

Rehabilitation bei neuromuskulären Erkrankungen: Stellenwert der medizinischen Trainingstherapie

■ J. W. Koch^a, J.-M. Burgunder^b

^a Fachklinik für Neurologische Rehabilitation Leukerbad

^b Neurologische Universitätsklinik, Inselspital Bern

Summary

Koch JW, Burgunder J-M. [Rehabilitation in neuromuscular disease: effects of strength and endurance training.] Schweiz Arch Neurol Psychiatr 2002; 153:69–81.

Neuromuscular diseases are a heterogeneous population of disorders including the different kinds of muscular dystrophies, myopathies, motor neuron diseases and neuropathies. The leading symptom is the mostly progressive muscle weakness due to myopathy or denervation of muscles. Despite progress of molecular diagnosis and improved therapeutic approaches for the majority of neuromuscular diseases there exists no causal treatment. Symptomatic drug therapy is often not sufficient. There is general agreement on the importance of rehabilitative therapy in neuromuscular disease but the scientific basis for the different methods of rehabilitation is poor, resulting in different opinions on suitable therapy. Especially the benefit or potential damage of active therapy in neuromuscular disease was discussed controversially in the past because of case reports of overwork weakness due to unsupervised exercise training. Persons with neuromuscular disease usually have a sedentary lifestyle resulting in an additional disuse weakness. Secondary deconditioning could be a reversible component of disability in neuromuscular disease. Exercise training improves muscle strength or endurance in healthy people. The response to exercise training may include an element of reversing the effects of disuse as well as altering the natural history of neuromuscular disease itself. However, in neuromuscular disease the different effects of strength

or endurance training on each type of disease are not known. Research is lacking in determining whether persons with neuromuscular diseases respond to exercise training in a similar beneficial manner.

The effects of exercise training are influenced by the kind, progression and stage of disease and by the type, frequency, intensity and duration of exercise training. Patients must have enough residual muscle strength to be able to respond to an exercise training. The comparative value of strength training versus endurance training in neuromuscular diseases has not been evaluated nor do we know the optimal amount of exercise to maintain or improve muscle function. There are only few studies indicating positive effects of exercise training in slowly progressive neuromuscular diseases, the long-term effects of training are not known.

Most studies concerned Duchenne muscular dystrophy, patients with postpoliomyelitis sequelae or a variety of neuromuscular disease. These studies have substantial methodological shortcomings, such as too few patients, a large variety of disorders, a combination of exercise training and other therapeutic interventions and in most studies the lack of a separate nonexercising control group having the same disorder. Only few studies have evaluated changes in functionality. To evaluate the effects of training measurements of functionality and quality of life are necessary and not only measurement of muscle strength or aerobic capacity. The benefit of exercise training may vary between different neuromuscular diseases because of differences in pathophysiology. Research on groups with a variety of neuromuscular disorders is not an appropriate way to evaluate the effects of exercise training. Overwork weakness has not been demonstrated in controlled trials of exercise when training is properly supervised. Because of the lack of controlled studies until today a final assessment is not possible. Generally the advantages of active physical therapy adapted to the disease concerned seem to outweigh the possible risk of overwork. This review is a discussion of the

Korrespondenz:

Dr. med. Joachim W. Koch
 Fachklinik für Neurologische
 Rehabilitation Leukerbad
 Rathausstrasse 15
 CH-3954 Leukerbad
 e-mail: j.w.koch@rzl.ch

present state of knowledge concerning exercise training in neuromuscular disease and an attempt to give recommendations of suitable treatment.

Keywords: neuromuscular disease; rehabilitation; exercise training; strength training; endurance training

Einleitung

Unter dem Begriff neuromuskuläre Erkrankungen wird eine heterogene Gruppe von Krankheiten zusammengefasst. Wesentliches gemeinsames Kriterium ist die im Vordergrund stehende und in der Regel progrediente Muskelschwäche. Es handelt sich um Krankheiten der motorischen Kerngebiete im Bereich des Hirnstamms und des Rückenmarks sowie der peripheren Nerven und

der neuromuskulären Übertragung, zusätzlich die primären und sekundären Myopathien [1]. Eine Übersicht über die verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen zeigt die Tabelle 1.

Die Bezeichnung neuromuskuläre Erkrankungen findet zunehmend Verbreitung in der Rehabilitation. Leitgedanke ist die Vorstellung, für diese Erkrankungen auf der Basis gemeinsamer Rehabilitationsziele und therapeutischer Ansätze ein einheitliches Behandlungskonzept zu entwickeln [2, 3].

Einen Schwerpunkt in der Rehabilitation bildet bei diesen Erkrankungen die physikalische Therapie. Die Physiotherapie der neuromuskulären Erkrankungen beruht überwiegend auf Erfahrungswerten. Zum Einsatz kommen verschiedene Behandlungsverfahren, die alle den Anspruch auf Effizienz erheben. Klinische Studien, die einen Vergleich verschiedener Therapiekonzepte erlauben würden, sind nicht in ausreichendem Umfang vorhanden [2, 4].

Zu berücksichtigen ist auch die Heterogenität der neuromuskulären Erkrankungen, die sich neben der Ätiologie auch in Krankheitsbeginn, Progredienz und Verteilungsmuster der Muskelschwäche zeigt. Auch finden sich bei einigen Erkrankungen eine Beteiligung der zentralen motorischen Bahnen, Störungen der Sensibilität oder der Koordination. Die zusätzlich zur Muskelschwäche vorliegenden neurologischen Störungen müssen entsprechend dem Kenntnisstand der neurologischen Rehabilitation mitbehandelt werden.

In den letzten Jahren findet sich ein allgemeiner Trend zu einer mehr aktiven Therapie, welche eine regelmässige körperliche Aktivität in Form einer supervidierten Trainingstherapie beinhaltet [5, 6]. Die Datenlage hierzu ist momentan noch unzureichend.

Die vorliegende Arbeit soll einen Überblick über den aktuellen Stand der Trainingstherapie bei neuromuskulären Erkrankungen vermitteln. Die Trainingstherapie stellt allerdings nur einen Aspekt der physikalischen Therapie und diese nur einen Teilbereich der Rehabilitation von neuromuskulären Erkrankungen dar. Eine umfassende Rehabilitation erfordert die koordinierte Zusammenarbeit eines multidisziplinären Teams. Aus diesem Grund werden zunächst die allgemeinen Prinzipien der Rehabilitation neuromuskulärer Erkrankungen kurz dargestellt.

Tabelle 1 Neuromuskuläre Erkrankungen.

Krankheiten des peripheren Nervensystems/ Polyneuropathien
diabetische Polyneuropathie
alkoholische Polyneuropathie
hereditäre motorische und sensible Neuropathien (HMSN)
medikamentös-toxische Polyneuropathie
entzündliche Polyneuropathie (z.B. Guillain-Barré-Syndrom)
sonstige Neuropathien
Motoneuronerkrankungen
spinale Muskelatrophie
amyotrophe Lateralsklerose
Poliomyelitis mit residuellen Paresen, Postpolio-Syndrom
andere
Myopathien
progressive Muskeldystrophien
kongenitale Muskeldystrophien
Dystrophia myotonica (Curschmann-Steinert)
Myotonien, Neuromyotonie
Myopathien bei Stoffwechselerkrankungen
entzündliche Myopathien (z.B. Polymyositis, Dermatomyositis)
toxische Myopathien (z.B. Alkohol)
endokrine Myopathien (z.B. Hypothyreose, Cushing)
sonstige Myopathien
Erkrankungen der neuromuskulären Übertragung
Myasthenia gravis
Lambert-Eaton-Syndrom

