

Warum Sport so wichtig ist

- In Anbetracht der Probleme mag es für McArdle-Betroffene das Beste sein, alle körperlichen Aktivitäten zu vermeiden. Aber...
- Durch erhöhte aerobe Fitness kommt man leichter und schneller in den „Second Wind“.
- Sowohl erhöhte aerobe Fitness als auch erhöhte Muskelmasse und -kraft erleichtern alltägliche Aktivitäten und vermeiden schwere Behinderungen.
- Bewegung unterstützt eine Gewichtsabnahme (es besteht eine Tendenz zu Übergewicht und einem erhöhten Risiko für Insulinresistenz).
- Regelmäßige Bewegung wirkt sich positiv auf die Stimmung aus (eine chronische Krankheit ist eine Herausforderung).

Wie Sie helfen können

- Geben Sie Anleitungen zur Nutzung der Fitnessgeräte und Einrichtungen.
- Stellen Sie für die Geräte (z. B. Tischfahrrad, Laufband, statisches Fahrrad, Crosstrainer) einen ruhigen Platz/Zeit zur Verfügung, damit der Betroffene sich nicht beobachtet fühlen muß.
- Diskutieren und protokollieren Sie die Ergebnisse und fördern Sie die Motivation.
- Falls erforderlich, helfen Sie, den „Second Wind“ mit Hilfe des 12-Minuten-Gehtests zu erkennen (Beobachtung von Gehgeschwindigkeit, Herzfrequenz und Schmerzniveau) [1].
- Leiten Sie ein Krafttraining an mit wenigen Wiederholungen (nach Erreichen des „Second Wind“).
- Überprüfen Sie individuelle Symptome während und am Ende des Trainings.

Partnerschaft

- Trainer und McArdle-Betroffener sollten eine Partnerschaft eingehen, um die jeweilige Expertise und das Verständnis der spezifischen McArdle-Bedingungen zu bündeln.
- Beide Parteien müssen einander zuhören, respektieren und vertrauen.
- Der McArdle-Betroffene muss den roten Punkten (Der Betroffene muß...) zustimmen.

Im Falle einer Überlastung

Es kann vorkommen, dass der Betroffene eine Belastung falsch einschätzt und sich verletzt.

- Erlauben Sie ihm/ihr, sich auszuruhen und Wasser zu trinken.
- Fragen Sie, ob Sie einen Verwandten oder Freund anrufen sollen oder, in seltenen schweren Fällen, ein Krankenhaus aufgesucht werden sollte.
- Der Notfall-Ausweis beschreibt die notwendigen Schritte.

Mehr dazu: „Notfall“-Taste auf www.iamgsd.org.

Trainings-Hilfen

Folgende Informationen finden Sie unter www.iamgsd.org - Medical/Training Support (in Deutsch verfügbar):

- [1] **12-Minuten-Gehtest:** Leitlinien zur Anwendung dieses Tests zum Nachweis des „Second Wind“ und der Kontrolle des Fortschritts.
- [2] **„Second-wind“:** „Living with McArdle Disease“ oder: 101 Tipps...(s.u.).
- [3] **Bewertungsskalen:** McArdle-spezifische Skalen zur Bewertung von Schmerz und Belastung.
- [4] **Weitere Leitlinien:** Videopräsentationen und mehr Details zu Aerobic- u. Krafttraining.

Publikationen

Downloads unter www.iamgsd.org und www.glykogenose.de:

Medizinische Übersicht. Kurzanleitung für medizinisches Fachpersonal.

101 Tipps für ein gutes Leben mit McArdle.

Notfallausweis

Fragen? Kontaktieren Sie uns:
info@iamgsd.org | shg@glykogenose.de



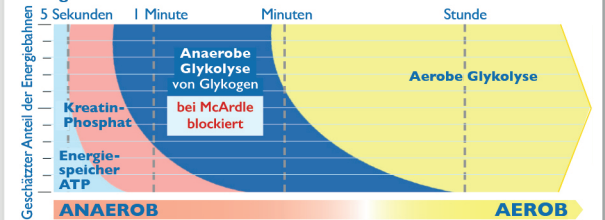
Mit McArdle im Fitness-Center

Instruktionen für Physiotherapeuten

Erläuterung der Probleme McArdle-Betroffener; warum sie körperlich aktiv sein müssen und wie man ihnen helfen kann.

- Morbus McArdle ist eine äußerst seltene genetische Erkrankung.
- Der Mangel an Muskelphosphorylase blockiert die Freisetzung von Glukose aus dem Muskelglykogen.
- Eine gravierende Energiekrise tritt früh bei körperlichen Aktivitäten und Übungen auf.

Energiebahnen bei zunehmender Dauer der submaximalen Aktivität



- Bei Aktivitäten wie Gehen mit normalem Tempo kann es innerhalb von ein oder zwei Minuten zu Krämpfen kommen.
- Bei isometrischen und anaeroben Höchstbelastungen sollte die Dauer auf ca. sechs Sekunden begrenzt werden, da sonst Krämpfe auftreten.
- Krämpfe können sich entwickeln zu einer Kontraktur mit Rhabdomyolyse, Myoglobininurie und dem Risiko eines akuten Nierenversagens oder eines Kompartmentsyndroms.

