

**MEHR  
ALS**

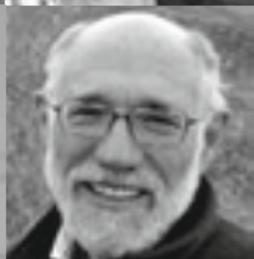
# 101 TIPS

**für ein gutes Leben mit  
McArdle**

'Second Wind',  
Sechs Sekunden-Regel und Dein  
ATP-'Reservoir' – einfach erklärt

Andrew Wakelin

Mit einem Vorwort von Dr. Carsten Schröter





**101**  
**TIPS**  
für ein gutes Leben mit  
**McArdle**

**Andrew Wakelin**

**Mit einem Vorwort von Dr. Carsten Schröter**

Ausgabe 1.1  
September 2017  
Erstveröffentlichung 2013

© 2017  
Selbsthilfegruppe Glykogenose  
Deutschland e.V.  
Association for Glycogen Storage  
Disease (UK) Ltd,

**Selbsthilfegruppe Glykogenose  
Deutschland e.V.**

Borgsneider Weg 9  
45770 Marl  
Tel.: 02365 931406  
shg@glykogenose.de

All rights reserved. No part of this publication may be reproduced, stored in a retrieval system or transmitted in any form or by any means, electrical, mechanical or otherwise, without first seeking the permission of the copyright owners.

Übersetzt von Dr. Monika  
Weingartz mit Erlaubnis von  
Andrew Wakelin und der  
AGSD-UK für die Selbsthilfegruppe  
Glykogenose Deutschland e.V.

**Titelfotos**

Menschen mit McArdle (McArdles) finden sich in allen Gestalten und Größen, in jedem Alter und überall auf der Welt. Im allgemeinen wirken sie gesund und fit, müssen jedoch lernen, mit ihrer unsichtbaren Krankheit umzugehen.

Das Fragezeichen steht für die hohe Dunkelziffer der Nicht-Diagnostizierten.

Die Abgebildeten sind zwischen 15 und 64 Jahre alt. Sie alle haben am McArdle-Wanderkurs in Wales teilgenommen.

Links nach rechts, von oben:

Andy Williams, Singapur  
Stacey Reason, Kanada  
Dan Chambers, USA  
Karmele Ibarra Ereño, Spanien  
Gaby Johann, Deutschland  
Colin Dearden, England  
Cheryl Ellis, England|  
Andrew Wakelin, Wales  
David Thompson, England  
Charlton Thear, England  
Jennifer Forrest, Schottland  
Saskia Verpoorte, Niederlande  
William O'Neill, Irland  
Lorraine Baguley, Australien  
Arik Weingartz, Deutschland

# Inhalt

Vorwort von Dr. Carsten Schröter		Seite 7
Über McArdle		8
Wie nutze ich das Buch		10
Alltag	1–20	11
Sechs Sekunden-Regel		12
Haus und Garten	21–33	33
Körperliche Aktivität	34–43	47
‘Second wind’		48
Dein ATP-Reservoir		54
Training – gut, schlecht	44–55	61
Warum Training?		62
Wandern mit McArdle	55–70	75
Vorsichtsmaßnahmen	71–80	91
Leitfaden für Notfälle		93
Freunde, Familie und Dritte	81–83	103
Essen und Ernährung	84–88	107
Fahren, Reisen und Verkehr	89–97	113
Medizinisches	98–110	123
Schule, Hochschule und Beruf	111–118	137
Sport in der Schule?		140
Zufriedenheit	119–125	147
Das McArdle-Mantra		156
McArdle-Glossar		157
Literaturhinweise zu McArdle		160
Weitere Informationen und YouTube		162
Der Autor, die Übersetzerin		164

## Danksagungen

Der Autor dankt Dr. Ros Quinlivan, Dr. John Buckley und der gesamten Belegschaft der UK McArdle-Ambulanz, sowie Kathryn Birch, Nancy McVey, Stacey Reason, Terri Chambers und Sally Wakelin. Dank auch für Anregungen und Hinweise an: Dan Chambers, Jenny Coyne, Marilyn Hawker, Alison Thear, David Thompson, Andy Williams, Wendy Wilson und an viele andere aus der ganzen Welt, die ich hier nicht einzeln benennen kann - sorry.

## Daumenkino

Die Geschichte unseres Lebens! Halte das Buch in der linken Hand und flippe mit dem rechten Daumen die Seiten von vorn nach hinten. Von Stephanie von Dressler und Andrew Wakelin.

## Illustrationen

Titelfotos von: Andrew Wakelin, Dan Chambers, Stacey Reason, Jos van den Einde und Sally Wakelin.

Foto für Tip 98: © National Hospital for Neurology and Neurosurgery.

Diagramm für Tip 82: Genzyme Corporation via Wikimedia Commons.

Tips 9, 22, 31, 37, 42, 54, 87, 106, 112, 113 und 124: © shutterstock.com



Dr. Brian McArdle veröffentlichte 1951 eine Arbeit mit dem Titel: „Myopathy due to a defect in muscle glycogen breakdown“<sup>41</sup>. Er beschreibt einen jungen Mann mit einer lebenslangen Vorgeschichte belastungsbedingter Muskelschmerzen und -verhärtungen – Symptome, die von den behandelnden Ärzten als eingebildet verworfen worden waren. Heute kennen wir dieses Krankheitsbild als ‘McArdle-Disease’ oder Glykogenspeicherkrankheit Typ V.

Inzwischen ist die molekulare und genetische Grundlage der Krankheit bekannt

Dr. McArdle starb 2002 mit 91 Jahren.

# Vorwort

Obwohl die McArdle-Erkrankung bereits meist im Kindesalter ihre ersten Symptome zeigt, wird bei fast der Hälfte der Betroffenen die Diagnose nicht vor dem 30. Lebensjahr gestellt. Typische Symptome wie reduzierte körperliche Belastbarkeit, Muskelschmerzen und -krämpfe werden nicht als Ausdruck einer Krankheit erkannt. Selbst das Auftreten einer Rhabdomyolyse, der Untergang von Muskelfasern durch Überlastung mit der Gefahr der Nierenschädigung, wird oft nicht entsprechend gewertet.

So muss der Betroffene viel Unverständnis seiner Umwelt erleben und seinen eigenen Weg im Umgang mit der Erkrankung finden. Ob es „nur eben schnell über die Straße zum Bus gehen“ oder eine ungewohnte, wiederholt durchgeführte Alltagsbewegung ist, schon blockiert die Muskulatur mit Schmerzen und Steifigkeit. Selbst wenn die Diagnose feststeht, ist es schwer, den eigenen Körper zu verstehen und mit den Einschränkungen umzugehen, Überlastungen zu vermeiden.

Zudem ist Bewegung gerade für den McArdle-Patienten so wichtig. Der enge Kontakt zum behandelnden Arzt und der Austausch in der Selbsthilfegruppe sind von besonderer Bedeutung. Mit seinem praktischen Ratgeber führt Andrew Wakelin Sie an typischen „Fallen“ des Alltags vorbei und unterstützt Sie bei der Bewältigung der Herausforderungen des Alltags.

## **Dr. med. Carsten Schröter**

Chefarzt der Neurologischen Abteilung  
Klinik Hoher Meißner  
37242 Bad Sooden-Allendorf

# Über McArdle

## **Eine sehr seltene Muskelkondition**

Bei McArdle handelt es sich um eine sehr seltene Störung des Stoffwechsels in den Muskeln. In Großbritannien sind ungefähr 200 Menschen diagnostiziert, aber wir glauben an ein Vorkommen von 1:100.000 insgesamt, also ungefähr 600 in den UK. McArdle wird durch Eltern vererbt, die beide Träger dieser Krankheit sind. McArdle ist nicht ansteckend. Es gibt noch keine Heilung, aber durch bewußte Lebensführung kann vieles erreicht werden.

## **Energiemangel**

McArdles leiden während der ersten 10 Minuten jeglicher Aktivität und durchgehend bei intensiver Anstrengung unter einem gravierenden Mangel an Energie. Vorsicht ist geboten, da schon Aktivitäten wie Kauen oder das Abtrocknen nach dem Duschen Probleme bereiten können.

## **Symptome und Risiken**

McArdles erscheinen normal und gesund. Körperliche Belastungen jedoch führen zu vorzeitiger Erschöpfung, stark erhöhter Herzfrequenz, Schmerzen und Muskelverkrampfungen. Bei fortgesetzter Belastung trotz Schmerzen blockiert der Muskel und schwillt an. Muskelzerstörung (Rhabdomyolyse) ist wahrscheinlich und führt in schweren Fällen zu lebensbedrohlichem Nierenversagen oder dem Kompartiment-Syndrom. In beiden Fällen ist sofortige ärztliche Hilfe erforderlich.

## **Langfristige Risiken**

Die langfristigen Risiken liegen vor allem in häufigen Muskelverletzungen durch wiederholte Überbelastung oder auf der anderen Seite in allmählichem Muskelschwund durch systematische Belastungsvermeidung.

## **Angepasste körperliche Aktivität**

Zur Bewältigung der notwendigen alltäglichen Aufgaben muß der Betroffene jede belastende Aktivität in kurze Abschnitte von wenigen Sekunden einteilen. Einige Tätigkeiten werden vermieden oder in anderer Form ausgeführt. McArldes sollen außerdem viel moderaten Sport betreiben, um ihre aerobe Kapazität zu steigern.

## **Die technische Seite**

McArdle wird auch Glykogenspeicherkrankheit TypV genannt. Sie wird autosomal-rezessiv vererbt. Auf Grund von Mutationen auf dem *PYGM*-Gen auf Chromosom 11 fehlt das Enzym Muskelphosphorylase in den Muskelzellen. Dieses Enzym (bestehend aus 842 Aminosäuren) ist notwendig, um Glykogen (der Kraftstoff des Muskels) zu Beginn einer körperlichen Tätigkeit und während intensiver körperlicher Belastung in Energie umzuwandeln.

# Gebrauch dieses Buches

## Die Tips des Buches

Diese Tips wurden von vielen McArdles der ganzen Welt zusammengetragen.

Es sind hauptsächlich praktische Tips dazu, wie körperliche Belastungen angepasst und korrigiert werden können, um Probleme zu vermeiden bzw. einfacher zu bewältigen. Hoffentlich findest Du hier einige Tips, die auch für Dich neu sind. Das Glossar am Ende des Buches erklärt Dir nicht vertraute Wörter.



## Es liegt bei Dir

Du solltest zunächst völlig sicher sein, dass Deine Diagnose korrekt ist. Wir sind alle leicht unterschiedlich betroffen, abhängig von unseren bisherigen Aktivitäten, anderen erschwerenden Bedingungen und unserer aktuellen Fitness. Beurteile jeden Tip individuell und probiere aus, ob er für Dich passend ist. Versuche Ideen aus den Tips auf andere Aktivitäten anzuwenden.

## Hinweise

Dieses Buch kann keine persönliche medizinische Beratung Deines Hausarztes oder des McArdle- Spezialisten ersetzen. Es soll zusätzliche Hilfe sein. Die Kenntnisse über McArdle mögen sich mit der Zeit ändern. Die Websites der AGSD-UK und der Selbsthilfegruppe Glykogenose informieren über Aktualisierungen und ob eine neue Auflage des Buches verfügbar ist.

---

# Alltag

---

Anpassung und Korrektur kleiner Verrichtungen unseres täglichen Lebens können uns helfen, Muskelverletzungen zu vermeiden. Dies ist deshalb wichtig, da trotz einer regelmäßigen Erholung des Muskels wiederholte Schädigungen zu dauerhaften Problemen führen können.

