

## Merkblatt Arzneimittel bei akuten Porphyrien

### **(Akut-intermittierende Porphyrie, Porphyria variegata, hereditäre Koproporphyrinurie)**

- Wichtigste Auslöser von Symptomen:
1. Medikamente
  2. Geschlechtshormone (Oestrogen, Progestagen)
  3. Verminderung der Kalorienzufuhr (Fasten, strenge Diät)
  4. Infektionen (z.B. Grippe)
  5. Alkohol (in grösseren Dosen)

#### Generelle Richtlinien

Patienten mit akuter Porphyrie sollten in der Regel möglichst keine Medikamente einnehmen. Bei absoluter Notwendigkeit nur solche, die sich als ungefährlich erwiesen haben. Arzneimittel sollten nach Möglichkeit in Form von Einzelsubstanzen verabreicht werden. Kombinationspräparate nur, wenn alle Bestandteile als verträglich bekannt sind.

In aussergewöhnlichen klinischen Situationen, z.B. **bei vitaler Bedrohung soll jedes lebensrettende Medikament gegeben werden**, auch wenn darüber keine Information vorliegt. Ein baldiger Wechsel auf ein sicheres Medikament sollte angestrebt werden und die Porphyrinstoffwechselstörung sollte durch wiederholte Messung von Porphobilinogen quantitativ überwacht werden. Sollte sich daraus ein Porphyrie-Schub entwickeln, lässt sich dieser nachträglich mit Normosang behandeln. Reaktionen auf Arzneimittel treten mit einer Latenz von mehreren Tagen auf, und nicht perakut wie Allergien.

#### Diät:

In symptomatischen Perioden oder vorbeugend zu Zeiten besonderer Belastung ist eine kohlenhydratreiche Kost angezeigt, die täglich aufgeteilt auf 5-6 Mahlzeiten ca. 250-500 g Kohlenhydrate enthält, je nach Grösse und Gewicht. Bei Übelkeit können die Kohlenhydrate in Form von gesüssten Getränken (mit Traubenzucker oder Zucker gesüsster Tee, Fruchtsäfte, Coca Cola nicht light) eingenommen werden.

Ein Diät-Plan kann durch die Diätassistentin nach Aufnahme der Diätanamnese und unter Berücksichtigung spezieller Diäteeigenschaften der Patienten aufgestellt werden.

#### Zur Beachtung

Es gilt zu beachten, dass diese Liste eine Richtlinie ist, wie wir sie unseren Patienten vorschlagen. Die Verabreichung von Medikamenten bleibt in der Verantwortung desjenigen, der diese Liste verwendet. Die Unterzeichnete kann keine Verantwortung übernehmen für Fehler, Meinungsunterschiede oder für Nebenwirkungen, welche aus der Anwendung der Liste resultieren. Wir empfehlen dringend, die Anwendung von Medikamenten auf das zwingend Notwendige zu beschränken.

Beratung: Frau Prof Dr. med. E. Minder  
Chefärztin Zentrallabor  
Stadtspital Triemli  
Birmensdorferstrasse 497  
8063 Zürich  
Tel. 044/466 23'20  
Fax 044/466'27'09  
Email: [elisabeth.minder@triemli.stzh.ch](mailto:elisabeth.minder@triemli.stzh.ch)  
[www.triemli.ch](http://www.triemli.ch)

Weitere Informationen: <http://www.porphyria-europe.com> ; <http://www.drugs-porphyria.org/>  
<http://web.uct.ac.za/depts/porphyria/druginfo/drug-frameset-alpha.htm>

### **Arzneimittel, die bei den akuten Porphyrien als ungefährlich gelten:**

<u>Indikationen:</u>	<u>Medikament (Beispiel mit Handelsnamen in Klammern)</u>
Allergische Reaktionen:	Cetirizin (Zyrtec, Cerzin), Cromoglicinsäure (Lomudal), Dexchlorpheniramin (Polaramin). Adrenalin, Corticosteroide.
Epileptische Anfälle:	Gabapentin (Neurontin), Clonazepam (Rivotril), Vigabatrin (Sabril)
- Anfallscoupiierung:	1 x 10 mg Diazepam (Valium) i.v. (nur 1-fach Dosis)
Übelkeit, Erbrechen:	Domperidon (Motilium), Droperidol (Dehydrobenzperidol), Chlorpromazin (Largactil), Granisetron (Kytril), Ondansetron (Zofran), Tropisetron (Navoban)
Obstipation, Ileus,	Neostigmin (Prostigmin), Macrogol & Salze (Cololyt u.a.), rectal-applizierte Substanzen, die <u>nicht</u> resorbiert werden. <i>Eine schwere Obstipation ist eines der typischen Symptome eines akuten Porphyrieschubs. Die Obstipation verschwindet nach einer erfolgreichen Behandlung von selbst!</i>

