

Gäller för: Anestesi- operation- intensivvård  
Innehållsansvar: Jan Creutz, (jancr), Överläkare  
Granskad av: Lars Brühne, (larbr6), Överläkare  
Godkänd av: Jimmy Bjelkengren, (jimbj), Verksamhetschef

Giltig från: 2024-08-21  
Giltig till: 2026-08-21

# Porfyripatienter - Perioperativt omhändertagande och handläggning vid akut porfyrikris

---

## Revidering i denna version:

Revidering under rubrik:

- Rådfrågning hos ”Porfyricentrum Sverige” på Karolinska Universitetssjukhuset
- Normosang beställning.

## Bakgrund

Porfyri är samlingsbeteckning på olika typer av rubbningar i hemsyntesen.

Ärftligheten är icke könsbunden, dominant och med variabel expressivitet - ca 50 % om någon av föräldrarna bär på anlaget. Anlagsbärare är oftast symptomfria fram till puberteten.

Det finns flera olika typer av porfyrier, men endast fyra av dessa finns i Sverige.

Försök att utröna vilken typ patienten har. Om patienten har en *säkerställd*

**Porfyria cutanea tarda** behöver ingen särskild hänsyn tas till val av läkemedel och patienten kan sövas på vanligt sätt. Om det rör sig om någon av de återstående typerna **Porfyria variegata**, **Hereditär koproporfyri** eller **Akut intermittent porfyri**, så skall alla dessa tre typerna behandlas som akut intermittent porfyri enligt nedan.

## Syfte

Denna behandlingsrutin syftar till att vara en akut hjälp i handläggningen av porfyripatienter som skall genomgå anestesi eller för att underlätta initialt omhändertagande av patienter med akut porfyrikris på IVA. För vidare handläggning finns länkar och telefonnummer nedan, bland annat till Sveriges porfyricentrum på Karolinska Universitetssjukhuset.

## Vilka berörs

Läkare och sjuksköterskor på AnOpIVA-kliniken som vårdar patient med porfyri.

## Klinik och symtom

Symtomen är ospecifika men patienten har ofta buksmärtor med förstoppning, illamående eller kräkningar. Bukstatus vid klinisk undersökning är oftast förvånansvärt normalt i förhållande till patientens symtom. Om patienten har peritonit, sök i första hand en annan differentialdiagnos.

Autonomneuropati är relativt vanlig och presenterar sig som feber, hypertoni (hypotoni mer ovanligt), takykardi eller posturalhypotension. Ibland förekommer också; perifer-neuropati med muskelsvaghet; neuropsykiatrisk påverkan (konfusion, agitation, depression, hallucinos) och i vart tredje fall hyponatremi (kräkningar eller SIADH). Graden av neuropati, cirkulationspåverkan och hyponatremi ger ofta en uppfattning om krisens allvarlighetsgrad och styr också handläggningstempot och fortsatt behandling.

Röd eller brun urin (färgas ibland först efter halvtimma i solljus) utan hematuri, förekommer framförallt efter anestesi, läkemedelsintag, alkoholintag eller fasta. På längre sikt utvecklar tyvärr en del patienterna perifer neuropati och bestående mentala förändringar.

Varje anlagsbärare som är diagnostiserad bör bära på ett **Varningskort**.

Om patienten har en känd eller misstänkt porfyri: Använd endast helt ”säkra” preparat perioperativt. Felaktigt val av anestesiläkemedel kan ge upphov till tetraplegi och/eller total respiratorisk paralyt.

Lägg in en varning både i Melior och i Orbit!

## Preoperativt

Kontrollera S-Na, S-K, S-Mg och PBG i urinen (urinprovet kan ställas i kylan för senare analys) för att få ett utgångsvärde. Dessa kontrolleras om, upp till fem dygn postoperativt, för att se att porfyrin inte har aktiverats av anestesi.

