

Médicaments compatibles lors de porphyries aiguës

(porphyrie aiguë- intermittente, porphyrie variegata, coproporphyrrie héréditaire)

Cette fiche d'informations ne s'applique pas à l'HPU (hémopyrrolactamurie).

Principaux déclencheurs de crises:

1. médicaments incompatibles avec une porphyrie aiguë
2. hormones sexuelles (œstrogènes, progestatifs), prémenstruations
3. réduction de la consommation de glucides (jeûne, régime strict)
4. infections (p. ex. grippe)
5. l'alcool (en quantités importantes)
6. stress (psychique)

Secrétariat:
 Tél. 044 416 32 52
 Fax 044 416 17 62

Anmeldung.endokrinologie@triemli.zuerich.ch

Dr. med. Anna Minder
 Médecin-chef, cheffe du service porphyrie
 Secrétariat: 044 416 32 52
 anna.minder@triemli.zuerich.ch

Renseignements pour les problèmes périopératoires:

Dr. med. Michèle Nydegger
 Médecin-chef
 Direct 044 416 52 48

michele.nydegger@triemli.zuerich.ch

En cas d'urgences en dehors des heures normales de travail: 044 416 56 40

Règles directrices générales : Les patients atteints de porphyrie aiguë devraient prendre le moins de médicaments possible. Cependant, en cas de nécessité, les patients doivent être traités *lege artis* avec des médicaments qui se sont révélés inoffensifs, ce à quoi cette brochure devrait contribuer. Si possible, les médicaments devraient être administrés sous forme de substances individuelles et les préparations combinées ne devraient être administrées que si tous les composants sont inoffensifs. Tous les médicaments qui sont résorbés à 0 % ou métabolisés à 0 % par le foie sont autorisés.

Conseil : Nous sommes là pour vous aider. N'hésitez pas à nous contacter.

Dans des situations cliniques exceptionnelles, par exemple **lors de menace vitale, tout médicament nécessaire pour sauver la vie doit être administré**, même si aucune information concernant la porphyrie n'est disponible. Il faut ensuite trouver rapidement une alternative avec un médicament compatible avec la porphyrie et surveiller le métabolisme de la porphyrie par des mesures répétées du porphobilinogène dans l'urine, car les réactions aux médicaments se produisent habituellement avec une latence de plusieurs jours et non immédiatement comme dans les allergies. Si une crise de porphyrie se produit, elle peut être traitée avec de l'arginate hémique (Normosang®).

Dans **des situations de traitement complexes**, telles que les traitements oncologiques ou la tuberculose, nous vous recommandons de nous consulter afin d'obtenir une thérapie optimale.

Nutrition : En général, il est recommandé de suivre un régime alimentaire avec un apport régulier en glucides (au moins 2 repas par jour). Un régime riche en glucides est indiqué en période symptomatique ou comme mesure préventive lors de stress ou en cas de crises répétées; il doit comprendre environ 120-200 g de glucides par jour, répartis en 5-6 repas, selon la taille et le poids du patient. En cas de nausées ou d'inappétence, les glucides peuvent être pris sous forme de boissons sucrées (thé sucré au dextrose ou au sucre, jus de fruits, Coca Cola normal). Si nécessaire, un plan individuel peut être établi par un nutritionniste en tenant compte de l'anamnèse alimentaire et des particularités nutritionnelles.

