

« **Bonnes pratiques en cas d'urgence** »

:: **Porphyrie hépatique aiguë**

Synonymes :

Crise aiguë neuroviscérale de porphyrie hépatique
Porphyrie Aiguë Intermittente (PAI)
Coproporphyrie Héritaire (CH)
Porphyrie Variegata (PV)

Définitions :

Les porphyries hépatiques aiguës sont des maladies héréditaires métaboliques monogéniques, autosomiques dominantes, liées à un déficit de l'une des enzymes de la biosynthèse de l'hème.

Les porphyries hépatiques aiguës sont des pathologies à manifestations neurologiques variées à l'origine de situations d'urgence graves et incluent :

- la **Porphyrie Aiguë Intermittente** (PAI) ;
- la **Coproporphyrie Héritaire** (CH) ;
- la **Porphyrie Variegata** (PV).

La PV et la CH peuvent présenter une symptomatologie mixte cutanée et/ou neurologique.

Pour en savoir plus :

Orphanet

Fiche Maladie : www.orpha.net

Menu

<u>Fiche de régulation pour le SAMU</u>	<u>Fiche pour les urgences hospitalières</u>
<u>Synonymes</u>	<u>Problématiques en urgence</u>
<u>Mécanisme</u>	<u>Recommandations en urgence</u>
<u>Risques particuliers en urgence</u>	<u>Orientation</u>
<u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u>	<u>Précautions médicamenteuses</u>
<u>Pièges</u>	<u>Précautions anesthésiques</u>
<u>Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière</u>	<u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u>
<u>En savoir plus</u>	<u>Don d'organes</u>
	<u>Numéros en cas d'urgence</u>
	<u>Ressources documentaires</u>

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Crise aiguë neuroviscérale de porphyrie hépatique
Porphyrie Aiguë Intermittente (PAI)
Coproporphyrine Héritaire (CH)
Porphyrie Variegata (PV)

Mécanismes

Déficit constitutif d'une enzyme intervenant dans la synthèse de l'hème et responsable d'une surproduction hépatique de précurseurs de la biosynthèse de l'hème.

Risques particuliers en urgence

- Symptômes neuro-végétatifs : syndrome douloureux abdominal intense (signe cardinal), nausées, vomissement, HTA, tachycardie, hypersudation
- Signes neurologiques centraux : trouble de la conscience, convulsions, troubles psychiatriques
- Signes neurologiques périphériques : déficit moteur progressant vers les ceintures, signes sensitifs (paresthésies, douleurs...), parfois : urines couleur « porto »

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Administration chronique d'arginate-d'hémine
- Antalgiques de la classe des morphiniques
- Traitement hormonal bloqueur de l'ovulation

Pièges

- **Médicaments contre-indiqués** : liste sur www.porphyria-europe.com
- Se méfier des signes neurologiques mêmes minimes (gravité), des troubles hydro-électrolytiques (hyponatrémie < 130mm/L)

Particularité de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- Morphine IV (antalgique de référence), apport glucidique
- Contre-indications : barbituriques, sulfamides ...
- Médicaments autorisés : morphine, fentanyl, étomidate, succinylcholine, vécuronium, atracurium - voir liste des médicaments autorisés/contre-indiqués en annexe
- Pas de traitement spécifique avant l'hospitalisation
- Orientation : service d'urgence
- Réanimation en cas de signes neurologiques

En savoir plus

www.porphyria-europe.com

Centre Français des Porphyries : 01 47 60 63 34 (Hôpital Louis-Mourier, Colombes)

www.porphyrie.net

www.drugs-porphyria.org et **annexe**

www.orphanet-urgences.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Dans 80% des cas, jeune femme de 15 à 45 ans et en période prémenstruelle.

- Symptômes neuro-végétatifs : syndrome douloureux abdominal :

Ecarter une urgence médicale ou chirurgicale (appendicite, colique néphrétique, hépatique, pancréatite, péritonite, infarctus...) par l'interrogatoire, l'examen clinique et une imagerie complémentaire.

Evoquer une crise de porphyrie aiguë hépatique devant un **épisode douloureux abdominal intense inexpliqué** : douleurs intenses, continues ou paroxystiques, diffuses, sans localisation prédominante, associées à des douleurs lombaires ou à des irradiations vers les membres inférieurs, des nausées puis des vomissements pouvant entraîner des troubles hydro-électrolytiques importants et une constipation tenace, alternant parfois avec des épisodes de diarrhée.

A l'examen : abdomen souple, apyrexie en dehors des cas où la porphyrie est déclenchée par une infection.

Parfois, myalgies, tachycardie, HTA, hypersudation (souvent sans fièvre) : atteinte du système nerveux neurovégétatif.

- Symptômes neurologiques centraux ou périphériques :

L'atteinte neurologique est le plus souvent déclenchée ou aggravée par des thérapeutiques inadaptées, administrées en l'absence de diagnostic.

Le syndrome neurologique est très hétérogène et peut affecter les systèmes nerveux périphérique et/ou central :

- Paralysies : parésies discrètes d'un petit groupe musculaire (extenseurs des doigts centraux de la main à l'instar de la paralysie saturnine) ou paralysies ascendantes flasques des membres avec troubles sensitifs subjectifs intenses et amyotrophie ;

- Myalgies, parésies, crises convulsives fréquemment liées à une hyponatrémie évoquant un syndrome de Sécrétion Inappropriée d'Hormone Antidiurétique (SIADH) et souvent traitées par les barbituriques (molécules porphyrinogéniques par excellence).

- Symptômes psychiatriques :

Polymorphes : troubles de l'humeur (irritabilité, émotivité, syndrome dépressif et anxiété majeure).

Plus rarement tableau psychiatrique aigu (hallucinations auditives ou visuelles, désorientation, état confusionnel, bouffées délirantes).

Toute atteinte du système nerveux implique l'hospitalisation en service de réanimation,

car ces manifestations peuvent être fatales (atteinte bulbaire, paralysie respiratoire)

ou comporter des risques de séquelles motrices sévères.

