

Hva bør apotekfarmasøyter vite om legemidler og porfyrisykdom?

Porfyri er en fellesbetegnelse på en gruppe sjeldne arvelige sykdommer. Til sammen regner man med at det er omkring tusen personer i Norge som lider av en form for porfyri.

TEKST: Reidun Lisbet Skeide Kjome¹, Linda Gilleshammer² og Atle Brun^{2,3}

1. Forskergruppe for samfunnsfarmasi, institutt for global helse og samfunnsmedisin, Universitetet i Bergen

2. Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS), Haukeland universitetssjukehus

3. Institutt for indremedisin, Universitetet i Bergen

HVA ER PORFYRI?

Sykdommene medfører nedsatt aktivitet i et av enzymene som inngår i hembiosyntesen. Dette kan føre til en økt mengde porfyriener, forstadier til hem, i kroppen. Hvilket av de forskjellige enzymene som er rammet, bestemmer hvilken type porfyrisykdom som utvikles (1). For farmasøyter er det viktigst å ha kjennskap til de akutte porfyriene; akutt intermitterende porfyri (AIP), porphyria variegata (PV) og hereditær koproporfyri (HCP). I Norge finnes det vel 300 personer som er disponert for AIP, og denne er dermed den hyppigst forekommende akutte porfyrisykdom her i landet. Hos disse pasientene kan opphopning av porfyriener føre til akutte anfall (1, 2).

HVILKE SYMPTOMER KAN OPPTRE VED ET ANFALL AV AKUTT PORFYRI?

Symptomer ved disse anfallene kan variere, men magesmerter i varierende grad er typisk, fra lett ubehag til intense smerter som betegnes som «verre enn de verste fødselssmerter». I tillegg kan pasienten oppleve neurologiske symptomer som muskelsvakhet, lammelser eller sensoriske forandringer, og psykiske symptomer som engstelse, rastløshet, irritabilitet og depresjoner er vanlige. Forstoppelse, hypertensjon og rød urin er andre symptomer som forekommer hyppig. Symptomene kan til forveksling likne dem som finnes ved en rekke andre sykdommer og det kan derfor være vanskelig å stille diagnosen porfyri (1, 2). I dag er det svært sjelden at norske porfyriepasienter dør av sykdommen, men sykehusinnleggelse er ikke uvanlig.

HVA KAN UTLØSE ET ANFALL?

Flere forskjellige faktorer som stress, sult, hormoner, alkohol og legemidler kan føre til at det utløses anfall hos pasienter som lider av AIP, PV eller HCP. Overordnet sett

Klassifikasjon av risiko	Anbefalinger for utskriving
Ikke porfyriogen (IP)	Førstehåndvalg.
Sannsynlig ikke porfyriogen (SIP)	Førstehåndvalg dersom det ikke finnes noe sikrere (IP-klassifisert) legemiddel.
Mulig porfyriogen (MP)	Kan velges dersom ingen sikrere (IP, SIP) legemidler finnes.
Sannsynlig porfyriogen (SP)	Ordineres bare ved klare indikasjoner og dersom ingen sikrere (IP, SIP, MP, SP) legemidler finnes.
Porfyriogen (P)	Ordineres kun på svært sterke (tvingende) indikasjoner og dersom ingen sikrere (IP, SIP, MP, SP) legemidler finnes.
Ikke klassifisert (IK)	Foreløpig ikke klassifisert mht. risiko og bør derfor ikke utskrives.

Figur 1. NAPOS legemiddeldatabases klassifiseringsskala for legemidler.

Denne personen har latent eller aktiv
AKUTT INTERMITTERENDE PORFYRI (AIP)

Navn: Kari Olsen Nordmann
Fødselsnr: 123456 78910



Mange vanlige medikamenter og flere anestesimidler kan utløse alvorlige anfall av denne sykdommen. Vanlige symptomer ved anfall er sterke magesmerter, neurologiske utfall eller psykiske forandringer. For mer informasjon, kontakt Nasjonalt kompetansesenter for porfyrisykdommer (NAPOS) eller se vår webside: www.napos.no

Figur 2. Et eksempel på ID-kortet som deles ut til pasienter med porfyri i Norge.

ser man at faktorer som krever en økt produksjon av hem, eller som bryter ned hem som kroppen så må erstatte, kan utløse anfall. Hem inngår i mange prosesser i kroppen, blant annet i CYP450-enzymene. Legemidler er en av de vanligste årsakene til at personer med akutt porfyri får anfall. Felleskatalogen inneholder ikke informasjon om dette (1, 2).

LEGEMIDDELDATABASEN

Nasjonalt kompetansesenter for porfyri sykdommer (NAPOS) har bygget opp og har ansvaret for en legemiddeldatabase for akutte porfyri sykdommer (www.drugs-porphyrria.org) (3). Database gir opplysninger om hvilke legemidler som er trygge å bruke og hvilke som kan utløse en akutt forverring av pasientens tilstand, og den er en svært viktig ressurs for å kunne gi individualisert legemiddelbehandling til denne spesielle pasientgruppen. Trygghetsklassifikasjonen av legemidler skjer i et nært samarbeid mellom NAPOS og det svenske nasjonale porfyrisenter (4, 5). Legemiddeldatabase for porfyri inneholder trygghetsklassifikasjoner av vel 1200 ulike legemidler og anses i dag for å være den mest oppdaterte og omfattende informasjonsressurs når det gjelder legemidler og akutt porfyri (5). Database brukes av porfyri pasienter og helsepersonell i bortimot hundre ulike land over hele verden, og det foretas rundt 200–250 søk i den daglig. Det anbefales at apotekpersonalet sjekker alle legemidler utskrevet til pasienter med akutt porfyri (AIP, PV eller HCP) mot denne database før bruk.

