Bissell D. M., Anderson K. E., Bonkovsky H. L. Porphyria // N. Engl. J. Med. — 2017. — N 9 (377). — P. 862—872.
3. Cox A. M. Porphyria and vampirism: another myth in the making // Postgrad. Med. J. — 1995. — N 71. — P. 643—644.
4. Farombi E. O., Surh Y. J. Heme oxygenase-1 as a potential therapeutic target for hepatoprotection // J. Biochem. Mol. Biol. — 2006. — N 39. — P. 479—491.
5. Gibson J. B., Goldberg A. The neuropathology of acute porphyria // J. Pathol. Bacteriol. — 1956. — N 71. — P. 495—509.
6. Hu G., Yalpani N., Briggs S. P., Johal G. S. A porphyrin pathway impairment is responsible for the phenotype of a dominant disease lesion mimic mutant of maize // Plant Cell. — 1998. — N 10. — P. 1095—1105.
7. Lin C. S., Krishnan A. V., Lee M. J. et al. Nerve function and dysfunction in acute intermittent porphyria // Brain. — 2008. — N 131. — P. 2510—2519. doi: 10.1093/brain/awn152.
8. Liu Y. P., Lien W. C., Fang C. C. et al. ED presentation of acute porphyria // Am. J. Emerg. Med. — 2005. — N 23. — P. 164—167.
9. Maas R. P. P. W. M., Voets P. J. G. M. The vampire in medical perspective: myth or malady? // Q. J. Med. — 2014. — P. 2.
10. Maranda E. L., Heifetz R., Estes W. A. et al. Porphyria and vampirism — a myth, sensationalized // JAMA Dermatol. — 2016. — N 152 (9). — P. 975. doi: 10.1001/jamadermatol.2015.6066.
11. Tracy J. A., Dyck P. J. B. Porphyria and its neurologic manifestations. Chapter 56. Handbook of Clinical Neurology. — Vol. 120 (3rd series) Neurologic aspects of systemic disease. Part II / J. Biller and J. M. Ferro (eds). — 2014. — P. 839—849.

Е. В. АНТОНЕНКО¹, Н. В. СИРОТА², Л. А. ВАКУЛЕНКО², А. В. КУЦЕНКО², Т. А. ЩИРСКИЙ¹

¹Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, Киев

²Александровская клиническая больница, Киев

Загадочная болезнь порфирия: тяжесть постановки диагноза. Анализ клинического случая порфирийной полинейропатии

Короткий обзор посвящен описанию взаимосвязи клинической картины порфирии и изображению вампиров в литературе. Порфирия — это группа наследственных заболеваний, обусловленных нарушением синтеза гема, с повышением уровня его предшественников в крови и моче. Наиболее характерными для описания вампиров в литературе являются клинические проявления врожденной эритропоэтической порфирии. Частая и тяжелая форма — острая перемежающаяся порфирия. Триада симптомов (судороги, острая боль в животе и гипонатриемия) у молодых женщин нередко свидетельствует в пользу заболевания. Во время острого приступа у большинства пациентов развиваются различные психические расстройства. Опасным осложнением порфирии является развитие моторной аксональной или аксонально-демиелинизирующей полинейропатии. Четким маркером острых атак порфирии является выделение мочи разных оттенков красного цвета. Механизм поражения нервной системы окончательно не изучен. Очаговое поражение головного мозга при порфирии неспецифическое. Лабораторным подтверждением порфирии является повышенная экскреция с мочой аминолевулиновой кислоты, порфобилиногена, уропорфирина и копропорфирина. Приведено собственное клиническое наблюдение больной с порфирийной полинейропатией и динамическое наблюдение за пациенткой в течение одного года. Купирование острого приступа специфическими препаратами гема, назначение углеводной диеты в острый период заболевания с физической реабилитацией пациента в восстановительный период будет способствовать восстановлению утраченных функций. Важное значение имеет ознакомление пациента с порфириногенными препаратами и изменение образа жизни.

Ключевые слова: порфирия, vampirism, полинейропатия.

K. V. ANTONENKO¹, N. V. SYROTA², L. O. VAKULENKO², O. V. KUTSENKO², T. O. SHCHYRKYI¹

¹O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

²Oleksandrivska Clinical Hospital, Kyiv

Mysterious disease porphyria: challenge of diagnosis. Analysis of the clinical case of porphyric polyneuropathy

Brief overview represents the description of the relationship between the clinical picture of porphyria and the description of vampires in the literature. Porphyria is a group of hereditary diseases caused by disorders of heme synthesis, with an increase in the level of its precursors in the blood and urine. The most characteristic description of vampires in the literature are the clinical manifestations of congenital erythropoietic porphyria. The most frequent and severe form of porphyria is an acute intermittent porphyria. The triad of seizures, acute abdominal pain and hyponatremia in young women are clear evidence of the disease. During an acute attack most patients can experience various psychiatric disorders. The dangerous complication of porphyria is the development of motor axonal or axonal-demyelinating polyneuropathy. A definite marker of acute porphyria attacks is the urine excretion of various shades of red color. The actual mechanisms of damage to nervous system tissue are poorly understood, focal lesion of the brain in porphyria is not specific. Laboratory confirmation of porphyria is elevated urinary excretion of aminolevulinic acid, porphobilinogen, uroporphyrin and coproporphyrin. In the article the clinical presentation of a patient with porphyric polyneuropathy is described with the following one-year dynamic observation. Management of acute attack with intravenous heme, increased glucose supplementation in the acute period of the disease, followed by physical rehabilitation of the patient in the recovery period, will help restore lost functions. However, the main idea is to explain to a patient what drugs are porphyrinogenic and necessity to change his life style.

Key words: porphyria, vampirism, polyneuropathy.