Allgemeine Prinzipien der neuromuskulären Rehabilitation

Erhaltung der Mobilität

Ein wesentliches Ziel ist die Erhaltung der Gehfähigkeit, da sowohl Kontrakturen als auch eine Skoliose und damit die Einschränkung der Atemfunktion mit dem Verlust der Gehfähigkeit deutlich zunehmen. Kontrakturen sind ein typisches Problem bei neuromuskulären Erkrankungen [7]. In der Physiotherapie werden hier traditionell Dehnübungen in Verbindung mit isometrischen und dynamischen Übungen eingesetzt. Auch Übungen unter Ausschaltung der Körpereigenschwere im Schlingentisch oder Bewegungsbad haben sich klinisch bewährt. Sinnvoll ist die Kombination mit Koordinationsübungen. Der Stellenwert eines vorsichtigen Kraft- und Ausdauertrainings ohne Maximalbelastung und unter Berücksichtigung einer eventuellen kardialen Mitbeteiligung wird im folgenden ausführlich diskutiert. Die rechtzeitige Versorgung mit Orthesen bzw. Gehapparaten kann zur Erhaltung der Gehfähigkeit wesentlich beitragen. Bei Patienten mit Duchenne-Muskeldystrophie liess sich z.B. durch Verwendung von Orthesen eine Verlängerung der Gehfähigkeit um etwa 2–3 Jahre nachweisen [8]. Mit dem Verlust der Gehfähigkeit ist zur Verzögerung der Skolioseprogression eine optimale Rollstuhlanpassung erforderlich. Ebenso ist die Indikation zur Verwendung eines Stützkorsetts oder einer Skolioseoperation zu überprüfen. Der geeignete Operationszeitpunkt, vor oder nach Verlust der Gehfähigkeit, ist individuell und in Zusammenarbeit von Neurologie, Pneumologie und Orthopädie festzulegen [8].

Erhaltung der Selbständigkeit

Ausser der Erhaltung der Gehfähigkeit ist für das selbständige Leben des Patienten die Funktionsfähigkeit der oberen Extremitäten wesentlich. Neben der physiotherapeutischen Muskelkräftigung und Kontrakturbehandlung beinhaltet dies eine funktionsgerechte, ergotherapeutische Behandlung des Patienten. Die Therapie orientiert sich hierbei an den Alltagserfordernissen und zielt auf eine grösstmögliche Selbständigkeit des Patienten. Neben dem Selbsthilfettraining sind wesentliche Aufgaben der Ergotherapie bei neuromuskulären Erkrankungen die Förderung der Feinmotorik, speziell der Handfunktion, die Hilfsmittelabklärung zur Kompensation verlorengangener Funktionen, die Anpassung von Gehhilfen (Gehstöcke, Rollator usw.), des Rollstuhls

sowie die Arbeitsplatz- und Wohnungsanpassung. Eine Gewichtskontrolle ist bezüglich Erhaltung der Selbständigkeit auch bei rollstuhlpflichtigen Patienten weiterhin erforderlich.

Behandlung von Komplikationen (Kontrakturen, Arthrose, Skoliose, Kompressionsneuropathien usw.)

Die zunehmende Muskelschwäche geht mit einer Überlastung der Sehnen, Bänder und Gelenke einher, nach mehrjährigem Verlauf finden sich Kontrakturbildungen, Gelenkschäden und eine Skolioseentwicklung. Kompressionsneuropathien treten gehäuft in dieser Patientengruppe auf, z.B. ein Karpaltunnelsyndrom durch den Gebrauch von Gehstöcken. Zur Behandlung gehört auch die operative Korrektur von Kontrakturen. Bei Patienten mit Duchenne-Muskeldystrophie ist die frühzeitige Operation von Kontrakturen zur Verlängerung der Gehfähigkeit indiziert [1]. Zur Lockerung der regelhaft verspannten Muskulatur und zur unterstützenden Kontrakturbehandlung haben sich klassische Massage und Wärmeanwendungen bewährt. Kälte wird von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen allgemein schlecht vertragen, bei schwergradig betroffenen Patienten mit ausgeprägt reduzierter Muskelmasse wird eine Verminderung der Körpertemperatur beschrieben [1]. Für das Bewegungsbad ist eine Wassertemperatur von mindestens 32°C geeignet.

Auf den Stellenwert der Elektrostimulationstherapie kann hier nicht ausreichend eingegangen werden. In erster Linie ist ein Einsatz bei peripherer Nervenverletzung zur Vermeidung schwerwiegender Atrophien gerechtfertigt. Verwendet werden niederfrequente Reizströme mit 25–75 Hz bei einer Stromstärke von 30 bis 80 mA sowie mittelfrequente Ströme (1–100 kHz), welche die Muskulatur direkt erregen [2]. Bei Patienten mit Duchenne-Muskeldystrophie werden geringere Reizfrequenzen (8 Hz) verwendet, da bei Stimulation mit 30 Hz zum Teil negative Effekte beobachtet wurden [1].

Prophylaxe bzw. Verzögerung einer Ateminsuffizienz

Der Nutzen einer Kräftigung der Atemmuskulatur wird unterschiedlich bewertet, ein Effekt ist eher bei leichtgradiger Muskelschwäche zu erwarten [9,10]. Vorteilhaft für die Pneumonieprophylaxe sind Übungen zur Förderung einer vertieften Inspiration [11]. Eine regelmässige Kontrolle der

Lungenfunktion ist erforderlich. In fortgeschrittenen Stadien zeigt sich eine nächtliche Hypoventilation durch eine verminderte Tagesvigilanz und erfordert eine weitergehende Abklärung. Bei deutlich verminderter Vitalkapazität ist eine assistierte Maskenbeatmung (z.B. CPAP), initial als stundenweise nächtliche Beatmung, zur Entlastung und Unterstützung der Atemmuskulatur erforderlich [8]. Zur Förderung der Atemfunktion, als Pneumonieprophylaxe, zum Kreislauftraining und zur Kontrakturprophylaxe sind auch bei rollstuhlpflichtigen Patienten regelmässige Übungen mit dem Stehbrett indiziert [11].

Behandlung von Schluckstörungen, Sprech- und Stimmstörungen

Schluckstörungen bei neuromuskulären Erkrankungen beruhen auf einer Schwäche der Gesichts-, Kau-, Zungen- und Pharynxmuskulatur und betreffen meist die orale und/oder pharyngeale Phase des Schluckakts. Neben verschiedenen Kompensationstechniken wie dem Andicken von Flüssigkeiten werden auch Verfahren zur Förderung der neuromuskulären Kontrolle oder zur direkten Stimulation des Schluckakts eingesetzt. Die Wirksamkeit dieser Therapiemassnahmen und die verschiedenen Therapieansätze lassen sich gegenwärtig aufgrund einer unzureichenden Studienlage nicht abschliessend bewerten [8]. In fortgeschrittenen Fällen mit Aspirationsgefahr bleibt die Notwendigkeit einer Sondenernährung, die heute nicht mehr in Form einer nasogastralen Sonde, sondern in Form einer PEG (perkutane endoskopische Gastrostomie) erfolgen sollte.

Auch über die Wirksamkeit der logopädischen Behandlung von Sprech- und Stimmstörungen bei neuromuskulären Erkrankungen existieren keine ausreichenden Studien. Die Progredienz der Bulbärsymptomatik bei einigen Krankheiten wie z.B. der amyotrophischen Lateralsklerose erfordert hier den Einsatz von Kommunikationshilfen. Gegenwärtig sind verschiedene Modelle von Sprachcomputern auf dem Markt. Hierzu empfiehlt sich eine Beratung und Erprobung im Rahmen der Logopädie.

Schmerztherapie, psychologische Therapie

Da sich die Mehrzahl der neuromuskulären Erkrankungen gegenwärtig nicht kausal behandeln lässt und die Rehabilitation, insbesondere die Physiotherapie, häufig nur eine vorübergehende Symptombesserung oder Stabilisierung

erzielen kann, stellt dies für den Patienten und seine Angehörigen eine erhebliche psychische Belastung dar, die nicht selten mit depressiven Verstimmungen einhergeht. Ein rehabilitatives Behandlungskonzept muss daher auch diesen Aspekt berücksichtigen und eine psychotherapeutische oder psychologische Betreuung der Patienten anbieten können. Dies beinhaltet auch die fachspezifische medikamentöse Behandlung depressiver Verstimmungen oder chronischer Schmerzsyndrome.

