

Die Informationen auf dieser Seite basieren auf der besten verfügbaren Evidenz und dem Konsens einer Untergruppe von Porphyrie-Spezialisten im European Porphyria Network (EPNET), <https://porphyria.eu>.

## Hautschutz bei kutaner Porphyrie

Diese Seite soll Informationen ergänzen, die auf den einzelnen Patienteninformationsseiten der EPNET-Website bereitgestellt werden.

### INHALT

1. Warum haben Porphyrie-Patienten Hautprobleme (Photosensibilität)?
2. Werde ich mein Leben lang Hautprobleme haben?
3. Wie kann ich die Sonneneinstrahlung reduzieren?
4. Physikalische Barrieren gegen Lichteinwirkung
5. Wie soll ich meine empfindliche Haut schützen?
6. Warum ist Vitamin D wichtig?
7. Welche Behandlungen stehen zur Verfügung?
8. Welche anderen Maßnahmen kann ich ergreifen?

### 1. Warum haben Porphyrie-Patient:innen Hautprobleme (Photosensibilität)?

Porphyrien, die zu Hautproblemen führen, werden als kutane Porphyrien bezeichnet. Die Hautprobleme werden durch eine Zunahme der im Blutkreislauf zirkulierenden Porphyrine verursacht, die Energie aus sichtbarem Licht aufnehmen und eine phototoxische Reaktion in der Haut verursachen. Es gibt zwei Haupttypen von Hautreaktionen bei den kutanen Porphyrien; empfindliche Haut mit Blasen und akute schmerzhaft empfindliche Lichtempfindlichkeit.

### 2. Werde ich mein Leben lang Hautprobleme haben?

Bei vielen kutanen Porphyrien ist es nicht möglich, die mit den Hautproblemen verbundenen zirkulierenden Porphyrine zu reduzieren. Die Schwere der Symptome kann jedoch von Person zu Person stark variieren. Bei einigen Patienten mit Variegata-Porphyrie und hereditärer Koproporphyrie können sich Hautprobleme spontan zurückbilden.

Für Porphyria cutanea tarda stehen wirksame Behandlungen zur Verfügung, die den Spiegel der zirkulierenden Porphyrine normalisieren können, was zu einer Remission der

Hautprobleme führt. Bei den meisten Patienten kehren die Symptome nicht zurück, es sei denn, es kommt zu einem Rückfall der Erkrankung, die Porphyria cutanea tarda (PCT) verursacht hat (siehe PCT-Patientenseite)

Sowohl bei der erythrotoetischen Protoporphyrurie als auch bei der kongenitalen erythrotoetischen Porphyrie treten Hautsymptome im Allgemeinen ein Leben lang auf.

Es gibt Maßnahmen, die alle Patienten mit kutaner Porphyrie ergreifen können, um die durch die Lichtempfindlichkeit verursachten Symptome zu reduzieren.

### 3. Wie kann ich die Sonneneinstrahlung reduzieren?

Patienten mit einer Porphyrie, die empfindliche Haut und Blasenbildung verursacht, sind sich möglicherweise nicht bewusst, dass ihre Symptome durch Lichteinwirkung hervorgerufen werden. Bei Porphyriepatient:innen mit empfindlicher Haut und Blasenbildung tritt der Schaden langsam auf und der Zusammenhang ist nicht immer offensichtlich.

Ganz anders verhält es sich bei der erythrotoetischen Protoporphyrurie (EPP), der X-chromosomalen Protoporphyrurie (XLP) und in gewissem Umfang der kongenitalen erythrotoetischen Porphyrie (CEP), bei denen die Wirkung der Lichteinwirkung innerhalb weniger Minuten sichtbar werden kann.

