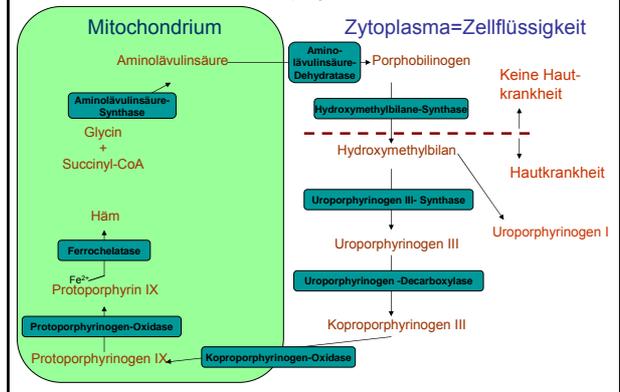


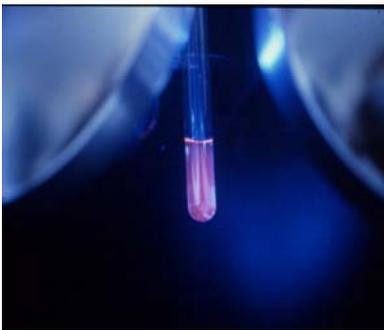
# Hautkrankheiten bei Porphyrie

Elisabeth Minder, Stadtspital Triemli Zurich, Switzerland

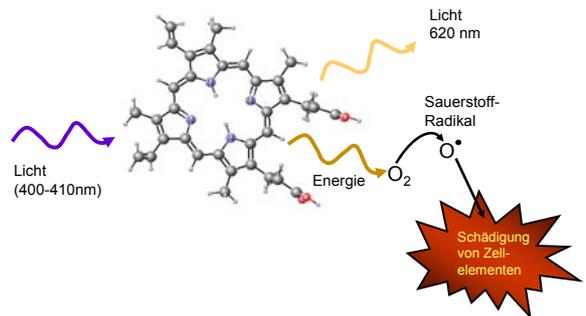
## Hautkrankheit entstehen durch überschüssige Porphyrine



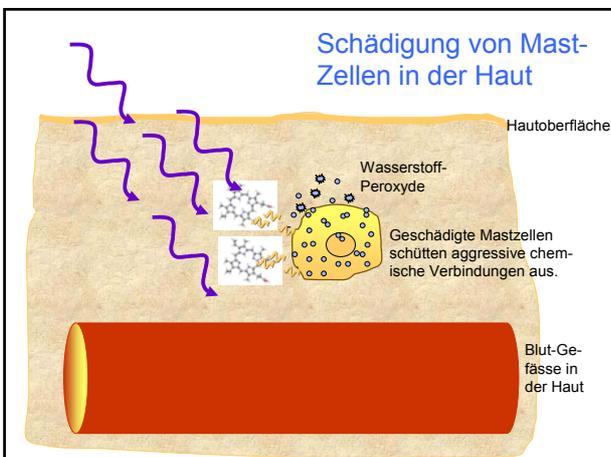
## Die Porphyrine fluoreszieren



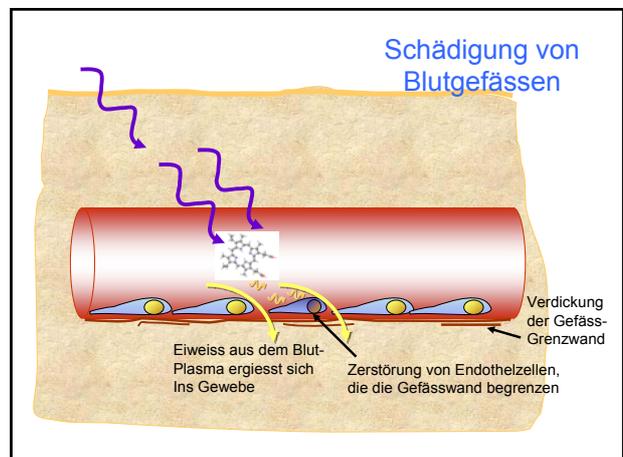
## Porphyrine fangen Licht-Energie ein und produzieren Sauerstoff-Radikale