Database klassifiserer legemidler i en av seks kategorier, som vist i figur 1. Legemiddel klassifisert som grønne, «Ikke porfyriinogent» eller som «Sannsynligvis ikke porfyriinogent», regnes som trygge å bruke for pasienter med akutt porfyri. Legemidler klassifisert som gule («Mulig porfyriinogent»), oransje («Sannsynlig porfyriinogent») eller røde («Porfyriinogent») bør ikke brukes av disse pasientene, med mindre det er klart indisert og ingen andre, tryggere legemiddel kan brukes. Dersom legemiddelet ikke er blitt klassifisert, står det som grått, og bør heller ikke brukes uten nærmere utredning (3).

ET PRAKTISK EKSEMPEL PÅ BRUK AV DATABASEN

- Kvinne, 32 år, kommer på apoteket med en resept på Selexid for en urinveisinfeksjon. Hun forteller deg at hun fikk diagnosen porfyri for to år siden, og er usikker på om hun tåler legemidlene.

Det første du må slå fast er hvilken type porfyri hun har. Det er kun ved de akutte porfyriene at man trenger å ta forholdsregler ved legemiddelbruk. Spør om hun har et **ID-kort**. I Norge får alle diagnostiserte porfyri pasienter tilbud om et ID-kort utskrevet fra NAPOS, som forteller hva slags porfyri hun har, og om det er nødvendig å være forsiktig med legemiddelbruk. Figur 2 viser et eksempel på et slikt kort. Hvis hun har AIP, PV eller HCP, går du inn på legemiddeldatabase, enten direkte på www.drugs-porphyrria.org (3) eller via lenken på hjemmesidene til NAPOS www.napos.no (2). Velg Norge som land. I legemiddeldatabase kan du velge mellom to alternativer. Velg det første, «Søk informasjon om et legemiddels risiko ved akutt porfyri». Legg inn Selexid på handelsnavn. Man får da opp at Selexid er porfyriinogent (rødt) og bør ikke brukes. Hvis du trykker på knappen «Info», får du opp mer informasjon om bakgrunn for klassifikasjon og om det er mottatt rapporter på bruk hos pasienter med akutt porfyri. Man kan også velge å trykke på knappen «Vis alternative legemidler i kategorien penicilliner med utvidet spekter». Da får man en oversikt over alle legemidlene i ATC-gruppe J01CA, og hvordan disse er trygghetsklassifisert. Dette vil vise at man trygt kan bruke både ampicillin og amoxicillin. Dersom man vil søke enda videre, kan

man velge «Vis alternative medikamentgrupper», som vil gi en inngang til å se på hele ATC-undergrupper (J01, J02 osv.). På denne måten er det lett å finne alternativ, trygg behandling (3).

MULIGE UTFORDRINGER

Man kan oppleve at man ikke finner legemiddelet man søker etter, for eksempel hvis legemiddelet er nytt, eller hvis det er et legemiddel som ikke er registrert i Norge. Det er da mulig å se om legemiddelet kan finnes i den engelske versjonen, som også inneholder legemidler som ikke er registrert i Norge. Dersom man fremdeles ikke finner legemiddelet, ikke finner noen trygge alternativer eller hvis legemiddelet kommer opp som «Ikke klassifisert», anbefales det å ta kontakt med NAPOS (kontaktopplysninger finnes på www.napos.no) (2). Her finnes det leger og farmasøyt som kan gi råd om legemiddelbruk for pasienter med akutt porfyri.

REFERANSER

1. Brun A. Legemidler og porfyri. Tidsskr Nor Lægeforen 2003; 123: 2889–90.
2. Nasjonalt kompetansesenter for porfyri sykdommer (NAPOS), Haukeland universitetssjukehus. www.napos.no (10.01.13).
3. Brun A. (2003). The Drug Database for Acute Porphyria. www.drugs-porphyrria.org (10.01.13).
4. Thunell S, Pomp E, Brun A. Guide to porphyrogenicity prediction and drug prescription in the acute porphyrias. Br J Clin Pharm 2007; 64: 668–79.
5. Hift RJ, Thunell S, Brun A. Drugs and porphyria: From observation to a modern algorithm-based system for the prediction of porphyrogenicity. Pharmacology & Therapeutics 2011; 13: 158–69.

Master i biomedisin

120 studiepoeng

Bli ekspert på ditt fagområde!

Studiet har ulike studieløp rettet mot

- bioingeniører
- farmasøyer
- bioteknologi- og kjemiingeniører
- radiografer

Velg heltid over to år eller deltid over tre år. Du kan også søke på enkelttemner.

Søknadsfrist: 1. mars

Les mer på hioa.no/studier