Soziale Rehabilitation

Auch bei neuromuskulären Erkrankungen gelten die allgemeinen Ziele der Rehabilitation. Insbesondere die physikalische Therapie zielt auf eine Einschränkung der Behinderung. Hierdurch sollen sich Aktivität und Selbständigkeit der Patienten verbessern, wodurch letztlich die Partizipation am gesellschaftlichen Leben gefördert wird. Bei den häufig progredient verlaufenden, zum Teil bereits in der Kindheit sich manifestierenden Erkrankungen ist die soziale Rehabilitation von besonderer Bedeutung. Sie erfordert die Zusammenarbeit sämtlicher Therapiebereiche, einschliesslich der familiären und sozialen Umgebung des Patienten.

Trainingstherapie bei neuromuskulären Erkrankungen

Vorbemerkung

Seit einigen Jahren werden in der Rehabilitation zunehmend die Erkenntnisse der Trainingslehre über das physiologische Verhalten der Muskulatur auf Kraft- und Ausdauertraining berücksichtigt [5, 6]. Bei der sonst gesunden Muskulatur führt eine z.B. traumatisch bedingte Inaktivität zu einem raschen Verlust der Muskelkraft und Ausdauer. Neben einer Atrophie der Muskelfasern zeigen sich biochemische Veränderungen in Form einer verminderten Mitochondrienfunktion. Die Abnahme der Ausdauer ist nicht allein Folge der reduzierten Muskelkraft, sondern auch Folge einer verminderten, funktionalen Kapazität des kardiovaskulären Systems [6, 12]. Der Verlust der normalen körperlichen Leistungsfähigkeit infolge Immobilisation oder Inaktivität wird als Dekonditioning-Syndrom bezeichnet. Dieser Effekt soll auch bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen infolge eines Verlustes der normalen körperlichen Aktivität und einer

überwiegend sitzenden Lebensweise auftreten und eine zusätzliche Muskelschwäche verursachen. Im Unterschied zu Gesunden existieren jedoch keine systematischen Untersuchungen zwischen Inaktivitätsgrad und resultierender Muskelschwäche bei den verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen.

Die Trainingstherapie beinhaltet ein gezieltes Kraft- und Ausdauertraining zur Prophylaxe und Behandlung eines Dekonditioning-Syndroms. Ziel ist ein Rekonditioning – der Wiederaufbau der körperlichen Leistungsfähigkeit [13]. Die Erkenntnisse der Trainingswissenschaft über muskuläre Rehabilitation basieren allerdings überwiegend auf Untersuchungen an gesunden Sportlern [14]. Aussagefähige, grössere Untersuchungen über die Reaktion der erkrankten Muskulatur auf eine entsprechende Trainingstherapie liegen gegenwärtig noch nicht vor [4, 5, 8, 15]. Dennoch wird auch bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen die Auffassung vertreten, dass eine regelmässige körperliche Aktivität erforderlich sei, um eine zusätzliche Inaktivitätsatrophie zu vermeiden [5, 6].

In der Trainingslehre wird zwischen Kraft- und Ausdauertraining unterschieden, da es in Abhängigkeit von der Trainingsart zu spezifischen Reaktionen der Muskulatur bzw. des kardiovaskulären Systems kommt. Krafttraining wird in der Regel als Widerstandstraining durchgeführt. Der wesentliche, längerfristige Trainingseffekt zeigt sich in einer Muskelfaserhypertrophie. Unter Ausdauer versteht man die Fähigkeit, eine vorgegebene Leistung über einen möglichst langen Zeitraum durchzuhalten. Wesentlicher Faktor ist hier die Sauerstoffaufnahme pro Zeit, welche in erster Linie durch die Leistungsfähigkeit des kardiovaskulären Systems bestimmt wird. Unter Kraftausdauer hingegen wird die Widerstandsfähigkeit der Muskulatur gegenüber Ermüdung bei langen oder sich wiederholenden Kraftleistungen verstanden. Für ein Kraftausdauertraining wird ein Krafteinsatz von mindestens 30% der Maximalkraft als erforderlich angesehen. Für ein aerobes Ausdauertraining werden 30% der Maximalkraft als obere Grenze erachtet, da bei einer höheren Beanspruchung die Energiebereitstellung nicht mehr ausschliesslich unter Sauerstoffverbrauch erfolgt [13].

Es liegen mehrere kleinere Studien für Kraft- und Ausdauertraining bei neuromuskulären Erkrankungen vor, die im folgenden getrennt besprochen werden. Generelle Probleme in der Beurteilung von Trainingsstudien bei neuromuskulären Erkrankungen resultieren aus der unterschiedlichen Progression der einzelnen Erkran-

kungen, einem unterschiedlichen Konditionsstatus bzw. Muskelstatus vor Beginn des Trainings, zusätzlich vorliegenden Kontrakturen, Variationen bezüglich Intensität, Quantität und Typ des Trainings, der Motivation der Teilnehmer und aus der Subjektivität bzw. Unterschiedlichkeit der Methode zur Evaluation des Trainingserfolgs [6].

Ausdauertraining bei neuromuskulären Erkrankungen

Die vorliegenden Studien beziehen sich auf aerobes Ausdauertraining bei neuromuskulären Erkrankungen mit relativ langsamer Progression der Muskelschwäche.

1980 wurde der Trainingsverlauf eines Patienten mit Central-Core-Krankheit beschrieben [16]. Nach 9 Monaten Standfahrradtraining zeigten sich eine Zunahme der Arbeitskapazität und der maximalen Sauerstoffaufnahme um 50%. Das Ergebnis ist nicht auf andere neuromuskuläre Erkrankungen übertragbar. Die Central-Core-Krankheit zählt zu den kongenitalen Myopathien, deren Verlauf durch eine fehlende oder nur sehr langsame Progression gekennzeichnet ist.

In einer weiteren Studie wurden 8 Patienten mit verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen und relativ langsamer Progredienz untersucht [17]. Nach 12 Wochen Training mit dem Standfahrrad an 3 Tagen pro Woche über jeweils 30 Minuten zeigte sich durchschnittlich eine Verbesserung der maximalen Sauerstoffaufnahme um 21%. Die einzelnen Werte schwankten jedoch zwischen –2 und 47%. Neben der Heterogenität der Erkrankungen und der geringen Fallzahl wurde nur eine gesunde, aber keine Patientenkontrollgruppe untersucht.

Weitere 8 Patienten mit distal betonten, langsam progredienten, neuromuskulären Erkrankungen wurden in einer neueren Studie untersucht [15]. 5 Patienten litten an einer Dystrophia myotonica (myMD), 2 an hereditären motorisch-sensiblen Neuropathien (HMSN), ein Patient an einer Muskeldystrophie vom Gliedergürteltyp (LG-MD). Nach einem ambulanten, aeroben Gehtraining über 12 Wochen zeigten sich geringe Verbesserungen der aeroben Kapazität. Eine Kontrollgruppe fehlte hier. Es wurden keine negativen Auswirkungen des Trainings beobachtet.

Ein positiver Effekt eines über 8 Wochen dauernden Laufbandtrainings zeigte sich auch in einer unkontrollierten Studie an 10 Patienten mit unterschiedlichen mitochondrialen Myopathien [18]. Die geschätzte aerobe Kapazität verbesserte sich

um 30%. Gleichzeitig kam es zu einer Abnahme der Blutlaktatkonzentration in Ruhe und nach dem Training um 30%. Erschöpfung (fatigue) und Toleranz gegenüber Aktivitäten des täglichen Lebens zeigten ebenfalls eine Verbesserung. Der Trainingseffekt wurde von den Autoren eher auf die Therapie eines sekundären Dekonditioning-Syndroms zurückgeführt als auf eine positive Beeinflussung der mitochondrialen Störung.

Erforderlich sind hier weitere Studien für einzelne Erkrankungen. Wegen der Seltenheit vieler neuromuskulärer Erkrankungen bereitet es jedoch Schwierigkeiten, für einzelne Krankheitsbilder eine ausreichend grosse Studienpopulation zu finden.

Status nach Poliomyelitis, Postpolio-Syndrom

Patienten mit residuellen Paresen nach Poliomyelitis bzw. mit Postpolio-Syndrom stellen hingegen eine relativ grosse Krankheitsgruppe dar. Unter dem Begriff Postpolio-Syndrom werden neuartige, zumeist unspezifische Symptome, aber auch eine Zunahme der Paresen, nach einem klinisch stabilen Intervall von mindestens 10 Jahren verstanden [19]. Es handelt sich um eine Ausschlussdiagnose, und es ist aktuell nicht gesichert, dass eine derartige Symptomatik regelhaft bei Patienten mit residuellen Paresen nach Poliomyelitis auftritt.

