

## Verträgliche Arzneimittel bei akuten Porphyrien

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

Anmeldung (Sekretariat):  
Tel. 044 416 79 50  
Fax 044 416 79 99  
[www.triemli.ch](http://www.triemli.ch)

### Dieses Merkblatt ist nicht anwendbar bei HPU

Wichtigste Auslöser von Attacken:

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

Prof. Dr. Elisabeth Minder  
Fachärztin  
Direktwahl 044 416 50 90 (Mo und Fr)  
[elisabeth.minder@triemli.zuerich.ch](mailto:elisabeth.minder@triemli.zuerich.ch)

Dr. Michèle Nydegger  
Oberärztin  
Direktwahl 044 416 52 48  
[michele.nydegger@triemli.zuerich.ch](mailto:michele.nydegger@triemli.zuerich.ch)

Notfallnummer ausserhalb regulärer  
Arbeitszeit: 044 416 56 40

**Generelle Richtlinien:** Patienten mit akuter Porphyrie sollten in der Regel möglichst wenig Medikamente einnehmen. Bei zwingender 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. Jedoch sollten Patienten mit akuten Porphyrien bei wichtigen Indikationen *lege artis* mit verträglichen Medikamenten behandelt werden, wozu dieses Merkblatt beitragen soll. Eine mangelhafte Behandlung ist zu vermeiden. Dazu beraten wir sie gerne.

**Beratung:** siehe Briefkopf

Weitere Informationen über Verträglichkeit von Medikamenten: <http://www.drugs-porphyria.org/>

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, da Reaktionen auf Arzneimittel meist mit einer Latenz von mehreren Tagen auftreten und nicht perakut wie Allergien. Sollte sich ein Porphyrie-Schub entwickeln, kann dieser mit Häm-Arginat (Normosang®) behandelt werden. 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 Diäteneigenschaften 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. **Im Arzneimittelkompendium und Beipackzetteln ist die Medikamentenverträglichkeit bei akuten Porphyrien meist nicht korrekt abgebildet!**

### Arzneimittel, die bei den akuten Porphyrien als verträglich gelten (nur Substanznamen):

Indikationen: Medikament (Beispiel mit Handelsnamen in Klammern)

Porphyrieschub	Normosang 3-4 mg/kg pro Tag; 3-4 Dosen über 3-4 Tage, bei schweren Attacken auch weitere Dosen
Allergische Reaktionen:	Cetirizin, Cromoglicinsäure, Adrenalin, Corticosteroide.
Epileptische Anfälle:	Gabapentin, Clonazepam, Vigabatrin, Levetiracetam, Lorazepam, Midazolam
- Anfallscouperung:	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



