

## Lista dei farmaci sicuri per i pazienti affetti a porfiria epatica acuta

(porfiria acuta intermittente; porfiria variegata; coproporfiria ereditaria)

Questo foglio illustrativo non è stato sviluppato per HPU  
(emopirrololattamuria)

Lista dei principali fattori che possono scatenare un attacco acuto:

1. Medicinali non sicuri nelle porfirie acute
2. Ormoni sessuali (estrogeni, gestageni) e la fase premenstruale
3. Un ridotto apporto di carboidrati (digiuno o diete molto astringenti)
4. Infezioni (ad es. influenza o COVID)
5. Alcool (in quantità rilevanti)
6. Stress (psicologico).

**Raccomandazioni generali:** I pazienti affetti da porfiria acuta dovrebbero assumere il minor numero di farmaci possibile. Tuttavia, lo scopo è anche quello di evitare trattamenti insufficienti per le altre condizioni mediche delle quali i pazienti con porfiria possono soffrire. Questo documento informativo ha il fine di suggerire il trattamento attraverso l'uso di farmaci sicuri per la porfiria, inoltre non raccomandiamo combinazioni di più farmaci. Nel caso in cui vengano prescritte combinazioni di farmaci, ogni principio attivo deve essere certificato come sicuro per la somministrazione nelle porfirie acute. Tutti i farmaci che non vengono completamente assorbiti e/o interamente non metabolizzati nel fegato sono considerati sicuri nelle porfirie acute.

In **situazioni terapeutiche complesse**, come le patologie oncologiche o le infezioni (es. tubercolosi), consigliamo un consulto con il nostro centro per la porfiria per determinare l'approccio terapeutico ottimale.

In **circostanze che minacciano la vita**, si devono somministrare il prima possibile farmaci salvavita anche qualora non siano disponibili informazioni sulla sicurezza del principio attivo nella porfiria acuta. Una volta stabilizzata la condizione critica clinica, si deve passare alla somministrazione di farmaci noti per essere sicuri nella porfiria. A differenza delle reazioni allergiche ai farmaci, gli attacchi acuti di porfiria insorgono lentamente durante i giorni successivi al fattore scatenante. Pertanto, dopo la somministrazione dei farmaci non sicuri, i metaboliti delle porfirine devono essere costantemente monitorati. Si prega di contattarci per qualsiasi chiarimento ed informazione utile, per determinare la strategia terapeutica migliore e per definire il monitoraggio del paziente. In caso di attacco acuto, può essere somministrato eme-arginato.

**Per quel che concerne l'alimentazione nelle porfirie acute**, consigliamo almeno due pasti al giorno a base di carboidrati complessi (es. pane; pasta ecc). In particolar modo suggeriamo un aumento dell'introito di carboidrati durante i periodi sintomatici; come misura preventiva nei pazienti vulnerabili, che soffrono di ripetuti attacchi di porfiria o in particolari condizioni, ad esempio nei periodi di forte stress. A seconda di fattori individuali, la dieta dovrebbe contenere almeno circa 120-200 g di carboidrati, distribuiti in 5-6 pasti durante la giornata. In caso di nausea, inappetenza o vomito, i carboidrati possono essere assunti anche sotto forma di bevande zuccherate (come tè dolcificati con destrosio o zucchero, succhi di frutta, Coca-Cola/Sprite/Limonata o simili). Il paziente può essere affiancato da un nutrizionista specializzato, che può fornirgli consigli dietetici individuali in caso di abitudini alimentari particolari e/o intolleranze.

Restiamo a disposizione, tramite i contatti che trova all'inizio del documento, per una **consulenza** sia da parte del paziente che del medico curante.

**Importante:** questo elenco è una raccomandazione basata sull'esperienza clinica e sulla conoscenza teorica. La somministrazione/prescrizione dei farmaci rimane di esclusiva responsabilità del medico prescrittore. Gli autori non si assumono alcuna responsabilità per errori, opinioni divergenti o per eventi avversi derivanti dall'uso dei farmaci presenti in questo elenco. Raccomandiamo vivamente di limitare l'uso di farmaci allo stretto necessario. Si sottolinea inoltre che i formulari per la guida alla prescrizione di farmaci o il riassunto delle caratteristiche del prodotto, spesso non riportano correttamente informazioni inerenti alla sicurezza del farmaco per le porfirie acute. Pertanto, consigliamo di informarsi prima di somministrare qualsiasi farmaco non elencato qui di seguito.

Trovate ulteriori informazioni sulla sicurezza dei farmaci al sito: <http://www.drugs-porphyrin.org/>

Schweizerisches Referenzzentrum für Porphyrin  
Stadtspital Zürich, Triemli  
Abteilung für Endokrinologie, Diabetologie,  
Porphyrie & klin. Ernährung  
Haus 2, Stock O  
Birmensdorferstrasse 497  
8063 Zürich

Anmeldung/ Porphyriefachpflege:  
Andrea Bayer  
Tel. 044 416 50 90  
Fax 044 416 17 62  
[porphyrie@stadtspital.ch](mailto:porphyrie@stadtspital.ch)

Leitung:  
Dr. med. Anna Minder  
Leitende Ärztin  
Sekretariat 044 416 32 52  
[anna.minder@stadtspital.ch](mailto:anna.minder@stadtspital.ch)

Speziell perioperative Fragestellungen:  
Dr. med. Michèle Nydegger  
Oberärztin m.e.V.  
Direktwahl 044 416 52 48  
[michele.nydegger@stadtspital.ch](mailto:michele.nydegger@stadtspital.ch)