# Sechs Sekunden-Regel

- Bei maximaler körperlicher Belastung reicht die Start-Energie nur für 5 bis 10 Sekunden<sup>2</sup>.
- Beispiele: ein fest verschlossenes Glas öffnen, auf Zehenspitzen stehen, einen schweren Gegenstand heben oder schieben, eine Treppe hinaufklettern.
- Die Start-Energie hängt ab von dem im Muskel gespeicherten Vorrat an ATP (Adenosintriphosphat) und Kreatinphosphat.
- Wenn dieses Reservoir erschöpft ist, wandelt der Muskel gesunder Menschen zur Energiegewinnung gespeichertes Glykogen in Glukose um.
- Für McArdles ist dies unmöglich, da ihnen das dazu notwendige Enzym Muskelphosphorylase fehlt.
- Es kann sich eine schmerzhafte Muskelkontraktur entwickeln, die für Stunden oder gar Tage anhält.
- Am besten vermeidet man derartige Belastungen.
- Wenn Du sie unbedingt erledigen mußt, zähle bis 6.
- Unterbreche die Tätigkeit, auch wenn die Aufgabe nicht erledigt ist.
- Mache eine Pause, damit Deine Muskeln sich erholen können.
- Dein ATP-Reservoir wird sich im wesentlichen nach einer Minute erholt haben und vollständig nach ungefähr drei Minuten. Versuche es dann erneut.



*Mehr über die Sechs Sekunden-Regel erfährst Du im McArdle-Handbuch.*

Nimm Dir  
Zeit.  
**Überstürze  
nichts.**



---

Hetze ist der Hauptfeind der McArdles. Der Energieaufwand ist zu groß und wir riskieren Muskelkrämpfe.

Versuche vor auszuplanen, nimm Dir mehr Zeit und erledige alles Schritt für Schritt.

# 2

Alltag



## Trage alle Lasten am Körper.



Nutze den  
Körperkontakt.



---

Lasten sehr eng an den Körper zu pressen, reduziert den Kraftaufwand.

Es entsteht eine Reibung mit dem Körper, die das Gewicht von den Armen auf den Körper verlagert. Einige Gegenstände können bequem auch auf der Schulter getragen werden.

# Wechsele zwischen Deinen verschiedenen Aktivitäten.

Nutze ‘mal den linken,  
‘mal den rechten Arm.

---

Unterschiedliche Aufgaben führen zur Nutzung unterschiedlicher Muskeln. Jeder Wechsel bedeutet, erschöpfte Muskeln können sich erholen. Zum Beispiel: Sauge Staub für einige Minuten, ‘mal rechts, ‘mal links, dann bringe den Abfall hinaus, jetzt sauge weiter.

# 4

Alltag



## Im Supermarkt nimm den Einkaufswagen und keinen Korb.



Stell' Dich in der  
Schlange an und  
benutze keine  
Schnellkasse.

---

Wenn Du nur für ein paar Dinge einkaufen gehst und einen Korb nimmst, wirst Du es bedauern, weil schnell noch etwas mehr dazu kommt. Die Schlange an der Kasse gibt Deinen Armen eine Pause zwischen dem Ausladen auf das Band und dem Einpacken der Ware.

# Beim Tragen von Einkaufstüten schiebe Deine Hand durch die Griffe.



---

Finger, die eine Tüte halten, nehmen eine starre Position ein und begünstigen eine Kontraktur. Stattdessen schiebe Deine Hand durch den Griff und verteile damit das Gewicht auf die gesamte Hand. Oder verwende Einkaufstüten mit schulterlangen Riemen.

# 6

Alltag



## Mach' es Dir bequem.

Vermeide schwierige  
Körperhaltungen  
über längere Zeit.



---

Eine umständliche Körperhaltung begünstigt Krämpfe. Mache es Dir also so bequem wie möglich, auf dem Zahnarztstuhl oder beim Stehen im vollen Bus oder Zug. Wenn das nicht möglich ist, verändere regelmäßig Deine Haltung.

# Teile körperliche Anstrengungen in kleine Portionen ein.

Zum Beispiel Koffer tragen und in das Auto verladen.

---

Begrenze jede Handlung auf 6 Sekunden maximaler Anstrengung.

1) Tragen zum Auto. 2) Heben. 3) Einräumen. Mach' eine Pause von 1 bis 3 Minuten zwischen jedem Arbeitsschritt, damit Dein Energiespeicher sich erholen kann (siehe Dein ATP-'Reservoir', Seite 54).

# 8

Alltag



Widerstehe dem  
Druck von Freunden  
und Umgebung, Dinge  
zu tun, die schädlich  
für Dich sind.

---

Du mußt nicht das Gefühl haben, Schritt halten zu müssen;  
tue niemals etwas, nur weil es peinlich wäre, es nicht zu tun. Sei Du  
selbst und handle nach Deinen Bedürfnissen  
(siehe Tip 122).

# Versuche es bei Kleinkindern mit einem Laufgurt.

Sie können dann nicht weglaufen, wenn gerade Deine Muskeln versagen.



---

Bei einem Kleinkind probiere einen Laufgurt für unterwegs. Du vermeidest, dass es auf die Straße oder in andere Gefahren rennt, wenn gerade Deine Muskeln streiken.

# 10

Alltag

## Nimm die Treppe – natürlich langsam.



---

Wir müssen Muskelabbau verhindern, also vermeide nicht alle körperlichen Belastungen. Wenn Du kannst, steige langsam ein oder zwei Treppen hinauf und nimm für den Rest des Weges den Aufzug. Aber laufe nicht im Gedränge mit oder mit jemandem, von dem Du glaubst, mithalten zu müssen (siehe Tips 32, 97).

# Baue körperliches Training in Dein Alltagsleben ein.

---

Organisiere Dein Leben so, dass Du automatisch körperlich beweglich bleibst, ohne dabei an Zeitverschwendung zu denken. Kannst Du zur Arbeit zu Fuß gehen? Gehst Du zur Mittagszeit aus, statt an Deinem Schreibtisch sitzen zu bleiben? Machst Du Deine Einkäufe zu Fuß, statt zu fahren? (Siehe Tip 121.)



# Relax!

Versuche, Belastungen und Aktivitäten zu vermeiden, wenn Du angestrengt und gestresst bist.

---

Verspannte Muskeln arbeiten mehr anaerob als aerob. Also Vorsicht vor körperlichen Anstrengungen, wenn Du nervös und angespannt bist. Wenn Du unbedingt diese furchterregende Achterbahn fahren willst, vertraue der Technik und klammere Dich nicht an die Griffe. Hast Du Höhenangst, vermeide die Kante.

# Bitte um ein Hotelzimmer in den unteren Stockwerken.



---

Wenn Du in Wohnblöcken und großen Hotels übernachtst, bitte immer um ein Zimmer im Erdgeschoß oder 1.Stock. Bei Feueralarm (wenn die Aufzüge nicht benutzt werden dürfen), mußt Du nicht die ganzen Treppen hinunterlaufen.

# 14

Alltag

## „Kleine Helfer“ für die Küche.



 <p>Kartoffelstampfer mit waagerechtem Griff sind leichter zu pressen.</p>	 <p>Elektrischer Dosenöffner.</p>	 <p>Griff auf Kessel statt seitlich. Nur benötigte Menge einfüllen.</p>
 <p>Hilfsmittel zum Öffnen von Schraubgläsern.</p>	 <p>Langstielige Kehrschaufel und Besen ersparen das Hocken.</p>	 <p>Standfeste Reibe mit stabilem Griff.</p>
 <p>Elektrische Küchenmaschine oder Gemüsereibe.</p>	 <p>Kleine Pfanne, statt große, schwere.</p>	 <p>Elektrischer Flaschenöffner.</p>

Vermeide Greifen, Hocken, Heben in der Küche. Dies sind einige Ideen für helfende Küchengeräte.

Versorge die Muskeln, die durch Hustenanfälle und Niesen strapaziert werden, mit ein wenig „Kraftstoff“.

Anhaltendes Husten kann Muskelkrämpfe verursachen.\*

---

Halte das Risiko von Krämpfen gering – beuge unkontrollierten Muskelkrämpfen mit einem zuckerhaltigen Getränk wie Fruchtsaft vor<sup>3</sup>. Bei Diabetes allerdings besser vermeiden.

\*Ebenso Lachanfälle, aber es ist nicht leicht, diese im Voraus zu planen.

# 16 *Alltag*



## Vorsicht bei kaltem Wetter außer Haus.

Unterkühlte Muskeln arbeiten  
mit höherer Belastung.

---

Kalte Muskeln arbeiten verstärkt anaerob, für McArdules unmöglich.  
Also besondere Vorsicht bei niedrigen Temperaturen. Zittern ist sehr  
anaerob – zurück in die Wärme.

Benutze eine Leiter mit  
breiten Stufen,



nicht mit  
runden  
Sprossen.



---

Leitern sind tendenziell gefährlich; wir müssen immer so sicher wie möglich sein. Stehen auf engen runden Leitersprossen belastet Waden und Fußsohlen verstärkt. Es ist bequemer auf großen flachen Stufen.

# 18

Alltag



## Lerne, auf Deinen Körper zu hören.

---

Erkenne die Signale Deines Körpers, die Dir sagen: „Langsam oder mache eine Pause“. Mit der Zeit funktioniert Deine Selbst-Wahrnehmung ohne nachzudenken; McArdle wird zur Nebensache (siehe Tip 119).

Verlasse Kneipen  
und Nachtclubs,  
bevor sie  
schließen.



.....

Die Sperrstunde ist eine typische Situation für Aggressionen und Reibereien. Wir können nicht weglaufen. In eine Auseinandersetzung zu geraten, ist Stress und kann sehr schädlich für unsere Muskeln sein.

# 20

Alltag

## Frage nach einem Behinderteneingang bei Sportstadien usw.



.....

In Konzerthallen und Sportstadien finden wir Menschenmengen, lange Gänge und Treppen – für uns potenzielle Probleme. Frage vorab nach Behinderteneingängen, denen eventuell spezielle Sitzplätze zugeordnet sind, die eine Benutzung des Aufzugs erlauben und einen vorzeitigen Eintritt vor der Menge ermöglichen.

---

# Haus und Garten

---

Ideen für Geräte, Ausrüstung und Techniken, die Dir helfen, Deine Aufgaben zu bewältigen ohne Schaden zu nehmen.

# 21

*Haus und Garten*

Zwei Räder  
besser als eines.



.....

Eine Schubkarre mit zwei Rädern verteilt das Gewicht der Ladung. Bei einrädri- gen Schubkarren müssen die Arme einen großen Teil des Gewichtes anheben; für die Balance der Schubkarre ist zusätzliche Muskelkraft erforderlich.

## Unkraut jäten? Sauber machen?

Sitzen oder Knien –  
besser als Hocken.



---

Hocken oder Kauern beansprucht anhaltend große Muskelgruppen  
– eine sehr starke Anstrengung. McArldles brauchen regelmäßig  
ärztliche Hilfe nach einer längeren Tätigkeit im Hocken. Sitzen oder  
Knien ist sicherer für uns.

# 23

Haus und Garten

Benutze eine Gartenschere  
mit Öffnungsmechanismus  
– das reduziert den Kraftaufwand.



---

Versuche nicht, etwas sehr Dickes zu schneiden. Der Griff zum Schneiden mit einer Gartenschere kann Krämpfe verursachen. Benutze eine Schere, die sich automatisch öffnet und so den Kraftaufwand verringert. Mache regelmäßig eine Pause (siehe Tip 36).

# Mit Kettensäge arbeiten?

(oder anderen gefährlichen Werkzeugen)

Bringe Arme und  
Beine zunächst in den  
'second wind'.

---

Für die Arbeit mit gefährlichen Werkzeugen wie einer Motorsäge bringe Dich zunächst in den 'second wind'. Du wirst Dich nicht der Gefahr aussetzen wollen, dass bei laufendem Gerät Deine Muskeln versagen oder Du einen Krampf bekommst  
(siehe 'second wind', Seite 48).

# 1 Benutze Spannbettlaken für Dein Bett.

Die Matratze muß nicht  
so stark angehoben werden.



---

Das Anheben der Matratze beim Beziehen mit dem Bettuch ist ein Risiko, insbesondere, wenn die Matratze keine Griffe hat. Spannbettlaken erfordern weit weniger Kraft.

Benutze einen  
Trolley, um  
schwere  
Gegenstände  
zu bewegen.



---

Ein leichter falt-Trolley kann verstaut und bei Bedarf hervorgeholt werden. (Ein Korb auf Rädern ist auch möglich). Zum Beispiel beim Ausladen des Einkaufs aus dem Auto, einer Anlieferung oder beim Verrücken von Möbelstücken oder anderen schweren Gegenständen im Haushalt.