1989 wurde bei 16 Patienten mit Spätfolgen nach Poliomyelitis die Auswirkung eines Standfahrradtrainings an durchschnittlich 3 Tagen pro Woche über 16 Wochen Dauer beschrieben [20]. Das Training erfolgte mit 70% der maximalen Herzfrequenz. Der Effekt wurde mit einer unbehandelten Patientenkontrollgruppe verglichen. Es wurde eine durchschnittliche Verbesserung der maximalen Sauerstoffaufnahme um 15% gefunden. Bei 2 Patienten, welche das Training an 4 Tagen pro Woche durchführten, war der Effekt jedoch nur gering (4%). Dies veranlasste die Autoren, die Empfehlung auszusprechen, Patienten mit Postpolio-Syndrom sollten ein aerobes Training nur an 3 Tagen pro Woche durchführen mit einem Tag Therapiepause zwischen den Trainingseinheiten.

Von der gleichen Arbeitsgruppe wurde eine Bestätigung der günstigen Auswirkungen eines Ausdauertrainings bei Patienten mit Postpolio-Syndrom durch ein modifiziertes Handfahrradtraining gefunden [21]. Untersucht wurden 20 Patienten, davon 10 Patienten als unbehandelte Kontrollgruppe. Nach 16 Wochen Training an 3 Tagen pro Woche über 20 Minuten mit 70–75% der Herzfrequenzreserve plus Ruheherzfrequenz zeigten sich generell Verbesserungen der aeroben

Kapazität in der Trainingsgruppe. Ein negativer Effekt des Trainings wurde nicht beobachtet.

Der positive Effekt eines Ausdauertrainings bei Patienten mit Postpolio-Syndrom wurde 1996 von anderen Autoren bestätigt [22]. Das Trainingsprotokoll beinhaltete hier eine Kombination aus Kraft- und Ausdauertraining. Über 22 Wochen trainierten 12 Patienten an 2 Tagen pro Woche in Form eines Krafttrainings mit geringen Widerstandsübungen, nach einem Monat wurde ergänzend ein Ausdauertraining auf dem Standfahrrad durchgeführt. Dieses erfolgte mit 60–80% der maximalen Herzfrequenz. Neben einer Kraftzunahme der Ellenbogenbeuger, Handstrecker und Hüftabduktoren zeigten sich eine signifikante Abnahme der submaximalen Herzfrequenz bei 70 Watt sowie eine signifikante Zunahme der maximalen Herzfrequenz. Eine Kontrollgruppe wurde hier nicht untersucht.

Krafttraining bei neuromuskulären Erkrankungen

Die mögliche Gefahr einer Überbeanspruchung der erkrankten Muskulatur führte in der Vergangenheit zu kontroversen Ansichten bezüglich dem Nutzen eines Krafttrainings bei neuromuskulären Erkrankungen [5, 6, 8]. Negative Auswirkungen eines exzessiven bzw. nicht supervidierten Krafttrainings wurden in älteren Arbeiten bei einzelnen Patienten mit residuellen Paresen nach Poliomyelitis [23] und fazioskapulohumeraler Muskeldystrophie [24] beschrieben. Gegenwärtig liegen mehrere kleinere Studien vor, die insgesamt einen negativen Effekt eines supervidierten Krafttrainings nicht bestätigten.

Duchenne-Muskeldystrophie

Erste Untersuchungen wurden in den 50er Jahren vorwiegend bei Kindern mit Duchenne-Muskeldystrophie durchgeführt [25–27]. Als Erfolgskriterium wurde in diesen Studien die Kraft mit manueller Muskelprüfung gemessen. Abramson und Rogoff [25] beschrieben nach einem Krafttraining über 7 Monate an 3 Tagen pro Woche eine leichte Zunahme der Muskelkraft bei der Hälfte der Patienten, während sich bei den restlichen 50% keine Veränderungen zeigten. Hoberman [26] konnte nach einem Krafttraining über 4 Monate bei 10 Patienten keine wesentliche Zunahme der Kraft beobachten, allerdings war die Abnahme der Muskelkraft im Jahr des Trainings geringer als im vorherigen Jahr. In beiden Studien handelte es sich um Patienten mit rasch progredienter Muskelschwäche, $\frac{2}{3}$ zeigten bereits eine ausgeprägte Kraftminderung und waren rollstuhlpflich-

fig. 1958 wurde das Ergebnis eines Trainings in einer grösseren Gruppe von 75 Patienten mit Muskeldystrophie im Alter von 2 bis 16 Jahren vorgestellt [27]. Über eine Dauer von 3 Jahren erfolgten ausschliesslich Übungen gegen die Schwerkraft. Eine Zunahme der Kraft wurde hier nicht beobachtet. Ein Vergleich mit einer unbehandelten Kontrollgruppe fehlt. Ein möglicher therapeutischer Effekt im Sinne einer Verzögerung der progredienten Muskelschwäche lässt sich somit nicht überprüfen. Auch enthält die Studie keine spezifischen Angaben zur Muskelkraft vor und nach Durchführung des Trainingsprogramms. Die Aussagekraft dieser frühen Studien wird insgesamt durch das Fehlen einer unbehandelten Kontrollgruppe mit gleichartiger Erkrankung eingeschränkt.

In einer weiteren Studie wurde von Vignos und Watkins [28] der Effekt eines Trainingsprogramms mit maximalen Widerstandsübungen bei Patienten in einem frühen Stadium der Duchenne-Muskeldystrophie untersucht. Zu Beginn des Trainings waren alle Patienten gehfähig. Untersucht wurden insgesamt 24 Patienten, 14 mit Duchenne-Muskeldystrophie, 10 mit fazioskapulohumeraler (FSH-MD) oder Gliedergürtel-Muskeldystrophie (LG-MD). Nach 4 Monaten zeigte sich bei den 3 verschiedenen Formen der Muskeldystrophie eine Zunahme der Muskelkraft, gemessen mit manueller Muskelprüfung. Die Kraftzunahme konnte während der folgenden 8 Monate erhalten werden. Das Ergebnis bei den Duchenne-Patienten war schlechter als bei den übrigen Fällen, auch korrelierte die Kraftzunahme mit dem Grad der vor Beginn des Trainings vorhandenen Muskelkraft. Ein Vergleich der 14 Patienten mit Duchenne-Muskeldystrophie mit einer Kontrollgruppe ähnlichen Alters und Muskelstatus zeigte einen signifikanten Unterschied zugunsten der Trainingsgruppe. Ein negativer Effekt des Krafttrainings wurde nicht beobachtet.

1979 wurde das Ergebnis eines isokinetischen Trainings über die Dauer von 6 Monaten bei 4 Patienten mit Duchenne-Muskeldystrophie beschrieben [29]. Hier wurde ein Training der Quadrizepsmuskulatur mit vorgegebener Geschwindigkeit über den gesamten Bewegungsumfang durchgeführt. Ein negativer Effekt wurde nicht beobachtet, allerdings nur eine geringe Zunahme der maximalen isokinetischen Kraft. Der Unterschied zur nichttrainierten Gegenseite war nicht signifikant, ein möglicher Cross-Training-Effekt wurde nicht berücksichtigt [30].

Trotz eingeschränkter Aussagekraft dieser Studien aufgrund teils heterogener Studienpopulation, geringer Fallzahl oder Fehlen von Kon-

trollgruppen, nichtquantitativer Messung der Muskelkraft, Verwendung verschiedener Arten und Intensitäten des Krafttrainings mit unterschiedlicher Dauer zeigten sich in keiner Studie negative Auswirkungen eines derart supervidierten Krafttrainings.

Langsam progrediente neuromuskuläre Erkrankungen

Im Unterschied zu den Studien bei rasch progredienter Muskeldystrophie zeigte sich in Untersuchungen zum Krafttraining bei Patienten mit langsam progredienten neuromuskulären Erkrankungen nicht nur eine Erhaltung, sondern zum Teil eine Verbesserung der Muskelkraft [5]. Zumeist wurden verschiedene Formen von neuromuskulären Erkrankungen zu einer Studiengruppe zusammengefasst, um eine adäquate Fallzahl zu erreichen.

