



Körperliches Training und Physiotherapie

Oft ist eine Schwäche in den Muskeln des Bewegungsapparates das erste Zeichen für Morbus Pompe. Babys scheinen schlaff (englisch „floppy“) oder können sich nicht ohne Hilfe aufsetzen. Kleinkinder lernen möglicherweise nicht zu gehen, oder sie hinken oder watscheln beim Gehen. Größere Kinder und Erwachsene haben vielleicht Schwierigkeiten beim Gehen, beim Aufstehen aus dem Sitzen, beim Treppensteigen, oder sie haben Probleme, das Gleichgewicht zu halten. Körperliches Training und Physiotherapie helfen, dem Kräfteverfall der Muskeln entgegenzuwirken. Diese unterstützenden Therapien mindern auch Muskelschmerzen und Versteifungen und helfen den Patienten, neue Möglichkeiten zu erlernen, ihre Alltagsaufgaben zu erledigen. In diesem Kapitel wird erklärt, wie M. Pompe die Muskeln schädigt und welche Arten von körperlichem Training und Krankengymnastik am wirkungsvollsten sind.



F Wie beeinträchtigt Morbus Pompe die Muskeln und die Gehfähigkeit?

A Durch den Gendefekt, der Morbus Pompe verursacht, kann der Körper das in den Muskelzellen gespeicherte Glykogen nicht mehr abbauen. Das führt dazu, dass zu viel Glykogen in den Zellen angereichert wird. Das schwächt - über den ganzen Körper verteilt - Muskeln, die für das Gleichgewicht oder die Fortbewegung notwendig sind. Dabei

können einige Muskeln stärker betroffen sein als andere. Bei der infantilen Verlaufsform ist die Muskelschwäche in der Bein- und Hüftmuskulatur sowie der Rumpfmuskulatur und der Atemmuskulatur am stärksten ausgeprägt. Diese Babys sind selten kräftig genug, sich selbstständig aufzusetzen. Bei den späten Verlaufsformen wird vor allem eine Muskelschwäche im unteren Körperbereich (Beine, Hüften, Becken und



www.worldpompe.org

Mit finanzieller Unterstützung von

genzyme

Andere Bezeichnungen für Morbus Pompe

Mangel an saurer Alpha-Glukosidase, Mangel an saurer Maltase (engl.: acid maltase deficiency – AMD), Glykogenspeicherkrankheit, Glykogenose Typ II und lysosomaler Alpha-Glukosidase-Mangel.

Wirbelsäule) beobachtet, sowie im oberen Körperbereich (Nacken, Schultern und Oberarme) und der Atemmuskulatur.

Daher haben Kinder und Erwachsene mit der späten Verlaufsform Schwierigkeiten beim Gehen oder sie hinken oder watscheln beim Gehen. Der zunehmende Kräfteverfall der Muskeln kann zu einer Skoliose (Wirbelsäulenverkrümmung), Kontrakturen (Verkürzungen), Schmerzen in der Lendenwirbelsäule, allgemeinen Muskelschmerzen, Müdigkeit und Atemproblemen, die die Mobilität noch weiter einschränken, führen. Viele Pompe-Patienten sind früher oder später auf einen Rollstuhl angewiesen, aber körperliches Training und Physiotherapie tragen dazu bei, die Mobilität so lange wie möglich zu erhalten.

F Was sind Kontrakturen?

A Wenn Muskeln schwächer werden und weniger benutzt werden, können sie sich verkürzen und steif werden. Manchmal werden sie so steif, dass sie nicht mehr bewegt werden können. Das kann dazu führen, dass die Muskeln (auch Sehnen oder Bänder) in einer bestimmten Position verharren und es zu einer Kontraktur kommt. Wenn sich Kontrakturen in Körperteilen einstellen, die das Gewicht des Körpers tragen müssen, wie zum Beispiel den Beinen, Knöcheln oder Knien, wird das aufrechte Stehen, Gehen oder das Halten des Gleichgewichts erschwert. Am besten kann man Kontrakturen durch Dehnen der Muskeln und Bewegung vorbeugen.

F Wie kann ein körperliches Training bei M. Pompe helfen?

