

## Sonderfolge Halloween: Porphyrrie

Hallo zusammen und herzlich willkommen zu einer kleinen Spezialfolge unseres FastTracks. Ich muss mich beeilen, denn vor meiner Wohnung wird gerade der Strassenbelag mit Pressluftschlämmern bearbeitet und die Mittagspause gewährt nur eine kurze Verschnaufpause.

Also auf geht's mit unserer Extrafolge zu Halloween, wo wir einem Grafen, Zombies und einer nicht minder gruseligen Krankheit begegnen werden.

Zunächst machen wir aber eine kleine Zeitreise. Wir tauchen ab in die Jahre um 1450, ins Gebiet des heutigen Rumänien. Dort treffen wir auf den sagenumwobenen Vlad den Dritten, Dracula, der den meisten von euch unter seinem populären Namen Graf Dracula bekannt sein dürfte. Dieser Adlige lebte tatsächlich in den 1450er Jahren in der heute zu Rumänien gehörigen Walachei, den Beinamen Dracula oder Dracula erhielt er aufgrund der Zugehörigkeit seines Vaters zum so genannten Drachenorden. So weit so gut.

Die persönliche Geschichte von Vlad dem Dritten ist derart spektakulär, dass man sich problemlos darin verlieren kann. Falls ihr übrigens nicht nur medizinisch, sondern auch historisch interessiert sein solltet, kann ich euch wärmstens den Podcast Geschichten aus der Geschichte empfehlen, der auch auf Spotify zu finden ist. Einige Highlights aus der Biografie des Grafen Dracula will ich euch hier zumindest kurz präsentieren. Vlad wurde als Kind von seinem eigenen Vater als Faustpfand, also praktisch als Sicherheitsgarantie oder Geisel an die osmanischen Herrscher abgegeben, was zu jener Zeit durchaus gebräuchlich war, um für politische Sicherheit zu sorgen. Dort lernte der kleine Vlad die osmanische Kultur und türkische Sprache kennen. Nach seiner Freilassung und dem Antritt seines adeligen Erbes war Vlad dann einer der aktivsten Bekämpfer des osmanischen Vorstosses in Europa und schützte das damals riesige Königreich Ungarn vor dem Einfall der gefürchteten Gegner. Hierbei bewies er grosse List und Tücke, als er sich beispielsweise mit seinen Truppen osmanische Uniformen beschaffte und auf Türkisch den Wachen einer osmanischen Festung befahl, ihn einzulassen, was diese pflichtbewusst taten und natürlich von Vlad und seinen Soldaten umgehend abgemetzelt wurden. Als der osmanische Sultan Mehmet der Zweite an den Ufern der Donau 20'000 seiner Soldaten erblickte, die Vlad als Warnung auf Pfählen aufgespiesst hatte, wurde der geplante osmanische Angriff abgebrochen.

Vlad war gemäss verschiedenen Quellen derart rücksichtslos und brutal, dass er den Beinamen Tsepes – der Pfähler - bekam. Nicht nur spiesste er seine Gegner vorzugsweise zu Zehntausenden auf Holzpfählen auf, gemäss dem Lexikon der Deutschen Literatur des Mittelalters wurde berichtet, dass er «dy jungen kinder praten liess». Diese Aussage geht historisch auf eine Strafaktion Vlads gegen die abtrünnige Stadt Brasov zurück, wo er gemäss den Quellen nicht nur 41 Händler auf Pfählen aufspiesste, sondern auch gleich 300 Kinder verbrennen liess. Vlad war somit ein besonders übler Kerl in einer insgesamt grauenvollen Zeit, in welcher solche Untaten leider keine Seltenheit waren. Auch wird berichtet, dass Vlad Bettler und Arme zu einem Festessen einlud, nur um dann die Türen zu verrammeln und das ganze Haus mit den darin befindlichen Personen anzünden zu lassen. Angesichts solch abscheulicher Taten kann man eigentlich nicht mehr lobend ergänzen, dass Dracula ein brillanter und gewiefter Feldherr war, der die östliche Grenze Europas über viele Jahre vor dem Einfall der Osmanen schützte.