Habe einen Stuhl  
oder Schemel zur  
Hand, um Bücken  
zu vermeiden.



---

Zum Beispiel beim Befüllen von Waschmaschine oder  
Geschirrspülmaschine.

In bückender Haltung arbeiten verlangt viel Kraft. Um die richtige  
Arbeitshöhe zu haben, kannst Du viele Aufgaben im Sitzen erledigen.

## Richte Dein Haus richtig ein:

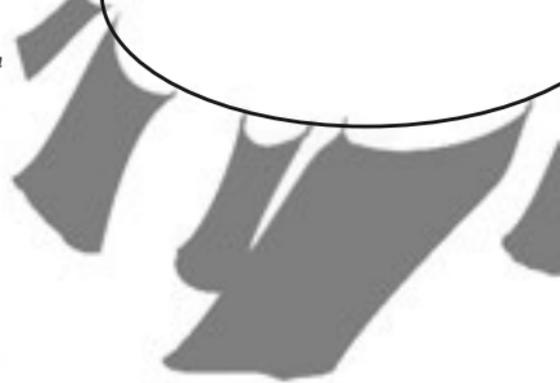
Niedrige Ablagen für schwere Gegenstände.  
Keine ungünstigen Reichweiten.

.....  
Hin- und herzugehen ist gut für Dich.

Richte Dich so ein, dass Du Dich so viel wie möglich im Haus bewegen  
mußt – vom Tisch zum Teekochen, zur Toilette, zum Fernsehen usw.  
Versuche, schweres Heben zu vermeiden.

# 29

*Haus und Garten*



## Hänge Deine Wäscheleine niedriger.

Deine Arme mit schwerer, nasser Wäsche hochzuhalten, ist anaerob.

Dies ist Dir nur für ein paar Sekunden möglich.

Eine niedrige Wäscheleine verlangt weniger Energie. Hänge große und kleine Teile abwechselnd auf, um Deinen Muskeln Pausen zu geben.

# Tausche einige Pflichten mit Deinem Partner.

Er/sie kann die für  
Dich riskanten übernehmen.

---

Dein Partner kann regelmäßige Haushaltspflichten übernehmen, die für Dich zu anstrengend sein könnten. Du übernimmst die leichteren aeroben, die Dir gut tun können.

# Bringe Deine Arme in den 'second wind'.



Erledige die  
Bügelarbeit.

---

Es gibt nicht viele Gelegenheiten, die Arme in den 'second wind' zu bringen, Bügeln ist eine davon. Fange langsam an, um in den 'second wind' zu kommen, dann erledige den ganzen Stapel, um Nutzen daraus zu ziehen. Vermeide das Bügeln in Hast für ein Teil, das Du gerade brauchst (siehe 'second wind', Seite 48).

# Plane das Treppensteigen.

---

Sammele alles am Fuße der Treppe. Nimm's mit, wenn Du per se nach oben mußt. So vermeidest Du unnötiges Treppensteigen. Nimm die Treppe nie in Eile (siehe Tip 9).

# 33

*Haus und Garten*

— Führe eine Liste, um  
Deine Aufgaben  
organisieren und effizient  
erledigen zu können.

II

---

Eine Liste aller anfallenden Aufgaben hilft, diese zu organisieren  
und zu bewältigen oder sie an andere zu delegieren.

---

# Körperliche Aktivität

---

Die Lehrbücher sprechen von Belastungsintoleranz beim Training als Hauptsymptom bei McArdle. Alltägliche Aktivitäten sind jedoch gleichermaßen problematisch wie geplantes Training. Hier einige Ideen.

# ‘Second wind’

- Spürst Du zu Beginn einer körperlichen Aktivität, dass Deinen Muskeln Energie fehlt oder sie sich verkrampfen, verlangsamen. Wenn der Schmerz nicht nachläßt, lege eine Pause ein. Ist der Schmerz verschwunden, kannst Du Deine Tätigkeit wieder aufnehmen.
- Nach 6 bis 10 Minuten fließt mehr Blut und Sauerstoff zu den Muskeln. In den Muskeln gespeichertes Fett und im Blut zirkulierendes Fett und Glukose versorgen nun den Muskel.
- Unsere Leber setzt aus ihrem Vorrat an Glykogen Glukose frei.
- Der ‘second wind’ schwächt die Blockade von Muskel-Glykogen teilweise ab.
- Du wirst lernen, dies zu erkennen. Die Herzfrequenz ist ein guter Indikator; sie sinkt, sobald der ‘second wind’ einsetzt.
- Der ‘second wind’ funktioniert nicht ganzheitlich. Der Effekt tritt nur bei der jeweils belasteten Muskelgruppe ein.
- Auch im ‘second wind’ kann es zu Muskelschmerzen und Kontrakturen kommen, wenn Du Deine Trainings-Intensität erhöhst. Also bestimme auch jetzt Dein Tempo selbst.
- Sportliche Betätigung im ‘second wind’ trainiert die Muskeln und verbessert die aerobe Kapazität – der ‘second wind’ wird leichter erreicht und die Belastungsfähigkeit erhöht.
- Idealerweise sollten wir den ‘second wind’ erreichen und das Training für 30 bis 45 Minuten fortsetzen; möglichst täglich.

*Du findest mehr über den ‘second wind’ im McArdle-Handbuch.*

## Informiere Dich über den ‘second wind’ und trainiere ihn.

---

Der ‘second wind’ bedeutet, dass leichte bis moderate Aktivitäten/Übungen<sup>4</sup> sichtbar leichter fallen. Er ist ein wesentliches Merkmal von McArdle. Untersuchungen haben bestätigt, dass der ‘second wind’ universal für alle McArdles gilt, aber einige brauchen Hilfe, um ihn zu erkennen.

# 35

*Körperliche Aktivität*

— Greifen. Greifen. Greifen.



**Nein!**



**Nein!**



**Nein!**



.....

Wir können nicht mit maximaler Kraft für mehr als 6 Sekunden greifen. Deshalb sei vorsichtig bei all diesen Dingen. Wenn das Marmeladenglas nicht nach 6 Sekunden geöffnet ist, versuche es später noch einmal. Wechsel die Hand regelmäßig beim Tanken (siehe 'Sechs Sekunden-Regel', Seite 12).



Merke Dir diesen Tip.  
Er hilft fast immer.

Vermeide Schmerzen und Krämpfe und folge  
**DEN VIER MCARDLE-Rs**

- Realisieren
- Reagieren
- Regenerieren
- Reaktivieren

---

*Realisiere* – dass Deine Muskeln anfangen sich zu verspannen.

*Reagiere* – brems dich oder mache eine Pause.

*Regeneriere* – wenn diese Phase mehr als eine Minute dauert,  
hast Du es übertrieben.

*Reaktiviere* – Dein aerobes Training, da es lebenswichtig für uns ist.

# 37

*Körperliche Aktivität*



Beachte eine  
erhöhte  
Herzfrequenz  
als Signal  
herunterzuschalten.

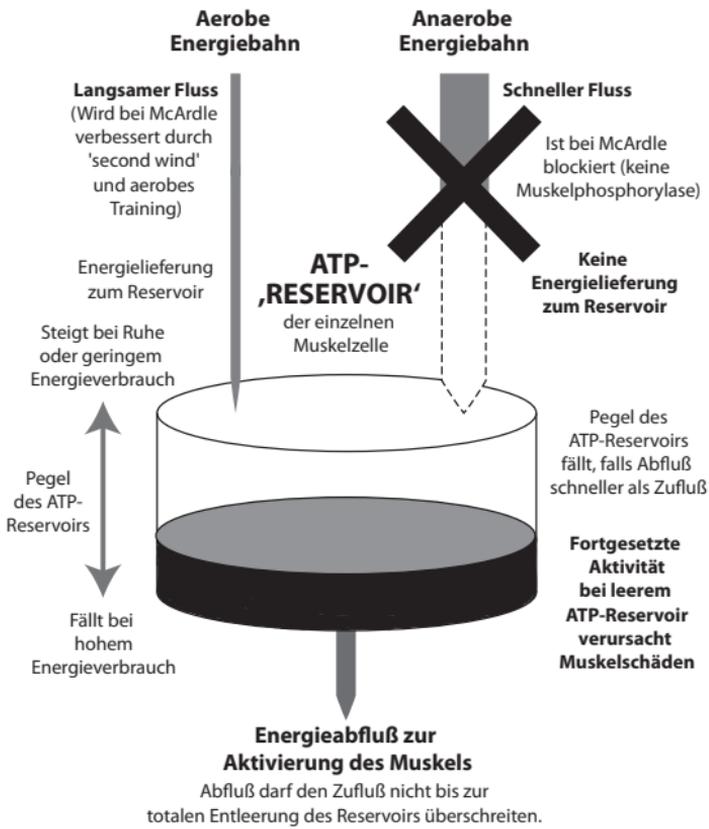
---

Für einige ist die Herzfrequenz ein bessere Richtschnur als Muskelreaktionen. Halte Deine Muskeln aktiv. Steigt Deine Herzfrequenz, verlangsame oder mache eine Pause.

Erhalte Deinen  
'second wind', setze  
Deine Tätigkeit ohne  
große Pause fort.

---

Unterbrichst Du Deine Tätigkeit, dann wird Dein 'second wind' allmählich schwächer und nach etwa 30 Minuten vollständig vergehen. Vermeide lange Unterbrechungen (siehe 'second wind', Seite 48).



# Dein ATP-,Reservoir‘

## **Anpassen der Aktivität**

McArdles müssen ihr Tempo bestimmen, damit ihr Energieverbrauch die Energielieferung über den aeroben Weg nicht überschreitet.

## **Energievorrat in der Muskelzelle**

ATP (Adenosintriphosphat) wird benötigt, um Energie für Muskelkontraktionen bereitzustellen. Der kleine Vorrat in jeder Muskelzelle wird aufgefüllt durch den schnellen anaeroben und den langsamen aeroben Weg. Bei McArdle funktioniert nur der langsamere aerobe Weg.

## **Stelle Dir den ATP-Energievorrat als Reservoir vor**

Der anaerobe und der aerobe Energiefluss sind als Versorgungsleitungen zum Reservoir abgebildet. Die anaerobe Leitung ist weit und reagiert unmittelbar mit einem starken Energiefluss. Sie ist bei McArdles blockiert. Die aerobe Leitung ist enger und langsamer, aber funktioniert verlässlich.

## **Entleere nie das Reservoir**

Körperliche Aktivität verbraucht die Energie aus dem Reservoir. Um es nicht vollständig zu leeren, darf der Abfluß nicht größer als der Zufluß, er sollte geringer sein. Ist der Abfluß größer als der Zufluß, wird die Energie bald erschöpft sein. Dies ist zu vermeiden, weil bei fehlendem ATP die Muskeln kollabieren.

*Mehr hierzu erfährst Du im McArdle-Handbuch.*

# 39

Körperliche Aktivität

Sicherheit  
geht vor

## Mache Halt vor dem Risiko.



.....

Vor riskanten Aktivitäten wie dem Überqueren einer  
Straße pausiere für eine Minute.  
Danach hast Du genügend Energie für Dein Vorhaben.

40



für 80  
% ATP

Wenn Du Pause machst, zähle bis 30.

---

Schmerz spürst Du erst, nachdem der Schaden eingetreten ist.  
Lerne, frühe Signale zu erkennen, um Schaden zu vermeiden.  
Verlangsame oder pausiere rechtzeitig. Schon nach 30 Sekunden Pause  
ist der Energie-Vorrat Deiner Muskeln wieder bei 80%.  
Das gibt Dir mehr Spielraum.

# 41

*Körperliche Aktivität*



## Lerne, wie Du 'schlechte Tage' vermeidest.



McArdles berichten von Tagen, wenn sie nur schwer in die 'Gänge kommen'.

.....

Dafür gibt es viele Ursachen – was Du gegessen hast, Stress, das Wetter, und am wichtigsten: der zu schnelle Wechsel von einer inaktiven Phase zur Aktivität. Je länger Du inaktiv warst, umso mehr Sorgfalt ist nötig, in den 'second wind' zu kommen (siehe auch das Handbuch).