ATTENTION : Cette liste est une recommandation basée sur l'expérience clinique et les connaissances théoriques. L'administration des médicaments demeure la responsabilité du médecin prescripteur. Les auteurs déclinent toute responsabilité en cas d'erreurs, de divergences d'opinion ou d'effets secondaires résultant de l'utilisation de cette liste. Nous recommandons fortement que l'usage de médicaments soit limité à ce qui est absolument nécessaire. **Dans le compendium des médicaments et dans les notices d'emballage, la compatibilité des médicaments en cas de porphyrie aiguë n'est pas toujours indiquée correctement! Pour cette raison, il est fortement recommandé de nous consulter avant d'administrer tout médicament qui ne figure pas sur la liste.**

Informations complémentaires au sujet de la compatibilité des médicaments: <http://www.drugs-porphyrria.org/>

Médicaments compatibles en cas de porphyrie:

Indications	Médicament (substance)
Crise de porphyrie:	Arginate d'hémine (Normosang®) 3-4 mg/kg par jour ; 3-4 doses sur 3-4 jours. En cas de crises sévères, des doses supplémentaires peuvent être administrées.
Nausée, vomissement:	Dropéridol, Granisétron, Ondansétron, Tropisétron, Métoclopramide
Constipation, iléus:	Lactulose, Lactitol, Néostigmine, Macrogol et sels, substances appliquées par voie rectale qui ne sont pas résorbées. La constipation sévère est l'un des symptômes typiques d'une crise aiguë de porphyrie. La constipation disparaît d'elle-même après un traitement efficace de la porphyrie!
Anti-acide:	Oméprazole, Pantoprazole, Lansoprazole, Ranitidine
Réactions allergiques:	Cétirizine, Acide Cromoglicique, (Nor-)Adrénaline, Corticostéroïdes
Epilepsie	Vigabatrine, Lamotrigine, Lévétiracétam, Lorazépam, Midazolam, Gabapentine
Crise d'épilepsie (convulsive)	1 x 10 mg Diazépam i.v. (une seule dose), Propofol