Okay, aber was hat das alles in einem Notfallmedizinpodcast zu suchen? Oder zumindest mit der versprochenen Halloween-Spezialfolge? Nun ja, in die moderne westeuropäische Kultur hielt unser Vlad Einzug, als der irische Schriftsteller Bram Stoker sich 1897 von ihm zu seiner Romanfigur Dracula, dem allseits bekannten Vampir gemäss verschiedenen Quellen zumindest inspirieren liess, wobei ähnlich geartete Geschichten von Untoten im Volksglauben vieler Regionen beheimatet sind. Zugegebenermassen ist es ein relativ weiter Sprung von einem tyrannischen Grafen zu einem bluttrinkenden Zombie, aber diese Verbindung hat Bram Stoker gemacht und seither sind Graf Dracula und Vampire untrennbar in unseren Köpfen verbunden, auch wenn das einzig vampirhafte, das vom originalen Grafen berichtet wird, ist, dass er einmal das Blut eines Gegners aus einer Schale getrunken haben soll.

Sind wir denn jetzt schon näher an die Medizin gekommen? Na, wie stellen wir uns denn Vampire ganz allgemein so vor? Ein Vampir ist grundsätzlich ein Untoter, der tagsüber in einem Sarg schläft und nachts sein Unwesen treibt, gar nicht so unähnlich meiner Lebensform während der letzten Nachtdienstwoche. Während wir auf der Notfallstation den direkten Kontakt damit tunlichst vermeiden, ist menschliches Blut für den Vampir ein Lebenselixier. Beim Biss in den Hals des oft weiblichen Opfers spielt immer auch eine gewisse Erotik mit, was sich durch alle literarischen und filmischen Darstellungen zieht. Vampire verfügen in der Regel über spitze Eckzähne, die manchmal blutig-rot dargestellt werden. Weiter auffällig am typischen Bild des Vampirs sind die spitzen Ohren und die blasse, fleckige Haut. Vampire meiden Sonnenlicht wie der Teufel das Weihwasser. Im Volksglauben lassen sich Vampire mit Knoblauch vertreiben – definitiv los wird man sie aber nur, indem man ihnen einen Holzpfeil durchs Herz sticht und ihnen anschliessend den Kopf abtrennt.

Und jetzt - wird's nach langem Spannungsaufbau richtig crazy. So weit her geholt sind die Merkmale eines Vampirs nämlich gar nicht, denn es gibt eine Krankheit, deren Symptome überraschende Ähnlichkeit mit den Beschreibungen der unheimlichen Blutsauger haben. Es handelt sich hierbei um eine Form der seltenen Stoffwechselerkrankung Porphyrie, genauer um die sogenannte Porphyria cutanea tarda. Ich brauche nicht extra zu erwähnen, dass diese Krankheit nicht einfach eine Kuriosität ist, sondern bei den Betroffenen viel Leid verursacht. Heute möchte ich jedoch den Fokus auf den Zusammenhang zwischen der Figur des Vampirs und den möglichen Zusammenhang mit den Symptomen dieser schweren Erkrankung legen. Unsere Kollegen von den Pin-up Docs haben übrigens im Dezember 2020 eine tolle Folge mit einem klinischen Fallbeispiel und den wichtigsten Facts rund um die Porphyrie gebracht, wie ihr sie durchaus einmal im Dienst antreffen könnt – ich kann euch die Folge wärmstens empfehlen, zu finden ebenfalls auf Spotify mit den Schlagwörtern Pin-up docs und Porphyrie. Natürlich verlinken wir die Folge auch in unseren Show notes.