Recommandations en urgence

▶ Recommandations générales

**Contactez le Centre Français des Porphyries (CFP) :
01 47 60 63 34
(Hôpital Louis-Mourier, Colombes)**

▶ Situation d'urgence

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques de gravité :

- Intensité du syndrome douloureux abdominal
- Poussée hypertensive
- Complications neurologiques (à rechercher initialement et à réévaluer bi-quotidiennement)
- Complications hydroélectrolytiques (ionogramme à la recherche d'une hyponatrémie type SIADH)
- Complication rénale : insuffisance rénale chronique

■ Explorations en urgence :

Rechercher une élévation dans les urines des précurseurs : acide δ aminolévulinique ALA et porphobilinogène PBG (le dosage des porphyrines urinaires est inutile). Fig 1

- Si les précurseurs sont normaux, il ne s'agit pas d'une crise de porphyrie aiguë et il faut rechercher une autre étiologie.
- Si les précurseurs sont très élevés ($>x10N$), la crise aiguë de porphyrie est certaine.

***Ce dosage est disponible dans pratiquement tous les CHU en France.
Sinon il suffit d'adresser un échantillon des urines en envoi postal express au
Centre Français des Porphyries (www.porphyrie.net).***

Le diagnostic de crise aiguë de porphyrie impose l'hospitalisation du patient en urgence.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

La crise aiguë de porphyrie est une urgence médicale métabolique
à traiter en milieu hospitalier disposant d'un service de **réanimation médicale**.

Dès que le diagnostic est évoqué et sans attendre le résultat des dosages urinaires d'ALA et de PBG, il convient de mettre en place aux urgences le traitement symptomatique et de vérifier l'absence de complications neurologiques

Le traitement symptomatique n'empêche pas l'apparition des complications neurologiques.

Contactez le Centre Français des Porphyries (CPF) :
www.porphyrie.net

Éliminer les facteurs déclenchants : alcool, oestrogènes, médicaments porphyrinogéniques.

www.porphyria-europe.com/www.drugs-porphyrin.org - annexes

Certains patients, en particulier atteints de PAI (Porphyrie Aiguë Intermittente), présentent des formes récurrentes de cette maladie et ont reçu de nombreuses injections d'arginate d'hémine, qui ont pour conséquence une altération parfois majeure du réseau veineux périphérique, rendant très difficile la perfusion.

Traitement symptomatique

- **Rechercher et éliminer des causes déclenchantes.**
- **Prendre en charge la douleur : antalgique morphinique**
Morphine : 1 injection sous-cutanée 10mg toutes les 4 heures jusqu'à sédation de la douleur).
<http://porphyria.eu/en/content/pain-management-acute-porphyria>
- **Prendre en charge l'anxiété : neuroleptique sédatif**
Chlorpromazine : 50-100 mg/24h ou Cyamémazine : 100/200 mg/24h).
- **En cas de vomissements : antagoniste des récepteurs 5HT3**
Ondansétron : 1 ampoule 8mg en IV lente.
- **Réhydratation et correction des désordres électrolytiques** en particulier en cas d'hyponatrémie.

Traitement étiopathogénique :

- Instaurer un **apport glucidique important** :
G5 en perfusion 300 à 400 g/24 heures associé si nécessaire à de l'insuline, sous contrôle strict du ionogramme sanguin (attention aux apports en NaCl et K).
- **Traitement par l'arginate-d'hémine**,
après avis auprès du Centre Français des Porphyrries.

Arginate d'hémine

3-4 mg/kg/j pendant 4 jours en perfusion intraveineuse à l'abri de la lumière

(le but de ce traitement est de restaurer le pool d'hème intracellulaire)

Il est réservé :

- aux **crises de porphyrie aiguë** prouvées biologiquement par une élévation franche des précurseurs urinaires (ALA x 10 et PBG x 50 par rapport à la norme)
- en cas de **signes de gravité : formes hyper-algiques ne cédant pas au traitement symptomatique et formes avec symptômes neurologiques centraux, sensitivo-moteurs ou psychiatriques**
- **ou en cas d'hyponatrémie <130mmol/L**

Il peut être initié aux urgences ou dans un service « porte ».

- Ce traitement permet d'obtenir une amélioration spectaculaire en 48 à 72 heures, tant sur le plan clinique que biologique,
- L'efficacité de l'hème-arginate est d'autant plus importante qu'il est utilisé précocement et la durée moyenne d'hospitalisation est de **4 jours**,
- En revanche, en cas de complications neurologiques, son efficacité est beaucoup plus incertaine et l'hospitalisation beaucoup plus longue.

Orientation

▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

▪ Où transporter ?

- Dans tous les cas de figure il est opportun de contacter le Centre Français des Porphyries. www.porphyrie.net
- **Toute atteinte du système nerveux implique l'hospitalisation en service de réanimation**, car ces manifestations peuvent être fatales (atteinte bulbaire, paralysie respiratoire) ou comporter des risques de séquelles motrices sévères.

▶ Orientation au décours des urgences hospitalières

▪ Où transporter ?

- Le suivi nécessite nécessairement une hospitalisation dans un centre hospitalier disposant d'une réanimation médicale,
- Le patient sera orienté en première intention vers un **service d'hépatogastroentérologie, hématologie clinique ou de médecine interne**,
- En l'absence de signes de gravité neurologiques, le traitement symptomatique et étiopathogénique peut être initié en médecine interne.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

En situation d'urgence vitale le bénéfice du traitement le plus adapté prédomine sur le risque d'induire une crise de porphyrie qui pourra être évaluée et traitée si nécessaire dans un second temps.

En situation d'urgence relative et en situation non urgente il convient d'évaluer au cas par cas le rapport bénéfice/risque lié à l'utilisation d'un médicament contre-indiqué.

Le Centre Français des Porphyries peut être contacté à cet effet.

