

**СПИСОК ЛЕКАРСТВ,  
апробированный Шведским центром порфирий  
под руководством профессора Стига Тунелла для пациентов с  
острой порфирией**

**СИСТЕМА ПИЩЕВАРЕНИЯ**

**могут использоваться**

**исключить**

**Стоматологические препараты**

Эпинефрин  
Тетрациклин

Амфотерицин  
Миконазол

**Антацидные**

Кальций содержащие  
Магний содержащие

Алюминий содержащие

**Препараты для лечения пептических язв**

Циметидин  
Фамотидин  
Пирензепин  
Ранидин  
Сукральфат

**Средства, подавляющие газообразование**

Диметикон / силиконы

**Антирефлюксные средства**

Альгиновая кислота

Препараты алюминия

**Спазмолитики**

Папаверин  
Пропантелин

**Препараты белладонны и дериваты**

Атропин

Белладонна  
Бутилскопаламин  
Хосциамин

**Другие антиспазмолитики в комбинации с психолептиками**

Хлордиазепоксид + клинидин бромид

**Противорвотные и противотошнотные препараты**

Скополамин

**Препараты для лечения заболеваний печени и желчного пузыря**

Хенодиоксихолиевая кислота  
Холиевая кислота  
Дигидрохолиевая кислота  
Урсодиоксихолиевая кислота

**Слабительные**

Домперидон  
Бисакодил  
Наполнители  
Докузат натрия  
Соли магния

Цисаприд

Минеральные соли в комбинации с маслом

Соли натрия  
Гликозиды сенны  
Сорбитол

### Кишечные антибактериальные препараты

Нистатин  
Ванкомицин

### Кишечные адсорбенты

Медицинский уголь

### Закрепляющие средства

Дифеноксилат+атропин  
Лоперамида оксид

### Кишечные противовоспалительные препараты

Кортикостероиды для местного использования

Сульфазалин

### Инсулин и его аналоги

Инсулины

Препараты, понижающие уровень глюкозы в крови, для приёма внутрь

Метформин

Хлорпропамид

Глибенкламид

Глимеперид

Глипизид

Толазамид

Толбутамид

### Витамины

### Минеральные добавки

Витамины и минеральные добавки считаются  
не опасными для больных и носителей ОПП

### Анаболические стероиды

Нандролон

# КРОВЬ И КРОВЕТВОРНЫЕ ОРГАНЫ

могут использоваться

исключить

## Антитромботические препараты

Ацетилсалициловая кислота  
Бриназа  
Диокумарол  
Дипиридамол  
Фибринолизин  
Группа гепарина  
Стрептокиназа  
Антагонисты витамина К  
Урокиназа  
Варфарина натриевая соль

## Антифибринолитики

Аминокапроновая кислота  
Транэксамовая кислота  
Апротинин

## Витамин К и другие кровоостанавливающие

Коагуляционные факторы крови  
Человеческий фибриноген  
Местные кровоостанавливающие  
Менадион  
Фитоменадион  
Тромбин

## Препараты железа

Соли железа  
Железо + фолиевая кислота  
Железо + витамины + минералы

## Витамин В12 и фолиевая кислота

Цианкобаламин и производные  
Фолиевая кислота и производные  
Гидроксикобаламин

## Плазмазаменители, трансфузионные среды

Кровь и её компоненты, аминокислоты, витамины,  
и гемофильтрации не порфириногенны

## Другие гематологические агенты

Химотрипсин  
Дезоксирибоуклеаза  
Гематин  
Аригинат гема  
Фибринолизин  
Стрептокиназа  
Трипсин

# СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА

могут использоваться

исключить

## Сердечные гликозиды

Дигитоксин  
Дигоксин

## Антиаритмики

Дизопирамид  
Квинидин  
Прокаинамид

Амиодарон  
Лидокаин

## Сердечные стимуляторы исключая сердечные гликозиды

Эпинефрин

## Вазодилататоры используемые при стенокардии

Глицерилтринитрат  
Изосорбиддинитрат  
Изосорбидмононитрат

## Антиадренергические препараты центрального действия

Гуанфасин

Клонидин  
Метилдопа

## Антиадренергические препараты периферического действия

Доксазоцин  
Празозин

## Препараты действующие на гладкую мускулатуру артерий

Диазоксид

Дигидралазин  
Гидралазин

## Мочегонные, тиазидные

гидрохлортиазид

бендрофлуметиазид

## Мочегонные, исключая тиазидные

Хлорталидон  
Буметанид  
Этакриновая кислота

Фуросемид

## Калий-сберегающие препараты

Амилорид  
Триамтерен

Спиронолактон  
Калий canreonate

## Периферические вазодилататоры

Фентоламин

## Антигеморроидальные для местного использования

Гидрокортизон  
Преднизолон

## $\beta$ -блокаторы

Алпренолол  
Алпренолол  
Атенолол  
Бетаксоллол  
Бисопролол  
Лабетолол  
Метопролол  
Пинодолол  
Пропранолол  
Соталол  
Тимолол

**β-блокаторы и другие антигипертензивные препараты**

Метопролол + фелодипин

**Селективные блокаторы кальциевых каналов  
с преимущественным воздействием на сосудистое звено**

Амлодипин

Фелодипин  
Исрадипин  
Нифедипин**Селективные блокаторы кальциевых каналов  
с основным воздействием на сердце**Дилтиазем  
Верапамил**Ингибиторы АПФ, чистые**

Лизиноприл

Цилазаприл  
Каптоприл  
Эналаприл  
Фосиноприл  
Рамиприл**Ингибиторы АПФ, комбинированные**Каптоприл + гидрохлортиазид  
Цилазаприл + гидрохлортиазид  
Эналаприл + гидрохлортиазид  
Фосиноприл + гидрохлортиазид  
Лизиноприл + гидрохлортиазид  
Квинаприл + гидрохлортиазид  
Рамиприл + гидрохлортиазид**Антагонисты ангиотензина II, комбинированные**

Лозартан + гидрохлортиазид

**Средства понижающие уровень холестерина и триглицеридов в крови**клофибрат  
холестипол  
холестираминправастатин  
симвастатин

# ДЕРМАТОЛОГИЯ

могут использоваться

исключить

## Противогрибковые для местного использования

Нистатин

клотримазол  
Эконазол  
Кетоконазол  
Миконазол

Все противогрибковые производные имидазола классифицируются как потенциально порфирирогенные, но могут использоваться местно на коже без риска, не вызывая значительных системных эффектов.

## Противогрибковые для системного использования

Гризеофульвин

## Препараты для лечения ран и язв

Протекторы и другие средства, способствующие лучшей репарации, протеолитические ферменты могут быть использованы без риска проявления порфириногенных эффектов.

## Местные анестетики

Большинство амидов, используемых в качестве местных анестетиков, порфириногенны, но могут быть использованы местно при острых порфириях, не оказывая заметных системных эффектов.

## Антибиотики для местного использования

Фузидиновая кислота  
Гентамицин  
Окситетрациклин

## Кортикостероиды простые

Бетамеазон  
Гидрокортизон  
Триамцинолон

## Кортикостероиды, комбинированные с антибиотиками

Гентамицин + бетаметазон

## Кортикостероиды в других комбинациях

Гидрокортизон + карбамид

Триамцинолон + нистатин + гидроокись алюминия

## Антисептики и дезинфекционные препараты

## Перевязочный материал

## Противофурункулёзные препараты для местного использования

## Другие дерматологические препараты

Большинство препаратов внутри этих групп, вероятно, не порфириногенны. Локально применённые на ограниченных областях кожи, не вызывают последующих системных эффектов, они могут быть использованы без риска при острых порфириях.