Schwimme  
nur dort,  
wo Du noch  
stehen kannst.

Nimm Dich vor  
Wellen in Acht!



---

Deine Muskeln können versagen, für diesen Fall solltest Du im Wasser immer stehen können. Im Meer können Wellen Dich überrollen und es sehr erschweren, wieder auf die Beine zu kommen. Schwimme immer in Begleitung!

# 43

*Körperliche Aktivität*



Geh zum  
Physiotherapeuten,  
um schwache Muskeln  
aufzubauen.



---

Leichter Muskelschwund ist ein bekanntes Problem bei McArdle, vor allem am Oberkörper. Hast Du schwache Muskeln, suche Hilfe zu ihrer Kräftigung. Es ist wesentlich, dass der Physiotherapeut mit McArdle vertraut ist.

---

# Training: gut, schlecht

---

Regelmäßiges Training im 'second wind' verbessert unsere aerobe Kapazität; wir können mehr erreichen ohne Schmerzen und ohne Risiko einer Muskelverletzung.

# Gründe für's Trainieren

Körperlich aktiv zu bleiben, ist nicht nur wegen McArdle gut.

Mehr und regelmäßige körperliche Aktivitäten sind nachweislich von Gewinn für jedermann. Es nutzt insbesondere:

- Deiner mentalen Gesundheit und Fitness
- Deinem Herzen und Blutkreislauf
- Deinem Blut und Stoffwechsel
- Deiner Muskelausdauer und Flexibilität
- Deiner Balance und Koordination
- Deiner Knochendichte und Festigkeit

Vor allem mit zunehmendem Alter sind wir wachsenden gesundheitlichen Problemen ausgesetzt. Für McArdles sind dies oft hohes Cholesterin, Diabetes oder Übergewicht. In all diesen Fällen ist regelmäßiges Training von großem Nutzen.

**Zur Zeit ist die einzige Therapie bei McArdle eine Verbesserung der Fitness und Kontrolle des Gewichts. Also bleibe körperlich aktiv und trainiere regelmäßig.**

# Gestalte Dein Training gesellig und vergnüglich.

Dann ist es viel einfacher,  
bei „der Stange“ zu bleiben.



---

Verabrede Dich mit einem Freund, der auch trainieren sollte; erkläre ihm McArdle. Wähle Dir eine Strecke aus, die Dir Freude macht und Du keine Sorgen haben mußt, was Dich an der nächsten Ecke erwartet.

Für das Laufband wähle eine Zeit, in der eine Radio- oder Fernsehsendung Deines Interesses läuft.

# 45

*Training: gut, schlecht*



## Ignoriere den Spruch: „No pain, no gain“ **FALSCH!**



---

Für McArldles sind Schmerzen beim Training ein deutliches Zeichen, dass wir übertreiben und verlangsamen oder eine Pause machen müssen. Das nächste Mal, wenn jemand im Fitness-Center so etwas wie „Ohne Schmerzen kein Gewinn“ sagt, ignoriere ihn; es ist falsch für uns.

## Beherrzige die Redewendung „Wer rastet, der rostet“ **RICHTIG!**

---

Wenn wir jegliche aerobe Kapazität in einem Muskel verlieren, wird Training schwierig und schädigend. Wir müssen unsere Aktivität beibehalten, da es sehr schwer ist, sich von einem sehr niedrigen Level wieder zu erholen. Aber auch hier gilt: Es ist nie zu spät<sup>5</sup>.

# 47

*Training: gut, schlecht*

## Halte Dir einen Hund.

Er wird Dich ganz  
sicher zum  
Spazierengehen  
bringen.



---

Ein Hund verläßt sich darauf, dass Du ihn zweimal am Tag ausführst.  
Perfekt bei McArdle. Ein gut erzogener Hund wird gerne auf  
Erkundungstour gehen, wenn Du pausieren mußt und wird Dich  
nicht schneller ziehen, als Du gehen möchtest.

# Nimm Hilfe in Anspruch zur Planung eines Trainingsprogramms.

---

Je geringer Deine Fitness, desto wichtiger ist ein individuelles Programm für Deinen Start. Diese Hilfe leistet zum Beispiel die Klinik Hoher Meißner in Bad Sooden-Allendorf.

# 49

*Training: gut, schlecht*



## Gib Deinem Training mehr Sinn.

Setze Dir ein langfristiges Ziel.



---

Ein Ziel, dem Du im wochenlangen Training allmählich näher kommst, gibt Deiner Anstrengung mehr Sinn. Dein Fortschritt wird Dich ermutigen, je näher Du Deinem Ziel kommst, sei es Ausdauer, Strecke oder Geschwindigkeit.

## Wähle das richtige Laufband für das häusliche Training.



---

Gehen ist für uns alle eine alltägliche Aktivität, daher auch als Training am besten geeignet. Wähle das beste Laufband, das Dir Sicherheit vermittelt und Dich mit den notwendigen Programmen versorgt. Du findest mehr Informationen auf der Website der AGSD-UK.

# 51

Training: gut, schlecht

## Probier' das Pedelec.



Laß Dich  
nicht  
abhängen!

.....

Elektrisch unterstützte Fahrräder wurden inzwischen stark verbessert. Du kannst mit Freunden mithalten, ohne Furcht vor Hügeln oder abgehängt zu werden. Fährst Du alleine, wirst Du niemals mehr fürchten müssen, den Rückweg nicht zu schaffen.

Mache eine Pause beim  
Training, wenn Du Dich  
nicht gut fühlst  
(oder verspannt bist).

---

Steht der Körper bei Krankheit oder bei Verspannungen unter Stress, kann Training riskanter für uns sein. Unterbrich Deine Routine und mache eine Pause (siehe auch Tip 12).

# 53

*Training: gut, schlecht*

## Baue Dein Training aus, um Deine Lebensqualität zu verbessern.



.....

Wenn wir im 'second wind' trainieren, entstehen mehr Mitochondrien in unseren Muskeln, Helfer bei der Nutzung unserer Fettspeicher<sup>4,6</sup>. Aber es geht nicht nur um eine Erleichterung beim Training, aerobe Fitness macht alltägliche Aktivitäten sehr viel leichter für uns (siehe 'second wind', Seite 48).

## Wähle eine Sportart, die Geschicklichkeit verlangt.



.....

Achte bei der Wahl einer Sportart darauf, dass Du Dich durch Geschicklichkeit, weniger durch „Heldenkraft“ im Wettbewerb einbringen kannst. Golf ist ein gutes Beispiel, wo Du auch durch vieles Gehen Deine Fitness bewahrst. Aber nimm einen Trolley für Deine Schläger, keinen Schuldersack.

# 55

Training: gut, schlecht

## Protokolliere Deine Leistung.

Es unterstützt Deine Motivation  
beim Training.



	Datum	Sportart	Dauer	Strecke	12-Minuten-Strecke	Kommentare
<b>M</b>						
<b>D</b>						
<b>M</b>						



.....

Einfache Aufzeichnungen über Deinen Fortschritt schärfen Deine Konzentration; die Übersicht über Deine zunehmende Verbesserung ist eine große Motivation. Von der Website der AGSD-UK kannst Du einen Protokollvordruck herunterladen.

---

# Wandern mit McArdle

---

Es können Techniken genutzt werden,  
um vielseitiges und anspruchsvolles  
Wandern zum Vergnügen zu gestalten  
und unsere Fitness zu verbessern.

# 56

Wandern mit McArdle

Plane, dass Deine  
Wanderroute im  
Flachland beginnt.



Um leichter in den 'second wind' zu kommen, beginne Deine Wanderung in der Ebene (vorzugsweise auf festem Untergrund).

Ungefähr 1½ km sollten dazu ausreichen. Je fitter Du bist, desto weniger mußt Du diesen Angang beachten (siehe 'second wind', Seite 48).

Denk' daran –  
'immer langsam und  
beständig.'

.....  
Zu Beginn langsam und stetig hilft Dir, sicher in den 'second wind' zu kommen. Keine Hast, langsam und beständig. An einem Hügel vielleicht noch langsamer (siehe 'second wind', Seite 48).

# 58

Wandern mit McArdle

## Raste, wann immer Du es brauchst.



Setze Dir keine künstlichen Ziele  
wie das Zählen der Schritte.



---

Wir müssen den Signalen unserer Muskeln folgen und anhalten, sobald sie es fordern. Künstliche Ziele wie: 'Ich mache jetzt noch 50 Schritte', auf jeden Fall vermeiden. Das kann uns verführen, es zu übertreiben und eine Muskelkontraktion zu riskieren.



## Erlerne den Einsatz von Walking-Stöcken.

---

Leichte Teleskop-Stöcke aus Aluminium sind sehr gut für uns. Sie verteilen die Belastung auf Beine und Arme und geben dem Oberkörper Gelegenheit, ebenfalls in den 'second wind' zu kommen. Siehe Hinweise auf den Videos der AGSD-UK YouTube und der Website.

# 60

Wandern mit McArdle

## Stehe seitlich an steilen Hängen.



---

Bei einer Rast an steilem Hang stehe nicht mit den Fußspitzen zum Berg; dann sind Deine Wadenmuskeln angespannt und Du riskierst eine Kontraktur. Statt dessen stelle Dich seitlich, ein Fuß höher als der andere. Wechsele hin und wieder das Standbein.

## Passe Deinen Schritt der unterschiedlichen Bodenbeschaffenheit an.



Schlamm, hohes Gras und Geröll – McArdle-Wanderkurse 2011 und 2012

.....

Hohes Gras, Geröll, weicher Untergrund, Sand, Schlamm – alles kann mehr Anstrengung erfordern. Schon der Versuch, Ausrutschen oder Fallen zu vermeiden, kann Deine Muskeln verspannen.  
Verlangsame Deine Schritte oder raste häufiger.

# 62

Wandern mit McArdle



Zick  
Zack



---

Bei einem steilen Weg reduziere die Steigung (und dadurch die Anstrengung), indem Du im Zick- Zack-Kurs die Breite des Pfades nutzt. Falls der Boden sicher ist, folge an Hängen sanften Winkeln quer über die gesamte Piste, statt den direkten Aufstieg zu nehmen.

Erlaube Dir viele kleine  
Pausen auf dem Weg nach  
oben und ein kurzes  
Picknick vor dem Gipfel.

.....  
Andere Wanderer beenden den Anstieg erst mit einer langen Pause auf dem Gipfel. Wir benötigen beim Aufstieg viele kleine Unterbrechungen.

Mit einer nur kurzen Picknick-Pause verlieren wir nicht den 'second wind'. Wandern wir weiter, frischen wir den 'second wind' unserer 'Bergauf- Muskeln' auf (siehe Tip 38).

# 64

Wandern mit McArdle

## Suche bergauf kleine Tritte.

Damit mußt Du Dein Gewicht  
nicht zu stark in einen Schritt legen.



---

Felsige Pfade sind für Leute gemacht, die kein McArdle haben.  
Der einzelne Schritt ist oft sehr hoch. Suche statt dessen nach  
Zwischenschritten, vielleicht sogar abseits des Pfades, um jedes  
Anheben Deines Körpergewichtes im Vergleich zum  
vorgesehenen Tritt zu verringern.

## Lerne beim Wandern mit anderen McArdles.



McArdle-Wanderkurs, Wales 2011

---

Die meisten von uns haben nie Gelegenheit, einen Schicksalsgenossen zu treffen. Wandern mit anderen, die dieselbe Kondition haben und verstehen, was Du durchmachst, ist eine Offenbarung.  
Wir können alle voneinander lernen.

# 66

Wandern mit McArdle

## Wähle leichte Wanderschuhe.



---

Bei der Wahl Deiner Wanderschuhe achte auf eine Marke, die leichtgewichtige Schuhe herstellt – es macht einen großen Unterschied. Die Sohlen sollten ein starkes Profil haben, so dass Du Dich auf schlechten Wegen sicher fühlst und Dich nicht verkrampfst.

## Sitze oder knie zum Anziehen der Schuhe.

Es verringert das Risiko eines Krampfes  
der noch nicht warmen Muskeln.

