

I - PHYSIOPATHOLOGIE

Problème lié à un défaut dans la synthèse de l'hème (manque d'une enzyme), et accumulation de précurseurs, avec effet feed back + (cercle vicieux d'intoxication).

Crise de porphyrie

Nausées, vomissements, douleurs abdo, constipation

Insomnie, anxiété, pseudo hystérie

Généraux : fièvre, douleurs osseuses

Neuro : convulsions -> coma

Cardio : HTA, tachycardie

Evolution par poussées suivies de phases de rémission.

Biologie : coloration des urines, dosage porphobilinogène

Déclenchement de la crise

TTT qui entraîne une augmentation du catabolisme de l'hème

TTT qui entraîne une augmentation de la synthèse d'hème

TTT Curatif

Normosang® : favorise le feed back négatif sur le cycle de synthèse

II – ANESTHESIE

AUTORISES :

HYPNOVEL, PROPOFOL, MORPHINIQUES, CURARES,
PROSTIGMINE, N20, PROFENID

INTERDITS :

ATARAX, NARCAN, PARACETAMOL, ETO/PENTO/KETAMINE