# МОЧЕПОЛОВАЯ СИСТЕМА И ПОЛОВЫЕ ОРГАНЫ

**могут использоваться**

**исключить**

**Противоинфекционные и антисептические препараты,  
исключая совмещённые с кортико-стероидными гормонами**

Нистатин

Эконазол

Клотримазол

Миконазол

**Препараты, стимулирующие родовую деятельность**

пропантелин

метилэрготамин

**Внутриматочные контрацептивы**

Пластиковая спираль  
с прогестестинами

**Другие гинекологические**

Ибупрофен

Бромкриптин

Напроксен

**Гормональные контрацептивы для системного использования**

Эстрогены и большинство прогестагенов провоцируют острые атаки порфирий. Применять их следует с величайшей осторожностью, только под внимательным клиническим и биохимическим контролем.

Оральная контрацепция основывается на введении половых гормонов, часто вызывающих острые приступы порфирии. В настоящее время считается, что риск от применения низких доз препаратов минимален. Если пациентка настаивает на терапии оральными контрацептивами после ее информирования о возможном риске, то делается это по согласованию между специалистами по порфирии и гинекологами. Пациентки, у которых либо в анамнезе, либо в настоящее время имеются симптомы заболевания с увеличенной экскрецией порфобилиногена, рискуют обострением ОПП и должны находиться под клиническим и лабораторным контролем.

Для оценки базового уровня экскреции порфобилиногена, прежде чем начинать терапию, следует исследовать два утренних образца мочи. В дальнейшем следует оценивать экскрецию порфобилиногена один-два раза в неделю в течение двух циклов. Значительное увеличение его концентрации является поводом для остановки лечения. Кроме того, пациентка должна наблюдать за цветом мочи и незамедлительно сообщать, если он станет красным. Следует также сообщать о тахикардии, беспокойстве, бессоннице, запорах.

## Эстрогены

Локально применяемые эстрогены менее порфириногенны, чем те, которые применяются внутрь. Использование эстрогенов в виде наклеек на кожу или вагинально безопасно.

**Гонадотропины и другие стимулирующие овуляцию препараты**

Большой риск, связанный с введением гестагенов при острых порфириях, может быть уменьшен, если использовать препараты в виде вагинальных свечей. Лечение необходимо проводить под контролем анализа мочи на содержание порфобилиногена. и совместным наблюдением гинеколога и специалиста по порфирии.

**Гонадотропины и другие стимулирующие овуляцию препараты**

Кломифен

**Другие половые гормоны и модуляторы ЦНС**

Даназол

**Антисептики и антибактериальные препараты для мочеполового тракта**

Метэнеамин

Нитрофурантоин

Сульфаниламиды

### Другие урологические препараты включая спазмолитики

Хлорид аммония  
Хлорид альция  
Коллаген  
Гидроксид магнесии

Оксибутинин

## СИСТЕМНЫЕ ГОРМОНАЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ (КРОМЕ ПРЕПАРАТОВ ПОЛОВЫХ ГОРМОНОВ)

**могут использоваться**

**исключить**

### Гормоны передней доли гипофиза и аналоги

Кортикотропин  
Соматотропин  
Тетракозактид  
Тиротропин

### Гормоны задней доли гипофиза

Окситоцин

### Гормоны гипоталамуса

Нафарелин

### Кортикостероиды

Бетаметазон  
Дексаметазон  
Гидрокортизон  
Кортизон  
Метилпреднизолон  
Лидокаин + метилпреднизолон

Триамсинолон+лидокаин

(околосуставные инъекции без системного эффекта)