Praktische Maßnahmen sind:

- Vermeiden Sie die hellste Tageszeit im Freien (11-15 Uhr). Es kann vorkommen, dass auch helles Kunstlicht vermieden werden muss.
- Wo immer möglich, sollten Sie Schatten aufsuchen.
- Seien Sie sich bewusst, dass Licht von verschiedenen Oberflächen (z. B. Sand, Wasser, Schnee und Beton) reflektiert wird und Sie möglicherweise nicht einmal unter einem Sonnenschirm geschützt sind, da das Licht von diesen Oberflächen in viele Richtungen reflektiert wird.
- Stellen Sie sicher, dass Schreibtische (in der Schule oder am Arbeitsplatz) nicht in der Nähe lichtdurchlässiger Fenster stehen. (siehe Fensterfolien unten).
- Sorgen Sie für physikalische Barrieren gegen Lichteinwirkung wie unten beschrieben.

### 4. Physikalische Barrieren gegen Lichteinwirkung?

- **Kleidung** sollte eine Gewebestruktur haben, die den Lichtdurchtritt einschränkt (halten Sie das Kleidungsstück gegen das Licht und prüfen Sie, wie viel durchscheint – je weniger, desto besser). Vermeiden Sie dünne, helle Stoffe. Locker sitzende langärmelige Oberteile und lange Hosen in dunkleren Farben bieten guten Schutz. Hemden mit Kragen und Schals können helfen, Ihren Hals zu schützen. Kleidung bietet weniger Schutz, wenn sie eng anliegt und nass oder gedehnt wird.
- **Hüte** sollten eine breite Krempe und eine dunkle Farbe haben, um Nase, Ohren und Hals zu schützen. Baseballmützen geben Ihren Hals frei und Strohhüte lassen zu viel Licht durch.
- Vermeiden Sie offene **Schuhe** wie Sandalen oder Flip-Flops.

- Ziehen Sie das Tragen von **Handschuhen** in Betracht, wenn Sie dem Sonnenlicht ausgesetzt sind.
- Freiverkäufliche **Sonnenschutzmittel** schützen die Haut vor ultraviolettem Licht (Sonnenbrand durch UV-B und erhöhtes Hautkrebsrisiko durch UV-A) und sind bei kutaner Porphyrie im Allgemeinen nicht wirksam, da sichtbares Licht mit Porphyrinen in der Haut reagiert. Einige weit verbreitete Sonnenschutzmittel enthalten Zinkoxid, das zum Schutz vor blauem Licht hinzugefügt wird, und einen gewissen Schutz bei Porphyrie bieten kann.
- Dundee-Creme ist ein Blocker für sichtbares Licht, die in 3 verschiedenen Farben erhältlich ist (Beige, Koralle und Kaffee). Die verschiedenen Nuancen können je nach Hauttyp gemischt werden. Dundee-Creme ist auf Rezept in Krankenhausapotheken erhältlich. Sie passt nicht zu jedem, was das Aussehen oder die Haptik angeht.
- **Fensterfolien:** Nur UVB wird durch klare Fenster blockiert; UVA und sichtbares Licht durchdringen klares Glas. Es gibt klare Spezial-Fensterfolie, die UVA aber nicht das sichtbare Licht blockiert, und einen gewissen Schutz bieten kann (z. B. Dermagard, UVCL). Die wirksamste Folie gegen durch sichtbares Licht induzierte kutane Porphyrien ist eine bernsteinfarbene Spezial-Fensterfolie (ARC UVTA, TA81, Firma Madico, USA). Lieferanten können in anderen Ländern abweichen.
- **Autoscheiben:** Die Vorschriften für Autoscheiben können je nach Land variieren. In Großbritannien müssen Fensterfolien beispielsweise 75 % des Lichts durch die Windschutzscheibe und 70 % durch die vorderen Seitenscheiben hindurchlassen. Für Heckscheiben gibt es keine Einschränkungen. Bitte überprüfen Sie vor einem Einbau die nationalen Vorschriften in Ihrem Land.
- **Regenschirme** sollten eine dunkle oder reflektierende Oberfläche haben.

## 5. Wie kann ich meine Haut darüber hinaus schützen?

Empfindliche Haut tritt in Bereichen auf, die sichtbarem Licht ausgesetzt sind; am häufigsten Handrücken, Unterarme, Füße, Gesicht und Kopfhaut. Die Vorbeugung durch Lichtschutz mit Kleidung und Sonnenschutzmitteln, die sichtbares Licht blockieren, ist bei einigen Patienten wirksam, wie oben beschrieben.

