

« **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](http://www.orpha.net)

## Menu

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

# 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](http://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](http://www.porphyria-europe.com)

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

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

[www.drugs-porphyria.org](http://www.drugs-porphyria.org) et **annexe**

[www.orphanet-urgences.fr](http://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  $\delta$  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](http://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](http://www.porphyrie.net)

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

[www.porphyria-europe.com/www.drugs-porphyrin.org](http://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 Porphyries.

## 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](http://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](http://porphyria.eu)  
[www.drugs-porphyria.org](http://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/](http://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](http://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/>  
**Centre Français des Porphyries**

**Filière de Santé Maladies Rares :**  
**Maladies Héréditaires du Métabolisme : G2M**  
[www.orpha.net](http://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. Porphyrrias: A 2015 update. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2015 Sep;39(4):412-25.
- Puy H, Gouya L, Deybach JC. Porphyrrias. *Lancet.* 2010 Mar 13;375(9718):924-37.
- Homedan 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.
- Homedan 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](mailto:jean-charles.deybach@aphp.fr)

[herve.puy@aphp.fr](mailto:herve.puy@aphp.fr)

[laurent.gouya@inserm.fr](mailto:laurent.gouya@inserm.fr)

### **Centre Français des Porphyries (CFP)**

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

[www.porphyria-europe.com](http://www.porphyria-europe.com)

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

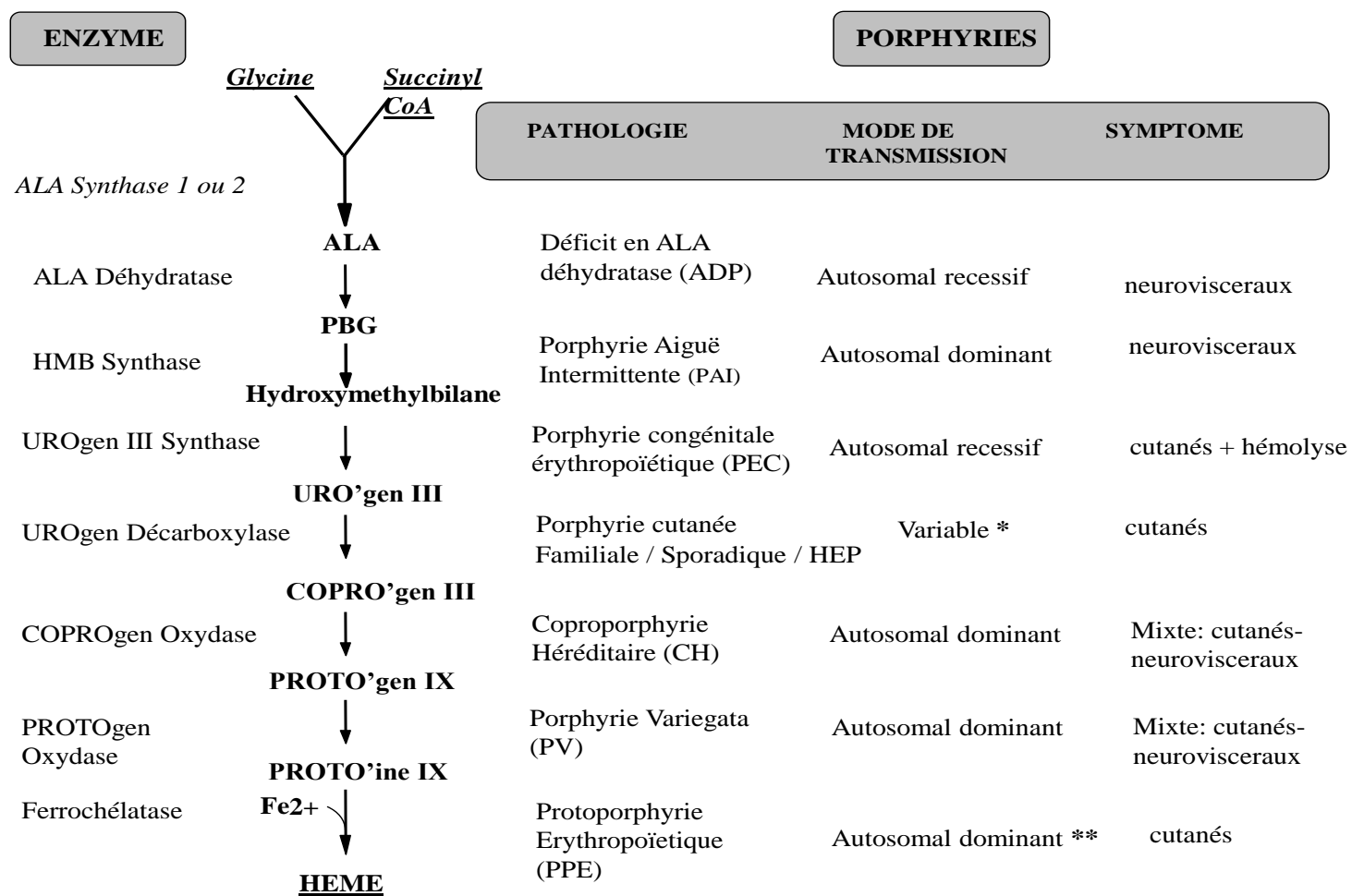
**Dr Hélène Jullian Papouin** : service de régulation et d'appui de l'Agence de BioMédecine (ABM)