Преднизолон  
Преднизон  
Триамсинолон

### Препараты щитовидной железы

Левотироксин  
Лиотиронин

### Антитиреоидные препараты

Карбимазол  
Дийодтирозин  
Метилтиоурацил  
Перхлорат калия  
Пропилтиоурацил

Терапия йодом не порфириногенна

### Глюкогенолитические гормоны

Глюкагон

### Противотиреоидные гормоны

Кальцитонин



# ОСНОВНЫЕ АНТИБАКТЕРИАЛЬНЫЕ ПРЕПАРАТЫ ДЛЯ СИСТЕМНОГО ИСПОЛЬЗОВАНИЯ

могут использоваться	исключить
<b>Тетрациклины</b>	
	Окситетрациклин
<b>Амфениколы</b>	
	Хлорамфеникол
<b>Бета-лактамы антибактериальные, пенициллины</b>	
Амоксициллин	пивампициллин
Амоксициллин + клавулановая кислота	
Ампициллин	
Флуклоксациллин	
Бензилпенициллин	
Клоксациллин	
Феноксиметилпенициллин	
Пиперациллин + ингибитор фермента	
<b>Цефалоспорины и родственные препараты</b>	
	Цефалоспорины
<b>Сульфониламиды и триметоприм</b>	
Все сульфониламиды очень порфириногенны	Триметаприм
<b>Макролиды</b>	
	Эритромицин Рокситромицин Спирамицин
<b>Аминогликозиды</b>	
Гентамицин Нетилмицин Стрептомицин Тобрамицин	
<b>Фторхинолоны</b>	
Ципрофлоксацин	Норфлоксацин
<b>Другие антибактериальные</b>	
Фузидиновая кислота Ванкомицин	Тинидазол
<b>Противогрибковые препараты для системного использования</b>	
Флуцитозин	Амфотерицин Флуконазол Кетоконазол
<b>Противотуберкулёзные препараты</b>	
Этамбутол	Пиразинамид Рифампицин Изониазид
<b>Противовирусные для системного использования</b>	
Ацикловир	Зидовудин
<b>Иммунная сыворотка и иммуноглобулины</b>	
<b>Вакцины</b>	

Иммунные сыворотки, иммуноглобулины могут употребляться без риска порфириногенных осложнений.

# ПРОТИВООПУХОЛЕВЫЕ ПРЕПАРАТЫ И ИММУНОМОДУЛИРУЮЩИЕ АГЕНТЫ

могут использоваться

исключить

Чувствительность к порфириногенным препаратам различна у каждого пациента и, кроме того, она может меняться от случая к случаю. Витальные показания для адекватной терапии могут привести к использованию препаратов, связанных с порфириногенным риском. В каждом конкретном случае специалист по порфирии должен знать программу терапии. Значимые факторы в обсуждении: анамнез симптомов порфирии, текущие показатели метаболизма порфиринов, совместно воздействующие факторы риска, меры профилактики, удобный контроль схем и готовность к немедленным действиям при появлении клиники острой порфирии.

## Алкилирующие агенты

Бусульфан  
Циклофосфамид  
Ифосфамид  
Хлорамбуцил  
Ломустин  
Мельфалан  
Тиотепа

## Антиметаболиты

Флюороурацил  
Меркаптопурин  
Метотрексат

## Растительные алкалоиды и другие натуральные производные

Этопозид

Винбластин  
Винкристин

## Цитотоксические антибиотики и родственные вещества

Доксорубицин

Блеомицин

## Другие противоопухолевые агенты

Цисплатина

Дакарбазин  
Эстрамустин

## Гормоны и родственные вещества

Бусерелин  
Гозерелин

Мегестрол  
Фосфестрол  
Полиэстрадиол

## Заменители эстрогенов

Заменители эстрогенов должны использоваться под контролем гинеколога и специалиста по порфирии. Локально, в виде аппликаций или вагинально применяемые эстрогены менее порфириногенны, чем используемые внутрь.