„Second Wind“

- Zu Beginn der aeroben Aktivität, wenn Krämpfe spürbar werden, verlangsamen Betroffene ihr Tempo oder machen eine Pause.
- Eine Pause von mindestens 30 Sekunden regeneriert das Kreatin-Phosphat-System und ca. 80% des Energiespeichers (ATP).
- Durch gezielte Steuerung von Tempo und Pausen setzt nach ca. 6 bis 10 Minuten der „Second Wind“ für die beanspruchten Muskelgruppen ein.
- Die Muskelaktivität wird dadurch erleichtert.
- Glukose wird aus dem Leber-Glykogen freigesetzt, Fettstoffwechsel und aerobe Glykolyse setzen ein.
- Der „Second Wind“ der beanspruchten Muskeln geht innerhalb von ca. 30 Minuten Ruhe verloren.

Siehe „Trainings-Hilfen“ [2].

Individuelle Einschätzung

McArdle-Symptome können individuell unterschiedlich ausgeprägt sein aufgrund von:

- Zusätzlichen Beeinträchtigungen oder weiteren genetischen Konstellationen.
- Verlust aerober Fitness und/oder Muskelmasse, oft als Folge von Unterforderung.
- Schäden durch falsches Management, häufig vor der korrekten Diagnose.

Einschätzung: Mit einem 12-Minuten-Gehtest [1] und einem Gespräch zur aktuellen Fitness bestimmen Sie gemeinsam das Ausgangsniveau des Patienten. Planen Sie einen sanften Start, falls der Betroffene stark beeinträchtigt ist.

Kein Schmerz = Gewinn

- „No pain, no gain“ gilt bei McArdle nicht, da schädliche Krämpfe und Schmerzen viel früher auftreten.
- Bei Schmerzen, die auf einer Skala von 0 bis 10 über 3 liegen, sollte die Übung verlangsamt oder pausiert werden.
- Wenn Schmerzen schnell zunehmen, muss die Übung sofort abgebrochen werden.

Dieser Flyer und zusätzliche Informationen („Training Support“, www.iangsd.org) entspricht den Klinischen Leitlinien („Neuromuscular Disorders“, World Muscle Society, Dezember 2021).

Aerobes Training

- Leichtes Aufwärmen; der Grad des empfundenen Schmerzes darf nicht überschritten werden: 3 (moderat) bis 4, auf der Skala von 0 bis 10 (0 kein Schmerz, 10 maximale Schmerzen) [3].
- Im „Second Wind“ kann regelmäßiges moderates aerobes Training den Muskelstoffwechsel verbessern.
- Beim Training sollte die Herzfrequenz 50 % bis 75 % der maximalen Herzfrequenz bleiben: $208 - (0,7 \times \text{Alter})$.
- 2 bis 4 Mal pro Woche trainieren, jeweils 20 bis 90 Minuten.
- Nach dem Training sind leichtes dynamisches Dehnen und gute Flüssigkeitszufuhr zu empfehlen.

Weitere Leitlinien zum aeroben Training [4].



Der Betroffene muss:

- Vor Beginn des Trainings medizinische Beratung erhalten.
- Den CK-Grundwert durch mehrere Bluttests bestimmen (typisch: 2-25x über dem Normalwert oder ca. 400 - 5000 U/l).
- Dringend die Regel beachten: „Kein Schmerz = Gewinn“.

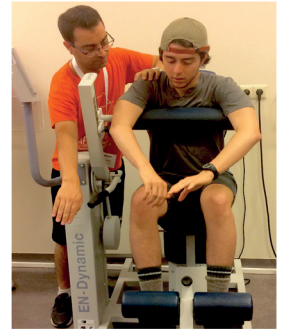
Kreatinkinase

- Plasma-CK (oder CPK) ist ein Marker für Muskelschäden.
- Wenn Bedenken hinsichtlich Schmerzen oder Krämpfen auftreten, kann mittels eines CK-Tests beurteilt werden, ob das Training zu intensiv war (höherer CK-Wert als persönlicher Grundwert).

Krafttraining

Aufwärmen

Gehen oder in die Pedale treten, um „Second Wind“ zu erreichen (siehe aerobes Training), so für 12 Minuten fortfahren. Anschließend weitere 12 Minuten Oberkörpertraining, um dort „Second Wind“ zu erreichen. Der „Second Wind“ kann nur in der beanspruchten Muskulatur erzielt werden.



Krafttraining

Benutzen Sie Geräte zum Training großer Muskelgruppen. Sätze von 6 Wiederholungen. Sanftes dynamisches Dehnen für 10-30 Sekunden nach jedem Satz, um Steifheit zu reduzieren. Anwendung des Zirkeltrainings, abwechselnd an mehreren Geräten, Erholung von 3 Minuten zwischen den Sätzen.

Beispiel: 3 bis 4 Runden: Beinpresse → Brustpresse → Sitzendes Rudern/Latzug nach unten → Bauchmuskelmaschine.

Belastung: sollte so eingestellt werden, dass eine Bewertung der wahrgenommenen Anstrengung (RPE-Skala) von 6-7 und der wahrgenommenen Schmerzen (RPP-Skala) von 0-1 (beide auf einer Skala von 0-10) möglich ist [3]. Die Belastung kann erhöht werden, wenn der RPE-Wert in zwei aufeinanderfolgenden Sitzungen < 6 beträgt.

Warnung: Wenn der empfundene Schmerz schnell ansteigt, muss die Übung sofort abgebrochen werden; hohes Risiko einer Kontraktur. In der Ruhephase führen Sie dynamische Bewegungen ohne Belastung und sanfte Dehnungen durch, bis der Schmerz verschwindet, dann den Zirkel fortsetzen.

Abkühlung

Dynamische Übungen mit niedriger Intensität. Beenden Sie die Übung mit passivem Dehnen; Flüssigkeitszufuhr mit stillem Wasser.

Wiederholung

Bis zu 3 nicht aufeinanderfolgende Tage pro Woche. Siehe dazu: Weitere Leitlinien zum Krafttraining [4].