A Ein körperliches Training ist in mehrfacher Hinsicht positiv für Pompe-Patienten. Es kann Muskelschmerzen lindern, Versteifungen mindern und zu mehr Beweglichkeit und einer größeren Mobilität führen. Außerdem kann es dazu beitragen, länger aktiv zu bleiben, mehr Energie zu haben und die körperliche und geistige Gesundheit zu verbessern. Allerdings kann die falsche Art von Training oder Überanstrengung die Muskeln schädigen und dazu führen, dass Sie sich noch erschöpfter fühlen. Erstellen Sie gemeinsam mit ihrem medizinischen Beraterteam einen speziell auf Ihre Bedürfnisse zugeschnittenen Trainingsplan. Für die meisten Pompe-Patienten bedeutet das normalerweise ein Trainingsprogramm für die Muskeln, bei dem aufgehört wird, bevor die Belastungsgrenze erreicht wird. Ein paar einfache **Belastungstests** zeigen, wie weit Sie in Ihrem Training gehen dürfen, ohne Ihr Herz oder Ihre Muskeln übermäßig zu belasten. Bei diesen Tests wird die Herzfrequenz gemessen und die Menge an Sauerstoff, die Ihr Körper beim Training auf dem Laufband oder Fahrradergometer aufnimmt. Ihr Fitnessplan sollte von Ihrem Arzt oder Physiotherapeuten überwacht und angepasst werden, wenn die Muskelkraft nachlässt.

F Welche Art von Training ist für Pompe-Patienten am besten?

A Das körperliche Training muss auf die Bedürfnisse jedes einzelnen abgestimmt sein. Zahlreiche medizinische Betreuer und Pompe-Patienten haben festgestellt, dass bestimmte Trainingsarten bessere Ergebnisse zeigen als andere und weniger schnell die Muskeln schädigen können. Dazu gehören unter anderem:

- **Submaximale aerobe Übungen** wie Spazieren gehen oder Walking, Schwimmen, Fahrrad fahren oder Fitnessgeräte wie Laufband, Heimtrainer oder Bewegungstrainer für Arme und Beine
- **Sanftes Stretching** wie zum Beispiel Pilates. Das ist ein Trainingsprogramm, bei dem Übungen auf dem Boden durchgeführt werden zur Verbesserung des Muskeltonus, der Beweglichkeit, des Gleichgewichts und der Körperhaltung. Dies wird durch ein sanftes Dehnen der Muskeln gegen das Körpergewicht erreicht
- **Beweglichkeitstraining**, wie zum Beispiel Übungen im Schwimmbecken bei denen versteifte Muskeln gedehnt werden und die Beweglichkeit verbessert wird, indem das Wasser als Unterstützung genutzt wird und auch gegen den Wasserwiderstand gearbeitet wird. Ein Warnhinweis für beatmete Patienten: Konsultieren Sie Ihren Arzt, bevor Sie diese Art von Training beginnen, da der

Wasserdruck das Atmen erschweren könnte.

Unter Umständen müssen Sie Ihr Trainingsprogramm anpassen, wenn die Krankheit weiter fortschreitet und die Muskeln schwächer werden oder wenn Sie Atmungsbeschwerden, eine Skoliose oder Kontrakturen bekommen. Experten raten Pompe-Patienten davon ab, schwere Gewichte zu heben oder intensives aerobes Training durchzuführen, da durch die starke Belastung die Muskeln geschädigt werden können. Halten Sie sich an die Anweisungen Ihres medizinischen Beraterteams, um sicher zu trainieren und von Ihrem Fitnessplan maximal zu profitieren.

F Was kann ich noch tun, um meine Muskelkraft aufrecht zu erhalten?

A Manche Ärzte und Therapeuten vertreten die These, dass eine Mischung aus täglichen Übungen und einer proteinreichen und kohlehydratarmen Ernährung dazu beiträgt, die Muskelkraft möglichst lange zu erhalten. Diese Kombination kann möglicherweise einiges von dem Protein, das verloren geht, wenn ein Muskel geschädigt wird, ersetzen. Einige Pompe-Patienten haben dadurch sogar Funktionen, die sie bereits verloren hatten, wieder gewonnen. Aber es sind noch weitere Studien notwendig, in denen untersucht wird, inwieweit sich das auf Patienten in den verschiedenen Stadien der Krankheit auswirkt. Alle Experten sind sich jedoch einig, dass jeglicher Diät- und Trainingsplan sorgfältig überwacht und individuell auf die jeweiligen Fähigkeiten und Ernährungsbedürfnisse jedes Einzelnen genau zugeschnitten werden muss.

F Wie kann Physiotherapie bei Morbus Pompe helfen?

