

Médicaments compatibles lors de porphyries aiguës (porphyrie aiguë- intermittente, porphyrie variegata, coproporphyrurie héréditaire)

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

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)

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 l'activité de la porphyrie par des mesures répétées du porphobilinogène dans les urines protégées contre la lumière, car les réactions aux médicaments se produisent avec une latence de plusieurs jours et non instantanément comme dans les allergies. En cas de symptômes d'une crise de porphyrie, nous vous prions de nous contacter immédiatement pour discuter l'approche diagnostique et thérapeutique optimale.

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).

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-porphyria.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. <i>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 !</i>
Antiacide	Oméprazole, Pantoprazole, Lansoprazole, Ranitidine

Centre Suisse de référence des porphyries
Stadtspital Zürich, Triemli
Abteilung für Endokrinologie, Diabetologie, Porphyrie & klin. Ernährung
Haus 2, Stock O
Birmensdorferstrasse 497
8063 Zürich

Contact/ soins spécialisés pour la porphyrie :
Andrea Bayer
Tél. 044 416 50 90
Fax 044 416 17 62
porphyrie@stadtspital.ch

Cheffe du service porphyrie
Dr. med. Anna Minder
Secrétariat: 044 416 32 52
anna.minder@stadtspital.ch

Renseignements pour les problèmes périopératoires :
Dr. med. Michèle Nydegger
Médecin-cheffe
Direct 044 416 52 48
michele.nydegger@tstadtspital.ch

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

Réactions allergiques	Cétirizine, Acide Cromoglicique, (Nor-)Adrénaline, Corticostéroïdes
Epilepsie Crise d'épilepsie (convulsive)	Vigabatrine, Lamotrigin, Lévétiracétam, Lorazépam, Midazolam, Gabapentine 1 x 10 mg Diazépam i.v. (une seule dose), Propofol
Diarrhées	Lopéramide, Lopéramide-Siméticone
Hypertension Inhibiteurs de l'ECA	Lisinopril, Enalapril, Captopril, Ramipril
Antagonistes du calcium	Félodipine, Nifédipine
(Alpha-/) bêta-bloquants	Aténolol, Propranolol, Esmolol, Métoprolol, Bisoprolol, Timolol, Labétalol
ARA-II/ Sartans	Candésartan, Eprosartan, Valsartan, Losartan
Maladies cardio-vasculaires	Atropine, Digoxine, (Nor-) Adrénaline, Dopamine, Dobutamine, Trinitrate de glycéryle, (Nitroglycérine), Dinitrate d'isosorbide, mononitrate d'isosorbide, Acide acétylsalicylique, Milrinone
Tachycardie/ Antiarythmiques	Bêta-bloquants, Sotalol, Sulfate de magnésium. <i>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>
Dyslipidémie	Simvastatine, Pravastatine, Posuvastatine, Ezétimibe
Anticoagulants	Marcoumar, Héparine, Héparine fractionnée, Rivaroxaban, Apixaban, Fondaparinux
Diurétiques	Amiloride, Hydrochlorothiazide Furosémide, Eplérénone
Infektions Antibiotiques	
- Pénicillines	- Amoxicilline, Benzylpénicilline, Phénoxyéthylpénicilline, Pipéracilline/ Tazobactam, Amoxicilline/ acide clavulanique
- Macrolides	- Azithromicine, Spiramycine
- Aminoglycosides	- Amikacine, Gentamycine, Tobramycine
- Céphalosporines	- Cefuroxime, Cefaclor, Cefazoline, Cefixime, Cefpodoxime, Ceftazidime, Ceftibuten, Ceftriaxone
- Quinolones	- Ciprofloxacine, Lévofloxacine, Norfloxacine
- Autres	- Vancomycine, Ertapénème, Acide fusidique, Imipénème avec Cilastatine, Méropenem, Teicoplanin, Pentamidine, Fosfomycine
Fongistatiques/-cides	Amphotéricine B, Flucytosine, Caspofungine, Micafungine, Anidulafungine
Prophylaxie de la Malaria	<i>Les informations sur la compatibilité sont en partie contradictoires et incomplètes. Probablement compatibles : Atovaquone & Proguanil</i>
Médicaments psychotropes	Lévomépromazine, Halopéridol, Fluphénazine, Triazolam, Témazépam
Douleurs/ Antirhumatismaux	Acide acétylsalicylique, Paracétamol, Ibuprofen, Naproxen, Flurbiprofen, Indométacin, Buprénorphine, Codéine, Tramadol, Péthidine, Morphine, Fentanyl, Oxycodon/Naloxon, Nalbuphine, inhibiteurs du TNF alpha
Insomnie	Mélatonine, Zolpidem, Oxazépam, Lorazépam
Anesthésiques	<i>En cas des interventions chirurgicales majeures, veuillez nous contacter avant l'opérateur pour une préparation optimale afin d'éviter un crise de porphyrie</i>
Locaux	Bupivacaïne (± Adrénaline), Lévobupivacaïne. Tétracaïne, Mèpivacaïne, Prilocaine, Oxybuprocaïne, Lidocaïne, Articaïne (± Adrénaline) pour les interventions dentaires et chirurgicales mineures
Généraux	Propofol, NO, Fentanyl, Suxaméthonium, Réfifentanyl, Atracurium, Mivacurium, Vécuronium, Rocuronium, Cisatracurium
Vaccins	<i>Tous les vaccins sont considérés inoffensifs, la vaccination antigrippale est recommandée</i>
Antidépresseurs	Citalopram, Escitalopram, Paroxétine, Lithium, Fluoxétine, Venlafaxine, Amitriptyline, Nortriptyline, Miansérine
Métabolisme osseux	Vitamine D, Calcium, Bisphosphonates, Dénosumab, Tériparatide
Endocrinologie :	L-Thyroxine, Erythropoïétine, Cabergoline, (Nor-) Adrénaline, Dopamine, Dobutamine, tous les Corticostéroïdes et Minéralocorticoïdes ACTH, stérilets à hormones <i>(les autres contraceptifs hormonaux sont à éviter!)</i>
Diabète	Insuline, Metformine, Liraglutide, Empagliflozine, Linagliptine, Saxagliptine, Sitagliptine, Vildagliptine, Pioglitazone
Grossesse/ naissance	Vitamines, Fer, Atosiban, Oxytocine, Acide tranexamique
Oncologie	<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 traitements à base d'anticorps (biologiques). Nous vous prions de bien vouloir nous contacter pour assurer un traitement optimal.</i>
Toux/ Refroidissements	Acétylcystéine, Codéine, Dextrométhorphan, Pseudoéphédrine, Paracétamol, Acide acétylsalicylique, Vitamine C
Divers	Vitamines, produits de contraste lors de CT scan ou d'IRM, perfusions d'électrolytes, de fer et de glucose