---

Vor der Wanderung sind Deine Muskeln noch nicht im 'second wind'.  
Setze Dich daher oder knie, um die Schuhe anzuziehen, statt Deine  
Waden zu dehnen, indem Du einen Fuß anhebst. Mache eine Pause  
zwischen dem Zubinden beider Schuhbänder, Deine Arme oder  
Finger könnten sich verkrampfen.

# 68

Wandern mit McArdle

## Vermindere Deine Geschwindigkeit, wenn die Steigung sich ändert.



---

Zu Beginn von Steigung oder Gefälle werde langsamer, weil Du nun andere Muskeln einsetzen wirst, die nicht im 'second wind' sind.

Dies schützt zudem vor Krämpfen, die durch erhöhten Kraftaufwand eintreten können.

Wähle einen  
guten  
Rucksack.



---

Mit Kamera, Proviant, Wasserflasche, Erste-Hilfe-Set, Karte & Kompass, Regenzeug und Ersatzkleidung wird ein Rucksack schnell ziemlich schwer. Eine enge Paßform an den Schultern und ein Taillengurt erleichtern das Tragen und verbessern die Stabilität.

# 70

*Wandern mit McArdle*

Bestimme Du die  
Geschwindigkeit,  
wenn Du mit Nicht-  
McArdles wanderst.



---

Wenn Du mit Leuten wanderst, die kein McArdle haben, bitte sie  
darum, dass Du das Tempo bestimmst. Weitere Hinweise für  
Wanderpartner finden sich auf der AGSD-UK Website.

---

# Vorsichtsmaßnahmen

---

Einfache Dinge wie das Abtrocknen nach dem Duschen können eine Herausforderung sein. Hier sind einige Tipps, die Dir helfen können. Und ein Leitfaden für Notfälle.

# 71

## Nie ohne Deine Karte.



Dieser kleine Ausweis erläutert schnell und kurz McArdle und erklärt, wann Du Hilfe brauchst. Zeige diese Karte im Krankenhaus vor. Trage sie stets bei Dir. Zu bestellen über die SHG Glykogenose.

# Leitfaden für Notfälle

*Auf der Innenseite der Karte ist ein Hinweis, wann ärztliche Hilfe nötig ist.*

## **Wenn Du nach anstrengenden oder ungewöhnlichen Aktivitäten**

– eine oder mehrere der folgenden Symptome hast (in seltenen Fällen treten diese Symptome auch ohne körperliche Anstrengung auf).

**Dunkel gefärbter Urin** – genannt Myoglobinurie oder Proteinurie - erscheint rötlich wie Tee bis colafarben. (Allerdings, wenn Du stark färbende Lebensmittel wie Rote Beete gegessen hast, besteht wahrscheinlich kein Grund zur Sorge).

**Sehr schlechtes Befinden nach körperlicher Anstrengung** – möglicherweise mit grippeartigen Symptomen – kann Hinweis auf eine Rhabdomyolyse sein (Muskelschäden).

**Geringe Harnentleerung** - geringe oder gar keine Urinproduktion (wenn nicht durch Dehydrierung verursacht) stellt einen lebensbedrohlichen Notfall dar.

## **Du solltest**

- Sehr viel Wasser zur Klärung des Urins trinken.
- Zur medizinischen Untersuchung sofort ein Krankenhaus aufsuchen.
- Wenn möglich, eine Urinprobe mitnehmen.

# 72

Vorsichtsmaßnahmen

## Benutze eine elektrische Zahnbürste.

Und auch jegliche andere elektrische Helfer.



---

Zähneputzen ist eine intensive sich wiederholende Bewegung, die Deine Energie im Nu verbraucht – die Zähne werden so nicht ausreichend geputzt. Elektrische Zahnbürste: Problem gelöst. Was hältst Du von elektrischem Schraubenzieher, Dosenöffner, Mixer...?

# Nimm Dir Zeit zum Duschen und Abtrocknen.

---

Erhobene Arme beim Waschen und Abtrocknen verlangen sehr viel Energie. In Hast könnten Deine Arme schnell verkrampfen. Dusche nicht zu heiß, das Trocknen dauert länger. Benutze ein wirklich gutes Handtuch, vielleicht eher zwei kleine als ein großes schweres (siehe Tip 1).

# 74

Vorsichtsmaßnahmen

Bei langem Haar  
versuche es mit einem  
Wand-Haartrockner.



**W**

---

Der Föhn in der einen Hand und die Haarbürste in der anderen kann sehr ermüdend sein. Hier trägt die Wand das Gewicht des Föns. Beim Bürsten wechsele die Hände. Oder stütze Deinen Arm auf, so dass das Gewicht des Föns teilweise gestützt wird.

# Nimm nie Schmerzmittel vor oder während körperlicher Belastungen.

Wir sind angewiesen auf die Signale unserer  
Muskeln, die uns zur Pause mahnen.

.....

Schmerzmittel stören die Rückmeldung, sollten also nur nach körperlicher Anstrengung genommen werden. Vermeide grundsätzlich Opiate, da sie langfristige Probleme verursachen. Nimm kein Ibuprofen nach Muskelverletzungen, da es in den ohnehin überlasteten Nieren abgebaut wird.

# Sei vorsichtig mit Medikamenten – lies die Packungsbeilage.



Medikamente mit Nebenwirkungen auf die Muskeln sollten tunlichst vermieden werden. Statine (werden bei hohem Cholesterin verschrieben) stellen ein Risiko für einige McArldes dar – nur bei enger medizinischer Überwachung und Kontrolle der CK-Werte einnehmen.



## Beim Zahnarzt – bitte um eine Mundstütze.

Der Mund bleibt ohne  
Anstrengung geöffnet.



---

Bei einer langen Sitzung hält dieser einfache Plastik-Keil Deinen Mund geöffnet – das Risiko, dass Deine Kiefermuskeln verkrampfen, ist ausgeschaltet. Bei größeren Behandlungen bitte den Arzt, sie auf zwei Sitzungen zu verteilen.

# 78

Vorsichtsmaßnahmen

Wenn Du Dich  
ärgerst: atme  
durch und...

**Zähle  
bis 10**



---

Ärger verspannt unsere Muskeln, dadurch arbeiten sie anaerob – für McArldes gefährlich. Wenn Du ärgerlich wirst, hole tief Luft und zähle bis 10, um Dich abzuregen (siehe Tip 12).

# Nur sanfte Massage, keine Tiefenmassage.

Bei schweren Kontrakturen am  
besten gar keine Massage.

---

Tiefenmassage kann schädigend für unsere Muskeln sein, nutze also nur sanfte Massage. Ein Muskel mit einer starren Kontraktur wird am besten gar nicht massiert, sondern in Ruhe gelassen.

# 80

Vorsichtsmaßregeln

## Begrenze starke Dehnungen auf sechs Sekunden.

Länger ist nicht empfehlenswert  
für McArdles.



Wenn Du beim Physiotherapeuten eine starke Dehnung für 30 Sekunden halten sollst, beschränke Dich auf sechs Sekunden (siehe 'Sechs Sekunden-Regel', Seite 12). Zudem, Stretching zur Vermeidung der Milchsäure-Bildung (Laktat) ist nicht nötig, da wir keine produzieren.

---

# Freunde, Familie und Dritte

---

Informiere Freunde und Familie über  
McArdle. Dadurch sind sie in der Lage,  
Dir zu helfen selbständig zu sein.

# 81

*Freunde, Familie und Dritte*

Gehe offen mit Deinem  
Zustand um, mache kein  
Geheimnis daraus.

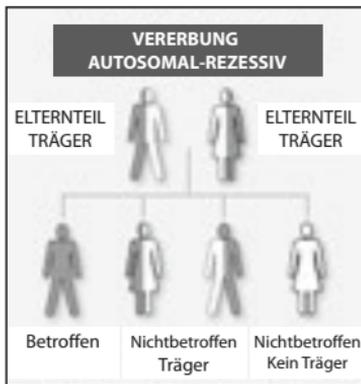
Betrachte McArdle als Eigenschaft,  
nicht als Krankheit.



---

Als genetische Veranlagung ist McArdle ein Teil von Dir wie rote Haare oder blaue Augen. McArdle ist nicht ansteckend - kein Grund zum Verschweigen. Nutze die McArdle-Karte (Tip 71) oder dieses Buch als Hilfe zur Erklärung (siehe Tip 119).

Prüfe, ob  
andere  
Familienmit-  
glieder  
betroffen sind.



.....

Sind beide Eltern Träger, steht es 3 zu 1 gegen das Kind betroffen zu sein (siehe oben). Bei einem Betroffenen und einem Träger ist die Chance 2 zu 2. Aber nur 1 von 160 ist Träger, so dass das Risiko 320 zu 1 ist. Zeigt ein Kind Symptome, lasse es untersuchen.

# 83

*Family, friends and others.*

## Informiere Familie und Freunde über McArdle.

Nur wenn sie verstehen, können sie  
Dir helfen gesund zu bleiben.



Normalerweise sind Menschen glücklich, die Bedürfnisse des anderen verstehen zu können. Sie werden auf Dich aufpassen.

Dieses Buch soll bei der Erklärung helfen, was Leben mit McArdle bedeutet.

---

# Essen und Ernährung

---

Es gibt kein Patentrezept, aber es gibt einige einfache Regeln. Außerdem sollte man einige Dinge ausprobieren, um herauszufinden, womit Du am besten zurecht kommst.

## Ernähre Dich gesund und ausgewogen.

Berücksichtige lang wirksame  
Kohlenhydrate (niedriger  
glykämischer Index) wie Gemüse  
und Vollkornprodukte.



---

Lege den Schwerpunkt zunächst auf mehr Kohlenhydrate und wenig Proteine, und anschließend umgekehrt. Wähle, was Dir am besten bekommt. Vermeide übermäßige Kalorien – sonst nimmst Du zu. In der McArdle-Ambulanz-UK hilft ein Ernährungsberater.



Trinke regelmäßig,  
wenn Du trainierst  
oder arbeitest.

---

Muskeln bestehen zu 75% aus Wasser und schon ein geringer Wassermangel kann Krämpfe verschlimmern. Dehydrierung zeigt sich durch Erschöpfung, Verstimmung, Durst und ein Gefühl 'ausgelaugt' zu sein.

# 86

*Essen und Ernährung*

Isß, bevor Du Dich  
anstrengst  
(besonders zum  
Frühstück).



.....  
Da der Glykogenspeicher unserer Muskeln nicht zur Verfügung steht, sind wir auf die Glukose aus dem Blut angewiesen, die durch Verdauung produziert wird. Frühstücke immer, um ohne Krämpfe und Übelkeit in Gang zu kommen.



## Achte auf Dein Gewicht.

Übergewicht ist der  
Feind von McArdle.

---

Jede geringfügige Zunahme unseres Normalgewichtes belastet unsere Muskeln und macht Krämpfe wahrscheinlicher. Ein guter Maßstab für Dein Körpergewicht ist zum Beispiel der 'Body-Mass-Index' (BMI).

# 88

Essen und Ernährung

Trinke hin und  
wieder ein  
wenig Kaffee.



Koffein *könnte* den aeroben  
Stoffwechsel unterstützen.



Einige Untersuchungen weisen darauf hin, dass Koffein die Wirksamkeit des aeroben Stoffwechsels fördert. Die Meinungen hierzu sind kontrovers. Du könntest morgens einen Kaffee versuchen und sehen, ob es Dir bekommt.

---

# Fahren, Reisen und Verkehr

---

Hier einige Tips zum Autofahren.  
Öffentlicher Transport kann unerwartete  
Probleme bereiten, aber es gibt  
Möglichkeiten, sich darauf vorzubereiten.

# Wähle ein Auto mit Servolenkung.

Und besser ein automatisches  
Getriebe als eine Handschaltung.



.....  
Je größer das Auto desto wichtiger die Servolenkung. Sie verringert in starkem Maße die Belastung Deiner Arme beim Manövrieren.

Eine Automatik statt manueller Schaltung reduziert das Risiko von Beinkrämpfen. Halte Deinen Fuß niemals ständig auf der Kupplung.