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

<u>Indikationen:</u>	Medikament (Beispiel mit Handelsnamen in Klammern)
Obstipation, Ileus,	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 Porphyrrieschubs. Die Obstipation verschwindet nach einer erfolgreichen Behandlung der Porphyrrie von selbst!</i>
Diarrhoe:	Loperamid, Loperamid-Dimeticon
Hypertonie und Tachykardie:	
<u>ACE-Hemmer:</u>	Lisinopril, Enalapril, Captopril,
<u>Calcium Antagonisten:</u>	Felodipin, Nifedipin
<u>(Alpha-/)Betablocker:</u>	Atenolol, Propranolol, Esmolol, Metoprolol, Bisoprolol, Timolol, Labetalol
<u>Angiotensin II Antagonisten:</u>	Candesartan, Eprosartan, Valsartan, Losartan.
Herz-Kreislaufkrankheiten:	Atropin, Digoxin, Adrenalin, Noradrenalin, Dopamin, Dobutamin, Glyceryl trinitrat (Nitroglycerin), Isosorbid Dinitrat, Isosorbid Monohydrat. Acetylsalizylsäure (ASS Cardio), Milrinon
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 Antiarrhythmica behandelt werden. Ein allfällig dadurch ausgelöster Porphyrrieschub kann mit Normosang behandelt werden. Wir bitten uns möglichst bald zu kontaktieren (s. Briefkopf), damit die bestmögliche Betreuung gewährleistet ist.</i>
Diuretica:	Amilorid, Hydrochlorothiazid, Furosemid, Eplerenon.
Infektionen:	
<u>Penicilline:</u>	Amoxicillin, Benzylpenicillin, Phenoxymethylpenicillin, Piperacillin/Tazobactam, Amoxicillin/Clavulansäure (interferiert <i>in-vitro</i> bei der Bestimmung von Aminolävulinsäure im Urin).
<u>Makrolide:</u>	Azithromylin, Spiramycin
<u>Aminoglycoside:</u>	Amikacin, Gentamycin, Netilmycin, Tobramycin.
<u>Cephalosporine:</u>	Cefuroxim, Cefaclor, Cefazolin, Cefixime, Cefpodoxime, Ceftazidime, Ceftibuten, Ceftriaxone,
<u>Quinolone:</u>	Ciprofloxacin, Levofloxacin, Norfloxacin
<u>Weitere:</u>	Vancomycin, Ertapenem, Fusidinsäure, Imipenem mit Cilastatin, Meropenem, Teicoplanin, Pentamidin.
<u>Fungostatica/-zide:</u>	Amphotericin B, Flucytosin, Caspofungin, Micafungin, Anidulafungin
<u>Malaria-Prophylaxe:</u>	<i>Angaben über Verträglichkeit sind z.T. widersprüchlich und unvollständig. Im Folgenden werden die früheren Angaben des Südafrikanischen Porphyrriezentrum wiedergegeben, die dank der grossen Zahl von Patienten mit Porphyrria variegata und Malaria im eigenen Land über grosse klinische Erfahrung verfügen:</i> Chloroquin, Mefloquin, Atovaquon & Proguanil, Chinin
Psychosen, Angst- und Erregungszustände:	Levomepromazin, Haloperidol, Fluphenazine, Chlorpromazin, Triazolam, Temazepam.
Schmerz/Antirheumatica:	Acetylsalizylsäure, Paracetamol, Ibuprofen, Naproxen, Flurbiprofen, Indometacin, Buprenorphin, Codein, Tramadol, Pethidin, Morphine, Fentanyl z.B. Fentanyl-Mepha® Matrixpflaster, Oxycodon/Naloxon, TNF-alpha Inhibitoren.
Schlaflosigkeit:	Zolpidem, Oxazepam, Lorazepam
Anästhetika:	s.a. unter <a href="http://www.porphyrria-europe.com/">http://www.porphyrria-europe.com/</a> > common prescribing problems > anaesthesia
<u>Lokal:</u>	Bupivacain ( evt. mit Adrenalin), Levobupivacain. Tetracain, Mepivacain, Prilocain, Oxybuprocain, Lidocain und Articain (evt. kombiniert mit Adrenalin) für zahnärztliche und klein chirurgische Eingriffe
<u>Allgemeine:</u>	Propofol, Stickoxid, Fentanyl, Suxamethonium, Remifentanyl, nicht-depolarisierende Muskel-Relaxantien
Impfungen:	Grippe-Impfung empfohlen, alle Impfungen gelten als verträglich.
Antidepressiva:	Citalopram, Escitalopram, Paroxetin, Lithiumsalze, Fluoxetin, Venlafaxin, Amitriptylin, Nortriptylin, Mianserin,.
Osteoporose/Knochenstoffwechsel:	Vitamin D; Biphosphonate (z.B. Alendronat), Calcium
Hormone:	Elthroxin, Erythropoietin, Adrenalin, Dopamin, Doputamin, alle Corticosteroide, z.B. Hydrocortison, Methylprednisolon, ACTH
Diabetes:	Insulin, Metformin, Pioglitazon
Krebs:	<i>Diese Liste ist nicht vollständig, da es viele Porphyrrie-verträgliche, antineoplastisch wirksame Substanzen gibt, z.B.:</i> Chlorambucil, Mephalan, Bendamustin, Lomustin, Methotrexat, Cytarabine, alle Antikörper-basierten Behandlungen. <i>Wir bitten mit uns Kontakt aufzunehmen, um eine optimale Behandlung zu gewährleisten.</i>
Husten/Erkältung:	Acetylcystein, Codein, Dextromethorphan, Pseudoephedrin, Paracetamol, Acetylsalicylsäure, Vitamin C.
Varia:	Antikoagulantien (Marcoumar, Heparin, fraktioniertes Heparin, Rivaroxaban), Vitamine, Kontrastmittel, Elektrolyt- und Glucose-Infusionen.