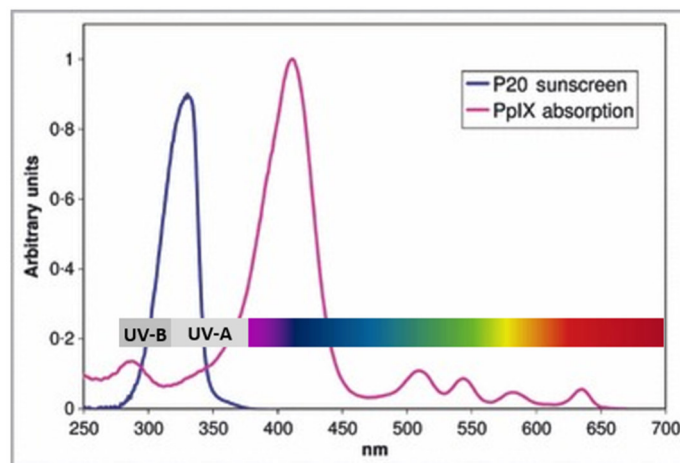


Informationen für den Notfall

Wenn Sie diese Seite lesen, sind Sie vermutlich eine medizinische Fachkraft und durch den Mitgliedsausweis unseres Mitglieds auf diese Seite aufmerksam geworden. Für den Fall, dass der/die Träger/in dieses Ausweises keine Auskunft geben kann, hier die wichtigsten Informationen:

Der/Die Träger/in dieses Ausweises leidet an der **seltenen Krankheit EPP (Erythropoetische Protoporphyririe, ICD Code E80.0)**, einem genetischen Defekt in der Hämbildung, der zu den sog. **kutanen Porphyrien** gehört. Das namensgebende Protoporphyrin, eine Häm-Vorstufe, sammelt sich in großen Mengen in Blut und Gewebe an und erzeugt, wenn es **Licht im sichtbaren Bereich** (vor allem blau und violett) ausgesetzt wird, Sauerstoffradikale.



[Photodynamic therapy of actinic keratoses with 8% and 16% methylaminolaevulinate and home-based daylight exposure: A double-blinded randomized clinical trial.](#)

Diese können das umliegende **Gewebe zerstören**, was zu **starken Schmerzen** führt, oft **ohne** dass es an der Oberfläche der bestrahlten Haut/Schleimhaut **sichtbare Anzeichen** dafür gibt. Wenn es zu Hautverdickungen oder gar sichtbaren Verbrennungen kommt, muß der Patient sofort in einen abgedunkelten Raum gebracht werden:



Die Grafik oben zeigt, wieso **Sonnenschutzmittel** nicht helfen: sie absorbieren im falschen Wellenlängenbereich und sind daher **NICHT zur Therapie oder Vorbeugung** geeignet.

Die Schmerzen sind **neuropathisch**, und sprechen **nicht** auf die üblichen Schmerzmittel an (Ibuprofen, ASS, Paracetamol, Coxibe etc.). Starke Schmerzmittel aus der Gruppe der Morphine sind wirksam, bekämpfen aber nicht die Ursache der Schmerzen, sondern betäuben sie nur.

Auslösende Lichtquellen:

Sonne, Tageslicht, Glühbirnen, LEDs, Energiesparlampen, Leuchtstoffröhren, Computerbildschirme, OP-Lampen

Falls eine **Operation** notwendig ist, sollte die OP-Lampe am besten mit einer gelben Folie ausgestattet werden, um blaue und violette Lichtanteile herauszufiltern. Falls dies nicht möglich ist, sollte mit der niedrigsten Lichtstärke gearbeitet werden, bei der die OP vertretbar ist, um die Haut und die inneren Organe nicht unnötig zu schädigen.

Kontraindizierte Arzneimittel:

Anders als bei akuten Porphyrien gibt es bei der EPP generell KEINE Arzneimittel, die kontraindiziert sind. Natürlich können je nach Person individuelle Unverträglichkeiten / Allergien auftreten, diese sind aber nicht durch die EPP verursacht.

