

## Verträgliche Arzneimittel bei akuten Porphyrien

(akute intermittierende Porphyrie, Porphyria variegata, hereditäre Koproporphyrurie)

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 porphyrieverträglichen Medikamenten behandelt werden, wozu dieses Merkblatt beitragen soll. Arzneimittel sollten idealerweise als Einzelsubstanzen verabreicht werden. Bei Kombinationspräparaten soll darauf geachtet werden, dass alle Bestandteile porphyrieverträglich sind. Alle Arzneimittel, die zu **0%** resorbiert oder zu **0%** hepatisch metabolisiert werden, sind porphyrieverträglich.

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 Porphyrieverträglichkeit vorliegt. In diesem Fall soll ein baldiger Wechsel auf ein porphyrieverträgliches 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 kohlenhydratreiche 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 <b>nicht</b> resorbiert werden. <i>Eine schwere Obstipation ist eines der typischen Symptome eines akuten Porphyrieschubs. Die Obstipation verschwindet nach einer erfolgreichen Behandlung der Porphyrie von selbst!</i>
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](mailto:porphyrie@stadtspital.ch)

Leitung:  
Dr. med. Anna Minder  
Leitende Ärztin  
Sekretariat 044 416 32 52  
[anna.minder@stadtspital.ch](mailto:anna.minder@stadtspital.ch)

Speziell perioperative Fragestellungen:  
Dr. med. Michèle Nydegger  
Oberärztin m.e.V.  
Direktwahl 044 416 52 48  
[michele.nydegger@stadtspital.ch](mailto: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
- Anfallscouperung:	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-Kreislaufkrankheiten:	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:	Azithromylin, 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
<i>Anästhetika:</i>	<i>bitte bei grösseren chirurgischen Eingriffen um präoperative Kontaktaufnahme zur optimalen Operationsplanung</i>
Lokal:	Bupivacain (± Adrenalin), Levobupivacain, Tetracain, Mepivacain, Prilocain, Oxybuprocain, Lidocain, Articain (± 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:	Chlorambucil, Mephalan, Bendamustin, Lomustin, Methotrexat, Cytarabine, alle Antikörperbasierten Behandlungen (Biologicals). <i>Wir bitten mit uns Kontakt aufzunehmen, um eine optimale Behandlung zu gewährleisten.</i>
Husten/Erkältung:	Acetylcystein, Codein, Dextromethorphan, Pseudoephedrin, Paracetamol, Acetylsalicylsäure, Vit. C
Varia:	Vitamine, Röntgen- und MRI-Kontrastmittel, Eisen-, Elektrolyt- und Glucose-Infusionen