## Гормональная терапия циклических атак острой порфирии

Повторные атаки заболевания у некоторых пациенток с острой порфирией связываются с менструальным циклом, появляясь с большими или меньшими интервалами. Такие женщины должны лечиться под контролем гинеколога и специалиста по порфирии. В некоторых случаях хороший эффект оказывает медикаментозная кастрация с помощью GnRH-агонистов (бусерелин), что уменьшает уровень половых гормонов в крови. Во избежание симптомов острой порфирии при менструациях, лечение эстрогенами и прогестероном должно проводиться в низких дозах.

## Антагонисты гормонов и родственные агенты

Аминоглутетимид  
Тамоксифен

## Иммуносупрессивные препараты

Азатиоприн

Циклоспорин

# ОПОРНО-ДВИГАТЕЛЬНЫЙ АППАРАТ

**могут использоваться**

**исключить**

## Противовоспалительные и антиревматические препараты

Ибупрофен  
Индометацин  
Кетопрофен  
Напроксен  
Сулиндак

Азапразозин  
Диклофенак  
Фенилбутазон  
Пироксикам

## Специфические антиревматические препараты

Пеницилламин

Ауронофин  
Ауротиомалат натрия

## Местные препараты при суставной и мышечной боли

Использование при суставных и мышечных болях нестероидных противовоспалительных препаратов, препаратов с производными ацетилсалициловой кислоты не дает системный эффект, и пригодны к использованию при острых порфириях.

## Мышечные релаксанты, периферического действия

Атракуриум  
Суксаметониум  
Верокурониум

## Мышечные релаксанты, центрального действия

Баклофен  
Каризоперодол  
Хлорзоксазон  
Орфенадрин

## Противоподагрические препараты

Аллопуринол

Пробенецид

## Другие препараты при заболеваниях костно-мышечной системы

Хондроитин сульфат  
Химопапаин  
Гиалуроновая кислота

# НЕРВНАЯ СИСТЕМА

**могут использоваться**

**исключить**

## Анестетики центрального действия

Дроперидол  
Фентанил  
Кетамин  
Пропофол

Энфлюран  
Галотан  
Гексобарбитал  
Изофлуран  
Метогекситал  
Тиопентал

## Локальные анестетики

Бупивакаин  
Бупивакаин + адреналин

Лидокаин \*  
Мепивакаин  
Прилокаин \*

\* Не воспринимается при местном использовании. При малых дозах общего воздействия не оказывает.

### Опиоиды

Бупренофрин	Декстропроксифен
Кодеин + ацетилсалициловая кислота	Пентазоцин
Кодеин + ибупрофен	
Кодеин + ибупрофен	
Кодеин + парацетамол	
Метадон	
Морфин	
Морфин + скополамин	
Петидин	
Фентанил	
Гидроморфон + атропин	

### Другие анальгетики и жаропонижающие

Ацетилсалициловая кислота	Феназон
Ацетилсалициловая кислота + кофеин	Метамизол
Diflunisal	
Paracetamol	

### Препараты против мигрени

	Дигидроэрготамин
	Эрготамин

### Противоэпилептические препараты

Габапентин	Карабамазепин
Вигабатрин	Клоназепам
	Этосуксимид
	Гидантоин
	Фенобарбитал
	Примидон
	Вальпроевая кислота

### Противопаркинсонические препараты, антихолинергические

Бензатропин	Орфенадрин
Тригексифенидил	

### Противопаркинсонические препараты, дофаминэргические

Леводопа + бензэразид	Бромокриптин
Леводопа + карбидопа	

### Антипсихотические препараты

Хлорпромазин	Флюпентиксол
Диксиразин	Сульпирид
Флюфеназин	Тиоридазин
Галоперидол	Zuckloperithiol
Левомепромазин	
Цитрат лития	
Сульфат лития	
Периацизин	
Прохлорперазин	
Прохлорпромазин	
Трифлюоперазин	

### Анксиолитики

Бромазепам	Альпразолам
Лоразепам	Браллобарбитал
Темазепам	Диазепам
Гидроксизин	
Мепробамат	
Оксазепам	
Секобарбитал	