A Physiotherapie kann dazu beitragen, die Beweglichkeit und Mobilität aufrecht zu erhalten, Versteifungen in den Gelenken zu vermindern und Kontrakturen vorzubeugen. Der Physiotherapeut verwendet Übungen, Geräte und Hilfsmittel (wie Rollstühle, Elektro-Scooter, Elektromobile oder Nachtschienen) um mit dem Pompe-Patienten neue Möglichkeiten der Fortbewegung und der Durchführung von Verrichtungen des täglichen Lebens zu erarbeiten. Die Therapie sollte dabei auf die individuellen Bedürfnisse des einzelnen Patienten zugeschnitten sein.

Verschiedene physiotherapeutische Maßnahmen

- Physiotherapie kann einem „schlaffen“ (engl.: floppy) Baby zu einem verbesserten Muskeltonus verhelfen und die Atem- und Schluckfähigkeit verbessern
- Dehnübungen und Übungen, die den Bewegungsradius verbessern, können Gelenke und Muskeln kräftigen und so Kontrakturen vorbeugen. Dies hilft Kindern und Erwachsenen dabei, ihre Aktivitäten veränderten Möglichkeiten anzupassen
- Kleinere Kinder, deren Muskeln noch im Wachstum sind, können von Dehnübungen und dem Tragen

von Nachtlagerungsschienen (Knöchel-Fuß-Orthesen) profitieren – das sind angepasste Fußschienen, die während des Schlafs die Ferse in der richtigen Position halten

- Leichte Bandagen, die eng an den Oberschenkeln anliegen, beugen Verspannungen vor, die zu Schmerzen in Hüfte, Knie oder Gesäß führen können.

Die Anwendung der Hilfsmittel erlernen

Dies ist eine wichtige Aufgabe der Physiotherapeuten. Den richtigen Umgang mit dem Stock oder Rollator zu lernen, um Stürzen vorzubeugen, kann die Notwendigkeit einen Rollstuhl einzusetzen, hinauszögern. Wenn ein Kind oder ein Erwachsener nicht mehr gehen kann, kann die Unterweisung im richtigen Umgang mit einem Elektro-Scooter, Elektromobil oder Rollstuhl die Lebensqualität stark verbessern. Es ist unbedingt wichtig, so früh wie möglich mit der Physiotherapie zu beginnen und im voraus herauszufinden, welche Hilfsmittel nötig werden können. Im Kapitel *Weitere Informationen* auf der nächsten Seite erhalten Sie Hinweise, wie Sie einen Physiotherapeuten finden, der die Bedürfnisse von Patienten mit einer neuromuskulären Erkrankung wie Morbus Pompe kennt.

Weitere Informationen

Mehr Informationen oder Ratschläge zum Thema körperliches Training und Physiotherapie bei Pompe-Patienten finden Sie auf den folgenden Websites:

- Auf der Website der **International Pompe Association (IPA)** www.worldpompe.org finden Sie die Kontaktadresse der Selbsthilfegruppe Ihres Landes. Auf der Website finden Sie auch Links zu Artikeln zum aktuellen Stand der Forschung
- Auf der homepage der **europäischen Dachorganisation ENIL** www.independentliving.org/docs2/index.html finden Sie Links zum Thema unabhängiges Wohnen
- Ihr Arzt kann Ihnen dabei helfen, einen Physiotherapeuten mit Erfahrung in der Behandlung neuromuskulärer Erkrankungen zu finden
- Viele wertvolle Tipps zu Physiotherapie und körperlichem Training finden Sie auch auf der homepage www.morbus-pompe.de
- Über die homepage des **Deutschen Verbandes für Physiotherapie** www.zvk.org finden Sie die Kontaktadressen der Landesverbände in Deutschland, die Ihnen bei der Suche nach einem Physiotherapeuten mit Spezialisierung auf neuromuskuläre Erkrankungen weiterhelfen können. Die Internet-Adressen der zentralen Verbände in **Österreich** und der **Schweiz** lauten: www.physioaustria.at, bzw. www.fisio.org

Diese Broschüre hat zum Ziel, allgemeine Informationen zum genannten Thema zur Verfügung zu stellen. Die Veröffentlichung ist ein Service der International Pompe Association, und es wird ausdrücklich darauf hingewiesen, dass die International Pompe Association keinesfalls medizinische oder andere professionelle Dienstleistungen erbringt. Die Medizin ist eine Wissenschaft, die ständigen Veränderungen unterworfen ist. Bedingt durch Fehler und Änderungen in der Behandlung kann keine Gewähr für die vollständige Exaktheit einer solch komplexen Materie übernommen werden. Es ist unabdingbar, diese Informationen von anderen Quellen, insbesondere dem betreuenden Arzt absichern zu lassen.