

## Eine Nomenklatur für hereditäre Porphyrien

(nach McDonagh und Bissell 1998)

	<b>Enzymmangel</b>
Porphobilinogen (PBG) Synthase-Mangel	δ-Aminolävulinsäure (ALS) Dehydratase-Mangel (ADP) Doss-Porphyrie
Hydroxymethylbilan-Synthase-Mangel	<i>Akute intermittierende Porphyrie (AIP)</i> Intermittierend akute Porphyrie (IAP) Waldenström (Schweden) Porphyrie Pyroloporphyria
Uroporphyrinogen III-Synthase-Mangel	<i>Kongenitale erythroetische Porphyrie (CEP)</i> Hereditäre erythroetische Porphyrie Morbus Günther
Uroporphyrinogen-Dekarboxylase-Mangel	<i>Porphyria cutanea tarda (PCT)</i> Chronische hepatische Porphyrie Symptomatische cutane Porphyrie
Koproporphyrinogen-Oxidase-Mangel	<i>Hereditäre Koproporphyrurie (HKP)</i> Koproporphyrurie
Protoporphyrinogen-Oxidase-Mangel	<i>Porphyria variegata (PV)</i> Südafrikanische Porphyrie
Ferrochelatase-Mangel	<i>Erythroetische Protoporphyrurie (EPP)</i> Erythrohepatische Protoporphyrurie Protoporphyruria

McDonagh AF, Bissell DM. Porphyria and porphyrinology &ndash; the past fifteen years. *Seminars in Liver Disease* 1998; 18:3-15.