### **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*	
<b>Neuroviscérale / mixte</b>					
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
<b>Photodermatose</b>					
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.porphyrine.net](http://www.porphyrine.net)

EUROPEAN PORPHYRIA NETWORK (EPNET)

[www.porphyrina-europe.com](http://www.porphyrina-europe.com)

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

[www.drugs-porphyrina.org](http://www.drugs-porphyrina.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 érythroïétiques** (Porphyrie Erythroïétique Congénitale - PEC, Protoporphyrine Erythroïétique - 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.porphyrine.net](http://www.porphyrine.net) - [www.porphyrina-europe.com](http://www.porphyrina-europe.com)

Porphyrie hépatique aiguë  
Orphanet Urgences

[http://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/PorphyrieHepatiqueAigue\\_FR\\_fr\\_EMG\\_ORPHA95157.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/PorphyrieHepatiqueAigue_FR_fr_EMG_ORPHA95157.pdf)

©Orphanet 2016



**MESURES PREVENTIVES POUR  
LES PORPHYRIES HEPATIQUES AIGUËS**

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

- **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  
 apreptant  
**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. clavulanique  
 ac. etacrynique  
 ac. folique  
 ac. fusidique  
 ac. hyaluronique  
 ac. ibandronique  
 ac. nicotinique  
 ac. niflumique  
 ac. oxolinique  
 ac. pamidronique  
 ac. par-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  
 buflo-medil  
 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  
 dihydrocodeine  
 diméthicone  
 dinoprostone  
 diosmectite

diosmectine  
 diphenoxylate  
 dipivefrine  
 dipyrídamole  
 dixyrazine  
 dobutamine  
 domperidone  
 dopamine  
 dopexamine  
 dorzolamide  
 doxazosine  
 doxorubicine  
 doxycycline  
 doxylamine  
 droperidol  
 drotrecogine  $\alpha$   
 duloxétine  
 EDTA  
 emedastine  
 emepromium  
 emtricitabine  
 enalapril  
 enflurane  
 enoxacine  
 enoxaparine  
 ephedrine  
 epinephrine  
 epirubicine  
 epétine  
 eptacog alpha  
 eprosartan  
 eptifibatide  
 ertapenem  
 erythropoietine  
 esmolol  
 estazolam  
 etanercept  
 ethambutol  
 ether  
 étilefrine  
 etodolac  
 ezetimibe  
 famciclovir  
 famotidine  
 felodipine  
 fenoterol

fentanyl  
 fer (*sauf Porphyrie cutanée*)  
 fexofénadine  
 filgrastime  
 flubendazole  
 flucytosine  
 fludarabine  
 fluindione  
 flumazenil  
 fluorouracile  
 fluocinolone-acetonide  
 fluoxétine  
 fluphenazine  
 fluprednidene  
 fluvastatine  
 folates  
 fomépizole  
 fomivirsén  
 fondaparinux  
 formoterol  
 foscarnet  
 fosfomycine  
 fosinopril  
 fructose  
 FSH  
 furosemide  
 gabapentine  
 gallamine  
 ganciclovir  
 ganirelix  
 gemcitabine  
 gemeprost  
 gentamicine  
 glatiramere  
 glipizide  
 glucagon  
 glucosamine  
 glucose  
**Glucocorticoides**  
 glyceryl trinitrate  
 glycopyrronium  
 glycerol  
 granisetron  
 guanéthidine  
 guanfacine

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 ( $\alpha, \gamma, \beta$ )**  
 ipratropium  
 irbesartan  
 isoflavone  
 isoflurane  
 isosorbide  
 isotrétinoïne  
 ispaghula  
 josamycine  
 kayexalate  
 ketoprofène  
 ketotifène  
 labetalol  
 lacosamide  
 lamivudine  
 lamotrigine  
 lanreotide  
 latamoxef  
 latanoprost  
**Laxatifs**  
 leflunomide  
 lenograstim  
 lepridine  
 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  
methylaltraxone  
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  
ofloxacin  
olanzapine  
olsalazine  
omeprazole  
ondansetron  
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  
prilocaline gel  
pristinamycine  
probucool  
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  
suxamethonium  
synacthène  
tacrolimus  
tadalafil  
tamsulosine  
tasonermine  
tazarotene  
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  
triamterene  
trihexyphenidyle

**\*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	
guaifenesine	sertraline	
hydroxycarbamide	sevoflurane	
imatinib	sofosbuvir	
imipramine	stavudine	
ivermectine	sulprostone	
ketorolac	sumatriptan	
lansoprazole	terfenadine	

## QUESTIONS SUR LES PRESCRIPTIONS COURANTES

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