

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

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

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

Generelle Richtlinien: Patienten mit akuter Porphyrie sollten möglichst wenig Medikamente einnehmen. Jedoch sollten Patienten mit akuten Porphyrien bei wichtigen Indikationen *lege artis* mit porphyrieverträglichen Medikamenten behandelt werden, wozu dieses Merkblatt beitragen soll. Eine mangelhafte Behandlung ist zu vermeiden. Arzneimittel sollten idealerweise als Einzelsubstanzen verabreicht werden. Bei Kombinationspräparaten muss darauf geachtet werden, dass alle Bestandteile verträglich sind. Medikamente, die zu 0% resorbiert oder zu 0% hepatisch metabolisiert werden, sind porphyrieverträglich.

Notfallnummer ausserhalb regulärer Arbeitszeit:
044 416 56 40

Beratung: Wir beraten Sie gerne. Kontaktaufnahme siehe Briefkopf.

In aussergewöhnlichen klinischen Situationen, z.B. **bei vitaler Bedrohung, soll jedes lebensrettende Medikament gegeben werden**, auch wenn darüber keine Information zur Porphyrieverträglichkeit vorliegt. Ein baldiger Wechsel auf ein porphyrieverträgliches Medikament sollte angestrebt werden. Zudem soll die Porphyrinstoffwechselstörung durch wiederholte Messung von Porphobilinogen quantitativ im Urin überwacht werden, da Reaktionen auf Arzneimittel meist mit einer Latenz von mehreren Tagen und im Gegensatz zu Allergien nicht perakut 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, in Zeiten besonderer Belastung/ resp. bei Patienten mit wiederholten Attacken, ist eine kohlenhydratreiche Kost angezeigt, die täglich aufgeteilt auf 5-6 Mahlzeiten mind. ca. 120-200 g Kohlenhydrate (Menge abhängig von Grösse und Gewicht) enthält. Bei Übelkeit oder Inappetenz können die Kohlenhydrate in Form von gesüssten Getränken (mit Traubenzucker oder Zucker gesüsster Tee, Fruchtsäfte, Coca Cola, Ice Tea o.ä. *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/ Rezeptierung 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! Aus diesem Grund ist die Rücksprache mit uns dringend empfohlen bevor ein Medikament, das nicht in der Liste steht, verabreicht wird.**

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
Übelkeit, Erbrechen:	Domperidon, Droperidol, Granisetron, Ondansetron, Tropisetron, Metoclopramid
Obstipation:	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>
Säureblocker:	Omeprazol, Pantoprazol, Lansoprazol

Porphyrie-verträgliche Arzneimittel (Fortsetzung):

Indikationen:	Medikament (Wirkstoff)
Allergische Reaktionen:	Cetirizin, Cromoglicinsäure, (Nor-)Adrenalin, Corticosteroide.
Epileptische Anfälle:	Vigabatrin, Lamotrigin, Levetiracetam, Lorazepam, Midazolam, Gabapentin
- Anfallscouperung:	1 x 10 mg Diazepam i.v. (nur 1-fach Dosis), Propofol
Diarrhoe:	Loperamid, Loperamid-Dimeticon
<i>Art. Hypertonie:</i>	
ACE-Hemmer:	Lisinopril, Enalapril, Captopril, Ramipril
Calcium Antagonisten:	Felodipin, Nifedipin
(Alpha-/)Betablocker:	Atenolol, Propranolol, Esmolol, Metoprolol, Bisoprolol, Timolol, Labetalol
AT-II Antagonisten:	Candesartan, Eprosartan, Valsartan, Losartan
Herz-Kreislaufkrankheiten:	Atropin, Digoxin, Adrenalin, Noradrenalin, Dopamin, Dobutamin, Glyceryl Trinitrat (Nitroglycerin), Isosorbid Dinitrat, Isosorbid Monohydrat. Acetylsalizylsäure, Milrinon
Tachykardie/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 Häm-Arginat behandelt werden. Wir bitten, uns unverzüglich zu kontaktieren (s. Briefkopf), um die bestmögliche medizinische Behandlung zu gewährleisten.</i>
Dyslipidämie	Simvastatin, Pravastatin, Rosuvastatin, Ezetimibe
Antikoagulantien:	Marcoumar, Heparin, fraktioniertes Heparin, Rivaroxaban, Apixaban, Fondaparinux
Diuretica:	Amilorid, Hydrochlorothiazid, Furosemid, Eplerenon
<i>Antibiotika:</i>	
Penicilline:	Amoxicillin, Benzylpenicillin, Phenoxymethylpenicillin, Piperacillin/Tazobactam, Amoxicillin/Clavulansäure (interferiert <i>in-vitro</i> bei der Bestimmung von Aminolävulinsäure im Urin)
Makrolide:	Azithromyzin, Spiramycin
Aminoglycoside:	Amikacin, Gentamycin, Netilmycin, Tobramycin
Cephalosporine:	Cefuroxim, Cefaclor, Cefazolin, Cefixime, Cefpodoxime, Ceftazidime, Ceftibuten, Ceftriaxone
Quinolone:	Ciprofloxacin, Levofloxacin, Norfloxacin
Weitere:	Vancomycin, Ertapenem, Fusidinsäure, Imipenem mit Cilastatin, Meropenem, Teicoplanin, Pentamidin, Fosfomycin
Fungostatica/-zide:	Amphotericin B, Flucytosin, Caspofungin, Micafungin, Anidulafungin
Malaria-Prophylaxe:	<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
<i>Anästhetika:</i>	auf Anfrage hin ausführlicheres separates Merkblatt erhältlich
Lokal:	Bupivacain (± Adrenalin), Levobupivacain, Tetracain, Mepivacain, Prilocain, Oxybuprocain, Lidocain, Articain (± Adrenalin) für zahnärztliche und kleinchirurgische Eingriffe
Allgemeine:	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, Doputamin, alle Corticosteroide und Mineralosteroide, ACTH, Hormonspiralen (<i>andere hormonelle Antikonzepтива 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