Liste des médicaments autorisés, incertains ou contre-indiqués :

<http://porphyria.eu/fr/content/safe-drugs>
porphyria.eu
www.drugs-porphyria.org
<http://www.porphyrie.net/medicaments/>

[Annexe](#)

Précautions anesthésiques

Il est préférable, quand un patient porphyrique hépatique aiguë doit bénéficier d'une intervention, que l'anesthésiste prenne contact avec Centre Français des Porphyries.

- **Urgence vitale : PROPOFOL** en association à un morphinique
- **Anesthésie générale** : prendre contact avec le **Centre Français des Porphyries**
- **Péridurale/Rachianesthésie** : **Bupivacaïne**
- **Anesthésie cutanée de surface** : **Bupivacaïne et crème/patch anesthésiant** (prilocaïne / lidocaïne)
- **Anesthésie dentaire** : **Articaïne Adrénalinée**
 - Autorisée chez le porteur sain ou le patient en rémission longue.
Un contrôle urinaire sera réalisé le lendemain de l'intervention avec envoi de l'échantillon des premières urines du matin au Centre.
 - En revanche, chez le patient chronique (crises aiguës récurrentes), il convient de s'entretenir avec un médecin du centre.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Une information et sensibilisation au dépistage doivent être procurées à la famille ainsi que les coordonnées du centre de référence ou de compétence labellisé où il est préférable que le patient et sa famille consultent au moins une fois.
- Identifier de la porphyrie (il en existe 8 différentes)
- Bien noter le numéro d'urgence du Centre Français des Porphyries qui peut être consulté 24h/24h
- Eviction des facteurs déclenchants (médicaments, alcool...) et consulter la base des médicaments en cas de doute
www.porphyrie.net/medicaments/

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances et malgré le peu de données dans la littérature, s'agissant d'une pathologie métabolique hépatique parfois associée à une insuffisance rénale modérée, **le don de certains organes et tissus n'est pas judicieux.**

Pour une réponse adaptée, contactez le Centre de référence ou les Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

- Risque de transmission de la maladie : il y a un **risque de transmission de la porphyrie hépatique par le don de foie.**
- Don d'organes : **pas de don du foie et probablement rénal** en raison de la fréquente insuffisance rénale présente chez les patients porteurs du trait de la PAI.

**Don de tissus : contre-indication, Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de
l'Agence de la BioMédecine (ABM)
Numéros des 4 territoires de régulation (24h/24h)**

SRA Nord Est	09 69 32 50 20
SRA Sud Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand Ouest	09 69 32 50 80
SRA Ile de France / Centre/ Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Numéros en cas d'urgence

Centre National de Référence

www.porphyria-europe.com

site européen dédié aux malades porphyriques et aux médecins prenant en charge les porphyries.

Centre Français des Porphyries (CFP) 24h/24h et 7j/7

**Aide au diagnostic et au suivi thérapeutique des patients en crise
Hôpital Louis-Mourier, 178, rue des Renouillers, 92701 Colombes Cedex**

Tel : 01 47 60 63 34 (ligne directe)

ou

01 47 60 61 62 (standard) puis biper le biologiste de garde du CFP

Centres de Référence National :

[http://www.porphyrie.net/](http://www.porphyrie.net)

[Centre Français des Porphyries](http://www.porphyrie.net)

Filière de Santé Maladies Rares :

[Maladies Héritaires du Métabolisme : G2M](http://www.orpha.net)

www.orpha.net

Autres Centres experts : Centres de Compétence et de Référence - France :

<http://www.orpha.net>

Ressources documentaires

- Puy H, Deybach JC. *Les Porphyrries. Le livre de l'interne en médecine interne.* L. Guillevin. Eds Flammarion Médecine-Sciences, 2007 chap. 78 pp 537-542.
- Sassa S. *Modern diagnosis and management of the porphyrias.* *Br J Haematol.* 2006 Nov;135(3):281-92.
- Karim Z, Lyoumi S, Nicolas G, Deybach JC, Gouya L, Puy H. *Porphyrias: A 2015 update.* *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2015 Sep;39(4):412-25.
- Puy H, Gouya L, Deybach JC. *Porphyrias.* *Lancet.* 2010 Mar 13;375(9718):924-37.
- Hamedan C, Schmitt C, Laafi J, Gueguen N, Desquiret-Dumas V, Lenglet H, Karim Z, Gouya L, Deybach JC, Simard G, Puy H, Malthièry Y, Reynier P. *Mitochondrial energetic defects in muscle and brain of a Hmbs-/- mouse model of acute intermittent porphyria.* *Hum Mol Genet.* 2015 Sep 1;24(17):5015-23.
- Pallet N, Mami I, Schmitt C, Karim Z, François A, Rabant M, Nochy D, Gouya L, Deybach JC, Xu-Dubois Y, Thervet E, Puy H, Karras A. *High prevalence of and potential mechanisms for chronic kidney disease in patients with acute intermittent porphyria.* *Kidney Int.* 2015 Aug;88(2):386-95.
- Hamedan C, Laafi J, Schmitt C, Gueguen N, Lefebvre T, Karim Z, Desquiret-Dumas V, Wetterwald C, Deybach JC, Gouya L, Puy H, Reynier P, Malthièry Y. *Acute intermittent porphyria causes hepatic mitochondrial energetic failure in a mouse model.* *Int J Biochem Cell Biol.* 2014 Jun;51:93-101.
- Carichon M, Pallet N, Schmitt C, Lefebvre T, Gouya L, Talbi N, Deybach JC, Beaune P, Vasos P, Puy H, Bertho G. *Urinary metabolic fingerprint of acute intermittent porphyria analyzed by (1)H NMR spectroscopy.* *Anal Chem.* 2014 Feb 18;86(4):2166-74.
- Deybach JC, Puy H. *Hepatocellular carcinoma without cirrhosis: think acute hepatic porphyrias and vice versa.* *J Intern Med.* 2011 May;269(5):521-4.