Pat skall *aldrig* vara helt utan kolhydrattillförsel. Starta *alltid* en 10 % Glukos infusion innan operation, fortsatt tills dess patienten kan försörja sig per os, eftersom kolhydrattillförsel har en skyddande effekt, och fasta kan utlösa en porfyrikris.

## Premedicinering

Om behov, använd paracetamol och morfin, undvik NSAID och bensodiazepiner.

## Anestesi

Till en patient som *inte har en pågående akut porfyrikris* är regionalanestesi sannolikt första hands val, om det är möjligt. Utför och dokumentera *alltid* ett neurologstatus innan blockaden läggs. Spinal, EDA och blockader bör undvikas om patienten har neurologiska bortfall. Bupivacain är det enda lokalanestetika som anses säkert. Vid behov kan EMLA användas.

Om patienten *har en akut porfyrikris* så finns också en samtidig neuropati. Denna kan vara svårbedömd och kan progrediera snabbt under den peroperativa perioden. Det kan därför i detta läge vara klokt att avstå från regionalanestesi och i stället välja generell anestesi.

Medel som anses säkra för generell anestesi är:

- **Opioider:** Fentanyl, Alfentanyl, Remifentanyl, Sufentanyl, Morfin och Ketobemidon
- **Muskelrelaxantia:** Suxameton, Atracrium, eller Rokuronium kan användas.
- **Anestesimedel:** Propofol, Isofluran samt Lustgas.  
Viss försiktighet med propofol för långvarig TIVA/sedering.

### **CAVE Pentotal!**

**Sevoflurane** och **Ketamin** anses inte helt säkra men kan användas om situationen kräver det.

Några övriga preparat som kan komma i fråga och som anses säkra:

Atropin	Neostigmin
Betametason	Ondansetrone
Droperidol	Oxytocin (CAVE Metylergometrin)
Fenylefrin (Undvik Efedrin)	Paracetamol
Fragmin	Pantoprazole
Glykopyrron	Salbutamol
Metoprolol	Tranexamsyra

Om antibiotika är aktuellt: Sök på rekommenderad länk nedan för att ta reda på lämpligt medel. (Ge ej Sulfa och Trimetoprim! Medan tex BensylPC, Ampicillin, kinoloner och aminoglykosider är ok.)

## Vid en akut kris av porfyri

Skall patienten initialt vårdas och övervakas på en Intensivvårdsavdelning. Svåra attacker är idag sällan livshotande, men mortaliteten vid obehandlade svåra attacker kan vara så hög som 30 %.

### Omedelbara åtgärder

- Inga snabba lägesförändringar! Håll helst patienten i planläge. I vissa fall förekommer uttalad posturalhypotension som kan ge dramatiska förändringar på cirkulationen och hjärtfunktionen.
- Eliminera och behandla utlösande faktorer: läkemedel, dehydrering, fasta, infektion, stress och alkohol. Andra utlösande faktorer kan vara menstruation och graviditet.
- Kontrollera S-Na, S-K, S-Mg och PBG i urinen (urinprovet kan ställas i kylen för senare analys) för att få ett utgångsvärde.
- Behandla eventuell dehydrering.
- Säkra kolhydrattillförseln, helst per os eller via sond, men om det är olämpligt starta 10 % Glukos iv och ge för en vuxen person minst motsvarande 1200 Kcal/dygn av kolhydrater. Glukos hämmar hemsyntesen och mildrar porfyriattacken.
- Hypertension och tachykardi behandlas med betablockad, förstahandsval är möjligen Propranolol (OBS starta med låg dos!) som kanske även kan vara hämmande på själva grundsjukdomen. Metoprolol och Atenolol i försiktig dos är också goda alternativ.
- Smärtbehandling kräver ofta tillförsel av opioider för att vara framgångsrik.