<i>Diarrhées:</i>	<i>Lopéramide, Lopéramide-Siméticone</i>
<i>Hypertension</i> <i>Inhibiteurs de l'ECA</i>	<i>Lisinopril, Enalapril, Captopril, Ramipril</i>
<i>Antagonistes du calcium</i>	<i>Félodipine, Nifédipine</i>
<i>(Alpha-/β)-bloquants</i>	<i>Aténolol, Propranolol, Esmolol, Métoprolol, Bisoprolol, Timolol, Labétalol</i>
<i>ARA-II/ Sartans</i>	<i>Candésartan, Eprosartan, Valsartan, Losartan</i>
<i>Maladies cardio-vasculaires</i>	<i>Atropine, Digoxine, (Nor-) Adrénaline, Dopamine, Dobutamine, Trinitrate de glycéryle, (Nitroglycérine), Dinitrate d'isosorbide, mononitrate d'isosorbide, Acide acétylsalicylique, Milrinone</i>
<i>Tachycardie/</i> <i>Antiarythmiques</i>	<i>Bêta-bloquants, Sotalol, Sulfate de magnésium. Plusieurs antiarythmiques sont porphyrinogènes! Si des troubles du rythme cardiaque mettent la vie en danger, il faut les traiter avec l'agent antiarythmique optimal. Si une crise de porphyrie se déclenche suite à ce traitement elle peut être traitée avec du Normosang®. Veuillez nous contacter dès que possible (cf en-tête), afin de garantir les meilleurs soins possibles.</i>
<i>Dyslipidémie:</i>	<i>Simvastatine, Pravastatine, Rosuvastatine, Ezétimibe</i>
<i>Anticoagulants:</i>	<i>Marcoumar, Héparine, Héparine fractionnée, Rivaroxaban, Apixaban, Fondaparinux</i>
<i>Diurétiques:</i>	<i>Amiloride, Hydrochlorothiazide Furosémide, Eplérénone</i>
<i>Infections:</i> <i>Antibiotiques:</i> <i>Pénicilline</i>	<i>Amoxicilline, Benzylpénicilline, Phénoxyéthylpénicilline, Pipéracilline/ Tazobactam, Amoxicilline/ Acide clavulanique (interfère in vitro avec l'analyse de l'acide aminolévulinique dans l'urine)</i>
<i>Macrolides:</i>	<i>Azithromicine, Spiramycine</i>
<i>Aminoglycosides</i>	<i>Amikacine, Gentamycine, Tobramycine</i>
<i>Céphalosporines:</i>	<i>Cefuroxime, Cefaclor, Cefazoline, Cefixime, Cefpodoxime, Ceftazidime, Ceftributen, Ceftriaxone</i>
<i>Quinolones:</i>	<i>Ciprofloxacine, Lévofloxacine, Norfloxacine</i>
<i>Autres:</i>	<i>Vancomycine, Ertapénème, Acide fusidique, Imipénème avec Cilastatine, Méropenem, Teicoplanin, Pentamidine, Fosfomycine</i>
<i>Fongistatiques/-cides:</i>	<i>Amphotéricine B, Flucytosine, Caspofungine, Micafungine, Anidulafungine</i>
<i>Prophylaxie de la Malaria:</i>	<i>Les informations sur la compatibilité sont en partie contradictoires et incomplètes. Probablement compatibles: Méfloquine, Atovaquone & Proguanil,</i>
<i>Médicaments psychotropes:</i>	<i>Lévomépromazine, Halopéridol, Fluphénazine, Triazolam, Témazépam</i>
<i>Douleurs/Antirhumatismeux:</i>	<i>Acide acétylsalicylique, Paracétamol, Ibuprofène, Naproxène, Flurbiprofène, Indométacine, Buprénorphine, Codéine, Tramadol, Péthidine, Morphine, Fentanyl, Oxycodon/Naloxon, Inhibiteurs du TNF alpha</i>
<i>Insomnie:</i>	<i>Zolpidem, Oxazépam, Lorazépam</i>
<i>Anesthésiques</i>	<i>Une brochure séparée plus détaillée est disponible sur demande</i>
<i>Locaux:</i>	<i>Bupivacaïne (± Adrénaline), Lévo-bupivacaïne. Tétracaïne, Mèpivacaïne, Prilocaine, Oxybuprocaine, Lidocaïne, Articaïne (± Adrénaline) pour les interventions dentaires et chirurgicales mineures</i>
<i>Généraux:</i>	<i>Propofol, NO, Fentanyl, Suxaméthonium, Rémifentanyl, relaxants musculaires non dépolarisants</i>
<i>Vaccins:</i>	<i>tous les vaccins sont considérés inoffensifs, la vaccination antigrippale est recommandée</i>
<i>Antidépresseurs:</i>	<i>Citalopram, Escitalopram, Paroxétine, Lithium, Fluoxétine, Venlafaxine, Amitriptyline, Nortriptyline, Miansérine</i>
<i>Métabolisme osseux:</i>	<i>Vitamine D, Calcium, Bisphosphonates, Dénosumab, Tériparatide</i>
<i>Endocrinologie:</i>	<i>L-Thyroxine, Erythropoïétine, Cabergoline, (Nor-) Adrénaline, Dopamine, Dobutamine, tous les Corticostéroïdes et Minéralocorticoïdes ACTH, stérilets à hormones (les autres contraceptifs hormonaux sont à éviter!)</i>
<i>Diabète:</i>	<i>Insuline, Metformine, Liraglutide, Empagliflozine, Gliptine, Pioglitazone</i>
<i>Oncologie:</i>	<i>Cette liste n'est pas complète, car il existe de nombreux médicaments antinéoplasiques efficaces et tolérés par la porphyrie, p. ex : Chlorambucil, Méphalan, Bendamustine, Lomustine, Méthotrexate, Cytarabine, tous les</i>



	<i>traitements à base d'anticorps (biologiques). Nous vous prions de bien vouloir nous contacter pour assurer un traitement optimal.</i>
<i>Toux/ Refroidissements:</i>	<i>Acétylcystéine, Codéine, Dextrométhorphane, Pseudoéphédrine, Paracétamol, Acide acétylsalicylique, Vit C</i>
<i>Divers :</i>	<i>Vitamines, produits de contraste lors de CT scan ou d't IRM, perfusions d'électrolytes et de glucose.</i>