**Arzneimittel, die bei den akuten Porphyrrien als ungefährlich gelten (Fortsetzung):**

<u>Indikationen:</u>	<u>Medikament (Beispiel mit Handelsnamen in Klammern)</u>
Diarrhoe:	Loperamid (Immodium)
Hypertonie und Tachykardie:	
<u>ACE-Hemmer:</u>	Lisinopril (Corpril, Lisitril, Lisopril, Prinil, Tobicor, Zestril), Enalapril (Acepril, Elpradil, Enalapril, Enatec, Epril, Reniten, Vascor), Captopril (Captosol, Lopirin) [Kalzium-Antagonisten kontraindiziert]
<u>Betablocker:</u>	Atenolol (Tenormin), Propranolol (Inderal, Betaprol) [In einer akuten Attacke wirkt die Kombination Betablocker und Chlorpromazin günstig. Cave: Orthostase], Labetalol (Trandate).
<u>Angiotensin II Antagonisten:</u>	Candesartan (Atacand, Blopress), Eprosartan (Teveten, Eprotan Mepha), Valsartan (Diovan)
Herz-Kreislaufkrankheiten:	Atropin, Digoxin, Adrenalin, Glyceryl trinitrat (Nitroglycerin), Isosorbid Dinitrat (Isoket), Isosorbid Monohydrat (Corangin). Dopamin, Dobutamin, Adrenalin. Acetylsalizylsäure (ASS Cardio)
Diuretica:	Bumetanid (Burinex), Amilorid (Midamor), Hydrochlorothiazid (Esidrex), Furosemid (Lasix),
Infektionen:	
<u>Penicilline:</u>	Amoxicillin, Benzylpenicillin, Phenoxymethylpenicillin, Piperacillin/Tazobactam, Amoxicillin/Clavulansäure (Augmentin, Co-Amoxiclav).
<u>Makrolide:</u>	Azithromylin
<u>Aminoglycoside:</u>	Amikacin, Gentamycin, Netilmycin, Tobramycin.
<u>Cephalosporine:</u>	Cefuroxim, Cefotaxim, Cefaclor, Cefazolin, Cefixime, Cefotaxime, Cefpodoxime, Ceftazidime, Cefitibuten, Ceftriaxone, Cefuroxime
<u>Quinolone:</u>	Ciprofloxacin (Ciproxin u.a.) , Levofloxacin (Tavanic) , Norfloxacin (Noroxin u.a.)
<u>Weitere:</u>	Vancomycin, Ertapenem (Invanz), Fusidinsäure, Imipenem mit Cilastatin (Tienam), Meropenem (Meronem), Teicoplanin (Targocid), Pentamidin (Pentacarinat).
<u>Malaria-Prophylaxe:</u>	<i>Angaben über Verträglichkeit sind z.T. widersprüchlich. Im Folgenden werden die Angaben des Südafrikanischen Porphyrriezentrums wiedergegeben, die dank der grossen Zahl von Patienten mit Porphyria variegata und Malaria im eigenen Land über grosse klinische Erfahrung verfügen:</i> Chloroquin (Chlorochin, Nivaquin), Mefloquin (Lariam), Atovaquon & Proguanil (Malarone), Chinin
Psychosen, Angst- und Erregungszustände:	Levomepromazin (Nozinan), Haloperidol (Haldol), Fluphenazine (Dapotum), Chlorpromazin (Largactil), Triazolam (Halcion), Temazepam (Normison).
Schmerz:	Acetylsalizylsäure (z.B. Aspirin, Aspegic), Paracetamol (z.B. Dafalgan), Ibuprofen (z.B. Brufen), Naproxen (Apranax, Naprosyn, Proxen), Flurbiprofen (Froben, Ocuflur), Indometacin (z.B. Bonidon, Confortid, Indocid), Buprenorphin (Temgesic), Codein (Paracodin, Codein Knoll, Tricodin Solco), Pethidin (Centralgin, Pethidin Amino, Pethidin Streuli), Morphin, Fentanyl z.B. Fentanyl-Mepha® Matrixpflaster
Schlaflosigkeit:	Oxazepam (Seresta), Lorazepam (Temesta)
Anästhetika:	s.a. unter <a href="http://www.porphyrria-europe.com/">http://www.porphyrria-europe.com/</a> > common prescribing problems > anaesthesia
<u>Lokal:</u>	Bupivacain ( evt. mit Adrenalin), Levobupivacain (Chirocain). Tetracain, Mepivacain, Prilocain, Oxybuprocain. ( <i>Lidocain: widersprüchliche Angaben, vermutlich aber sicher</i> )
<u>Allgemeine:</u>	Propofol, Enfluran, Stickoxid, Fentanyl, Suxamethonium
Impfungen:	Grippe-Impfung empfohlen, alle Impfungen gelten als zulässig.
Antidepressiva:	Lithiumsalze, Fluoxetin (Fluctine).
Osteoporose/Knochenstoffwechsel:	Vitamin D; Biphosphonate (z.B. Alendronat)
Hormone:	Elthroxin, Erythropoietin, Adrenalin, Dopamin, Doputamin, Corticosteroide z.B. Triamcinolon (Kenacort), Dexamethason (Millicorten), ACTH(Synacthen)
Diabetes:	Insulin, Metformin (z.B. Glucophage)
Husten/Erkältung:	Acetylcystein (Fluimucil), Codein (Codein, Makatussin), Dextromethorphan (Bexin), Pseudoephedrin (Otrinol).
Varia:	Antikoagulantien (Marcoumar, Heparin, fraktioniertes Heparin), Vitamin-Präparate.