

Perioperatief beleid ter preventie van een aanval van acute porfyrie (acute porfyrie in de voorgeschiedenis):

Preoperatief

- Controleer of diagnose acute porfyrie correct is.
- In geval van een acute porfyrie is het mogelijk om een electieve OK uit te stellen
- Zorg dat patiënt als eerste op het OK-programma staat
- Controleer medicatie op veiligheid bij acute porfyrie op www.drugs-porphyria.org
- Zorg voor goede premedicatie (benzodiazepines) om stress te reduceren
- Geef pre- en perioperatief glucose infuus 5%, 3 L/24 uur (glucose remt ALA-synthase) vanaf moment van nuchter zijn.
- Controleer pre- en perioperatief elektrolyten en glucose a 4 uur.

Perioperatief

- Locoregionale anesthesie

Lidocaine en bupivacaine kunnen veilig worden gebruikt. Locoregionale anesthesie is niet gecontra-indiceert, maar indien locoregionale anesthesie wordt overwogen bij acute porfyrie moeten eventuele psychische toestand (verwardheid, psychose) en reeds opgetreden neurogene schade (neuropathie) worden beoordeeld. (Findley)

- Sedativa

Voor de inductie is propofol het meest geschikt. Ketamine kan voor inductie worden gebruikt bij zeer slechte hemodynamiek (tweede keus gezien enzym inductie). Barbituraten (thiopental) en etomidat zijn gecontra-indiceerd. Voor onderhoud wordt propofol (TCI) ontraden, aangezien bij langdurig gebruik van propofol er mogelijk enzym inductie optreedt. Desfluraan en sevofluraan worden als veilig beschouwd. (Rigal)

- Relaxantia

Succinylcholine en rocuronium zijn veilig te gebruiken. Tevens zijn neostigmine en glycopyrronium niet gecontra-indiceerd. Atracurium is veilig toegediend bij een kleine groep porfyrie patiënten, hoewel er wel er experimentele aanwijzingen zijn voor porfyriegeniciteit. (James)

- Analgesie

Opiaten (morphine, sufentanil en buprenorfine) zijn veilig toe te dienen. Fentanyl en alfentanil zijn frequent gebruikt bij porfyrie patiënten zonder complicaties. Paracetamol, ibuprofen en indomethacine kunnen ook veilig worden toegediend, maar diclofenac en metamizole zijn gecontra-indiceerd.

- Anti-emetica

Ondansetron en droperidol zijn veilig toe te dienen. (James)

Veilige en onveilige anesthetica:

	Veilig	Niet veilig	Onbekend
Sedativa	Propofol (inductie) Desfluraan Sevofluraan	Etomidat Ketamine Thiopental	
Relaxantia (en antagonisten)	Succinylcholine Rocuronium Atracurium Glycopyrronium Neostigmine		
Analgetica	Aspirine Ibuprofen Indometacine Fentanyl Alfentanil Remifentanil Morphine Buprenorfine	(Diclofenac) Metamizole	
Locale anesthesie	(Levo)Bupivacaine Lidocaine		
Anti-emetica	Metoclopramide Ondansetron Droperidol		
Cardiovascular	Adrenaline Noradrenaline Phenylephrine Clonidine Atropine	Aldomet	Vasopressine Ephedrine
Overig	Tranexaminezuur Ranitidine	Clemastatine	Dexamethason Hydrocortison

Websites

1. The drug database for acute porphyria: www.drugs-porphyria.org
2. www.porphyria.eu

Achtergrond:

Inleiding

Acute porfyrie is een erfelijk aandoening in de synthese van haem (incidentie 1 per 20.000). Haem wordt door verschillende enzymen gesynthetiseerd in een reeks van reacties en is essentieel voor de werking van diverse eiwitten (cytochroom P450, hemoglobine, myoglobine). Als door een genetische afwijking een van deze enzymen niet goed functioneert, kunnen de toxische tussenproducten zich opstapelen. Er zijn verschillende vormen van porfyrie afhankelijk van het disfunctioneerde enzym (en dus het tussenproduct dat zich ophoopt). Het is echter de stapeling van d-ALA dat de klachten veroorzaakt van een acute porfyrie aanval. Voor de anesthesie is acute porfyrie het meest relevant gezien de neurologische en hemodynamische consequenties. Dit protocol heeft daarom ook alleen betrekking op deze vorm van porfyrie.

Pathogenese

Een acute porfyrie ontstaat indien de productie van haem snel wordt verhoogd. De regulatie wordt bepaald door het eerste enzym in de cascade (ALA-synthase). Deze wordt gestimuleerd door een tekort aan haem bij vasten, onvoldoende koolhydraten, stress, infectie (acute fase eiwitten), hormonen en geneesmiddelen, die CYP450 induceren.

Symptomen van acute porfyrie

De symptomen van acute porfyrie:

1. Autonome neuropathie: heftige **buikpijn** uitstralend naar rug en bovenbenen, obstipatie (sporadisch diarree) en braken, hypertensie, tachycardie en urineretentie.
2. Perifere neuropathie: paresthesiën en pareses
3. CNS: angstig, verwardheid tot psychosen, SIADH met ernstige hyponatriëmie, visusstoornissen, tonisch-clonisch insulten en coma.

Voor de **buikpijn** staat bij een aanval van acute porfyrie bij wakkere patiënten op de voorgrond.

Behandeling van een aanval van acute porfyrie:

Zie het [Noodprotocol op de INVEST website](#).