In einer heterogenen Gruppe von 16 Patienten (6 FSH-MD, 4 myMD, 1 Becker-MD, 1 LG-MD, 3 spinale Muskelatrophien [MA], 1 «idiopathische» Polyneuropathie [PNP]) konnte durch ein Krafttraining mit hohen Widerstandsübungen eine quantitative Zunahme der Muskelkraft der Ellenbogenbeuger und Kniestrecker nachgewiesen werden [31]. Der Effekt zeigte sich nur in Muskelgruppen, die noch über mindestens 15% der normalen Kraft verfügten. Eine Kontrollgruppe war in dieser Studie nicht vorhanden.

Von McCartney et al. [32] wurde bei 5 Patienten mit spinaler Muskelatrophie, Gliedergürtel- und fazioskapulohumeraler Muskeldystrophie ein Krafttraining über 9 Wochen an 3 Tagen pro Woche mit maximalen isometrischen, dynamischen und isokinetischen Übungen beschrieben. Die Patienten waren jünger als 60 Jahre und relativ leicht beeinträchtigt. Die Kraftmessung der Ellenbogenbeuger und Kniestrecker erfolgte quantitativ (Cybex). In der trainierten Arm- und Beinmuskulatur zeigte sich eine Kraftzunahme von 19 bis 34% bzw. 11 bis 50%. In der nicht trainierten oberen Extremität zeigte sich eine Kraftzunahme von etwa 20%, erklärbar durch einen Cross-Training-Effekt. Hinweise für negative Auswirkungen des Trainings fanden sich nicht, wobei auch Muskelbiopsien durchgeführt wurden. Eine Kontrollgruppe wurde nicht untersucht.

Durch ein Krafttraining mit relativ leichten Widerstandsübungen (10–40% maximale Kraft) über die Dauer von 12 Wochen an 3 Tagen pro Woche bei 27 Patienten mit verschiedenen langsam progredienten neuromuskulären Erkrankungen (12 myMD, 8 HMSN, 3 LG-MD, 2 spinale MA, 2 FSH-MD) konnten Aitkens et al. [33] eine moderate, aber signifikante Zunahme der Muskel-

kraft nachweisen. Für Kniestreckern und Ellenbogenbeuger zeigte sich kein wesentlicher Unterschied zwischen trainierter und nichttrainierter Extremität. Dieser als Cross-Training bezeichnete Effekt wurde auch in den früheren Studien [31, 32] beobachtet. Die Messung der Muskelkraft erfolgte quantitativ, verglichen wurden die Werte vor und nach Ende des Trainingsprogramms, gleichzeitig wurde eine gesunde Kontrollgruppe mit 14 Probanden mitgeführt.

Von der gleichen Arbeitsgruppe wurde anschliessend ein Krafttraining mit relativ hohen Widerstandsübungen bei 10 Patienten mit langsam progredienten neuromuskulären Erkrankungen (5 myMD, 3 LG-MD, 2 HMSN Typ 1) und 6 gesunden Kontrollpersonen durchgeführt [34]. Nach 12 Wochen Training an 3–4 Tagen pro Woche zeigte sich in der Patientengruppe eine Zunahme der isokinetischen Kraft der Kniestreckern und eine Abnahme der exzentrischen Kraft der Ellenbogenbeuger, während sich in der Kontrollgruppe alle Parameter verbesserten. Von den Autoren wurde hieraus die Schlussfolgerung abgeleitet, dass ein Krafttraining mit relativ hohen Widerstandsübungen in dieser Patientengruppe wahrscheinlich keinen Vorteil bietet gegenüber einem Training mit relativ geringem Kraftaufwand.

Von Lindeman et al. [30] wurde der Effekt eines Krafttrainings bei 33 Patienten mit myotoner Muskeldystrophie (myMD) und 29 Patienten mit hereditärer motorisch-sensibler Neuropathie (HMSN) beschrieben. Alle Patienten waren gehfähig, gleichzeitig wurde eine nichtbehandelte Patientengruppe untersucht. Die Kraftmessung erfolgte quantitativ, zusätzlich wurden funktionelle Parameter (Treppensteigen, Gehfähigkeit, vom Stuhl oder aus liegender Position Aufstehen) beurteilt. In der myMD-Gruppe liess sich im Vergleich zur Kontrollgruppe kein Trainingseffekt nachweisen, während in der HMSN-Gruppe die Kraft der Kniestreckern signifikant zunahm und auch die Gehfähigkeit sich subjektiv verbesserte. Ein negativer Effekt des Trainings wurde in keiner Gruppe beobachtet. An dieser Studie ist positiv hervorzuheben, dass die Untersuchung auf zwei Krankheitsbilder beschränkt war, die Fallzahlen relativ gross waren, das Ergebnis mit unbehandelten Patientengruppen verglichen wurde und zusätzlich funktionelle Parameter gemessen wurden.

In einer unkontrollierten Studie konnte bei 6 Patienten mit einer myMD ein positiver Effekt eines Krafttrainings mit relativ hohen Widerstandsübungen nachgewiesen werden [35]. Nach 12 Wochen Training (3 Tage pro Woche, 3×10 Repetitionen mit 80% des Gewichts, welches von

den Kniestreckern maximal gehoben werden konnte) zeigte sich eine signifikante Zunahme des maximal zu hebenden Gewichts. Die isokinetisch gemessene Muskelkraft zeigte keine Änderung, ein negativer Effekt wurde nicht beobachtet, wobei auch Muskelbiopsien durchgeführt wurden.

Die Seltenheit vieler neuromuskulärer Erkrankungen verhindert häufig ausreichende Fallzahlen für einzelne Erkrankungen, weshalb in den Studien heterogene Krankheitsbilder zusammengefasst wurden oder eine geeignete Patientengruppe fehlte. Eine heterogene Studienpopulation erlaubt für einzelne Krankheitsbilder jedoch keine zuverlässigen Rückschlüsse. Die Studie von Lindeman et al. [30] zeigte, dass auch für die beiden häufigen Formen der neuromuskulären Erkrankungen die gleiche therapeutische Intervention nicht zum gleichen Resultat führte. Die quantitative Messung der Muskelkraft ist zur Evaluation eines Therapieerfolgs alleine nicht ausreichend. Wie in der Studie von Lindeman et al. sollten auch in Zukunft funktionelle Parameter erhoben werden. Eine therapeutische Intervention sollte nicht allein aufgrund einer Zunahme der Muskelkraft beurteilt werden, sondern ob sich hierdurch auch die Aktivität und die Partizipation des Patienten am sozialen Leben verbessern lassen.

Status nach Poliomyelitis, Postpolio-Syndrom

Bei Patienten mit residuellen Paresen nach Poliomyelitis wurde bereits früh vor einem unkontrollierten Krafttraining gewarnt [23]. Gegenwärtig liegen jedoch bereits einige Studien vor, die den positiven Effekt eines supervidierten Krafttrainings in dieser Patientengruppe bestätigten [36–39].

Von Einarsson [38] wurde bei 12 Patienten mit Spätfolgen nach Poliomyelitis der Effekt eines Krafttrainings mit hohen Widerstandsübungen beschrieben. 75% der Patienten erfüllten die Kriterien eines Postpolio-Syndroms. Nach einem kombinierten isometrisch-isokinetischen Training über 6 Wochen wurde eine signifikante Zunahme der isometrischen (durchschnittlich 29%) und isokinetischen (durchschnittlich 24%) Kraft der Kniestreckern gemessen [38]. Die Kraftmessung erfolgte quantitativ mit einer modifizierten Cybex-Testung. Ohne Fortsetzung des spezifischen Trainings zeigte sich eine anhaltende Kraftzunahme nach 6 und 12 Monaten, zugenommen hatte der Erschöpfungs-Index. Negative Auswirkungen des Trainings wurden nicht beobachtet, zur Beurteilung erfolgten zusätzliche Muskelbiopsien des M. vastus lateralis vor und nach Ende des Trainings. Eine Kontrollgruppe wurde hier nicht untersucht.