Die Handrücken sind besonders anfällig für Schäden. Handschuhe sollten immer bei direkter Sonneneinstrahlung, und bei blasenbildenden Porphyrien bei manuellen Tätigkeiten getragen werden. Es gibt eine Vielzahl an Optionen, von robusten Arbeitshandschuhen (z. B. für die Gartenarbeit) bis hin zu Baumwollhandschuhen für leichtere Arbeiten. Wenn Blasen auftreten, insbesondere wenn sie groß oder schmerzhaft sind, können sie mit einer sterilen Nadel durchstochen und der Blasendeckel als natürliches Pflaster belassen werden. Dies verringert die Wahrscheinlichkeit weiterer Hautschäden und Sekundärinfektionen. Auch Händewaschen verringert das Risiko von Hautinfektionen und eine pflegende Salbe sollte nach dem Waschen als Barriere zum Schutz Ihrer Haut verwendet werden.

## 6. Warum ist Vitamin D wichtig?

Vitamin D ist wichtig für gesunde Knochen, Zähne und Muskeln. Ein niedriger Vitamin-D-Spiegel kann zu Krankheiten führen (z. B. Osteoporose/Osteomalazie bei Erwachsenen und Rachitis bei Kindern). Sonnenlichtvermeidung und Lichtschutz bei kutanen Porphyrien können zu Vitamin-D-Mangel führen, da durch die fehlende Sonnenexposition der Haut keine ausreichenden Mengen gebildet werden. Sie sollten Ihren Vitamin-D-Spiegel mindestens einmal jährlich überprüfen lassen. Die Konzentrationen sind in den Wintermonaten am niedrigsten. Abhängig vom Vitamin-D-Spiegel im Blut und vom Vitamin-D-Anstieg auf den Normalwert, wird bestimmt, welche Vitamin-D-Dosis als Ergänzung eingenommen werden soll. Die meisten Patienten stellen fest, dass sie täglich eine Langzeitergänzung von 1000 Einheiten (25 Mikrogramm) Vitamin D3 benötigen. Eine Messung der Knochenmineraldichte sollte bei allen Personen mit geringer Sonneneinstrahlung in Erwägung gezogen werden.

## 7. Welche Behandlungen gibt es bei kutaner Porphyrie?

Siehe Hinweise in den krankheitsspezifischen Patienteninformationen zu Porphyria cutanea tarda (PCT), kongenitaler erythropoetischer Porphyrie (CEP), erythropoetischer Protoporphyrinurie (EPP) und X-chromosomaler erythropoetischer Protoporphyrinurie (XLP).

## 8. Welche anderen Maßnahmen kann ich ergreifen?

Porphyrien sind seltene Krankheiten, die von der breiten Öffentlichkeit möglicherweise nicht gut verstanden werden und bei denen Menschen möglicherweise nicht wissen, wie sie Unterstützung anbieten können, insbesondere in der Schule oder am Arbeitsplatz. Ihre Porphyrie-Spezialist:innen sollten in der Lage sein, Ihrem Arbeitgeber oder Schulleiter ein Schreiben zu übermitteln, in dem Sie Ihre Diagnose erläutern und Empfehlungen für Maßnahmen zum Schutz vor der Entwicklung von Symptomen und für eine maximale Teilhabe am Arbeitsplatz oder in der Schule geben.

Patientenverbände können eine gute Anlaufstelle für Informationen, Vernetzung und Unterstützung sein. Porphyrie-Patientengruppen in verschiedenen europäischen Ländern sind auf der Website des European Porphyria Network (<https://porphyria.eu/>) organizations und der Website der Global Porphyria Advocacy Coalition (GPAC: <https://www.gpac-porphyria.org/>) aufgeführt.

Überarbeitet: Juni 2021

Englisch-Deutsch-Übersetzung: Prof. Dr. med. Ulrich Stölzel (Porphyriezentrum Chemnitz),  
Dr. Sebastian Reuber (Berliner Lebering) November 2021