

# Medikamente bei Akuter Hepatischer Porphyrrie

Grand Round des Zentrums Innere Medizin, MHH, 05.07.2004

Aktualisiert: 6. August 2010

Prof. Dr. med. Dirk O. Stichtenoth, Klinische Pharmakologie, MHH

## PORPHYRINOGENITÄT VON MEDIKAMENTEN

### Mechanismen

- Depletion „Häm-Pool“
  - CYP-Induktion
  - CYP-Zerstörung
  - Häm N-Alkylierung
- Direkte Wirkung auf Häm-Synthese
  - Hemmung von UP-D, PBG-D
  - Induktion ALA-S

## ERMITTLUNG DER PORPHYRINOGENITÄT

### 1. Experimentelle Testsysteme

Hinweise, keine Gewissheit!

### 2. Klinische Erfahrungen

Probleme:

- Geringe Fallzahlen
- Interindividuelle Variabilität  
(Krankheitsaktivität, Andere Auslöser, Komorbidität, Dosis + Dauer)
- Intraindividuelle Variabilität  
(Krankheitsaktivität, Andere Auslöser, Komorbidität, Dosis + Dauer)

### 3. Klassifikation

- Sicher
- Unsicher
  - Widersprüchliche klinische Erfahrungen
  - Experimentell porphyrinogen, klinisch?
  - Nachgewiesene Auslöser von Porphyrrie-Attacken

## **EMPFEHLUNGEN ZU EINZELNEN MEDIKAMENTEN BEI PORPHYRIE**

- European Porphyria Initiative (EPI) and European Porphyria NETwork (EPNET)  
<http://www.porphyria-europe.com/03-drugs/selecting-drugs.asp>
- American Porphyria Foundation  
(<http://www.porphyriafoundation.com/testing-and-treatment/drug-safety-in-acute-porphyria>)

## **EMPFEHLUNGEN ZUR GABE VON MEDIKAMENTEN MIT UNZUREICHENDEN/WIDERSPRÜCHLICHEN ERFAHRUNGEN**

- Strengste Indikationsstellung
- Klinische Kontrolle + Monitoring von:
  - Aminolävulinsäure (ALS)
  - Porphobilinogen (PBG)
  - Porphyrineim Urin vor und in erster Woche nach Therapiebeginn

## **WEITERE BERATUNG**

Prof. Dr. med. Manfred O. Doss, Postfach 1220, D-35002 Marburg  
Homepage: <http://www.doss-porphyrie.de>