## Schädigung von Mastzellen in der Haut



## Schädigung von Blutgefässen



## Hautkrankheit: Blasen, verletzte Haut



## Akute schwere Hautschmerzen nach kurzer Sonneneinstrahlung



Schwellung, Rötung,  
Aber vor allem  
SCHMERZEN

## Behandlung: abhängig von der Art der Porphyrrie



Hautblasen:

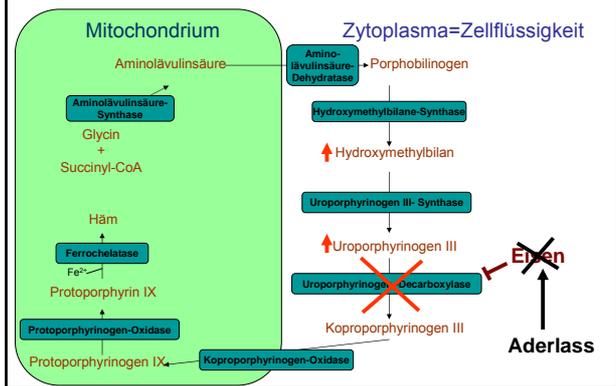
Porphyrria cutanea tarda: Porphyrinstoff-Wechsel normalisieren (Aderlass oder Chloroquin)

**Lichtschutz**

UV-B Behandlung [CUV1647]