## Wenn möglich, nutze einen abgewinkelten Parkplatz.



.....

So ein Parkplatz verlangt minimales Manövrieren. Das Schwierigste ist das Einparken parallel zur Straße auf kleinem Raum mit nachfolgenden Autos. Schulter- und Armmuskeln können ernstlich verkrampfen (siehe Tip 91).

# 91

*Fahren, Reisen und Verkehr*

Benutze die  
 Spiegel  
beim  
Zurücksetzen  
Deines Autos.



.....

Vermeide ein Drehen Deines Kopfes, um über die Schulter zu gucken.

Das ist eine unangenehme statische Position, die in Sekunden zu Muskelkrämpfen führt. Benutze Deine Spiegel. Übung macht den Meister. Einpark-Sensoren sind auch eine Hilfe (siehe Tip 90).

# Nutzt Du öffentliche Transportmittel, plane Deine Route im voraus.

---

Einige Verkehrsgesellschaften geben Hinweise, wie man Treppen oder lange Wege vermeiden kann. Auch die interaktive Onlinekarte [www.wheelmap.org](http://www.wheelmap.org) bietet hierzu Hilfen.

Laufe nie einem  
Bus hinterher –  
es gibt immer  
noch einen.



.....  
Einem Bus (oder Zug) nacheilen, heißt sprinten. Wir können das nur für sechs Sekunden, danach kommen die Muskelkrämpfe. Versuche es erst gar nicht. Besser keinen Krankenhausaufenthalt riskieren, um pünktlich zu sein (siehe die Sechs Sekunden-Regel, Seite 12).

## In der U-Bahn – wenn die Rolltreppe ausfällt...

nimm nicht die Treppen, fahre eine Station weiter und laufe zurück.

---

Lange Treppen sind ein großes Risiko und sollten nur langsam und mit vielen Pausen bewältigt werden. Steige nie eine Treppe hinauf, wenn Leute hinter Dir drängen. Der Gang zurück von der nächsten Station wird dagegen gutes aerobes Training sein.

# 95

*Fahren, Reisen und Verkehr*

An Flughäfen plane  
viel Zeit ein.

Oder frage im voraus nach einem  
Rollstuhl oder Elektrowagen.



.....  
Die Wege zu und zwischen den Gates am Flughafen können sehr lang  
und hektisch sein. Wenn Du im voraus fragst, wirst Du problemlos  
Hilfe bekommen. Benutze Deine McArdle-Karte (siehe Tip 71).

Reduziere die  
Belastung...  
Benutze einen  
Koffer mit vier  
Rädern.



---

Zwei Räder sind gut, aber vier Räder machen einen großen Unterschied. Das gesamte Gewicht wird von den Rädern getragen, sie sind zudem auch an schwierigen Stellen leicht zu handhaben. Die Räder sollten sich frei drehen können.

# Sei vorsichtig beim Gehen im Gedränge.

Versuche,  
den Berufsverkehr  
zu vermeiden.



---

Du mußt Deine Schrittgeschwindigkeit selbst bestimmen und Pausen einlegen können, wenn Deine Muskeln es verlangen. Von der Menge gedrängt zu werden und dann sogar bergauf oder eine Treppe steigen zu müssen, birgt ein hohes Krampfisiko.

---

# Medizinisches

---

Eine sichere Diagnose, persönlicher  
Rat eines Experten, regelmäßige  
Untersuchungen – all dies kann helfen.  
Das Wichtigste ist, Verantwortung für  
Dich selbst zu übernehmen.



Trainingsanleitung

Laß Dich durch  
McArdle-  
Experten  
untersuchen  
und beraten.

---

Da die Krankheit so selten ist (etwa 1 von 100.000), ist die Rate der Fehldiagnosen hoch. Laß Dich durch Fachleute untersuchen, die Dich individuell begutachten und beraten. In Großbritannien ist das die McArdle-Ambulanz (siehe die Website der AGSD-UK).



Laß Dich regelmäßig  
untersuchen und  
informiere Dich über  
neuere Entwicklungen.

---

Unsere Symptome können abklingen oder intensiver werden, insbesondere hinsichtlich unserer aeroben Kondition. Da die medizinische Forschung voranschreitet, können Empfehlungen sich ändern. Bleibe deshalb für regelmäßige Kontrollen und aktuelle Entwicklungen mit Deinem McArdle-Experten in Kontakt.

# 100

Medizinisches

## Informiere Dich.

Nutze die  
Medizinische Übersicht  
und das Handbuch.



.....

Die Medizinische Übersicht ist ideal für Hausärzte/Allgemeinärzte.

Das Handbuch faßt in verständlicher Sprache medizinische und wissenschaftliche Forschungsergebnisse zusammen. Die wesentlichen Forschungsarbeiten sind zitiert. 220 Seiten, A5. Zu bestellen über die Selbsthilfegruppe Glykogenose.





Versorge  
Deinen Hausarzt  
mit Informationen  
über McArdle.

---

Erwarte nicht zu viel. Hausärzte werden wahrscheinlich niemals mehr als einen McArdle-Patienten haben, sie können sich daher nicht sehr zeitaufwendig informieren. Dieses Büchlein ist eine große Hilfe auch für Mediziner.

Trage Deine Anliegen  
bestimmt und  
unmißverständlich vor.

Auch Fachleute können Dein tiefes  
Verständnis von McArdle nicht haben.

---

Wir wissen, was es bedeutet, mit McArdle zu leben. Für Fachleute ist es schwer, diese Einsicht zu gewinnen, da sie keine eigenen Erfahrungen damit haben. Wir müssen unsere Sache selbst vertreten.





## Lerne die Bedeutung Deines CK-Wertes kennen.

Creatinkinase (CK) oder  
Creatinphosphokinase (CPK).

---

CK-Werte steigen nach Muskelverletzungen. Notiere jedes Untersuchungsergebnis, um Deinen Durchschnittswert herauszufinden. Ein Bluttest des CK-Wertes gibt an, wie groß die Schädigung ist. Verbessere Deine aerobe Fitness, so dass der Grundwert sinkt (siehe Tip 107).

# Staumanschetten sind nur kurzfristig erlaubt.



---

Staumanschetten blockieren die Blutversorgung des Muskels und führen durch längeres Tragen zu Schädigungen. Dies gilt in besonderem Maße für McArldles. Eine Blutprobe oder Blutdruckmessung in kurzer Zeit sollte möglich sein.



# Halte auf der Toilette einen farblosen Plastikbecher bereit.

Sammele eine Urinprobe, wenn Du Dich  
nach Belastung unwohl fühlst oder  
denkst, Du hast es übertrieben.

---

Dadurch kannst Du die Farbe Deines Urins kontrollieren, ohne dass  
er im Wasser der Toilette verdünnt wird. Färbungen von rötlichem  
Tee bis Cola zeigen eine beachtliche Muskelverletzung an  
(siehe Leitfaden für Notfälle, Seite 93).

# 106

Medizinisches

Widerstehe der  
Versuchung, die  
Finger Deiner  
verkrallten Hand  
zu strecken.



---

Dadurch wirst Du den Krampf nicht schneller lösen, riskierst jedoch eine Muskelzerrung, die eine Besserung deutlich verzögern wird. Gleiches gilt für jeden anderen Muskel, der verkrampft ist.



Keine Aufregung bei leicht erhöhten Werten von CK, ALT oder AST bei routinemäßigen Bluttests.

---

Alle diese Enzyme können bei McArdle erhöht sein<sup>8</sup>. ALT und AST sind bekannt als Leber-Enzyme, werden aber auch bei Muskelschädigungen freigesetzt, so dass leicht erhöhte Werte keine weiteren Untersuchungen erforderlich machen (siehe Tip 103).

## Achte auf erhöhte Harnsäurewerte.

Sie können zu Gicht und/oder  
Nierensteinen führen.

---

McArdles neigen verstärkt zu erhöhten Harnsäurewerten im Blut<sup>9</sup>. Das kann Gichtanfälle verursachen, die sehr schmerzhaft sind. Es kann außerdem zur Bildung von Nierensteinen führen. Alkohol hemmt den Abbau von Harnsäure.





## Halte zur Krampflösung einige Gel-Kissen im Gefrierfach bereit.

---

Du kannst diese medizinischen Gel-Kissen kühlen oder einfrieren und sie auf den verkrampften Muskel legen, um die Schwellung zu mildern. Manche benutzen es als heiße Komresse (Mikrowelle), um die Durchblutung zu fördern. Beide Vorgehensweisen beschleunigen die Besserung.



# Warnen Deinen Anaesthesisten vor dem Risiko einer Malignen Hyperthermie.

.....

Für McArldles besteht ein erhöhtes Risiko für Maligne Hyperthermie durch Anaesthetie, d.h. die Körpertemperatur steigt unkontrolliert an<sup>10</sup>. Obwohl das Risiko sehr gering ist, muß es erwähnt werden, da der Zustand lebensbedrohlich ist.



---

# Schule, Hochschule und Beruf

---

Diese Bereiche bestimmen einen wesentlichen Teil unseres Lebens. Machen wir andere Menschen auf unsere Grenzen aufmerksam, dann ermöglichen wir ihnen, sich angemessen darauf einzustellen.



# Informiere Schule, Hochschule oder Arbeitgeber über Deine spezifischen Bedürfnisse.

---

Das Behindertenrecht verpflichtet Arbeitgeber und andere, angemessene behindertengerechte Bedingungen zu schaffen, um ungerechte Diskriminierung auszuschließen.



## Bitte Deine Schule um einen zweiten Satz Lehrbücher.

Und Extra-Zeit für den  
Transfer zwischen  
den Räumlichkeiten.



---

Vermeide nach Möglichkeit schwere Lehrbücher von und zur Schule zu tragen. Ein paar zusätzliche Minuten für die Wege im Gebäude erlauben Dir, die Treppen langsam zu steigen. Gibt es viele Treppen, kannst Du dann die Genehmigung erhalten, den Aufzug zu benutzen?

# Sport in der Schule?

Körperlich aktiv zu sein spielt für die psychische und physische Entwicklung von Kindern eine große Rolle. Starke Gewichtszunahme wird verhindert, die aerobe Kapazität der Muskeln wird trainiert und es werden die Grundlagen für einen gesunden Lebensstil im Erwachsenenalter gelegt.

Sport im frühen Kindesalter ist kein Wettbewerb und auf die Entwicklung der motorischen Fähigkeiten konzentriert, von daher problemlos.

Für Teenager bedeuten sportliche Aktivitäten Wettbewerb und sind insofern körperlich herausfordernd. Es ist wichtig, dass das Kind die eigenen Grenzen erkennt und sich der Bedeutung des McArdle-spezifischen Aufwärmens vor dem Sport bewußt ist. Es muß dem Kind jederzeit freistehen, bei Bedarf eine Pause einzulegen. Lehrer müssen gut informiert und geschult sein, den Zustand des Kindes während des Trainings sorgfältig beobachten zu können. Es ist wichtig, dass alle Beteiligten das potentielle Risiko einer Rhabdomyolyse einschätzen können.

Es ist ratsam, mit der Schulleitung zu sprechen, um sicherzustellen, dass alle Lehrer informiert und sich ihrer Sorgfaltspflicht bewußt sind und das Kind niemals schikaniert wird.

Einige Kinder mit McArdle kommen mit dem Schulsport gut zurecht, viele aber nicht. Es gibt da keine klaren Regeln, jedes Kind ist anders. Im Einzelfall könnte eine Abmeldung vom Sportunterricht vorzuziehen sein.

*Auf der Website der AGSD-UK wird darüber diskutiert.*



## Mache Sporterziehung in der Schule zum Thema.



Kinder mit McArdle müssen körperliches Training betreiben.

.....

Wenn das Kind am Sportunterricht teilnimmt, muß es sich bei Bedarf jederzeit zurückziehen können. Bei älteren Kindern ist es vielleicht sicherer, sie vom Sportunterricht zu befreien, stattdessen ein Training außerhalb der Schule in sicherer Umgebung zu organisieren.