Bei 6 Patienten mit einem Postpolio-Syndrom in Form einer neu aufgetretenen Schwäche der Quadrizepsmuskulatur untersuchten Spector et al. [39] den Effekt eines 10 Wochen dauernden Krafttrainings mit progressiven Widerstandsübungen für die Kniestrecker und die klinisch nicht betroffenen Ellenbogenstrecker. Die dynamische Kraft beider Muskelgruppen nahm infolge des Trainings deutlich zu, bis zu 20% der Kraftzunahme konnte 5 Monate nach Ende des Trainings erhalten werden. Die isometrische Kraft zeigte hingegen keinen Trainingseffekt. Die während des Trainings gemessene Serumkreatinkinase zeigte keine relevante Veränderung, die vor und nach Ende des Trainings durchgeführten Muskelbiopsien ergaben keine histologischen Hinweise auf eine trainingsbedingte Muskelschädigung. Auch hier wurde keine Kontrollgruppe untersucht.

Ein 12 Wochen dauerndes Trainingsprogramm für die Quadrizepsmuskulatur wurde in einer Studie von Agre et al. [36] bei 12 Patienten mit residuellen Paresen nach Poliomyelitis vorgestellt. Alle Patienten waren jünger als 60 Jahre und gehfähig. Mit Hilfe von Fussgewichten wurden 6–10 Wiederholungen einer Kniestreckung von 5 Sekunden Dauer durchgeführt. Im Verlauf des Trainings wurden die Gewichte jeweils gesteigert, wenn nach 10 Wiederholungen ein vorgegebener Anstrengungsgrad nicht mehr erreicht wurde. Obwohl die Trainingsgewichte am Ende des Programms signifikant im Vergleich zu den Ausgangswerten zunahm, zeigte sich keine wesentliche Änderung der dynamisch gemessenen Muskelkraft. Ein negativer Effekt des Trainings wurde nicht beobachtet.

Von der gleichen Arbeitsgruppe wurde bei 7 Patienten aus der früheren Studie ein kombiniertes Krafttraining mit isometrischen und dynamischen Übungen für die Kniestrecker über die Dauer von 12 Wochen durchgeführt [37]. An 2 Tagen pro Woche erfolgte ein isometrisches Training und an 2 Tagen pro Woche ein dynamisches Training. Es zeigte sich eine Zunahme der isometrischen und isokinetischen Muskelkraft sowie der muskulären Ausdauer ohne Hinweise für negative Auswirkungen des Trainings. In beiden Studien fehlte eine unbehandelte Patientenkontrollgruppe.

Trotz der gesamthaft positiven Ergebnisse bei Patienten mit Postpolio-Syndrom handelt es sich auch hier nicht um ein homogenes Patientengut. Auf die generellen Schwierigkeiten bei der Durchführung therapeutischer Studien bei Postpolio-Syndrom wurde von Dalakas hingewiesen. Unter anderem lässt sich das Ausmass einer muskulären Schädigung klinisch nicht zuverlässig beurteilen.

Auch bei klinisch unauffälligen Muskeln zeigten MRI-Untersuchungen teilweise ausgedehnte fettige Infiltrate der Muskulatur als Residuen einer früheren Poliomyelitis. Zudem lässt sich in dieser Patientengruppe eine geeignete Studiendauer nicht festlegen. In der Beurteilung sollte neben der quantitativen Muskelkraft auch das Ausmass der Erschöpfung (fatigue) mittels geeigneter Skalen erfasst werden [40].

Von Halstead et al. [41] wurde eine Einteilung der Extremitäten anhand des Paresegrads vorgeschlagen zur Selektion geeigneter Patienten mit Poliomyelitis für eine Trainingstherapie bzw. für entsprechende Studien. Die Einteilung reicht von keine klinische Polio (Klasse I) bis schwer atrophische Polio (Klasse V). Ein Training wird bis maximal Klasse IV (klinisch instabile Polio) vorgeschlagen, mit zunehmendem Schweregrad sind jedoch mehr Vorsicht und mehr Ruhepausen erforderlich.

Schlussfolgerungen zur Trainingstherapie

Allgemeine Empfehlung

Gegenwärtig ist es nicht möglich, bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen ein entsprechendes Trainingsprogramm mit vorgegebener Frequenz, Dauer und Intensität allgemein zu definieren. Diese Parameter sind nicht allein von der Ätiologie und der damit zu erwartenden Progredienz, sondern auch vom Schweregrad der Muskelschwäche und den vorliegenden Begleitsymptomen, z.B. einer kardialen Beteiligung, abhängig. Bisher gibt es keine verbindlichen Richtlinien für den Grad der Belastbarkeit von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen. Die CK-Konzentration im Serum hat sich hierbei nicht als ausreichender Indikator erwiesen. Die Belastbarkeit sollte daher individuell mit vorsichtiger Steigerung ermittelt werden. Kriterien für die Grenze der Belastbarkeit sind das Auftreten von Myalgien oder übermässig lange Erholungspausen [4]. Ein Training sollte mit einer Belastung unterhalb der ermittelten Belastungsgrenze durchgeführt werden. Die meisten Erfahrungen in der neuromuskulären Rehabilitation liegen für Patienten mit Poliomyelitis vor. Vorgeschlagen wird hier, ein Training mit niedriger Intensität, kurzer Dauer der einzelnen Trainingseinheit und grosszügigen Ruhepausen zu beginnen. Unter sorgfältigem Monitoring kann das Programm stufenweise gesteigert werden. Exzessive Erschöpfung und Schmerzen sind zu vermeiden. Die Erschöpfung sollte nicht länger als 2–3 Stunden nach Ende des Tagesprogramms anhalten [42].

In der Praxis sollte der momentan unzureichenden Studienlage dadurch Rechnung getragen werden, dass sich die Vorgaben bezüglich Intensität und Frequenz des Trainings an den vorliegenden kleineren Studien orientieren. Eine erhaltende Gehfähigkeit bzw. eine ausreichende Kraft (Kraftgrad M4) und eine eher langsame Progredienz der Grunderkrankung können allgemein als Voraussetzungen für ein Kraft- und/oder Ausdauertraining betrachtet werden. Für schwergradiger betroffene Patienten sind negative Auswirkungen eines solchen Trainingsprogramms nicht ausgeschlossen, weshalb bei diesen Patienten eine Trainingstherapie eine umfassende Supervision erfordert.

Es empfiehlt sich die Verwendung eines Patientenfragebogens während der Trainingstherapie. Der Patient beurteilt hierbei den Grad der Anstrengung und das eventuelle Auftreten von Schmerzen. Eine Reduktion der Belastungsintensität sollte erfolgen, wenn es zur deutlichen Ausprägung dieser Parameter kommt. In der Trainingstherapie verwendet man für das subjektive Anstrengungsempfinden eine Skala von 0 bis 10 (Borg-Skala). Für ein effektives Ausdauertraining wird ein Anstrengungsempfinden zwischen «leicht» und «etwas schwer» (Wert 2–4 auf der Borg-Skala) empfohlen [13]. Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen sollten daher maximal Werte von 4 erreichen.

Empfehlung für Ausdauertraining

Ein aerobes Ausdauertraining kann individuell unter physiotherapeutischer Anleitung oder in Form einer Gruppentherapie erfolgen. Eine geeignete Trainingsherzfrequenz sollte z.B. mittels Fahrradergometrie bestimmt werden [15, 20, 22]. Es existieren keine Untersuchungen, wonach die aus der Trainingstherapie bekannten altersbezogenen Trainingsherzfrequenzen für Normalpersonen auch für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen Gültigkeit besitzen. Im Falle einer möglichen Beteiligung der Herzmuskulatur ist während der Ergometrie eine EKG-Registrierung erforderlich. Der Patient wird angeleitet, selbständig die Trainingsherzfrequenz zu überwachen. Hierzu kann auch ein Pulsmesser verwendet werden, der bei Überschreiten der eingestellten Frequenz ein Warnsignal abgibt.

