

# Medikamente bei Morbus Pompe

*Ao. Univ.-Prof. Dr. Wolfgang Löscher*

*Medizinische Universität Innsbruck, Universitätsklinik für Neurologie*

Im Allgemeinen ist anzumerken, dass die meisten Medikamente bei Personen, die an einem Morbus Pompe erkrankt sind, als sicher anzusehen sind. Allerdings können sich einige Medikamente schädlich auf die Muskulatur auswirken, und bei Personen mit Muskelerkrankungen ist bei einigen Substanzen besondere Vorsicht geboten. Es gibt allerdings kein Medikament, das spezifisch für Personen mit Morbus Pompe riskant ist. Unterschieden werden muss zwischen Medikamenten, die vermieden werden sollten, und solchen, die eingesetzt werden können, aber bei denen eine engmaschigere Kontrolle sinnvoll ist.

## Zu vermeidende Medikamente

Die hier angeführten Medikamente sollten vermieden werden, und für alle stehen geeignete Alternativen zur Verfügung.

| Substanz                          | Indikation                             | Kommentar  | Empfehlung                                       |
|-----------------------------------|--|--|--|
| Chloroquin /<br>Hydroxychloroquin | Malaria<br>Cutaner SLE<br>SLE          | Bei langer Einnahme und bei hohen Dosen proximale Schwäche und Schwäche der Atemmuskulatur | Vermeiden, alternative Substanzen sind vorhanden |
| Colchizin                         | Akute Gicht<br>Pericarditis            | Bei normaler Dosierung proximale Schwäche  | Vermeiden, alternative Substanzen sind vorhanden |
| Zidovudin                         | HIV                                    | Kaum mehr in Verwendung  | Vermeiden, alternative Substanzen sind vorhanden |
| d-Penicillinamin                  | Morbus Wilson<br>Rheumatoide Arthritis | Kaum mehr in Verwendung  | Vermeiden, alternative Substanzen sind vorhanden |

Über diesen Text

Professor Löscher hat auf einem Pompe-Expertentreffen im Februar 2018 in Zürich vorgestellt, welche Medikamente bei Morbus Pompe schädlich sein können. Auf unsere Bitte hat er diese wichtigen Informationen in patientenlesbarer Form zusammengestellt. Wir bedanken uns herzlich dafür und stellen den Text allen interessierten Patienten und Experten zur Verfügung.

### Medikamente, die mit Vorsicht eingesetzt werden können

Die hier angeführten Medikamente können, wenn notwendig, verwendet werden und sind in der Regel als sicher anzusehen; in Einzelfällen oder in hohen Dosen können sie aber die Muskulatur schädigen bzw. schwächen.

| Substanz          | Indikation           | Kommentar  | Empfehlung   |
|-------------------|----------------------|--|--|
| Steroide          | verschiedenste       | Abhängig von Dosis und Dauer der Einnahme, z. B. bei chronischer täglicher Einnahme von ~30mg Prednisolon<br>→ proximale Schwäche und Atrophie der Beine | Dosisreduktion<br>Steroid-sparende Zusatzmedikation<br>Gabe jeden 2. Tag |
| Statine / Fibrate | Hypercholesterinämie | Abhängig von Dosis und Präparat und Genetik<br>Myalgie/HyperCKämie<br>→ proximale Schwäche<br>→ Rhabdomyolyse  | Alternative Substanzen bei Auftreten von Symptomen unter Therapie        |

### Medikamente und Atmung

Entgegen der häufig bestehenden Ansicht können Opiate und Benzodiazepine bei Personen mit einer Schwäche der Atemmuskulatur ohne besonderes Risiko verabreicht werden. Wenn möglich sollten transdermale Opiat-Pflaster, die über einige Tage auf die Haut geklebt werden, aber vermieden werden, da sie schlecht steuerbar sind. Auch bei sehr alten Personen (> 80 Jahre) ist Vorsicht geboten. Wenn Opiate und Benzodiazepine kombiniert werden müssen, sollte die Dosis so niedrig wie möglich gewählt werden und eher kurz-wirksame Substanzen eingesetzt werden.

### Morbus Pompe und Anästhesie

Myopathie-spezifische Risiken wie z.B. Maligne-Hyperthermie (MH) ähnliche Reaktionen oder Anästhesie-induzierte Rhabdomyolysen (AIR) sind bei Morbus Pompe nicht beschrieben, und es ist davon auszugehen, dass für diese Komplikationen bei Personen mit Morbus Pompe kein erhöhtes Risiko besteht. Dennoch scheint es sinnvoll, depolarisierende Muskelrelaxantien zu vermeiden.

Eine intensivierete postoperative Überwachung, vor allem in der Aufwachphase, ist wie für alle Personen mit eingeschränkter Atemfunktion notwendig.

### Herausgeber

Pompe Deutschland e.V.

Thomas Schaller, Höhefeldstr. 26, 76356 Weingarten

Telefon +49 (0)7244 1230, E-Mail [info@mpompe.de](mailto:info@mpompe.de), Web [www.mpompe.de](http://www.mpompe.de)