Ohne eine kleine pathophysiologische Einführung geht es natürlich nicht und so tauchen wir doch gleich mal ein. Porphyrie umfasst eine Gruppe von Stoffwechselstörungen, bei welcher der Metabolismus des Hämoglobins nicht korrekt abläuft. Hauptsächlich wird Häm in den Knochenmarkszellen und der Leber metabolisiert. Je nachdem, welches der acht an der Häm-Synthese beteiligten Enzyme defekt ist, zeigen sich die Beschwerden dann an unterschiedlichen Stellen. Die Mehrzahl der Porphyrien ist genetisch bedingt, sodass bei vielen Betroffenen die Erkrankung und deren Symptome bereits innerhalb der Familie bekannt sind. Hauptsymptom der Porphyrie sind rezidivierende, starke Bauchschmerzen, die aufgrund der unspezifischen Symptomatik und in der Regel weitgehend unauffälligen Labor- und Bildbefunden oft jahrelang nicht diagnostiziert werden. Neben den vererbten Porphyrien gibt es auch erworbene, wobei hier Vergiftungen mit Blei, Quecksilber oder bestimmten anderen Chemikalien den Häm-Stoffwechsel stören und zu Porphyrie-Symptomen führen können.

Charakteristisch für einen akuten Porphyrie-Anfall sind wie gesagt stärkste, kolikartige Bauchschmerzen, welche sich über mehrere Tage hinziehen können, oft begleitet von Übelkeit und Erbrechen. Weiter berichten Patienten über Glieder- und Rückenschmerzen, neurologische Ausfälle oder seltener auch psychotische Symptome. Falls ihr euch an die Vorlesungen an der Uni erinnert, ist die spontane Rotfärbung der Urins, wenn er an der Luft stehen gelassen wird, ein eindrückliches klinisches Zeichen, aber das macht ja niemand einfach mal so...

Als Auslöser von Porphyrie-Krisen sind verschiedene Faktoren bekannt, typischerweise Fasten, eine gigantisch lange Liste von Medikamenten und chemischen Substanzen, gelegentlich auch einfach Stress.

Die Porphyria cutanea tarda als häufigste Porphyrieform, und von der ich heute hauptsächlich sprechen möchte, basiert auf einer Fehlfunktion des Enzyms Uroporphyrinogen Decarboxylase (kurz UROD). Dieses Enzym wird durch die Kombination von hohen Eisenspiegeln in der Leber und zusätzlichen Faktoren wie Alkohol, Rauchen, Hepatitis C, Östrogene und andere an seiner Arbeit gehindert, sodass sich toxische Produkte des Häm-Stoffwechsels ansammeln. Für die Entstehung einer Kutanen Porphyrie sind mehrere recht komplexe Faktoren notwendig, die unseren Rahmen hier sprengen würden. Interessant ist aber, dass bei 80% der symptomatischen Patienten die Beschwerden mit dem Konsum von Alkohol in Verbindung stehen, wobei jedoch bei Patienten mit einer alkoholischen Leberzirrhose die PCT nicht per se gehäuft vorkommt. Auch bei den anderen Provokationsfaktoren wie Östrogenen, Hepatitis C und Rauchen sind die Mechanismen nicht ganz geklärt. Nur bei einer extrem seltenen Unterform der PCT besteht eine klare genetische Ursache - weltweit wurden hierzu etwa 40 Fälle beschrieben. Wie der Name schon sagt, ist bei der Kutanen Porphyrie primär die Haut betroffen. Es besteht eine starke Empfindlichkeit der Haut gegenüber Licht, da die dort abgelagerten Porphyrine bei Exposition mit Sonnenlicht eine aggressive Oxydierung auslösen, was innert Minuten zu extremen Schmerzen führen kann. Betroffene meiden Sonnenlicht panisch, sodass sie ganz logisch anfangen, eher zu nächtlicher Stunde aktiv zu sein. Nehmen sie doch am öffentlichen Leben teil, können Innert Stunden bis Tagen schmerzhafte Blasen und Vernarbungen entstehen, die zu charakteristischen Entstellungen mit Verlust von Nase, Lippen, Ohrmuscheln und Fingerteilen führen. Auch das Zahnfleisch leidet unter den oxidativen Wirkungen der Porphyrine und zieht sich zurück, sodass die Zähne grösser und länger wirken, insbesondere die Eckzähne. Weiter führt die defekte Hämoglobin-Synthese zu einer Anämie, wodurch zusammen mit dem Vermeiden von Sonnenlicht die blassere Hautfarbe betroffener Patienten zustande kommt. Ihr merkt es, das Erscheinungsbild der Kutanen Porphyrie deckt sich immer mehr mit dem, was wir in unserer Kultur als Eigenschaften eines Vampirs verstehen.

