

## Merkblatt Arzneimittel bei akuten Porphyrien

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

Anmeldung (Sekretariat):  
Tel. 044 416 79 51  
Fax 044 416 56 49  
www.triemli.ch

**Dieses Merkblatt ist nicht geeignet für Personen mit HPU**

Prof. Dr. Elisabeth Minder  
Fachärztin  
Direktwahl 044 416 5090 (Mo und Fr)  
[elisabeth.minder@triemli.zuerich.ch](mailto:elisabeth.minder@triemli.zuerich.ch)

Wichtigste Auslöser von Attacken:

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

Dr. Michèle Nydegger  
Oberärztin  
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 keine Medikamente einnehmen. Bei absoluter 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.

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 im Urin überwacht werden. Sollte sich ein Porphyrie-Schub entwickeln, kann dieser mit Normosang behandelt werden. Reaktionen auf Arzneimittel treten mit einer Latenz von mehreren Tagen auf, und nicht perakut wie Allergien. Bei komplexen Behandlungssituationen wie Krebsbehandlung oder Tuberkulose empfehlen wir mit uns Rücksprache zu nehmen, um eine optimale Therapie zu erreichen.

**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 der Patientin oder des Patienten. 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: siehe Briefkopf

Weitere Informationen über verträgliche Medikamente: <http://www.drugs-porphyria.org/>  
<http://www.porphyria-europe.com/03-drugs/selecting-drugs.asp> („safe list“);

**Arzneimittel, die bei den akuten Porphyrien als ungefährlich gelten (nur Substanznamen):**

***Achtung: Im Arzneimittelkompendium ist die Medikamentenverträglichkeit bei akuten Porphyrien meist nicht korrekt abgebildet.***

Indikationen: Medikament (Beispiel mit Handelsnamen in Klammern)

|                         |  |
|-------------------------|--|
| Allergische Reaktionen: | Cetirizin, Cromoglicinsäure, Ranitidin, Adrenalin, Corticosteroide.  |
| Epileptische Anfälle:   | Gabapentin, Clonazepam, Vigabatrin, Levetiracetam, Lorazepam, Midazolam (nicht repetitiv)  |
| - Anfallscoupiierung:   | 1 x 10 mg Diazepam i.v. (nur 1-fach Dosis), Propofol   |
| Säureblocker:           | Ranitidin, Omeprazol, Pantoprazol  |
| Übelkeit, Erbrechen:    | Domperidon, Droperidol, Chlorpromazin, Granisetron, Ondansetron, Tropisetron, Propofol   |
| Obstipation, Ileus,     | 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 von selbst!</i> |
| Diarrhoe:               | Loperamid  |

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

**Achtung:** Im Arzneimittelkompendium ist die Medikamentenverträglichkeit bei akuten Porphyrrien meist nicht korrekt abgebildet.

Indikationen: \_\_\_\_\_ Medikament (Beispiel mit Handelsnamen in Klammern)

Hypertonie und Tachykardie:

ACE-Hemmer: Lisinopril, Enalapril, Captopril,

Calcium Antagonisten: Felodipin, Nifedipin

(Alpha-/)Betablocker: Atenolol, Propranolol, Esmolol, Metoprolol, Bisoprolol, Timolol, Labetalol

[In einer akuten Attacke, die meist mit Hypertonie verbunden ist, wirkt die Kombination Betablocker und Chlorpromazin günstig. Cave: Orthostase].

Angiotensin II Antagonisten: Candesartan, Eprosartan, Valsartan.

Herz-Kreislaufkrankheiten: Atropin, Digoxin, Adrenalin, Noradrenalin, Dopamin, Dobutamin, Glyceryl trinitrat (Nitroglycerin), Isosorbid Dinitrat, Isosorbid Monohydrat. Acetylsalizylsäure (ASS Cardio)

Diuretica: Amilorid, Hydrochlorothiazid, Furosemid.

Infektionen:

Penicilline: Amoxicillin, Benzylpenicillin, Phenoxymethylpenicillin, Piperacillin/Tazobactam, Amoxicillin/Clavulansäure (interferiert *in-vitro* bei der Bestimmung von Aminolävulinsäure im Urin).

Makrolide: Azithromyzin

Aminoglycoside: Amikacin, Gentamycin, Netilmycin, Tobramycin.

Cephalosporine: Cefuroxim, Cefotaxim, Cefaclor, Cefazolin, Cefixime, Cefotaxime, Cefpodoxime, Ceftazidime, Cefibuten, Ceftriaxone, Cefuroxime

Quinolone: Ciprofloxacin, Levofloxacin, Norfloxacin

Weitere: Vancomycin, Ertapenem, Fusidinsäure, Imipenem mit Cilastatin, Meropenem, Teicoplanin, Pentamidin.

Fungostatica/-zide: Amphotericin B, Flucytosin, Caspofungin, Micafungin, Anidulafungin

Malaria-Prophylaxe: *Angaben über Verträglichkeit sind z.T. widersprüchlich und unvollständig. Im Folgenden werden die früheren Angaben des Südafrikanischen Porphyrrie-Zentrums wiedergegeben, die dank der grossen Zahl von Patienten mit Porphyria variegata und Malaria im eigenen Land über grosse klinische Erfahrung verfügen:*

Chloroquin, Mefloquin, Atovaquon & Proguanil, Chinin

Psychosen, Angst- und Erregungszustände: Levomepromazin, Haloperidol, Fluphenazine, Chlorpromazin, Triazolam, Temazepam.

Schmerz: Acetylsalizylsäure, Paracetamol, Ibuprofen, Naproxen, Flurbiprofen, Indometacin, Buprenorphin, Codein, Tramadol, Pethidin, Morphin, Fentanyl z.B. Fentanyl-Mepha® Matrixpflaster, Oxycodon/Naloxon

Schlaflosigkeit: Oxazepam, Lorazepam

Anästhetika: s.a. unter <http://www.porphyrria-europe.com/> > common prescribing problems > anaesthesia

Lokal: Bupivacain ( evt. mit Adrenalin), Levobupivacain. Tetracain, Mepivacain, Prilocain, Oxybuprocain, Lidocain und Articain für zahnärztliche und kleinchirurgische Eingriffe

Allgemeine: Propofol, Stickoxid, Fentanyl, Suxamethonium, Remifentanyl, nicht-depolarisierende Muskel-Relaxantien

Impfungen: Grippe-Impfung empfohlen, alle Impfungen gelten als verträglich.

Antidepressiva: Lithiumsalze, Fluoxetin, Venlafaxin, Amitriptylin, Nortriptylin, Mianserin, Maprotilin.

Osteoporose/Knochenstoffwechsel: Vitamin D; Biphosphonate (z.B. Alendronat)

Hormone: Elthroxin, Erythropoietin, Adrenalin, Dopamin, Doputamin, alle Corticosteroide, z.B. Hydrocortison, Methylprednisolon, ACTH

Diabetes: Insulin, Metformin

Husten/Erkältung: Acetylcystein, Codein, Dextromethorphan, Pseudoephedrin.

Varia: Antikoagulantien (Marcoumar, Heparin, fraktioniertes Heparin, Rivaroxaban), Vitamin-Präparate. Kontrastmittel.