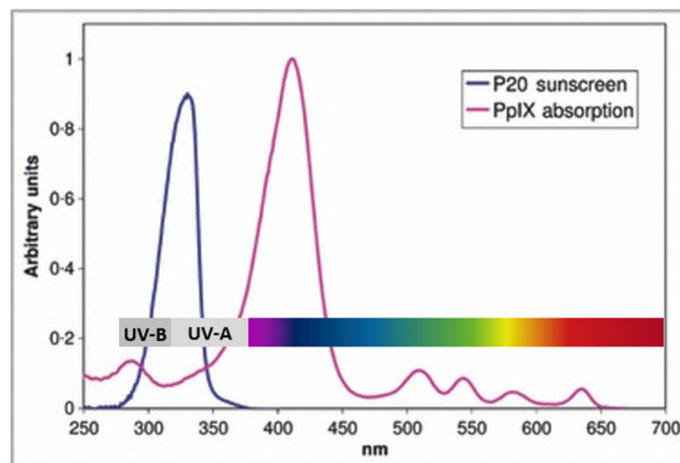
Einzig Ausnahme: Die Gabe von Eisenpräparaten verstärkt die EPP dadurch, daß mehr Protoporphyrin gebildet wird, diese Veränderung ist allerdings mittelfristig, und kann dadurch negiert werden, dass der Patient nur wenig Licht ausgesetzt wird.

Zu den Symptomen der EPP gehört auch eine **mikrozytäre Anämie** und einen **stark erniedrigten Ferritin-Wert**, die NICHT mit der Gabe von Eisen ausgeglichen werden kann.

Emergency Information

If you are reading this, you are probably a medical professional who has found this person's membership card and .

The carrier of this card is suffering from the rare disease EPP (Erythropoietic Protoporphyria, ICD Code E80.0), a genetic defect in the heme synthesis pathway, belonging to the **cutaneous porphyrias**. The molecule protoporphyrin, a heme precursor, accumulates in large amounts in blood and tissues. When exposed to **normal, visible light** (mainly in the blue and violet spectrum), it will generate oxygen radicals.



[Photodynamic therapy of actinic keratoses with 8% and 16% methylaminolaevulinate and home-based daylight exposure: A double-blinded randomized clinical trial](#)

Those radicals can **destroy surrounding tissue**, which leads to **extreme pain**, often **without any visible signs on the skin**. If indeed edema or burns become visible, the patient must be brought into a darkened room immediately:



The graph above shows why **sun screens of any strength**, will not work: they are absorbing the wrong wavelength, mostly in the UV spectrum. This makes them **useless for therapy or prevention**.

The pain felt by the patients is **neuropathic** and will **not respond** to treatment with **standard pain killers** (Ibuprofen, Aspirin, Tylenol, -coxibs etc.). Strong analgesics like morphine are somewhat efficient, but will only numb the pain, not remove the root cause.

Triggering light sources:

sunlight, day light, light bulbs, LEDs, energy-saving lamps, fluorescent lights, computer screens, lamps in use during surgery

If the patient needs to undergo **surgery**, the lights in the room should be fitted with a **yellow plastic sheet** that filters the blue/violet wavelengths. If this is not possible, the surgery should take place with the lowest light intensity at which the surgery can be safely performed. This precaution is taken to minimize tissue damage to the skin or the inner organs.

Contra-indicated medication:

In contrast to the acute porphyrias, there are **NO medications known to trigger an EPP episode**. Of course, any patient can have allergies or contraindications towards certain medications, but those are not caused by EPP.

There is one notable exception: Taking **iron supplements** will worsen EPP, by enhancing the production rate of protoporphyrins, but this a medium-term change, and can be negated by minimizing the patient's exposure to any light sources.

Symptoms of EPP also include changes in laboratory results: both a **microcytic anemia** and a very low **Ferritin concentration**, both of which **CANNOT** be remedied by iron supplements (see above).