

Verträgliche Arzneimittel bei akuten Porphyrien

(akute intermittierende Porphyrie, *Porphyria variegata*,
hereditäre Koproporphyrie)

Dieses Merkblatt ist nicht anwendbar bei HPU (Hämopyrrololactamurie)

Wichtigste Auslöser von Attacken:

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

Generelle Richtlinien: PatientInnen mit einer akuten Porphyrie sollten möglichst wenig Medikamente einnehmen. Dennoch sollten sie gemäss Indikation *lege artis* mit porphyieverträglichen Medikamenten behandelt werden, wozu dieses Merkblatt beitragen soll. Arzneimittel sollten idealerweise als Einzelsubstanzen verabreicht werden. Bei Kombinationspräparaten soll darauf geachtet werden, dass alle Bestandteile porphyieverträglich sind. Alle Arzneimittel, die zu **0%** resorbiert oder zu **0%** hepatisch metabolisiert werden, sind porphyieverträglich.

Bei **komplexen Behandlungssituationen** wie onkologischen Behandlungen oder Infektionen (z.B. Tuberkulose) empfehlen wir, mit uns Rücksprache zu nehmen, um trotz Porphyrie eine optimale Therapie zu erreichen.

Bei einer **vitalen Bedrohung darf ein lebensrettendes Medikament gegeben werden**, auch wenn keine Information über die Porphyieverträglichkeit vorliegt. In diesem Fall soll ein baldiger Wechsel auf ein porphyieverträgliches Medikament angestrebt werden. Zudem empfehlen wir, den Porphyrinstoffwechsel durch wiederholte Messungen von Porphobilinogen quantitativ aus dem lichtgeschützten Spot-Urin zu überwachen, da Reaktionen auf Arzneimittel meist mit einer Latenz von mehreren Tagen und, im Gegensatz zu Allergien, nicht perakut auftreten. Sollten sich Symptome eines Porphyrie-Schubes entwickeln, bitten wir um unverzügliche Kontaktaufnahme, um das optimale diagnostische und therapeutische Vorgehen zu besprechen.

Ernährung: Generell ist eine Ernährung mit regelmässiger Kohlehydratzufuhr (mind. 2 Mahlzeiten pro Tag) empfehlenswert. Während symptomatischen Phasen oder auch vorbeugend, zum Beispiel in Zeiten besonderer Belastung oder bei PatientInnen mit wiederholten Attacken, ist eine kohlenhydrateiche Kost angezeigt, mit einer Verteilung von je nach Körpermassen mind. 120-200g Kohlenhydraten auf 5-6 Mahlzeiten pro Tag (die Menge ist abhängig von Körpergrösse und Gewicht). 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.

Beratung: Wir beraten Sie oder Ihren Arzt/ Ihre Ärztin gerne. Kontaktaufnahme siehe Briefkopf.

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 AutorInnen 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 Medikamentenverträglichkeit 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 ev. mehr |
| Übelkeit, Erbrechen: | Droperidol, Granisetron, Ondansetron, Tropisetron, Metoclopramid |
| Obstipation: | Lactulose, Lactitol, Neostigmin, Macrogol & Salze, rectal-applizierte Substanzen, die nicht resorbiert werden. Eine schwere Obstipation ist eines der typischen Symptome eines akuten Porphyrieschubs. Die Obstipation verschwindet nach einer erfolgreichen Behandlung der Porphyrie von selbst! |
| Säureblocker: | Omeprazol, Pantoprazol, Lansoprazol |

Schweizerisches Referenzzentrum für Porphyrien
Stadtspital Zürich, Triemli
Abteilung für Endokrinologie, Diabetologie,
Porphyrie & klin. Ernährung
Haus 2, Stock O
Birmensdorferstrasse 497
8063 Zürich

Anmeldung/ Porphyriefachpflege:
Andrea Bayer
Tel. 044 416 50 90
Fax 044 416 17 62
porphyrie@stadtspital.ch

Leitung:
Dr. med. Anna Minder
Leitende Ärztin
Sekretariat 044 416 32 52
anna.minder@stadtspital.ch