# Mit dem 18. Lebensjahr gib die Genehmigung für eine Mitteilungspflicht an Deine Eltern.

---

Mit 18 Jahren gilt man rechtlich als Erwachsener. Die Schweigepflicht verbietet eine Information der Eltern. Der junge Mensch sollte die Universität/den Arbeitgeber autorisieren, die Eltern zu informieren, wenn auf Grund von McArdle ein Problem auftritt.





---

Schwere Aktentasche? Es ist viel einfacher, das Gewicht auf Rollen zu laden. Oder benutze einen Rucksack, mit dem das Gewicht am Körper getragen wird, statt an Arm und Hand.

## Sage: „Ich treffe Dich dort“.



.....

Wenn Du mit Kollegen zu einem Meeting gehst, finde einen Grund, sie vor Ort zu treffen, statt mit ihnen zusammen zu gehen. So vermeidest Du Probleme wie zu schnell oder bergauf gehen zu müssen. Plane genügend Zeit ein, so dass kein Grund zur Eile besteht.



Wähle einen Beruf, der  
keine schweren körperlichen  
Arbeiten erfordert.

Oder Aktivitäten, bei denen Du Krämpfe  
riskierst. Es sei denn, Du kannst diese  
Tätigkeiten frei steuern.

.....  
Am besten versuchst Du so früh wie möglich, Deine Interessen in die  
richtigen Bahnen zu lenken. Schau nach Berufen, die keine schwere  
handwerkliche Arbeit verlangen und Dich nicht in Gefahr bringen –  
wie Stehen auf einer Leiter.

# Erledige jegliche körperliche Arbeit in Deiner „Gangart“.

---

Wechsele oder nimm eine Pause, wann immer Du es brauchst.  
Arbeitgeber sind vom Gesetz her dazu verpflichtet, die Arbeitsstelle  
so einzurichten, dass Du Deine Arbeit erledigen kannst.



---

# Zufriedenheit

---

Wir müssen eine positive Haltung bewahren, um mit einem lebenslangen Zustand zurechtzukommen.

McArdle als Teil unseres Seins zu akzeptieren und sich auf die Dinge zu konzentrieren, die wir tun können, wird unser Wohlbefinden bessern.

# 119

Zufriedenheit



Diese Personen hatten schwerwiegende Episoden und bestiegen anschließend Berge von 1000m Höhe.

## Akzeptiere McArdle als Teil von Dir.

Gehe damit um, versuche nicht,  
es zu bekämpfen.

---

McArdle kann uns zäh und willensstark machen. Wir neigen zu Beständigkeit und Zuverlässigkeit. McArdle ist ein Teil von uns. Wer wären wir, wenn wir kein McArdle hätten? (Siehe Tip 81.)



Konzentriere Dich auf  
Dinge, die Du kannst.

Vergiß alles, was Du nicht kannst.

---

McArdles können bemerkenswerte Dinge erreichen und sich  
auf allen Pfaden des Lebens hervortun<sup>6</sup>.

# 121

Zufriedenheit

## Sorge für gute Laune durch regelmäßigen Sport.



---

Körperliches Training regt die Produktion von Endorphinen an, die unsere Stimmung heben. So wie unsere aerobe Kapazität zunimmt, nehmen unsere Symptome ab. Das Resultat sind weniger Schmerzen und man geht leichter durch's Leben (siehe Gründe für sportliches Training, Seite 62).



# Überwinde Deine Verlegenheit.

Laß sie rätseln!

---

Fremde beobachten uns und fragen sich, was los mit uns ist.  
Was macht das schon? Genieße den Moment – sie sollen sich  
ruhig wundern. Mach ein bißchen auf Geheimnis und Faszination.  
Habe Spaß an dem Spiel (siehe Tip 8).

# 123

*Zufriedenheit*

Schau Dich um.  
Du wirst viele Menschen  
sehen, die sehr viel  
schlechter dran sind.

---

Mit der richtigen Lebensweise ist McArdle weder lebensbedrohlich noch lebensbeschränkend. Für die große Mehrheit von uns ist es nicht ernsthaft behindernd. Viele andere Krankheiten, einschließlich Muskeldystrophien, sind viel schlimmer. Wir haben wirklich Glück gehabt.





Setze Dir Ziele  
und strebe danach.

---

Verbanne McArde in den Hintergrund. Setze Dir Ziele im Leben  
und konzentriere Dich darauf. Betrachte McArde als eine bloße  
Unbequemlichkeit.

## Teile Deine Erfahrungen mit anderen McArdles.

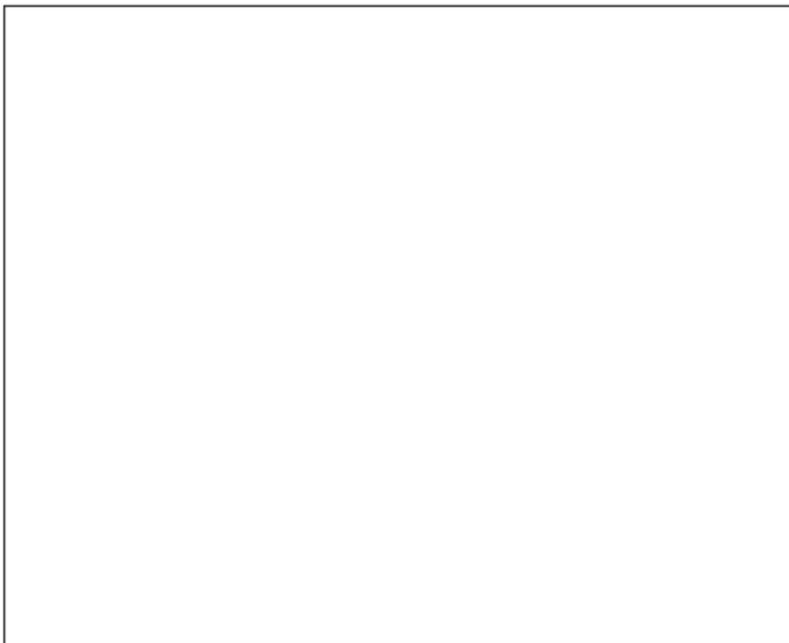


McArdle-Workshop, Denver 2009

---

Es ist sehr motivierend, Erfahrungen mit Menschen zu teilen, die Deine Situation verstehen. Schließe Dich einer Selbsthilfegruppe an (auch online, zum Beispiel Facebook), wende Dich an den Koordinator der Selbsthilfegruppe Glykogenose oder der AGSD-UK oder besuche ein Treffen oder eine Konferenz.

# Notiere hier Deine eigenen Tips

A large, empty rectangular box with a thin black border, intended for the user to write their own tips.

Schicke Deine eigenen Vorschläge an die Selbsthilfegruppe. Eines Tages wirst Du sie vielleicht in „Weitere 101 Tips“ wiederfinden.

# Das McArdle-Mantra

Diese Merksätze erleichtern es, an die Dinge zu denken, die im alltäglichen Leben für uns wichtig sind. Alle Tips dieses Buches stecken in einem oder mehreren dieser Mantras.

Wenn Du mehr darüber wissen möchtest, findest Du einige Erklärungen zu jedem Merksatz auf der Website der AGSD-UK.

- *Stroll before Second*  
Langsam bis zum 'second wind'
- *Pause before Pain*  
Mache Pause vor dem Schmerz
- *Embrace our Embarrassment*  
Stehe zu Dir selbst
- *Rest before Risk*  
Raste vor Risiko
- *Stop after Six*  
Stopp nach Sechs
- *Shorten our Static*  
Verkürze statische Belastungen
- *Avoid the Awkward*  
Vermeide Unangenehmes
- *Reduce our Repetitions*  
Reduziere wiederholende Bewegungen
- *Think before Tasks*  
Plane Aufgaben im voraus
- *Temper our Tension*  
Mäßige Deine Anspannung
- *Halve our Hurry*  
Halbiere das Tempo
- *Eat before Effort*  
Iß vor Anstrengungen
- *Aim for Activity*  
Strebe nach Aktivitäten
- *Extend our Exercise*  
Bau Dein Training aus
- *Watch our Weight*  
Achte auf Dein Gewicht
- *Mind our Medications*  
Sei vorsichtig mit Medikamenten
- *Carry our Card*  
Trage Deine Karte bei Dir

# McArdle-Glossar

## **Aerobes Training**

Körperliche Aktivitäten, die für die Umwandlung von Kraftstoffquellen in Energie Sauerstoff benötigen. Ein Beispiel ist Wandern – gutes Training für McArdles.

## **Akutes Nierenversagen**

Plötzlicher Zusammenbruch der Nierenfunktion. Verlangt sofortige medizinische Hilfe. Bei McArdle wird es durch Myoglobin verursacht, das die Nieren verstopft.

## **Anaerobe Belastung**

Körperliche Betätigungen, die ohne Einsatz von Sauerstoff Energiequellen nutzen. Das Greifen ist ein gutes Beispiel. Die Energie hierzu wird durch Umwandlung von Glykogen erzeugt; McArdles können dies nicht. Anaerobe Belastung muß vermieden werden, da sie zu Muskelschäden führt.

## **ATP (Adenosintriphosphat)**

Ein Molekül in Muskelzellen, das im Stoffwechselprozess als Energiequelle dient.

## **Autosomal-rezessiv**

Der spezifische Vererbungsvorgang, durch den genetische Krankheiten wie McArdle vererbt werden.

## **Creatinkinase (CK oder CPK)**

Dieses Enzym wird bei der Bildung von ATP gebraucht. McArdles tendieren zu erhöhten CK-Werten. Bei Muskelschädigungen fließt CK aus den Muskelzellen in den Blutstrom. Nach exzessiver anaerober Belastung kann der CK-Wert den Normalwert um ein Vielfundertfaches übersteigen.

## **Enzym**

Ein Protein, das der Körper zur Auslösung chemischer Reaktionen nutzt. Muskelphosphorylase, die McArdles fehlt, ist ein Enzym.

## **Glukose**

Das Endprodukt des Kohlenhydrat-Stoffwechsels, auch in einigen Lebensmitteln wie Obst zu finden. Die Hauptenergiequelle.

## **Glykämischer Index (GI)**

Ist ein Maß zur Bestimmung der

Wirkung eines kohlenhydrathaltigen Lebensmittels auf den Blutzuckerspiegel. Lebensmittel mit niedrigem glykämischem Index (wie Vollkornprodukte) sind vorteilhaft für McArldes.

### **Glykogen**

Glukose wird in Form von Glykogen in den Muskeln und in der Leber gespeichert. Es wird zurückverwandelt zu Glukose, wenn es in den Muskeln gebraucht wird. McArldes speichern sehr viel Glykogen in den Muskeln, da sie diese nicht zu Glukose umwandeln können. Ihr Leberspeicher ist normal.

### **Glykolyse**

Dies ist der Prozess der Umwandlung von Glykogen in Glukose über mehrere Schritte bis hin zu ATP, das den Muskel aktiviert. An diesem Prozess ist kein Sauerstoff beteiligt, daher ist er anaerob. McArldes haben mit anaeroben Prozessen Probleme.

### **Isometrische Belastung/Übungen**

Eine Belastung des Muskels, bei der Spannung aufgebaut wird ohne Kontraktion des Muskels. Wird auch 'statische' Belastung genannt. Beispiele:

Fäuste ballen, etwas hochhalten oder drücken. Die schlimmste Art der Belastung für McArldes.

### **Kohlenhydrate**

Dazu gehören Verbindungen wie Stärke und Zucker, Teil unserer Lebensmittel. Werden im Körper zu Energie abgebaut. Kohlenhydrate mit niedrigem glykämischem Index setzen die Energie langsam frei.

### **Maligne Hyperthermie (MH)**

Eine schwere Form des Fiebers, verursacht durch Reaktionen auf Anaesthetika und muskelentspannende Mittel. McArldes haben ein erhöhtes Risiko und müssen ihren Anaesthesisten informieren.

### **Milchsäure (Laktat)**

Ein Nebenprodukt des Muskels bei der Nutzung von Kohlenhydraten. Training führt zu einem Anstieg der Milchsäure im Blut, aber bei McArldes bleibt dieser aus.

### **Mitochondrien**

Mitochondrien sind Teil der Muskelzellen und sorgen für die Energieproduktion aus den Brennstoffen. Regelmäßiges aerobes Training erhöht

die Anzahl der Mitochondrien, damit wird die aerobe Kapazität erweitert.