Ces recommandations ont été élaborées par :

Les Professeurs Laurent Gouya, Jean-Charles Deybach et Hervé Puy

Tel: +33 (0)1 47 60 63 34 ; Fax:+33 (0)1 47 60 67 03;

jean-charles.deybach@aphp.fr

herve.puy@aphp.fr

laurent.gouya@inserm.fr

Centre Français des Porphyries (CFP)

Hôpital Louis Mourier : 178, rue des Renouillers,
92701 Colombes :

www.porphyria-europe.com

www.porphyrie.net

En collaboration avec les :

Docteur Gilles Bagou: SAMU-69, Lyon

Docteur Olivier Ganansia : commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU)

Dr Christophe Leroy : médecin urgentiste - Hôpital Louis Mourier 92700 - Colombes

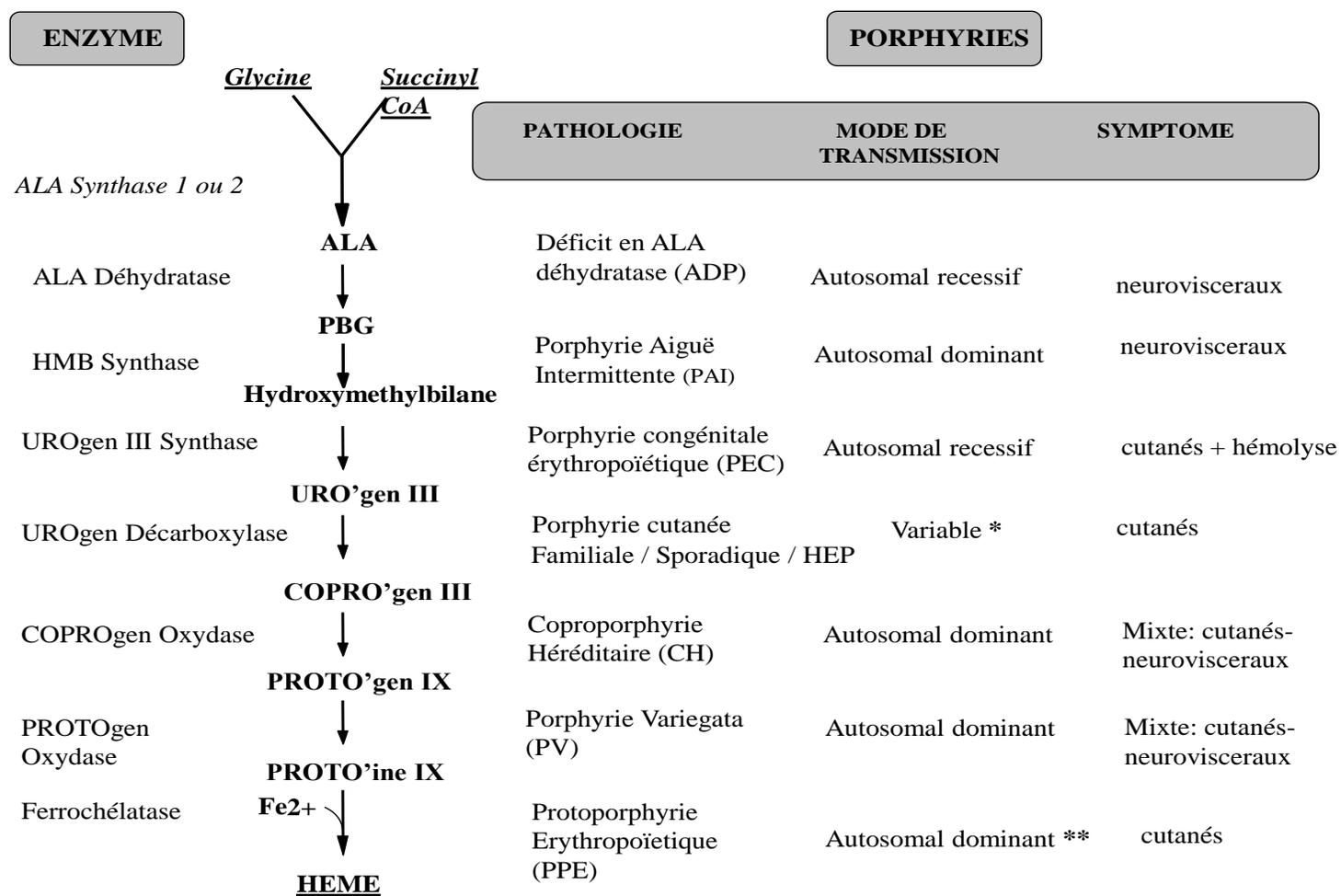
Dr Hélène Jullian Papouin : service de régulation et d'appui de l'Agence de BioMédecine (ABM)

Association de patients :

Association Française des Malades Atteints de Porphyries : AFMAP; Présidente: Mme Sylvie Le Moal (<http://www.porphyries-patients.org/>)

Date de réalisation : 21/04/2016

Figure 1



Porphyries	Diagnostic chez les patients symptomatiques				Dosages Enzymatiques / Biologie Moléculaire
	Urine	Selles	GR	Plasma*	
Neuroviscérale / mixte					
Déficit en ALA déshydratase	ALA, Copro III	/	Zn-Proto	/	Ala-Déshydratase
Porphyrie Aiguë intermittente	ALA, PBG, URO III	/	/	615-620	Porphobilinogène déaminase
Coproporphyrine Héritaire	ALA, PBG, Copro III	Copro III	/	615-620	Coproporphyrinogène oxydase
Porphyrie Variegata	ALA, PBG, Copro III	Proto>Copro	/	625-630	Protoporphyrinogène oxydase
Photodermatose					
Porphyries cutanées	Uro III, Hepta**	Isocopro, Hepta	/	615-620	Urodécarboxylase (forme familiale et HEP)
Porphyrie érythropoïétique Congénitale	Uro I, Copro I	Copro I	Uro I, Copro I	615-620	Uro-III cosynthétase
Protoporphyrine Erythropoïétique	/	Proto	Proto libre	626-634	Ferrochélatase

