

## Verträgliche Arzneimittel bei akuten Porphyrien

(akut-intermittierende Porphyrie, *Porphyria variegata*,  
hereditäre Koproporphyrurie)

Anmeldung (Sekretariat):  
Tel. 044 416 32 52  
Fax 044 416 17 62  
[anmeldung.endokrinologie@triemli.zuerich.ch](mailto:anmeldung.endokrinologie@triemli.zuerich.ch)

Dieses Merkblatt ist nicht anwendbar bei HPU (Hämopyrrololactamurie)

### Wichtigste Auslöser von Attacken:

1. Porphyrie-unverträgliche Medikamente
2. Geschlechtshormone (Oestrogen, Progesteron), Prämenstruum
3. Verminderung der Kohlenhydratzufuhr (Fasten, strenge Diät)
4. Infektionen (z.B. Grippe)
5. Alkohol (in grösseren Dosen)
6. (psychischer) Stress

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

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

**Generelle Richtlinien:** Patienten mit akuter Porphyrie sollten in der Regel möglichst wenig Medikamente einnehmen. Bei zwingender Notwendigkeit nur solche, die sich als ungefährlich erwiesen haben. Arzneimittel sollten möglichst als Einzelsubstanzen verabreicht werden. Kombinationspräparate sollten nur appliziert werden, wenn alle Bestandteile verträglich sind. Medikamente, die zu **0%** resorbiert oder zu **0%** hepatisch metabolisiert werden, sind ungefährlich. Jedoch sollten Patienten mit akuten Porphyrien bei wichtigen Indikationen *lege artis* mit verträglichen Medikamenten behandelt werden, wozu dieses Merkblatt beitragen soll. Eine mangelhafte Behandlung ist zu vermeiden. Dazu beraten wir Sie gerne.

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

**Beratung:** siehe Briefkopf

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 Porphyrie-verträgliches Medikament sollte angestrebt werden und die Porphyrinstoffwechselstörung sollte durch wiederholte Messung von Porphobilinogen quantitativ im Urin überwacht werden, da Reaktionen auf Arzneimittel meist mit einer Latenz von mehreren Tagen und nicht perakut, wie bei Allergien, auftreten. Sollte sich ein Porphyrie-Schub entwickeln, kann dieser mit Häm-Arginat (Normosang®) behandelt werden.

Bei **komplexen Behandlungssituationen** wie onkologischen Behandlungen oder Tuberkulose empfehlen wir, mit uns Rücksprache zu nehmen, um eine optimale Therapie zu erreichen.

**Ernährung:** Generell ist eine Ernährung mit regelmässiger Kohlenhydratzufuhr (mind. 2 Mahlzeiten pro Tag) empfehlenswert. In symptomatischen Perioden oder vorbeugend zu Zeiten besonderer Belastung/ resp. bei Patienten mit wiederholten Attacken ist eine kohlenhydratreiche Kost angezeigt, die täglich aufgeteilt auf 5-6 Mahlzeiten ca. 120-200 g Kohlenhydrate enthält, je nach Grösse und Gewicht der Patientin oder des Patienten. Bei Übelkeit oder Inappetenz können die Kohlenhydrate in Form von gesüssten Getränken (mit Traubenzucker oder Zucker gesüsster Tee, Fruchtsäfte, Coca Cola nicht light) eingenommen werden. Bei Bedarf kann nach Aufnahme der Diätanamnese und unter Berücksichtigung spezieller Diäteeigenschaften durch die Ernährungsberatung ein individueller Plan erstellt werden.

**Zur Beachtung:** Diese Liste ist eine Empfehlung auf der Grundlage klinischer Erfahrungen und theoretischer Erkenntnisse. Die Verabreichung von Medikamenten bleibt in der Verantwortung des verordnenden Arztes. Die Autoren übernehmen keine Verantwortung 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. **Im Arzneimittelkompendium und in den Beipackzetteln ist die Medikamenten-verträglichkeit bei akuten Porphyrien meist nicht korrekt abgebildet!**

Weitere Informationen über Verträglichkeit von Medikamenten: <http://www.drugs-porphyria.org/>

### Porphyrie-verträgliche Arzneimittel:

Indikationen:	Medikament (Wirkstoff)
Porphyrieschub	Häm-Arginat 3-4 mg/kg pro Tag; 3-4 Dosen über 3-4 Tage, bei schweren Attacken auch weitere Dosen
Allergische Reaktionen:	Cetirizin, Cromoglicinsäure, (Nor-)Adrenalin, Corticosteroide.
Epileptische Anfälle:	Clonazepam, Vigabatrin, Levetiracetam, Lorazepam, Midazolam, Gabapentin
- Anfallscouperung:	1 x 10 mg Diazepam i.v. (nur 1-fach Dosis), Propofol
Säureblocker:	Ranitidin, Omeprazol, Pantoprazol
Übelkeit, Erbrechen:	Domperidon, Droperidol, Granisetron, Ondansetron, Tropisetron, Metoclopramid
Obstipation, Ileus	Lactulose, Lactitol, Neostigmin, Macrogol & Salze, 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 der Porphyrie von selbst!</i>