Doch es geht noch weiter: Durch die Einlagerung von defekten Häm-Teilen in die Zähne, erscheinen diese zunehmend rötlich, was mit etwas Phantasie natürlich zum Trinken von Blut passt.

Und wie vertreibt man Vampire am besten? Der Volksmund weiss es: mit Knoblauch. Wenn es euch bis jetzt noch nicht genügend Parallelen zwischen der Beschreibung von Vampiren und Porphyrie-Erkrankten gab, dann kommt jetzt der Matchball: Das im Knoblauch enthaltene Dialkylsulfid, eine Schwefelverbindung, kann bei Porphyriekranken akute Krisen auslösen. Ich finde es mindestens so schauerlich wie faszinierend, dass eine doch recht seltene Erkrankung in Form einer literarischen Figur ihren Platz in unserer Kultur gefunden hat.

Zur Illustration haben wir euch einige Bilder online gestellt, wo ihr nachvollziehen könnt, wie sehr die klinischen Bilder der Kutanen Porphyrie dem entsprechen, was wir als Vampire vor Augen haben.

Behandelt werden kann die Porphyrie übrigens, wenn man sie denn einmal diagnostiziert hat, recht gut mittels Aderlassen, was den Eisengehalt in Blut und Leber senkt, sowie medikamentös mit Hydroxychloroquin, das ihr im Rahmen der COVID-Pandemie sicherlich schon als Lieblingsmedikament von Donald Trump kennen gelernt habt. Ich überlasse das Bild Trumps als schauerlichen Vampir nun gerne eurer Phantasie, es ist ja schliesslich Halloween

Ich möchte aber weder die Erkrankung noch den Weg von den Symptomen zur Kunstfigur des Dracula in irgend einer Weise ins Lächerliche ziehen. Ein kürzlich im JAMA erschienener Artikel schloss mit dem treffenden Satz „Das Leben mit Porphyrie ist schon schwierig genug, ohne dass alle auch noch denken, du seist Dracula.“

In diesem Sinne wünschen wir vom FastTrack euch ein schaurig-schönes Halloween und hören uns hoffentlich schon bald wieder.

Link zu Geschichten aus der Geschichte:

<https://www.geschichte.fm>

Link zu den Pin-up Docs, Folge Porphyrie:

<http://pin-up-docs.de/2020/12/09/porphyrie-das-zebra-im-pferdepelz/>



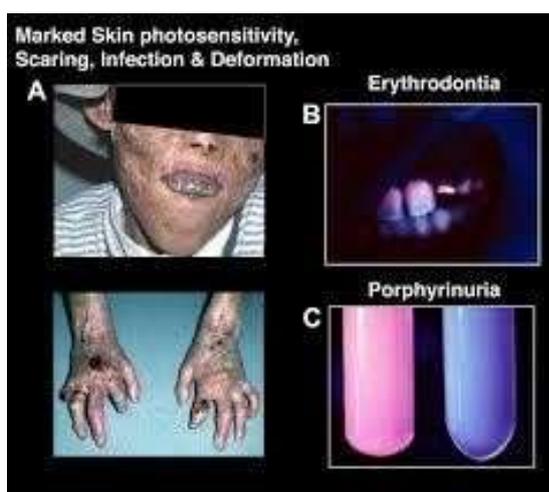
<http://www.porphyria-professionals.uct.ac.za/ppb/professional/gallery/skindisease>



(Quelle: atgard.botanik.biologie.uni-muenchen.de)



<https://lasvidasdelaciencia.wordpress.com/monstrous-science-in-english/vampires-and-blood-diseases/>



<https://ashpublications.org/blood/article/120/23/4496/30886/The-porphyrrias-advances-in-diagnosis-and-treatment>