ALA : acide d aminolevulinique; PBG : porphobilinogène ; Uro: uroporphyrine; Copro: coproporphyrine;
 Proto: protoporphyrine; Isocopro: isocoproporphyrine; I ou III: Type d'isomères; *: pic d'émission de fluorescence en nm;
 **: porphyrine heptacarboxylique

PORPHYRIES HEPATIQUES ET MEDICAMENTS

MEDICAMENTS « INTERDITS » « AUTORISES » ET « NON CLASSES »

EDITION 2016

CENTRE FRANÇAIS DES PORPHYRIES*

Pr Jean-Charles DEYBACH, Pr Hervé PUY
Pr Laurent GOUYA, Dr Caroline SCHMITT,
Dr Neïla TALBI, Dr Thibaud LEFEBVRE

HOPITAL LOUIS MOURIER - APHP
178, RUE DES RENOILLERS
92701 COLOMBES CEDEX
TEL : +33 (0) 1 47 60 63 34
FAX : +33 (0) 1 47 60 67 03

www.porphyrie.net

EUROPEAN PORPHYRIA NETWORK (EPNET)

www.porphyria-europe.com

Dans tous les cas consulter aussi
le site européen sur médicaments et porphyries
en version française :

www.drugs-porphyrria.org

* CENTRE DE REFERENCE NATIONAL POUR LES PORPHYRIES
Labellisé par Arrêté du Ministère de la Santé
et de la Protection Sociale le 19 Novembre 2004

Recommandations du Centre Français des Porphyries (2016)

1. **Porphyries hépatiques aiguës** (Porphyrie Aiguë Intermittente - PAI, Porphyrie Variegata - PV, Coproporphyrine Héritaire - CH) : tout médicament interdit mais indispensable (« vital ») doit être prescrit sous surveillance (voir tableau ci-contre) en fonction des caractéristiques propres de chaque patient, et éventuellement sous traitement préventif à l'hôpital (perfusion glucosé + Normosang®) en accord avec le CFP.
2. **Porphyrie cutanée (PC Sporadique ou Familiale)** : elle est nettement moins à risque que les porphyries hépatiques aiguës. Ce n'est pas une porphyrie « grave », les signes cutanés ne se déclenchent pas aussi rapidement qu'une crise aiguë et les « interdictions » médicamenteuses sont donc relatives. Pour l'utilisation de médicaments « interdits » ou « non classés » adresser au CFP les urines du matin dans les 8 jours après le début du traitement.
3. Ne sont pas concernées par les restrictions médicamenteuses **les porphyries érythropoïétiques** (Porphyrie Erythropoïétique Congénitale - PEC, Protoporphyrine Erythropoïétique - PPE), en dehors des molécules photosensibilisantes ou de problèmes hépatiques existants.

DÉNI DE RESPONSABILITÉ

Nous avons classifié les médicaments de la liste à partir d'un ensemble d'éléments, notamment les observations cliniques, les listes de médicaments antérieures, les exposés de cas relevés dans la documentation et les hypothèses fondées sur la structure et le métabolisme des substances.

Toutefois, on ne peut se fier à l'observation clinique dans de nombreux cas. En outre, les modèles biochimiques et biologico moléculaires relatifs à l'activation de la maladie ne sont pas complets. Donc, même si nous avons effectué les classifications à partir des connaissances et des compétences spécialisées actuellement disponibles, et avec la contribution de spécialistes du monde entier, nous déclinons toute responsabilité légale au sujet des recommandations émises dans le présent document.

CFP – Pr JC Deybach – 0147606334
www.porphyrie.net - www.porphyria-europe.com

Porphyrie hépatique aiguë
Orphanet Urgences

http://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/PorphyrieHepatiqueAigue_FR_fr_EMG_ORPHA95157.pdf

©Orphanet 2016

**MESURES PREVENTIVES POUR
LES PORPHYRIES HEPATIQUES AIGUËS**

Prescription "obligatoire" *de Votre situation	MEDICAMENTS INTERDITS SURVEILLANCE	MEDICAMENTS NON CLASSES SURVEILLANCE
PATIENT SENSIBLE : ACTUELLEMENT EN CRISE OU AYANT FAIT RECEMMENT DES CRISES AIGUËS	CLINIQUE + PBG URINAIRE <u>TOUS LES JOURS</u> + TRAITEMENT NORMOSANG® EN ACCORD AVEC LE CFP	CLINIQUE + PBG URINAIRE <u>TOUTES LES SEMAINES</u> (NORMOSANG® PRET A L'EMPLOI) EN ACCORD AVEC LE CFP
PATIENT POTENTIELLEMENT SENSIBLE : PAS EN CRISE MAIS ANTECEDENTS DE CRISES AIGUËS	CLINIQUE + PBG URINAIRE <u>AVANT LE TRAITEMENT PUIS TOUTES LES SEMAINES</u> EN ACCORD AVEC LE CFP	CLINIQUE + PBG URINAIRE <u>AVANT ET APRES LE TRAITEMENT</u> EN ACCORD AVEC LE CFP
PATIENT PEU SENSIBLE : PORTEUR "SAIN" (JAMAIS EU DE SYMPTOMES)	CLINIQUE + PBG URINAIRE <u>AVANT ET APRES LE TRAITEMENT</u> PREVENIR LE CFP	
ENFANT PORTEUR AVANT LA PUBERTE	NE FONT PAS DE CRISES AIGUËS LES MEDICAMENTS SONT AUTORISES SANS RESTRICTION (EN RESPECTANT LES POSOLOGIES PEDIATRIQUES)	

- **En cas d'apparition de symptômes anormaux, arrêter le médicament, prévenir votre médecin traitant et le CFP.**
- **Pour le dosage du PBG urinaire : faire parvenir au CFP un échantillon de vos urines du matin (≥ 50ml), dans un flacon étanche. Nous consulter si besoin.**