Ein Ausdauertraining bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen sollte als Regenerationstraining [43] im Bereich der aeroben Schwelle erfolgen. Solange keine ausreichenden Studien vorliegen, kann ein intensives Ausdauertraining im Bereich der anaeroben Schwelle nicht empfohlen werden. Die anaerobe Schwelle entspricht

der oberen Grenze des Laktatgleichgewichts. Dieses Gleichgewicht kann auch bei Gesunden nicht lange gehalten werden. Üblicherweise liegt der Laktatwert für die anaerobe Schwelle bei 4 mmol/l. Ausdauertrainierte Personen haben jedoch häufig deutlich niedrigere Laktatwerte für die anaerobe Schwelle, während untrainierte Personen auch deutlich höhere Laktatwerte aufweisen können [13]. Für die sehr heterogene Gruppe der neuromuskulären Erkrankungen liegen keine entsprechenden Werte vor. In einer Laufbandstudie zur aeroben Gehbelastung wurde sowohl bei Patienten mit mitochondrialen als auch nicht-mitochondrialen Myopathien ein deutlicher Anstieg des Serumlaktatspiegels als Zeichen einer Störung der aeroben Ausdauer gefunden [44]. Unter den nichtmitochondrialen Myopathien befanden sich u.a. Patienten mit Dermatomyositis, Polymyositis, Muskeldystrophie vom Gliedergürteltyp und Polyneuritis. Die Belastung war hierbei mit 15 min Gehen und 4–6 km/h Gehgeschwindigkeit relativ gering. In der gesunden Kontrollgruppe wurde bei dieser Belastung die aerobe Schwelle nicht überschritten. Andererseits zeigte die Untersuchung von Taivassalo et al. [18], dass auch Patienten mit mitochondrialen Myopathien, für welche eine Belastungsintoleranz charakteristisch ist, von einem Ausdauertraining profitieren können.

Als Richtwert kann eine Trainingsfrequenz von 3×/Woche mit jeweils einem Tag Pause zwischen den Trainingseinheiten empfohlen werden. Im Einzelfall sind Steigerungen möglich bzw. Reduktionen der Trainingsfrequenz erforderlich. Bezüglich der Dauer des einzelnen Trainings bestehen keine entsprechenden Untersuchungen. Auch hier ist das subjektive Anstrengungsgefühl entscheidend. In Anlehnung an die bisherigen Studien [15, 20] und die Empfehlungen der Trainingstherapie [13] können 15–30 min als Therapiedauer vorgegeben werden. Geeignet ist ein Intervalltraining mit 2–5 min Training mit anschliessender Pause von mindestens 1 min [20]. Eine individuelle Anpassung ist erforderlich, die sich wiederum am subjektiven Anstrengungsempfinden orientiert.

Empfehlung für Krafttraining

Ein kontrolliertes Krafttraining unter physiotherapeutischer Kontrolle kann alternativ zu einem aeroben Ausdauertraining durchgeführt werden. Ein entsprechendes Trainingsprogramm sollte mit submaximalem Kraftaufwand erfolgen und entsprechend der klinischen Symptomatik ausgerichtet sein [8]. Eine Trainingstherapie mit nahezu maximalen Widerstandsübungen bietet bei dieser Patientengruppe vermutlich keine Vorteile gegen-

über einem Training mit relativ leichtem Kraftaufwand [33, 34]. Hierfür eignen sich sowohl isometrische als auch isokinetische Übungen [30, 33, 34, 36, 37, 39]. In der Trainingstherapie gelten allgemein Übungen mit 30–50% der maximalen Kraft als geeignet zur Förderung der Kraftausdauer [13]. Bei neuromuskulären Erkrankungen zeigten sich günstige Effekte bereits bei Übungen mit 20–40% der maximalen Kraft [33]. Es ist nicht bekannt und fragwürdig, ob ein muskuläres Hypertrophietraining, wozu bei Gesunden Übungen mit über 50% der maximalen Kraft geeignet sind [13], bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen indiziert ist. Eine Trainingsfrequenz von 3×/Woche mit jeweils einem Tag Therapiepause kann auch für das Kraftausdauertraining als Richtwert vorgegeben werden.

Bezüglich einer Kombination von Kraft- und Ausdauertraining fehlen aussagefähige Untersuchungen. Über einen Zeitraum von 6 Monaten wurde bei Postpolio-Patienten ein positiver Effekt eines kombinierten Kraft- und Ausdauertrainings, welches 2×/Woche über die Dauer von 60 min erfolgte, beobachtet [22]. Resultate bei Patienten mit Postpolio-Syndrom lassen sich aus den bekannten Gründen jedoch nicht auf Patienten mit anderen neuromuskulären Erkrankungen übertragen.

Abschliessende Bemerkungen

Die Mehrzahl der neuromuskulären Erkrankungen zeigt eine Krankheitsprogredienz unterschiedlicher Geschwindigkeit und Ausprägung. Somit ist auch von einer weiteren Abnahme der Leistungsfähigkeit im Krankheitsverlauf auszugehen. Ein aktuell geeignetes Trainingsprogramm muss daher im weiteren Verlauf der individuellen Symptomatik und Progredienz der Grunderkrankung angepasst werden. Die gegenwärtigen Studien erlauben zudem keine Aussagen über Langzeiteffekte einer derartigen Trainingstherapie nach mehreren Jahren. Wegen der häufigen Progredienz der neuromuskulären Erkrankungen wird auch unter regelmässiger Trainingstherapie nach mehreren Monaten bzw. Jahren eine Verschlechterung der muskulären Funktionen im Vergleich zum Ausgangswert zu erwarten sein. Ein positiver Effekt einer Therapiemassnahme im Sinne einer Verzögerung der Progredienz bzw. Erhaltung der Funktionen lässt sich nur durch den Vergleich mit einer geeigneten, unbehandelten Patientenkонтрольgruppe nachweisen. In künftigen Studien sollten zudem nicht nur Parameter wie aerobe Kapazität und Muskelkraft, sondern wie in der Studie von Lindeman et al. [30] vermehrt funk-

tionelle Parameter erhoben werden, welche eine Aussage über positive Effekte derartiger Therapien bezüglich Selbständigkeit, Aktivitätsniveau, sozialer Funktionen und subjektiven Wohlbefindens bzw. Lebensqualität erlauben. Diese Parameter müssen nicht mit der objektiv messbaren Muskelkraft bzw. Ausdauer korrelieren. Der psychologische Effekt einer aktiven, vom Patienten selbst kontrollierten Therapie im Unterschied zu einer vom Therapeuten abhängigen Therapie lässt positive Auswirkungen auf aktive Bewältigungsstrategien der Krankheit erwarten.

Zusammenfassend stellt die medizinische Trainingstherapie eine sinnvolle Ergänzung der rehabilitativen Therapie bei vielen Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen dar. Notwendig sind hierzu eingehende Kenntnisse über die Art der zugrundeliegenden Erkrankungen und die unterschiedlichen Formen der Trainingstherapie, eine Auswahl geeigneter Patienten auf der Basis der vorliegenden Studien und eine ausführliche Instruktion des Patienten bezüglich eines geeigneten Heimprogramms. Wesentlich ist das Vermeiden exzessiver Erschöpfung und muskulärer bzw. Gelenkschmerzen. Die medizinische Trainingstherapie ist jedoch kein Ersatz für die multidisziplinäre Rehabilitation neuromuskulärer Erkrankungen, deren allgemeine Prinzipien eingangs dargestellt wurden. Sie wird in der Praxis als Ergänzung zur etablierten Rehabilitation durchgeführt. Ihr Stellenwert innerhalb des globalen Therapiekonzepts ist jedoch nicht systematisch untersucht. Ein langfristig positiver Effekt hinsichtlich einer Erhaltung bzw. Verzögerung der Abnahme muskulärer Funktionen liesse entsprechende Auswirkungen hinsichtlich notwendiger medizinischer Behandlungen, Selbständigkeit bzw. Pflegebedürftigkeit, Arbeitsfähigkeit und nicht zuletzt psychologischer Funktionen erwarten. Aufgrund der Heterogenität der neuromuskulären Erkrankungen lassen sich diese Erwartungen nur durch systematische Langzeitstudien mit homogenen und ausreichend grossen Patientengruppen überprüfen. Die Seltenheit vieler neuromuskulärer Erkrankungen wird jedoch auch in Zukunft entsprechende Studien erschweren, für die häufigeren Erkrankungen können Multizenter-Studien die erforderliche Studienpopulation gewährleisten, um aussagefähige Ergebnisse zu erhalten.

