

## Merkblatt Arzneimittel bei akuten Porphyrrien

### **(Akut-intermittierende Porphyrie, Porphyria variegata, Hereditäre Koproporphyrrie)**

- Wichtigste Auslöser von Symptomen:
1. Medikamente
  2. Hormone (Oestrogen, Progestagen)
  3. Verminderung der Kalorienzufuhr (Fasten, strenge Diät)
  4. Infektionen (z.B. Grippe)
  5. Alkohol (in grösseren Dosen)

#### 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 nach Möglichkeit in Form von Einzelsubstanzen verabreicht werden. Kombinationspräparate nur, wenn alle Bestandteile als verträglich bekannt sind. In aussergewöhnlichen klinischen Situationen, z.B. bei vitaler Bedrohung, kann es notwendig werden, Medikamente zu geben, über die keine Information vorliegt. Ein baldiger Wechsel auf ein sicheres Medikament sollte angestrebt werden und die Porphyrinstoffwechselstörung sollte durch wiederholte Messung von Porphobilinogen quantitativ überwacht werden. Reaktionen auf Arzneimittel treten mit einer Latenz von mehreren Tagen auf.

#### 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. 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 Diät Eigenschaften 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: Frau Prof Dr. med. E. Minder  
Chefärztin Zentrallabor  
Stadtspital Triemli  
Birmensdorferstrasse 497  
8063 Zürich

Tel. 044/466 23'20  
Fax 044/466'27'09  
Email: [elisabeth.minder@triemli.stzh.ch](mailto:elisabeth.minder@triemli.stzh.ch)  
[www.triemli.ch](http://www.triemli.ch)

Weitere Informationen: <http://www.porphyrria-europe.com> ; <http://www.drugs-porphyrria.org/>

**Arzneimittel, die bei den akuten Porphyrrien als ungefährlich gelten:**

<u>Indikationen:</u>	<u>Medikament (Beispiel mit Handelsnamen in Klammern)</u>
Allergische Reaktionen:	Cetirizin (Zyrtec), Cromoglicinsäure (Lomudal), Dexchlorpheniramin (Polaramin), Adrenalin, Corticosteroide.
Epileptische Anfälle:	Gabapentin (Neurontin), Clonazepam (Rivotril), Vigabatrin (Sabril)
- Anfallscouperung:	1 x 10 mg Diazepam (Valium) i.v. (nur 1-fach Dosis)
Übelkeit, Erbrechen:	Scopolamin, Cyclizine (Marzine), Domperidon (Motilium), Droperidol (Dehydrobenzperidol), Chlorpromazin (Largactil)
Hypertonie und Tachykardie:	<u>ACE-Hemmer:</u> Lisinopril (Corpril, Lisitril, Lisopril, Prinil, Tobicor, Zestril), Enalapril (Acepril, Elpradil, Enalapril, Enatec, Epril, Reniten, Vascor), [Kalzium-Antagonisten kontraindiziert] <u>Betablocker u.a.:</u> Atenolol (Tenormin), Propranolol (Inderal, Betaprol) [In einer akuten Attacke wirkt die Kombination Betablocker und Chlorpromazin günstig. Cave: Orthostase], Labetalol (Trandate).
Diuretica:	Bumetamid (Burinex), Amilorid (Midamor), Hydrochlorothiazid (Esidrex), Furosemid (Lasix)
Infektionen:	<u>Penicilline:</u> Amoxicillin, Ampicillin, Benzathinpenicillin, Cloxacillin, Phenoxy-methylpenicillin. <u>Aminoglycoside:</u> Amikacin, Gentamycin, Kanamycin, Netilmycin, Streptomycin, Tobramycin. <u>Cephalosporine:</u> Cefoxitin, Cefuroxim, Cefotaxim). <u>Weitere:</u> Vancomycin, Augmentin.
Herz-Kreislaufkrankheiten:	Atropin (Atropine Dispersa, Skiatropin) Digitalispräparate (Digoxin), Procain (Pronestyl), Adrenalin, Glyceryl trinitrat (Nitroglycerin), Isosorbid Dinitrat (Isoket), Isosorbid Monohydrat (Corangin). Dopamin, Dobutamin, Adrenalin.
Obstipation, Ileus:	Loperamid (Immodium), Neostigmin (Prostigmin)
Psychosen, Angst- und Erregungszustände:	Levomepromazin (Nozinan), Haloperidol (Haldol), Fluphenazine (Dapotum), Perphenazine (Trilafon), Chlorpromazin (Largactil), Triazolam (Halcion), Temazepam (Normison).
Schmerz:	Acetylsalizylsäure (z.B. Aspirin, Aspegic), Paracetamol (z.B. Dafalgan), Ibuprofen (z.B. Brufen), Naproxen (Apranax, Naprosyn, Proxen), Flurbiprofen (Froben, Ocuflur), Indometacin (z.B. Bonidon, Confortid, Indocid), Buprenorphin (Temgesic), Codein (Paracodin, Codein Knoll, Tricodein Solco), Pethidin (Centralgin, Pethidin Amino, Pethidin Streuli), Morphin
Schlaflosigkeit:	Oxazepam (Seresta), Lorazepam (Temesta)
Lokalanästhetikum:	Procain (Syntocain), Bupivacain (Carbostesin, Carbostesin-Adrenalin): maximal 10 ml der 5 mg/ml Lösung], Levobupivacain (Chirocain): maximal 10 ml der 5 mg/ml Lösung.
Impfungen:	Grippe-Impfung empfohlen, alle Impfungen gelten als zulässig.
Antidepressiva:	Lithiumsalze, Fluoxetin (Fluctine).
Husten/Erkältung:	Acetylcystein (Fluimucil), Codein (Codein, Makatussin), Dextromethorphan (Bexin), Pseudoephedrin (Otrinol).
Varia:	Antikoagulantien (Marcoumar, Heparin, fraktioniertes Heparin), Vitamin-Präparate, Corticosteroide z.B. Triamzinolon (Kenacort), Dexamethason (Milibicorten), Synacthen, Insulin, Metformin (z.B. Glucophage).

Eim/13.02.2006