MEDICAMENTS INTERDITS (DCI, CFP - 2016)

ac. mefenamique
 ac. nalidixique
 ac. pipemidique
 ac. valproïque
 adrafinil
Alcool (en boisson)
 alizapride
 alminopropene
 ambroxol
 amidopyrine
 aminogluthetimide
 aminophylline
 amidarone
 amisulpride
 amobarbital
 amprénariv
Androgènes
 anetholtrithione
 aprepitant
Barbituriques
 benfluorex
 benzythiouracile
 bosentan
 bromocriptine
 bupropion
 buspirone
 cabergoline
 carbamazepine
 cefaclor
 chloramphenicol
 chlormezanone
 chloroquine (*sauf porphyrie cutanée*)
 cicletanine
 clindamycine
 clobazam
 clomethiazole
 clomifene
 clonidine
 clorzepate
 clotiazepam
 cyproterone
 danazol
 dapsone
 dexfenfluramine
 dextromoramide
 dextropropoxyphene
 diazepam
 dihydralazine
 dihydroergotamine
 diphenhydramine
 disopyramide
 disulfirame
 dosulepine
 doxepine
 drospirénone
 dydrogesterone
 ebastine
 econazole
 efavirenz
Ergotamine + dérivés
 erythromycine
 estramustine
 etamsylate
 ethenzamide
 ethosuximide
 etidocaïne
 etifoxine
 etomidate
 etoposide
 exemestane
 felbamate
 fenfluramine
 fenopropene
 fenoverine
 fioctafenine
 fluconazole
 flumequine
 flurbiprofene
 fosphenytoïne
 glibenclamide
 glioclazide
 griseofulvine
 halothane
Hydantoïnes
 hydralazine
 hydroxychloroquine (*sauf porphyrie cutanée*)
 hydroxyzine
 ifosfamide
Imao
 Indinavir
 Irinotecan
 isoniazide
 isradipine
 itraconazole
 ketamine
 ketoconazole
 lercanidipine
 levonorgestrel
 lincomycine
 lofazepate
 lopinavir
 loprazolam
 loxapine
 lumefantrine
 lutropine alpha
 lymecycline
 lynestrenol
 medroxyprogesterone
 mefloquine
 megestrol
 mephènesine
 meprobamate
 methyl dopa
 methylergometrine
 metronidazole
 miansérine
 mifepristone
 nefinavir
 nevirapine
 nimodipine
 nifedipine
 nitrazepam
 nitrendipine
 nitrofurantoïne
 noramidopyrine
Oestrogènes
Oestro-progestatifs
 onidazole
 oxcarbazepine
 oxetorone
 oxytétracycline
 paclitaxel
Paracetamol (en perfusion IV)
 pentazocine
 phenacétine
 phenazone
 phenobarbital

MEDICAMENTS INTERDITS (DCI, CFP – 2016)

phénylbutazone
 phenytoïne
 pioglitazone
 prazepam
 prilocaïne (*sauf gel en local*)
 primidone
 probenecide
 progabide
Progestatifs
 propantheline
 pyrazinamide
Quinine + dérivés
 rabeprazole
 rifabutine
 rifampicine
 riluzole
 ritonavir
 rosiglitazone
 roxithromycine
 saquinavir
 spironolactone
Succinimides
 sulfadiazine+triméthoprime
 sulfaméthoxazole
 + triméthoprime
Sulfamides
 sulfasalazine
 sulpiride
 sultopride
 tamoxifene
 telithromycine
 terbinafine
 temazepam
 testosterone
 tétracycline
 tétrazepam
 theophylline
 thiotépa
 tiadenol
 tiapride
 ticlopidine
 tiemonium
 tinidazole
 tolbutamide
 toloxatone
 topiramate
 topotecan
 toremifene
 tramadol
 trazodone
 triméthadione
 triméthoprime
 tritoqualine
 urapidil
 valproate de sodium
 valpromide
 veralpride
 viloxazine
 vinburnine
 voriconazole
 zidovudine

MEDICAMENTS AUTORISÉS
AU VERSO (page 6) →

MEDICAMENTS AUTORISÉS (DCI, CFP - 2016)

abacavir
 abciximab
 acamprosate
Acides Aminés
 ac. acetylsalicylique
 ac. alginique
 ac. alendronique
 ac. aminohippurique
 ac. aminotriazinique
 ac. ascorbique
 ac. azélaïque
 ac. clodronique
 ac. cromoglicique
 ac. ciavulanique
 ac. etacrynique
 ac. folique
 ac. fusidique
 ac. hyaluronique
 ac. ibandronique
 ac. nicotinique
 ac. niflumique
 ac. oxolinique
 ac. pamicronique
 ac. para-aminobenzoïque
 ac. risédronique
 ac. tiaprofénique
 ac. tiénillique
 ac. tiludronique
 ac. tranéxamique
 ac. urso-desoxycholique
 ac. zolédronique
 acamprosate
 acarbose
 acébutolol
 acénocoumarol
 acétazolamide
 acétylcystéine
 acetylleucine
 aciclovir
 ACTH
 adapalène
 adénosine
 adefovir dipivoxil
 alclometasone

adrénaline
 albumine
 alemtuzumab
 alfacalcidol
 alfentanil
 alimemazine
 almotriptan
 alprazolam
 alprostadil
 altéplase
 aluminium
 amantadine
 ambenonium
 amfepramone
 amifostine
 amikacine
 amlodipine
 amiloride
 amorolfine
 amoxapine
 amoxicilline
 amphotéricine B
 ampicilline
 amrinone/inamrinone
 anakinra
 anastrozole
 antithrombine III
 apomorphine
 apraclonidine
 aprotinine
 articaïne
 asparaginase
 aténolol
 atosiban
 atorvastatine
 atovaquone
 atracurium
 atropine
 aurothio-propanolsulfonate
 azathioprine
 azelastine
 azithromycine
 aztréonam
 baclofène
 balsalazide