Literatur

- 1 Weimann G. Neuromuskuläre Erkrankungen. Grundlagen – Krankengymnastik – Physikalische Therapie – Ergotherapie. München: Pflaum-Verlag; 1994.
- 2 Hummelsheim H. Neurologische Rehabilitation. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag; 1998.
- 3 Neundörfer B, Thiemens U. Krankengymnastik bei neuromuskulären Erkrankungen – Teil 1. Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. Letter Nr. 7, Juni 1997.
- 4 Tackmann W. Neuropathien und Myopathien. In: Frommelt P, Grötzbach H, Hrsg. NeuroRehabilitation. Berlin, Wien: Blackwell-Verlag; 1999.
- 5 Kilmer DD. The role of exercise in neuromuscular disease. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 1998;9:115–25.
- 6 Vignos PJ Jr. Physical models of rehabilitation in neuromuscular disease. *Muscle Nerve* 1983;6:323–38.
- 7 McDonald CM. Limb contractures in progressive neuromuscular disease and the role of stretching, orthotics and surgery. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 1998;9:187–211.
- 8 Hauptmann B. Grundzüge der Rehabilitation von Muskel-erkrankungen. In: Hummelsheim H, Hrsg. Neurologische Rehabilitation. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag; 1998.
- 9 McCool FD, Tzelepis GE. Inspiratory muscle training in the patient with neuromuscular disease. *Phys Ther* 1995;75:1006–14.
- 10 Ungar D, Gossler R, Toifl K, Wanke T. Innovative respiratory muscle training for patients with Duchenne muscular dystrophy – a psychological evaluation. *Wien Med Wochenschr* 1996;146:213–6.
- 11 Thiemens U, Neundörfer B. Krankengymnastik bei neuromuskulären Erkrankungen – Teil 2. Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V. Letter Nr. 8, September 1997.
- 12 Appell HJ. Muscular atrophy following immobilisation. A review. *Sports Medicine* 1990;10:42–58.
- 13 Spring H, Dvorak J, Dvorak V, Schneider W, Tritschler T, Villiger B. Theorie und Praxis der Trainingstherapie. Stuttgart: Thieme-Verlag; 1997.
- 14 Spring H, Pirlet A, Tritschler T. Praxis der muskulären Rehabilitation. Sportverlag Sportschaden 1997;11:100–5.
- 15 Wright NC, Kilmer DD, McCrory MA, Aitkens SG, Holcomb BJ, Bernauer EM. Aerobic walking in slowly progressive neuromuscular disease: effect of a 12-week program. *Arch Phys Med Rehabil* 1996;77:64–9.
- 16 Hagberg JM, Carroll JE, Brooke MH. Endurance exercise training in a patient with central core disease. *Neurology* 1980;30:1242–4.
- 17 Florence JM, Brooke MH, Hagberg JM, Carroll E. Endurance exercise in neuromuscular disease. In: Serratrice G, editor. *Neuromuscular Diseases*. New York: Raven Press; 1984. p. 577–81.
- 18 Taivassalo T, De Stefano N, Argov Z, Matthews PM, Chen J, Genge A, et al. Effects of aerobic training in patients with mitochondrial myopathies. *Neurology* 1998;50:1055–60.
- 19 Dalakas MC, Elder G, Hallett M, Ravits J, Baker M, Papadopoulos N, et al. A long-term follow-up study of patients with post-poliomyelitis neuromuscular symptoms. *N Engl J Med* 1986;314:959–63.
- 20 Jones DR, Speier J, Canine K, Owen R, Stull A. Cardio-respiratory response to aerobic training by patients with postpoliomyelitis sequelae. *JAMA* 1989;261:3255–8.
- 21 Kriz JL, Jones DR, Speier JL, Kent Canine J, Owen RR, Serfass RC. Cardiorespiratory responses to upper extremity aerobic training by postpolio subjects. *Arch Phys Med Rehabil* 1992;73:49–54.
- 22 Ernstoff B, Wetterqvist H, Kvist H, Grimby G. Endurance training effect on individuals with postpoliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil* 1996;77:843–8.
- 23 Bennett RL, Knowlton GC. Overwork weakness in partially denervated skeletal muscle. *Clin Orthop* 1958;2:22–9.
- 24 Johnson EW, Braddom R. Overwork weakness in fascio-scapulohumeral muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1971;52:333–6.
- 25 Abramson AS, Rogoff J. An approach to rehabilitation of children with muscular dystrophy. Proceedings of the first and second medical conferences of the MDAA, Inc. New York, Muscular Dystrophy Association of America, Inc, 1953, 123–4.
- 26 Hoberman M. Physical medicine and rehabilitation: its value and limitations in progressive muscular dystrophy. *Am J Phys Med* 1955;34:109–15.
- 27 Wratney MJ. Physical therapy for muscular dystrophy children. *Phys Ther Rev* 1958;38:26–32.
- 28 Vignos PJ Jr, Watkins MP. The effect of exercise in muscular dystrophy. *JAMA* 1966;197:843–8.
- 29 De Lateur BJ, Giaconi RM. Effect on maximal strength of submaximal exercise in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med* 1979;58:26–36.
- 30 Lindeman E, Leffers P, Spaans F, Drukker J, Reulen J, Kerckhoffs M, et al. Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil* 1995;76:612–20.
- 31 Milner-Brown HS, Miller RG. Muscle strengthening through high-resistance weight training in patients with neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 1988;69:14–9.
- 32 McCartney N, Moroz D, Garner SH, McComas AJ. The effects of strength training in patients with selected neuromuscular disorders. *Med Sci Sports Exerc* 1988;20:362–8.
- 33 Aitkens SG, McCrory MA, Kilmer DD, Bernauer EM. Moderate resistance exercise program: its effect in slowly progressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74:711–5.
- 34 Kilmer DD, McCrory MA, Wright NC, Aitkens SG, Bernauer EM. The effect of a high-resistance exercise program in slowly progressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1994;75:560–3.
- 35 Tollbäck A, Eriksson S, Wredenberg A, Jenner G, Vargas R, Borg K, et al. Effects of high-resistance training in patients with myotonic dystrophy. *Scand J Rehab Med* 1999;31:9–16.
- 36 Agre JC, Rodriguez AA, Franke TM, Swiggum ER, Harmon RL, Curt JT. Low-intensity, alternate-day exercise improves muscle performance without apparent adverse effect in postpolio patients. *Am J Phys Med Rehabil* 1996;75:50–8.
- 37 Agre JC, Rodriguez AA, Franke TM. Strength, endurance and work capacity after muscle strengthening exercise in postpolio subjects. *Arch Phys Med Rehabil* 1997;78:681–6.

-
- 38 Einarsson G. Muscle conditioning in late poliomyelitis. *Arch Phys Med Rehabil* 1991;72:11–4.
-
- 39 Spector SA, Gordon PL, Feuerstein IM, Sivakumar K, Hurley BF, Dalakas MC. Strength gains without muscle injury after strength training in patients with postpolio muscular atrophy. *Muscle Nerve* 1996;19:1282–90.
-
- 40 Dalakas MC. How to design a therapeutic study in patients with the post-polio syndrome. *Am NY Acad Sci* 1995;753:314–20.
-
- 41 Halstead LS, Gawne AC, Pham BT. National Rehabilitation Hospital limb classification for exercise, research and clinical trials in post-polio patients. *Ann NY Acad Sci* 1995;753:343–51.
-
- 42 Agre JC, Sliwa JA. Neuromuscular rehabilitation and electrodiagnosis. 4. Specialized neuropathy. *Arch Phys Med Rehabil* 2000;81:27–31.
-
- 43 Kindermann W, Simon G, Keul J. Dauertraining. Ermittlung der optimalen Trainingsherzfrequenz und Leistungsfähigkeit. *Leistungssport* 1978;8:34–9.
-
- 44 Schmidt M, Kunkel M, Schuff-Werner P, Naumann M, Reichmann H, Reimers CD. Standardisierte aerobe Gehbelastung auf dem Laufband bei Gesunden sowie Patienten mit mitochondrialen und nichtmitochondrialen Myopathien. *Nervenarzt* 1997;68:831–5.