## Porphyrria cutanea tarda:

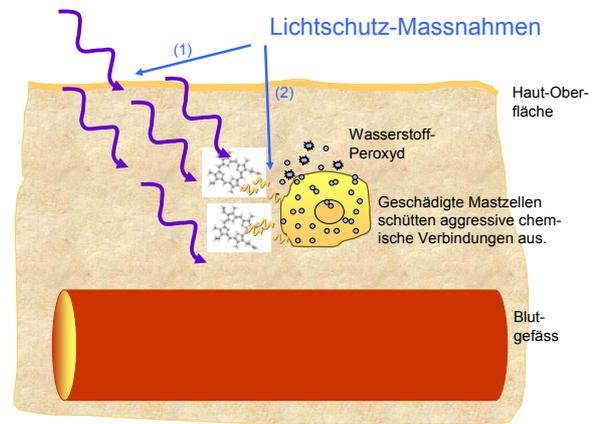
überschüssiges Eisen entfernen

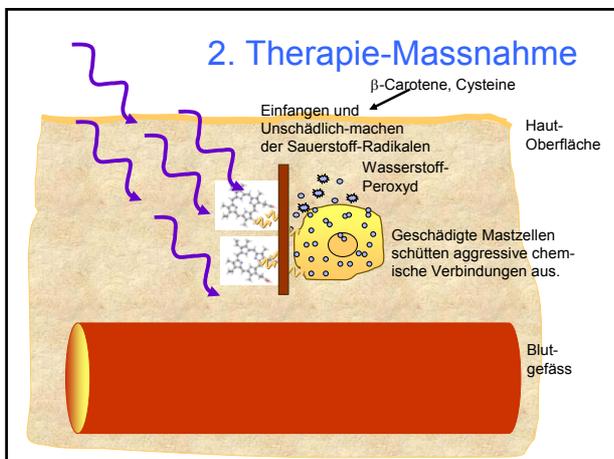
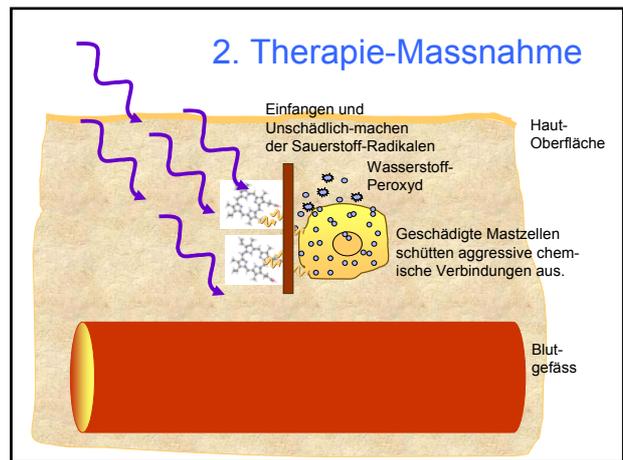
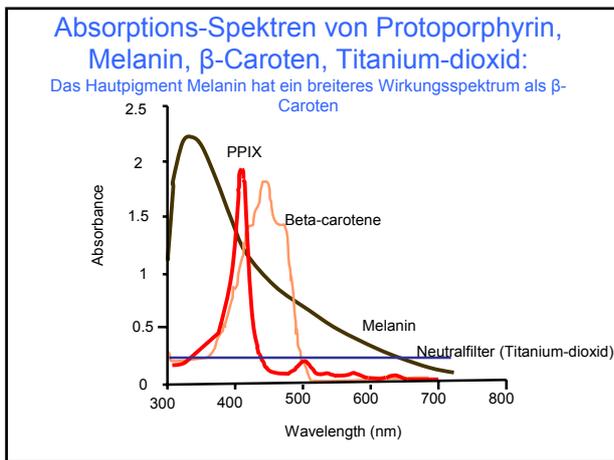
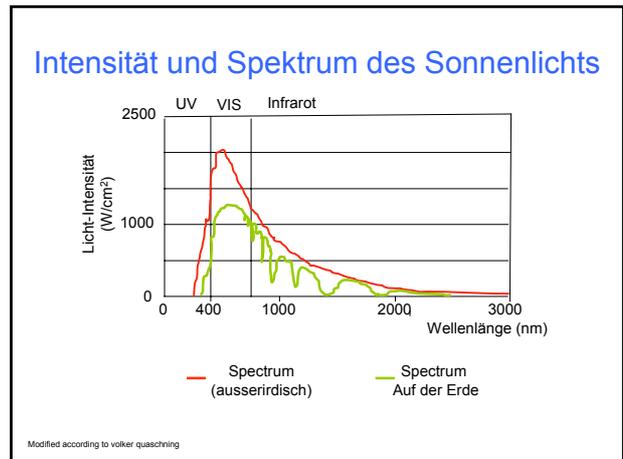
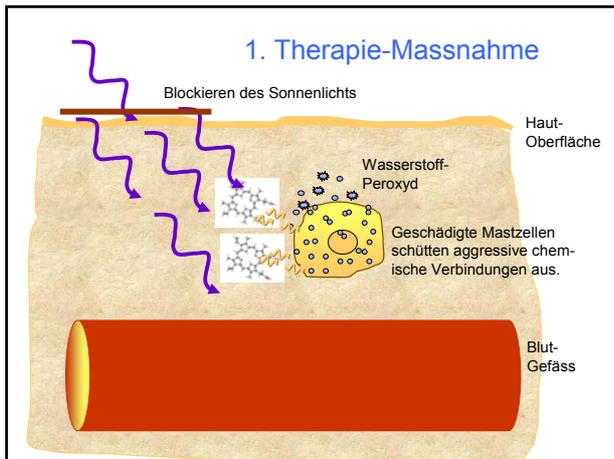


## Lichtschutz

- Lichtschutz in absteigender Wirksamkeit sind
  - geschlossene Räume
  - (dunkle) Kleider, Handschuhe, Hüte mit Krempe
  - Spezielle Fensterfilter (nicht zugelassen bei Autos)
  - Titanium-Dioxid enthaltende Sonnenschutzmittel (z.B. Anthelios XL, Microsun)
- Keine Wirksamkeit haben normale Sonnenschutzmittel (nur gegen UV-Strahlen wirksam)
- Ein konsequenter Lichtschutz kann einen Vitamin D-Mangel auslösen
  - Vorbeugung mit Calcimagon oder Vit-D3 (Rezept kann angefordert werden)

## Lichtschutz-Massnahmen





- ### Zusammenfassung
- Hautkrankheiten bei Porphyrie sind ausgelöst durch
    - die Anhäufung von Porphyrinen und
    - durch Sonnenlicht im sichtbaren Bereich
  - Lichtschutz ist die wirksamste Massnahme Hautschäden zu vermindern
  - Bei PCT wirkt Aderlass und Chloroquin
  - Bei EPP wird eine neue Behandlung untersucht
  - Vitamin-D Mangel kann entstehen und sollte behandelt werden