bambuterol
 basiliximab
 beclométasone
 benazepril
 benserazide
 beta-alanine
 bétadine
 betaxolol
 bezafibrate
 bibrocathol
 bifonazole
 bisoprolol
 bleomycine
 toxine botulinique
 brimonidine
 brinzolamide
 bromazepam
 bromelaïne
 bromure
 budesonide
 buflofedil
 bumétanide
 bupivacaine
 buprenorphine
 butacaine
 butylhyoscine
 caféine
 calcipotriol
 calcitonine
 calcitriol
 calcium
 candesartan
 capecitabine
 capsaïcine
 captopril
 carbachol
 carbamide
 carbimazole
 carboplatine
 carpipramine
 cartecolol
 cascara
 caspofungine
 cefadroxil
 cefalexine
 cefatrizine

cefazoline
 cefepime
 cefixime
 ceftriaxone
 cefuroxime
 cefpodoxime
 ceftazidime
 ceftibuten
 ceftriaxone
 cefuroxime
 celecoxib
 cellprolol
 cetirizine
 cetorelix
 charbon medicinal
 chirocaine
 chloral hydrate
 chlorambucil
 chlórdiazepoxide
 chlorhexidine
 chlorméthine
 chlorpromazine
 chlortétracycline
 chlorzoxazine
 cholecalciferol
 cholestyramine
 ciclosporine
 cilazapril
 cimetidine
 cinchocaïne
 ciprofloxacine
 cisplatine
 cisatracurium
 cisplatine
 cladribine
 clidinium
 clobenzorex
 clobetasol
 clobetasone
 clofarabine
 clonazepam
 clotrimazole
 cloxacilline
 clozapine
 codeine
 colchicine
 colestipol

MEDICAMENTS AUTORISÉS (DCI, CFP - 2016)

colestyramine
 colistine
Corticoides (gluco-)
 cortivazol
 cyamemazine
 cyanocobalamine
 cyclizine
 cyclopentolate
 cyproheptadine
 cytéamine
 cytarabine
 dabigatran
 dacarbazine
 daclizumab
 dactinomycine
 dalteparine
 danaparoïde
 darbeopéine alpha
 chlorambucil
 chlórdiazepoxide
 chlorhexidine
 chlorméthine
 chlorpromazine
 chlortétracycline
 chlorzoxazine
 cholecalciferol
 cholestyramine
 ciclosporine
 cilazapril
 cimetidine
 cinchocaïne
 ciprofloxacine
 cisplatine
 cladribine
 clidinium
 clobenzorex
 clobetasol
 clobetasone
 clofarabine
 clonazepam
 clotrimazole
 cloxacilline
 clozapine
 codeine
 colchicine
 colestipol

diosmétine
 diphenoxylate
 dipivefrine
 dipyrídamole
 dixyrazine
 dobutamine
 domperidone
 dopamine
 dopexamine
 dorzolamide
 doxazosine
 doxorubicine
 doxycycline
 doxylamine
 droperidol
 drotrecogine α
 duloxetine
 EDTA
 emedastine
 emepromium
 emtricitabine
 enalapril
 enflurane
 enoxacine
 enoxaparine
 ephedrine
 epinephrine
 epirubicine
 epétine
 eptacog alpha
 eprosartan
 eptifibatide
 ertapenem
 erythropoïétine
 esmolol
 estazolam
 etanercept
 ethambutol
 ether
 étiléfrine
 etodolac
 ezetimibe
 famciclovir
 famotidine
 felodipine
 fenotérol

haloperidol
 HCG
 helicidine
Héparines + HBPM
 heptaminol
Hormones
thyroïdiennes
Hormones
peptidiques
 Hydrocortisone
 hydromorphone
 hydroxycobalamine
 ibuprofène
 idarubicine
 iloprost
 imipenem/cilastatine
 imiquimod
immunoglobulines
 Indométacine
 indoramine
 infliximab
Insulines
Interferons (α, γ, β)
 ipratropium
 irbesartan
 isoflavone
 isoflurane
 isosorbide
 isotrétinoïne
 ispaghula
 josamycine
 kayexalate
 ketoprofène
 ketotifène
 labetalol
 lacosamide
 lamivudine
 lamotrigine
 lanreotide
 latamoxef
 latanoprost
Laxatifs
 leflunomide
 fenugrastim
 leprudine
 letrozole

levetiracetam
levobupivacaïne
levocabastine
levodopa
levofloxacine
levomepromazine
levothyroxine
LHRH et agonistes
lisinopril
lisuride
lithium
lomefloxacin
loperamide
loracarbef
loratadine
lorazepam
lormetazepam
lornoxicam
losartan
lovastatine
magnesium
mannitol
maprotiline
mebeverine
meladinine
melatonine
meloxicam
melfalan
memantine
mequitazine
meropenem
mesalazine
mesna
metformine
methadone
methenamine
methocarbamol
methotrexate
methoxypropylsulfonamide
methylaltréxone
methylphenidate
methylprednisolone
metoclopramide
metopimazine
metoprolol
midazolam
miglitol
milrinone

miltefosine
minaprine
minocycline
misoprostol
mivacurium
mizolastine
modafinil
moexipril
mofgramostilme
molsidomine
mometasone
morphine
moxifloxacine
moxisylyte
muromonab-CD3
nadolol
nadroparine
naftazone
naftidrofuryl
nalbuphine
naloxone
naphazoline
naproxene
nedocromil
nefopam
neostigmine
netilmicine
niaprazine
nicardipine
nicergoline
niclosamide
nicorandil
nicotine
nifuroxazide
nitroprussiate
nizatidine
noradrenaline
norfloxacine
nystatine
obidoxime
octreotide
ocytocine
ofloxacine
olanzapine
olsalazine
omeprazole
ondansétron
orlistat

orphenadrine
oseltamivir
oxaliplatine
oxatamide
oxazepam
oxybate de sodium
oxybuprocaine
oxycodone
pancuronium
pantoprazole
paracétamol
(voir ci-après)
paroxétine
pefloxacine
pelfigrastim
pemetrexed
penciclovir
penicillamine
penicilline
perhexiline
perindopril
perméthrine
perphenazine
pethidine
phenoperidine
phenylephrine
phloroglucinol
phytomenadione
phyto-oestrogène
pilocarpine
pimecrolimus
pinaverium
pindolol
piperacilline
pipotiazine
piracetam
piroxicam
polymyxine B
pramipexole
pravastatine
pravastine
prasosine
prednisolone
pregabaline
prifinium
prilocaine gel
pristinamycine
probucol
procaïne

