



LESE-  
PROBE

*Ratgeber*

# *Porphyrie*

*Prof. Dr. Ulrich Stölzel*



## ***Was sind Porphyrine, was ist eine Porphyrie?***

Porphyrine sind organische Farbstoffe, die Funktionen als Werkzeuge für Stoffwechsel, Sauerstoff- und Energietransport der Zellen haben. Alle Zellen mit einem Zellkern können Porphyrine bzw. Häm in mehreren Schritten erzeugen. Dieser Prozess (Synthese) könnte im übertragenen Sinne mit einer kleinen Werkstatt verglichen werden. Mehrere Mitarbeiter verketteten Elemente, formen vier Ringe, die zu einer Gruppe verknüpft werden und am Ende wird z. B. ein Atom Eisen in das Zentrum eingefügt. Nach insgesamt acht Schritten wird Häm produziert (Abb. 2). Im Blattgrün ist dieses Zentralatom Magnesium. Die grüne Pflanze kann mit diesen Ringen dem Sonnenlicht Energie (Solarenergie) entnehmen. Die Schale von Hühnereiern enthält sehr viele Porphyrine und leuchtet unter langwelligem UV-Licht (Abb. 1). Mit Porphyrinen kann Energie übertragen werden.

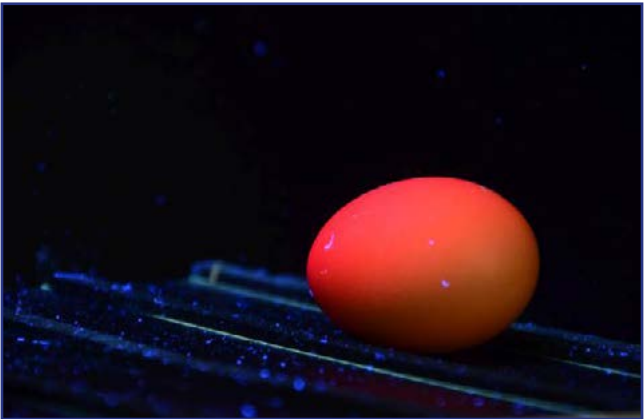


Abb. 1: Intensive Rotfluoreszenz von normalen Eierschalen unter langwelligem UV-Licht verweist auf das allgegenwärtige Vorkommen von Porphyrinen in der belebten Natur.

Bei einer Störung der Biosynthese kann es zu Stoffwechselerkrankungen, den Porphyrinen, kommen. Dabei ist in der Regel ein Mitarbeiter dieser „Werkstatt“, um bei unserem Werkstattbeispiel zu bleiben, „leistungsgemindert“. Deshalb kann es mitten im Prozess der Fertigung einen Stau geben. Es häufen sich entweder ketten- oder ringförmige Vorläufer oder schon fertige verknüpfte Viererringe an. Die Krankheitsfolgen sind eine Art Vergiftung des Körpers. Oder die Ablagerung von fertigen defekten Viererringen führt zu einer erhöhten Lichtempfindlichkeit der Haut.

Dieser Patientenratgeber richtet sich an Interessierte und hat zum Ziel, Sie übersichtlich und verständlich über die wichtigsten Fragen zur Porphyrinose zu informieren. Ein Glossar, das die wichtigsten medizinischen Begriffe erklärt, finden Sie am Ende des Ratgebers. Der Ratgeber ersetzt nicht das persönliche Gespräch mit dem Arzt<sup>1)</sup>, an den Sie sich bei gesundheitlichen Fragen, Zweifeln und Sorgen wenden sollten, und dem die individuelle Diagnostik und Therapie in Absprache mit Ihnen vorbehalten ist.

## ***Warum ist Häm so wichtig für den menschlichen Körper?***

Die Häm-Biosynthese findet im menschlichen Körper hauptsächlich im Knochenmark und in der Leber statt. Im Knochenmark wird Häm vor allem für Hämoglobin, den roten Blutfarbstoff, produziert, in der Leber vorrangig für die Synthese von sogenannten Enzymen (Werkzeuge im Stoffwechsel). Diese Enzyme verändern u.a. Hormone, Botenstoffe, Medikamente, Lebensmittel und auch Alkohol oder bauen diese ab.

1) Aus Vereinfachungsgründen wurde unabhängig vom Geschlecht nur die männliche Formulierungsform gewählt. Die Angaben beziehen sich auf Angehörige jedweden Geschlechts.

Ende der Leseprobe für diesen Ratgeber. Weiterlesen nur als Mitglied möglich.

## **Mitglied werden bringt was!**

- Zugriff auf alle Inhalte von [www.gastro-Liga.de](http://www.gastro-Liga.de)
- Mitgliedertelefon für Fragen zu Verdauungskrankheiten – jede Woche

u.v.m

Ihnen hat die Leseprobe gefallen?

## **Jetzt Mitglied werden!**