### Fortsatt behandling

- Monitorera hjärta/cirkulation (EKG, CVK och artärnål rekommenderas). Graden av tackykardi och blodtryckspåverkan är ofta ett indirekt mått på svårighetsgraden av patientens akuta skov.
- Noggrann kontroll av vätske- och elektrolytstatus.
- Kontrollera eventuell urinretention, vid behov sätt en KAD.
- Vid kramper (korrigera eventuella elektrolytrubbningar och behandla hypertoni), behandla med Magnesiumsulfat, följ patellarreflex och andningsfrekvens. Klonazepam och Propofol kan användas i tillägg om kramperna inte viker.

## Allvarlig porfyri kris

Vid uttalad eller snabb progredierande neuropati, grav cirkulatorisk påverkan eller om övriga symtom inte förbättras på gängse behandling (vätske- och kolhydrat tillförsel, betablockad etc.) under först dygnet, finns specifik behandling i form av licenspreparatet **Normosang®**. Preparatet är en stabil form av hem och minskar, via negativfeedback, de skadliga halterna av prekursorerna till hem.

- Normosang (25 mg/ml, 10 ml/ampull, 4 ampuller/förpackning) går att akut beställa (se nedan) och kan oftast levereras samma dag. Dosen är 3 mg/kg/dygn och ges som en dos per dygn, en ampull spätt i 100 ml Albumin 20 % (ej i NaCl som FASS rekommenderar), i CVK (hög risk för tromboflebit), under 30 minuter, behandla i 3-4 dagar. Rådfråga gärna Porfyracentrum innan behandlingen startas! Normosang kan ges till gravida. Kostnad för en Normosang förpackning är drygt 20 000 kr och räcker för en 4 dagars behandling av en 70 kg patient enligt ovanstående dosering.

## Diffdiagnoser/uteslutningsdiagnoser:

Appendicit, diverticulit, gallsjukdom, pyelonefrit, "gyn-buk", Guillain-Barré, Manodepressiv sjukdom.

## Rådfrågning hos "Porfyracentrum Sverige" på Karolinska Universitetssjukhuset

Telefon: Specialist läkarkonsultation, kontorstid 8 -16,

Telefon: 08-123 714 45.

Jourtid tas kontakt med endokrinbakjouren på Karolinska, sök via vxl.

### Weblänkar:

<http://www.drugs-porphyrria.org/> där man kan söka direkt på enskilda läkemedel och [www.porphyrria-europe.org](http://www.porphyrria-europe.org) för mer information.

## Normosang beställning

Det finns i Sverige idag inget apotek som har Normosang som ständig lagervara. Behövs läkemedlet akut kan det finnas på Borås lasarett som har patienter under behandling eller på SU.

Normosang finns i lager hos grossist i Sverige och kan beställas via sjukhusapoteket och tar 1-2 dagar att få hit.

För att få Normosang levererat krävs också formellt att en licensansökan görs.

För en enskild patient räcker det att i motiveringen skriva: Behandling av allvarlig akut kris av porfyri.

## Referenser

[M. F. M. James and R. J. Hift \*Porphyrias\*. British Journal of Anaesthesia, 2000, Vol. 85, No. 1 143-153](#)

[Jensen NF, Fiddler DS, Striepe V. \*Anaesthetic considerations in porphyries\*. Anaesthesia and Analgesia 1995;vol 80:sid 591-59](#)

Harrison et al: *Anaesthesia for the porphyric patient*. Anaesthesia 1993;vol 48 s 417-421.

Elder GH, Hift RJ, Meissner PN. *The acute porphyrias*. Lancet 1997; 349:1613-17.

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** Anestesi- operation- intensivvård

**Innehållsansvar:** Jan Creutz, (jancr), Överläkare

**Granskad av:** Lars Brühne, (larbr6), Överläkare

**Godkänd av:** Jimmy Bjelkengren, (jimbj), Verksamhetschef

**Dokument-ID:** NU10033-657870698-48

**Version:** 5.0

**Giltig från:** 2024-08-21

**Giltig till:** 2026-08-21