**Notfallnummer** ausserhalb regulärer Arbeitszeit:  
044 416 56 40

**Farmaci sicuri per le porfirie acute:**

Durante l'attacco acuto di porfiria	Somministrare eme-arginato 3-4 mg/kg su peso corporeo, per 3-5 giorni, in caso di attacchi gravi ripetere la dose. In caso di sospetto di un attacco acuto vi preghiamo di contattarci.
Nausea, vomito	granisetron, ondansetron, tropisetron, metoclopramide
Stipsi	lattulosio, lattitolo, neostigmina, macrogol e sali, sostanze da somministrare per via rettale. La stitichezza grave è uno dei sintomi tipici di un attacco di porfiria acuta: la stitichezza di solito si risolve dopo aver risolto l'attacco acuto di porfiria.
Antiacidi	omeprazole, pantoprazole, lansoprazole
Reazione allergica	cetirizina, acido cromoglicico, (nor)-adrenalina, corticosteroidi
Diarrea	loperamide, loperamide-simethicon
Epilessia	vigabatrin, lamotrigina, levetiracetam, lorazepam, midazolam, gabapentin - durante la crisi acuta: 1 x 10 mg diazepam i.v. (solo 1 dose), propofol
Ipertensione arteriosa	- Ace inibitori: lisinopril, enalapril, captopril, ramipril - Calcio-antagonisti: felodipina, nifedipina - ( $\alpha$ -) $\beta$ -bloccanti: atenololo, propranololo, esmololo, metoprololo, bisoprololo, timololo, labetalolo - Antagonisti dell'ATII: candesartan, eprosartan, valsartan, losartan
Malattie cardiovascolari	atropina, digossina, noradrenalina, dopamina, dobutamina, gliceril trinitrato (nitroglicerina), isosorbide dinitrato, isosorbide monoidrato, acido acetilsalicilico, milrinone
Tachicardia/aritmia	$\beta$ -bloccanti, sotalolo, solfato di magnesio. <i>Molti antiaritmici sono porfirinogeni! Tuttavia, aritmie cardiache che mettono a repentaglio la vita devono essere trattate con il farmaco antiaritmico ottimale. Un' attacco acuto di porfiria potrebbe essere trattato con eme-arginato. Vi preghiamo di contattarci immediatamente (vedi i contatti nella carta intestata) per una consulenza che garantisca il trattamento ottimale.</i>
Dislipidemia	simvastatina, pravastatina, rosuvastatina, ezetimibe
Terapia anticoagulante	fenprocumone, eparina (frazionata), rivaroxaban, apixaban, fondaparinux
Diuretici	amiloride, idroclorotiazide, furosemide
Antibiotici	- penicilline: amoxicillina/acido clavulanico, benzil- o fenossimetilpenicillina, piperacillina/tazobactam, - macrolidi: azitromicina, spiramicina - aminoglicosidi: amikacina, gentamicina, tobramicina - cefalosporine: cefuroxima, cefaclor, cefazolina, cefixima, cefpodoxima, ceftazidima, ceftibuten, ceftriaxone - chinoloni: ciprofloxacina, levofloxacina, norfloxacina - carbapenemi: ertapenem, imipenem/cilastatina, meropenem - altri: vancomicina, acido fusidico, teicoplanina, fosfomicina, pentamidina
Fungistatici	amfotericina B, flucitosina, caspofungin, micafungin, anidulafungin
Profilassi per la malaria	<i>Le informazioni sulla compatibilità sono in parte contraddittorie e incomplete. Ci contatti in caso di dubbio. Sono probabilmente compatibili: meflochina, atovaquone/proguanile</i>
Psicofarmaci	levomepromazina, aloperidolo, flufenazina, triazolam, temazepam
Anti-infiammatori	acido acetilsalicilico, paracetamolo, ibuprofene, naprossene, indometacina, buprenorfina, codeina, tramadol, petidina, morfina, fentanil, ossicodone/naloxone, inibitori del TNF- $\alpha$
Insonnia	zolpidem, oxazepam, lorazepam
Anestetici	È possibile richiedere un foglio illustrativo separato più dettagliato - locale: bupivacaina ( $\pm$ adrenalina), levobupivacaina, tetracaina, mepivacaina, prilocaina, ossibuprocaina, lidocaina, artocaina ( $\pm$ adrenalina) per interventi odontoiatrici e di piccola chirurgia - generale: propofol, NO, fentanil, suxametonio, remifentanil, miorilassanti non depolarizzanti
Vaccini	tutte le vaccinazioni sono considerate tollerabili, la vaccinazione antinfluenzale e per il COVID sono raccomandate come misure preventive.
Antidepressivi	citalopram, escitalopram, paroxetina, sali di litio, fluoxetina, venlafaxina, amitriptilina, nortriptilina, mianserina
Salute delle ossa	vitamina D, calcio, bifosfonati, denosumab, teriparatide
Ormoni/sistema endocrino	L-tiroxina, insulina, eritropoietina, cabergolina, corticosteroidi, mineralosteroidi, ACTH, IUD ormonali ( <i>altri contraccettivi ormonali dovrebbero essere evitati!</i> )
Diabete	insulina, metformina, liraglutide, empagliflozin, gliptine (inibitori della DPP-IV), pioglitazone
Oncologia	clorambucile, mephalan, bendamustin, lomustin, metotrexato, citarabina, tutti trattamenti a base di anticorpi (biologici). <i>Vi preghiamo di contattarci per qualsiasi dubbio in modo da garantire un trattamento ottimale.</i>
Tosse/raffreddore comune:	acetilcisteina, codeina, destrometorfano, pseudoefedrina, paracetamolo, acetilsalicilico, acido, vitamina C
Varie	vitamine, mezzi di contrasto radiografici e RM, infusioni di elettroliti e glucosio