### Снотворные и седативные

Хлоралгидрат  
Мидазолам  
Пропиомазин  
Триазолам

Барбитураты  
Клометиазол  
Флунитразепам  
Нитразепам

### Антидепрессанты

Флюоксетин  
Лофепрамин  
Миансерин

Амитриптилин  
Кломипрамин  
Имипрамин  
Мапротилин  
Нортриптилин  
Тразодон  
Тримипрамин  
Флавоксамин

### Психостимуляторы и ноотропы

Пирацетам

Амфетамин

### Парасимпатомиметики

Неостигмин

### Препараты от головокружения

Флюнаризин

## ПРОТИВОПАРАЗИТИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ, ИНСЕКТИЦИДЫ И РЕПЕЛЛЕНТЫ

**могут использоваться**

**исключить**

**Препараты против амёбиаза и других заболеваний вызываемых простейшими**

Тинидазол

### Противомалярийные

Гвинин  
Мефлоквин  
Прогванил  
Хлороквин

Гидроксихлороквин  
Пириметамин

### Профилактика малярии

Профилактика малярии вряд ли необходима при коротких туристических поездках по Азии и Латинской Америке. При более длительном пребывании в тропической Африке рекомендуется мефлоквин. Риск инфицирования может быть уменьшен при ношении одежды, защищающей руки и ноги после заката, при использовании противомоскитного репеллента и москитной сетки над кроватью. Если появились признаки малярии (лихорадка, тошнота, люмбаго, боли в животе) следует принимать как можно раньше хинин. Лечение должно проводиться без обычной добавки тетрациклина, который порфириногенен.

### Лекарства против нематод

Мебендазол

### Наружные паразиты, включая чесотку

Дисульфирам

# ДЫХАТЕЛЬНАЯ СИСТЕМА

могут использоваться

исключить

## Разгружающие и другие назальные препараты для местного использования

Эфедрин  
Беклометазон  
Будесонид

Оксиметазолин  
Ксилометазолин

## Назальные разгружающие препараты для системного использования

Фенилпропаноламин + циннаризин

## При ларингитах и фарингитах

Антисептики, антибиотики и анестетики для местного использования в горле не порфири-ногенны, значительные системные эффекты исключены.

## Антиастматические, адренергические, аэрозоли

Салбутамол

## Другие антиастматические аэрозоли

Беклометазон  
Буденосид

## Адренергические препараты для системного использования

Эфедрин  
Салбутамол

## Другие антиастматические для системного использования

Аминофилин  
Теофилин

## Отхаркивающие, исключая средства, подавляющие кашель

Ацетилцистеин

Дифенгидрамин

## Средства, подавляющие кашель, исключая комбинации с отхаркивающими

Кодеин

## Антигистаминные для системного использования

Алимемазин  
Циклизин  
Кетотифен  
Меклозин  
Прометазин

Дименгидринат  
Гидроксицин+меклозин  
Клемастин  
Терфенадин

# ОРГАНЫ ЧУВСТВ

могут использоваться

исключить

Офтальмологические  
Отоларингологические

Антибактериальные и противовоспалительные агенты, используемые местно и без системного эффекта, могут вводиться без риска. Сульфаниламиды должны быть исключены.

# РАЗНОЕ

могут использоваться

исключить

Препараты для лечения хронического алкоголизма

Дисульфирам

Препараты, относящиеся к следующим перечисленным подгруппам, обычно предполагают отсутствие связи с порфириногенным эффектом воздействия при острых порфириях:

АЛЛЕРГЕНЫ

АНТИДОТЫ (А,В,С,Е,Г)

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ (возможно, исключая  
гонадорелин)

КОНТРАСТНЫЕ ВЕЩЕСТВА

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ РАДИОФАРМ ПРЕПАРАТЫ

ЛЕЧЕБНЫЕ РАДИОФАРМ ПРЕПАРАТЫ