### **Muskelphosphorylase**

Die Phosphorylase der Muskeln. McArdles haben einen Mangel dieses Enzyms. Es gibt auch Hirnphosphorylase und Leberphosphorylase.

### **Myalgie**

Muskelschmerzen – das Hauptsymptom bei McArdle.

### **Myoglobin**

Ein Protein der Skelettmuskeln.

### **Myoglobinurie**

Myoglobin im Urin, der dadurch eine Färbung von rötlichem Tee bis Cola annimmt. Myoglobin gelangt durch Muskelverletzungen ins Blut und über die Nieren in den Urin. Siehe 'Akutes Nierenversagen'.

### **Myopathie**

Eine Muskelerkrankung. McArdle ist eine Myopathie.

### **Neuromuskulär**

Von Nerven und Muskeln ausgehend. McArdles werden häufig von einem Experten für neuromuskuläre Erkrankungen diagnostiziert und versorgt.

### **Phosphorylase**

Ein Enzym zur Umwandlung gespeicherten Glykogens in Glukose.

### **Protein**

Komplexe organische Verbindungen im Körper und in Lebensmitteln wie Fleisch. Besteht hauptsächlich aus Aminosäuren. Haben verschiedene Funktionen: Als Enzyme, beim Sauerstofftransport und bei Muskelkontraktionen.

### **Rhabdomyolyse**

Die Zerstörung der Zellen im Skelettmuskel. Bei McArdle passiert dies, wenn der Muskel sich durch exzessive Belastung, wie etwas Schweres heben, stark verkrampft – siehe 'anaerob'.

### **Starre Kontraktur**

Der Muskel blockiert jegliche Bewegung oder ist verkrampft. Eine Entspannung beansprucht einige Stunden oder gar Tage.

### **Stoffwechsel (Metabolismus)**

Durch diesen Prozess wird Energie zur Nutzung im Körper zur Verfügung gestellt.

# Literaturhinweise

- 1 McArdle, B. (1951) Myopathy due to a defect in muscle glycogen breakdown. *Clin. Sci.* 10: 13-33.
- 2 Saltin, B. (1973) Metabolic fundamentals in exercise. *Med & Sci in Sports*, v5, n3, 137-146.
- 3 Andersen, S.T., Haller, R.G. and Vissing, J. (2008) Effect of oral sucrose shortly before exercise on work capacity in McArdle disease. *Arch Neurol* 65: 786-789.
- 4 Haller, R.G., Wyrick P, Taivassalo P, et al. (2006) Aerobic conditioning: an effective therapy in McArdle's disease. *Ann Neurol* 59:922e8.
- 5 Perez, M. et al. (2006) Exercise capacity in a 78 year old patient with McArdle's disease: it is never too late to start exercising. *Br J Sports Med* 40: 725-726.
- 6 Lucia, A. et al. (2012) The 'McArdle paradox': exercise is good advice for the exercise intolerant. *Br J Sports Med* doi: 10.1136.
- 7 Vladutiu, G.D. et al. (2006) Genetic risk factors associated with lipid-lowering drug induced myopathies. *Musc Nv* 34: 153-162.
- 8 Tuzun, A., Erdil, A., Bagci, S., Bolu, E., Onguru, O., Kurt, I., Yesilova, Z., and Dagalp, K. (2002) McArdle's disease: case report and review of the literature. *Turk J Gastroenterol* 13: 56-59.
- 9 Puig, J.G., de Miguel, E., Mateos, F.A., Miranda, E., Romera, N.M., Espinosa, A., and Gijon, J. (1992) McArdle's disease and gout. *Muscle Nerve* 15: 822-828.
- 10 Bollig, G., Mohr, S., and Raeder, J. (2005) McArdle's disease and anaesthesia: case reports. Review of potential problems and association with malignant hyperthermia. *Acta Anaesthesiol Scand* 49: 1077-1083.

## Andere Arbeiten von besonderem Interesse

Quinlivan, R. et al. (2009) McArdle disease: a clinical review. J Neurol Neurosurg Psychiatry. doi: 10.1136/jnnp.2009.195040

Quinlivan, R. and Vissing, J. (2007) 144th ENMC International Workshop: Outcome Measures in McArdle Disease, 29 September-1 October 2006, Naarden, The Netherlands. Neuromuscul Disord 17: 494-498.

Andersen, S. and Vissing, J. (2008) Carbohydrate- and protein-rich diets in McArdle disease: Effects on exercise capacity. J. Neurol.

Neurosurg. Psychiatry doi:10.1136/jnnp.2008.146548

Lucia, A. et al. (2008) McArdle disease: what do neurologists need to know? Nat Clin Pract Neurol 4: 568-577.

### Cochrane Reviews

Quinlivan, R., Martinuzzi, A., Schoser, B., (2010) Pharmacological and nutritional treatment for McArdle disease

Quinlivan, R., Vissing, J., Hilton-Jones, D., Buckley, J. (2012) Physical training for McArdle disease

Unsere langsame und beständige Schildkröte wurde 2010 als Logo für den 'Walk over Wales' gewählt. Eine Gruppe McArdles stellte sich der Herausforderung, von Nord nach Süd 338 km in 32 Tagen durch Wales und dabei über viele Berge zu wandern.

Die Gruppe hat Bewußtsein für McArdle geweckt und durch ihren Blog viele McArdles auf der ganzen Welt inspiriert. 'Immer langsam und beständig' war ihr Motto, und die Schildkröte verkörpert dies.



stephanievondressler.blogspot.com

# Weitere Informationen

## **Das McArdle-Handbuch (deutsche Sprache)**

Das Handbuch, geschrieben von Kathryn Birch, faßt die gesamte medizinische und wissenschaftliche Forschung über McArdle zusammen. Es beschreibt in verständlicher Sprache die Ursachen der Krankheit, die Art der Vererbung, Geschichte und aktuelle und zukünftige Therapien.

## **Selbsthilfegruppen und Websites**

Die AGSD-UK und die SHG Glykogenose sind beide Selbsthilfegruppen für Menschen mit Glykogenspeicherkrankheiten, einschließlich McArdle. Beide Assoziationen bieten Unterstützung an, führen Menschen zusammen, geben eine Zeitung heraus, veröffentlichen Bücher, organisieren Konferenzen und andere Aktivitäten und informieren online.

[www.glykogenose.de](http://www.glykogenose.de)    [www.agsd.org.uk](http://www.agsd.org.uk)



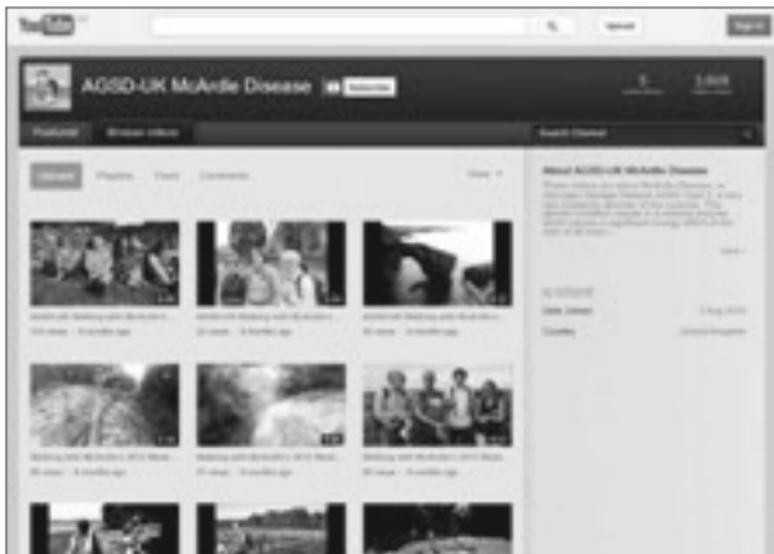
Euromac ist ein europäisches Register für McArdle-Patienten und andere Formen seltener neuromuskulärer Glykogenosen. Als Mitglied wirst Du zur Verbreitung des Wissens über McArdle beitragen und künftig für Studien und Untersuchungen auf europäischer Basis angesprochen werden können.

[www.euromacregistry.eu](http://www.euromacregistry.eu)

# Gehe auf YouTube

Die McArdele-Gruppe der AGSD-UK bietet über 20 Videos zu McArdele-spezifischen Themen an. Das Programm wird ständig verbessert und erweitert.

[www.youtube.com/agsduk](http://www.youtube.com/agsduk)





**Der Autor – Andrew Wakelin** zeigte seit seinem vierten Lebensjahr Symptome, wurde mit 30 diagnostiziert, aber erfuhr bis zum Alter von 50 keinerlei Hilfe. Er hat die häufige R50X-Mutation. Andrew schreibt häufigem Wandern und Radfahren in seiner Kindheit zu, dass er nicht so stark betroffen ist wie viele andere. Er hat alle 188 Waliser Berge über 600m bestiegen.

Als McArdle-Koordinator der AGSD-UK hat Andrew ungefähr 300 McArdles getroffen und an Konferenzen in der ganzen Welt aktiv teilgenommen. Er kooperiert mit der britischen McArdle-Ambulanz. 2010 führte er McArdles über 338km auf dem ‘Walk over Wales’, um Spenden zu sammeln und McArdle bekannt zu machen. Andrew unterstützt die Menschen dabei, ihre Fähigkeiten schätzen zu lernen, indem sie mit den richtigen Techniken aerobe Kapazität entwickeln. Inzwischen 64 Jahre alt, leitet er Kurse, die den Menschen helfen, das Wandern sicher und mit Vergnügen zu erlernen.



**Die Übersetzerin – Monika Weingartz** stellte nach der Diagnose ihres Sohnes fest, dass McArdle eine einsame Krankheit ist – kein Bewußtsein, kein Verständnis, keine Hilfe. Das McArdle-Handbuch gab Anstoß für zahlreiche Aktivitäten, Unterstützung für Betroffene zu entwickeln und die Krankheit

bekannter zu machen. Monika übersetzte für die Selbsthilfegruppe Glykogenose das wissenschaftliche Handbuch. Andrews Tip-Büchlein ist ein praktischer, anschaulicher und erfrischender Leitfaden nicht nur für Betroffene, sondern auch für Fachleute, die in kurzer Zeit einen Einblick in die Ursachen und Symptome von McArdle gewinnen können.

**L**eben mit McArdle ist in vielerlei Hinsicht eine Herausforderung. Energieverlust, Krämpfe und Muskelschmerzen sind alltägliche Erfahrungen. Sogar einfache Aufgaben wie Kauen oder das Abtrocknen nach dem Duschen kann eine Herausforderung sein.

Wir vermitteln praktische Tips, die Betroffene nützlich gefunden haben. Wir erklären außerdem vier zentrale Themen – ‘second wind’, die Sechsekunden-Regel, Dein ATP-Reservoir und ein Leitfaden für Notfälle. Das Buch soll McArdle-Betroffene dabei unterstützen, intensive anaerobe Belastung zu reduzieren und sanfte aerobe Aktivitäten auszudehnen.

Diese Veränderungen können das alltägliche Leben verbessern. Wir geben zudem Hinweise auf weitere Informationsquellen. Das Ziel ist, Schmerzen und Muskelkrämpfe zu vermeiden, Krankenhausaufenthalte zu reduzieren oder ganz auszuschließen und einen größeren Lebensgewinn zu haben.

„Wir vergessen so schnell, daß man die Tips immer wieder zur Hand nehmen sollte.“

— Norbert Eckelmann

„Mit dieser Anleitung führe ich ein aktives Leben ohne Verletzungen.“

— Arik Weingart

€4.50



[www.glykogenose.de](http://www.glykogenose.de)

Selbsthilfegruppe  
Glykogenose  
Deutschland e.V.  
Borgsneider Weg 9  
45770 Marl  
Tel.: 02365 931406  
shg@glykogenose.de



[www.euromacregistry.eu](http://www.euromacregistry.eu)  
ein Patientenregister für McArdle  
und andere seltene neuromuskuläre  
Glykogenosen mit Belastungsintoleranz  
als Hauptsymptom