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

Notfallnummer ausserhalb regulärer Arbeitszeit:
044 416 56 40

Porphyrie-verträgliche Arzneimittel (Fortsetzung):

| Indikationen: | Medikament (Wirkstoff) |
|------------------------------|--|
| Allergische Reaktionen: | Cetirizin, Cromoglicinsäure, (Nor-)Adrenalin, Corticosteroide. |
| Epileptische Anfälle: | Vigabatrin, Lamotrigin, Levetiracetam, Lorazepam, Midazolam, Gabapentin |
| - Anfallscouplerung: | 1 x 10 mg Diazepam i.v. (nur 1-fach Dosis), Propofol |
| Diarrhoe: | Loperamid, Loperamid-Simeticon |
| <i>Art. Hypertonie:</i> | |
| ACE-Hemmer: | Lisinopril, Enalapril, Captopril, Ramipril |
| (Alpha-/)Betablocker: | Atenolol, Propranolol, Esmolol, Metoprolol, Bisoprolol, Timolol, Labetalol |
| AT-II Antagonisten: | Candesartan, Eprosartan, Valsartan, Losartan |
| Herz-Kreislauferkrankheiten: | Atropin, Digoxin, Adrenalin, Noradrenalin, Dopamin, Dobutamin, Glyceryl Trinitrat (Nitroglycerin), Isosorbid Dinitrat, Isosorbid Monohydrat. Acetylsalizylsäure, Milrinon |
| Tachykardie/Antiarrhythmica: | Betablocker, Sotalol, Magnesium-Sulfat. |
| | <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 |
| <i>Antibiotika:</i> | |
| Penicilline: | Amoxicillin, Benzylpenicillin, Phenoxymethylpenicillin, Piperacillin/Tazobactam, Amoxicillin/Clavulansäure |
| Makrolide: | Azithromycin, Spiramycin |
| Aminoglycoside: | Amikacin, Gentamycin, Tobramycin |
| Cephalosporine: | Cefuroxim, Cefaclor, Cefazolin, Cefixime, Cefpodoxime, Ceftazidime, Ceftibuten, Ceftriaxone |
| Quinolone: | Ciprofloxacin, Levofloxacin, Norfloxacin |
| Weitere: | Vancomycin, Ertapenem, Fusidinsäure, Imipenem/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. Bitte um Kontaktaufnahme. Wahrscheinlich verträglich sind: Atovaquon/Proguanil</i> |
| Psychopharmaka: | Levomepromazin, Haloperidol, Fluphenazine, Triazolam, Temazepam |
| Schmerz/Antirheumatica: | Acetylsalizylsäure, Paracetamol, Ibuprofen, Naproxen, Indometacin, Buprenorphin, Codein, Tramadol, Pethidin, Morphin, Fentanyl, Oxycodon/Naloxon, Nalbuphin, TNF-alpha Inhibitoren |
| Schlaflosigkeit: | Melatonin, Zolpidem, Oxazepam, Lorazepam |
| Anästhetika: | <i>bitte bei grösseren chirurgischen Eingriffen um präoperative Kontaktaufnahme zur optimalen Operationsplanung</i> |
| Lokal: | Bupivacain (\pm Adrenalin), Levobupivacain. Tetracain, Mepivacain, Prilocain, Oxybuprocain, Lidocain, Articain (\pm Adrenalin) für zahnärztliche und kleinchirurgische Eingriffe |
| Allgemeine: | Propofol, NO, Fentanyl, Suxamethonium, Remifentanyl, Atracurium, Mivacurium, Vecuronium, Rocuronium, Cisatracurium |
| Impfungen: | <i>alle Impfungen gelten als verträglich, Grippe- und COVID-Impfung präventiv empfohlen</i> |
| 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 Antikonzeptiva sind zu vermeiden!</i>) |
| Diabetes: | Insulin, Metformin, Liraglutide, Empagliflozin, Linagliptin, Saxagliptin, Sitagliptin, Vildagliptin Pioglitazon |
| Schwangerschaft/Geburt: | Schwangerschaftsvitamine, Eisen, Atosiban, Oxytocin, Tranexamsäure |
| Onkologie: | <i>Chlorambucil, Mephalan, Bendamustin, Lomustin, Methotrexat, Cytarabine, alle Antikörper-basierten Behandlungen (Biologicals). Wir bitten mit uns Kontakt aufzunehmen, um eine optimale Behandlung zu gewährleisten.</i> |
| Husten/Erkältung: | Acetylcystein, Codein, Dextromethorphan, Pseudoephedrin, Paracetamol, Acetylsalizylsäure, Vit. C |
| Varia: | Vitamine, Röntgen- und MRI-Kontrastmittel, Eisen-, Elektrolyt- und Glucose-Infusionen |