prochlorperazine
produits de contraste
proguanil*
prométhazine
propericiazine
propiomazine
propofol (en induction)
propranolol
propylthiouracile
protéine C
proxymetacaine
pygeum africanum
pyridostigmine
pyriméthamine
pyrvinium
quinapril
racecadotril
ramipril
ranitidine
rasburicase
remifentanil
reserpine
resorcine
receptase
retinol
ribavirine
rimexolone
rituximab
rivaroxaban
rivastigmine
rocuronium
ropivacaïne
rosuvastatine
rutoside
salbutamol
salmeterol
scopolamine
selenium
serenoa repens
sermoreline
sertaconazole (en local)
sevelamer
sibutramine
sildenafil
silicone
simvastatine
sitagliptine
solifenacine

somatotropine
sorafenib
sotalol
spiramycine
sterculia
streptokinase
streptomycine
strontium
sufentanil
sulbutiamine
sulindac
suxaméthonium
synacthène
tacrolimus
tadalafil
tamsulosine
tasonermine
tazarotène
tegafur
teicoplanine
telmisartan
temozolomide
tenecteplase
tenofovir
terazosine
terbutaline
tetracaine
tetracosactide
thiamine
thiazidiques
thiocolchicoside
thiopropazine
thyrotropine
thyroxine
tianeptine
tienam
timolol
tinzaparine
tiocloamarol
tiotropium
tirofiban
tobramycine
tocopherol
trandolapril
trastuzumab
travoprost
tretinoïne
triamcinolone
triamterène
trihexyphenidyle

trimebutine
trimetazidine
trinitrine
trométamol
tropatepine
tropicamide
tropisetron
troxerutine
urokinase
Vaccins**
valaciclovir
valganciclovir
valsartan
vancomycine
vardenafil
varénicline
vecuronium
venlafaxine
verteporfine
vigabatrine
vinblastine
Vitamines
warfarine
yohimbine
zanamivir
zinc
zonisamide
zopiclone

***PROGUANIL : EFFETS
SECONDAIRES DIGESTIFS
SUSCEPTIBLES DE DIMINUER
LES APPORTS CALORIQUES.**

****PRUDENCE AVEC LE
VACCIN CONTRE LA FIÈVRE
JAUNE (NON CLASSE)**

ANTALGIQUES :
**Le paracétamol est autorisé
par voie orale (comprimés
et sachets) :**
- chez l'adulte : au plus,
3 g/j et moins de
8 jours de suite.
- chez l'enfant : pas de
contre-indication avant
la puberté

**NB : Le paracétamol
injectable est à proscrire
(par exemple : le
Perfalgan®).**

**MEDICAMENTS NON
CLASSES
AU VERSO (page 10)**

→

MEDICAMENTS NON CLASSES

(à utiliser sous surveillance clinique et biologique, voir tableau page 3)

aceclofenac	lauromacrogol	tibolone
acitretine	lédipasvir	tolterodine
alfuzosine	lidocaïne	triazolam
allopurinol	linezolid	trimipramine
amitriptyline	meclozine	verapamil
artemether	mepivacaine	vincristine
auranofine	mercaptapurine	vindesine
benzylamine	mexilétine	vinorelbine
bicalutamide	miconazole	zolmitriptan
biperidene	millepertuis	zolpidem
busulfan	milnacipran	zuclopenthixol
carnitine	minoxidil	
carvedilol	mitazapine	
cerivastatine	mitomycine	
ciclosporine	mitoxantrone	
ciprofibrate	moclobemide	
cisapride	moxonidine	
citalopram	montelukast	
clarithromycine	mupirocine	
clofibrate	nabumetone	
clomipramine	nafareline	
clopidogrel	naltrexone	
cyclophosphamide	naratriptan	
daunorubicine	nilutamide	
desogestrel	noscapine	
diclofenac	oxybutynine	
diltiazem	oxycodone	
docetaxel	parecoxib	
donepezil	pentoxifylline	
escitalopram	pentoxyverine	
esomeprazole	pholcodine	
fenofibrate	pizotifene	
finasteride	polidocanol	
flecainide	propafenone	
flupentixol	quinagolide	
flutamide	raloxifene	
fluvoxamine	repaglinide	
follitropine	rispéridone	
galantamine	rizatriptan	
gemfibrozil	ropinirole	
glimépiride	selegiline	
guaifénésine	sertraline	
hydroxycarbamide	sevoflurane	
imatinib	sofosbuvir	
imipramine	stavudine	
ivermectine	sulprostone	
ketorolac	sumatriptan	
lansoprazole	terfenadine	

QUESTIONS SUR LES PRESCRIPTIONS COURANTES

(Cf www.porphyrie.net : « Prescriptions courantes »)

ANESTHESIE

PRODUITS AUTORISES

- Dentaire**
 - Articaïne Adréralinée (Alphacaïne®, Articadent®, Bucanest®, Deltazine®, Primacaïne®, Septanest®, Ubistésin®)
- Péridurale / Rachianesthésie**
 - Bupivacaine
- Anesthésie Générale**
 - Pour chaque étape, se conférer à la liste et contacter au besoin un médecin du CFP
 - Le protoxyde d'azote au masque (Meopa) est autorisé
- Anesthésie cutanée de surface**
 - Bupivacaine (marcaïne)
 - EMLA®
 - Lidocaïne (sauf CH -Nous consulter-)

RADIOLOGIE

- Les produits de contraste pour scanner et IRM sont autorisés, y compris gadolinium.

CONTRACEPTION HORMONALE ET DIU

Cf www.porphyrie.net (professionnels → « Contraception »)

CONTRACEPTION D'URGENCE, IVG MEDICAMENTEUSE ET PMA

Appeler le CFP pour accord préalable à l'usage de médicaments pour ces trois indications. Un contrôle urinaire sera indispensable avant et après l'administration.