**Porphyrie-verträgliche Arzneimittel (Fortsetzung):**

Indikationen:	Medikament (Wirkstoff)
Diarrhoe:	Loperamid, Loperamid-Dimeticon
Hypertonie oder Tachykardie:	
<u>ACE-Hemmer:</u>	Lisinopril, Enalapril, Captopril, Ramipril
<u>Calcium Antagonisten:</u>	Felodipin, Nifedipin
<u>(Alpha-/)Betablocker:</u>	Atenolol, Propranolol, Esmolol, Metoprolol, Bisoprolol, Timolol, Labetalol
<u>AT-II Antagonisten:</u>	Candesartan, Eprosartan, Valsartan, Losartan
Herz-Kreislaufkrankheiten:	Atropin, Digoxin, Adrenalin, Noradrenalin, Dopamin, Dobutamin, Glyceryl Trinitrat (Nitroglycerin), Isosorbid Dinitrat, Isosorbid Monohydrat, Acetylsalizylsäure, Milrinon
Antiarrhythmica	Betablocker, Sotalol, Magnesium-Sulfat, [mässiges Risiko: Ibutilid, Dronedaron]. <i>Viele Antiarrhythmica sind porphyrinogen! Falls die Herzrhythmusstörungen lebensbedrohlich sind, sollten diese jedoch mit dem optimalen Antiarrhythmikum behandelt werden. Ein allfällig dadurch ausgelöster Porphyrieschub kann mit Normosang behandelt werden. Wir bitten, uns möglichst bald zu kontaktieren (s. Briefkopf), damit die bestmögliche Betreuung gewährleistet ist.</i>
Antikoagulantien:	Marcoumar, Heparin, fraktioniertes Heparin, Rivaroxaban, Apixaban, Fondaparinux
Diuretica:	Amilorid, Hydrochlorothiazid, Furosemid, Eplerenon
Infektionen:	
<u>Penicilline:</u>	Amoxicillin, Benzylpenicillin, Phenoxymethylpenicillin, Piperacillin/Tazobactam, Amoxicillin/Clavulansäure (interferiert <i>in-vitro</i> bei der Bestimmung von Aminolävulinsäure im Urin)
<u>Makrolide:</u>	Azithromylin, Spiramycin
<u>Aminoglycoside:</u>	Amikacin, Gentamycin, Netilmycin, Tobramycin
<u>Cephalosporine:</u>	Cefuroxim, Cefaclor, Cefazolin, Cefixime, Cefpodoxime, Ceftazidime, Ceftibuten, Ceftriaxone
<u>Quinolone:</u>	Ciprofloxacin, Levofloxacin, Norfloxacin
<u>Weitere:</u>	Vancomycin, Ertapenem, Fusidinsäure, Imipenem mit Cilastatin, Meropenem, Teicoplanin, Pentamidin, Fosfomycin
<u>Fungostatica/-zide:</u>	Amphotericin B, Flucytosin, Caspofungin, Micafungin, Anidulafungin
<u>Malaria-Prophylaxe:</u>	<i>Angaben über Verträglichkeit sind z.T. widersprüchlich und unvollständig. Wahrscheinlich verträglich sind:</i> Chloroquin, Mefloquin, Atovaquon & Proguanil, Chinin
Psychopharmaka:	Levomepromazin, Haloperidol, Fluphenazine, Triazolam, Temazepam
Schmerz/Antirheumatica:	Acetylsalizylsäure, Paracetamol, Ibuprofen, Naproxen, Flurbiprofen, Indometacin, Buprenorphin, Codein, Tramadol, Pethidin, Morphin, Fentanyl, Oxycodon/Naloxon, TNF-alpha Inhibitoren
Schlaflosigkeit:	Zolpidem, Oxazepam, Lorazepam
Anästhetika:	auf Anfrage hin ausführlicheres separates Merkblatt erhältlich
<u>Lokal:</u>	Bupivacain (± Adrenalin), Levobupivacain, Tetracain, Mepivacain, Prilocain, Oxybuprocain, Lidocain, Articain (± Adrenalin) für zahnärztliche und klein chirurgische Eingriffe
<u>Allgemeine:</u>	Propofol, NO, Fentanyl, Suxamethonium, Remifentanyl, nicht-depolarisierende Muskel-Relaxantien
Impfungen:	alle Impfungen gelten als verträglich, Grippe-Impfung empfohlen
Antidepressiva:	Citalopram, Escitalopram, Paroxetin, Lithiumsalze, Fluoxetin, Venlafaxin, Amitriptylin, Nortriptylin, Mianserin
Knochenstoffwechsel:	Vitamin D, Calcium, Bisphosphonate, Denosumab, Teriparatid
Endokrinologie:	L-Thyroxin, Erythropoietin, Cabergolin, Adrenalin, Dopamin, Dopotamin, alle Corticosteroide und Mineralosteroide, ACTH, Hormonspiralen ( <i>andere hormonelle Antikonzeptiva sind zu vermeiden!</i> )
Diabetes:	Insulin, Metformin, Liraglutide, Empagliflozin, Gliptine (DPP-IV-Hemmer), Pioglitazon
Onkologie:	<i>Diese Liste ist nicht vollständig, da es viele Porphyrie-verträgliche, antineoplastisch wirksame Substanzen gibt, z.B.:</i> Chlorambucil, Mephalan, Bendamustin, Lomustin, Methotrexat, Cytarabine, alle Antikörper-basierten Behandlungen (Biologicals). <i>Wir bitten mit uns Kontakt aufzunehmen, um eine optimale Behandlung zu gewährleisten.</i>
Husten/Erkältung:	Acetylcystein, Codein, Dextromethorphan, Pseudoephedrin, Paracetamol, Acetylsalicylsäure, Vit. C
Varia:	Vitamine, Röntgen- und MRI-Kontrastmittel, Elektrolyt- und Glucose-Infusionen



**ACHTUNG: UNVERTRÄGLICH UND ZU VERMEIDEN:**

Metamizol (Novalgin®)

Sulfamethoxazol/Trimethoprim (Bactrim®)

