

# Rehabilitation bei neuromuskulären Erkrankungen

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 70–78  
© Hippocampus Verlag 2012

C. Schröter<sup>1</sup>, T. Kottmann<sup>2</sup>

## Zusammenfassung

Neuromuskuläre Erkrankungen sind selten. In Studien zur Physiotherapie, zum Training oder zu Rehabilitationsbehandlungen wurden entsprechend meist nur kleine Gruppen von Patienten untersucht. Von den 404 Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen, die im Jahre 2008 zur stationären Rehabilitation aufgenommen wurden, erfolgte bei exakt 300 Patienten ein standardisiertes Assessment. Das Assessment wurde bei 67 Patienten mit einer amyotrophen Lateralsklerose nicht durchgeführt. Von weiteren 37 Patienten lagen keine ausreichenden Datensätze vor. Es wurden bei Aufnahme und Entlassung verschiedene alltagsrelevante Funktionen erfasst: Nine-Hole-Peg-Test, maximale Dauer und Repetition der Armabduktion rechts, jeweils in 15 Sekunden Wiederholung des Anhebens des Gesäßes von der Unterlage, Aufrichten aus dem Sitz zum Stand und Aufheben eines Balls vom Boden, Timed Walking Test und die Bewältigung einer maximalen Zahl von Treppenstufen. Dabei zeigten sich für die Gesamtgruppe für diese Parameter höchst signifikante Verbesserungen (Wilcoxon-Test,  $p < 0,001$ ). Die Effektstärke betrug für den Nine-Hole-Peg-Test links 10,7%, rechts 13,5%, für den Timed Walking Test 16,2%, für das Treppensteigen 21,6%, für die übrigen Funktionen zwischen 34,5 und 52,6%. Auch auf die einzelnen Krankheitsgruppen (Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie, Muskeldystrophien vom Gliedergürteltyp, myotone Dystrophie Typ 1, spinale und bulbospinale Muskelatrophie, HMSN Typ I und II sowie Postpolio-Syndrom) bezogen fanden sich signifikante Therapieeffekte.

**Schlüsselwörter:** Neuromuskuläre Erkrankungen, Muskeldystrophie, spinale Muskelatrophie, hereditäre sensomotorische Neuropathie, Postpolio-Syndrom, Rehabilitation

<sup>1</sup>Neurologische Abteilung, Klinik Hoher Meißner, Bad Sooden-Allendorf

<sup>2</sup>Medizinische Statistik, Hamm

## Einleitung

Neuromuskuläre Erkrankungen gehören zu den seltenen Erkrankungen, die durch eine Prävalenz von unter 1:2.000 gekennzeichnet sind. So wird in der Orphanet-Berichtsreihe zur Prävalenz seltener Erkrankungen beispielsweise für die fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD) eine Prävalenz von 7, für die amyotrophe Lateralsklerose von 5,2 und für die spinale Muskelatrophie (SMA) Typ 3 von 0,26 pro 100.000 angegeben [37]. Da die Prävalenz von Schlaganfall-Erkrankungen, Schädel-Hirn-Verletzungen, Multipler Sklerose und Parkinson-Erkrankungen um Größenordnungen höher ist, beschäftigen sich nur wenige Kliniken in der Rehabilitation schwerpunktmäßig mit diesen Erkrankungen.

Bei den sporadisch auftretenden und den hereditären degenerativen neuromuskulären Erkrankungen gibt es trotz wesentlicher Fortschritte in der molekulargenetischen Therapieentwicklung bislang keine kausalen Behandlungsmöglichkeiten. Umso wichtiger sind die konventionellen Therapieoptionen, insbesondere Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie. Dass Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen von Training und physiotherapeutischen Behandlungsprogrammen profitieren, wird in der Literatur allgemein akzeptiert [1–5, 8, 10–15, 17–22, 24–25, 27–29, 32, 34–36, 38–52].

Allerdings handelte es sich bei den Studien meist um eine kleine Gruppe von Patienten, oft mit verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen. Voet et al. fanden in ihrem Cochrane-Review aus dem Jahre 2010 zum Krafttraining und aeroben Training bei entzündlichen oder hereditären Muskelerkrankungen von 53 identifizierten Arbeiten aber nur bei drei die von ihnen geforderten Kriterien randomisierter kontrollierter Studien erfüllt [53].

Andererseits wiesen einige Autoren auf die Gefährdung durch Überbelastung unter Training und Physiotherapie und die damit verbundene Abnahme der Kraft hin [6, 9, 18, 19, 23, 28, 30]. Die Intensität der Therapien muss mit der vorliegenden Erkrankung sowie den daraus resultierenden Einschränkungen der Belastbarkeit und der Fähigkeiten des Patienten abgestimmt werden.

Neben der ambulanten Physiotherapie oder Trainingstherapie steht die interdisziplinäre teilstationäre oder stationäre Rehabilitation zur Verfügung. Hierzu bestehen bislang nur wenige systematische Studien. Böhme und Arnold wiesen bei Patienten mit einer Muskeldystrophie vom Gliedergürteltyp signifikante Verbesserungen alltagsrelevanter motorischer Funktionen im Rahmen einer stationären Behandlung nach [7].

Obwohl die neuromuskulären Erkrankungen eine Gruppe ätiologisch und pathogenetisch unterschiedlicher Krankheiten darstellen, gibt es typische gemein-

same Symptome, die die Alltagsbewältigung wie auch die Lebensqualität der Patienten erheblich beeinflussen. Charakteristische Symptome der meisten neuromuskulären Erkrankungen sind Paresen und Atrophien sowie reduzierte allgemeine Belastbarkeit und rasche Ermüdbarkeit, bei einigen Erkrankungen auch Myalgien und Crampi. Bei Polyneuropathien können zudem Sensibilitätsstörungen vorliegen. Verschiedene primäre Erkrankungen der Muskulatur können eine kardiale Mitbeteiligung aufweisen. Ebenso sind Störungen der Lungenfunktion, des Sprechens und des Schluckens bei einer Reihe von Erkrankungen zu beachten. Auch können Auswirkungen auf das knöchernen Skelett, auf Gelenke und Bänder vorliegen, so eine Skoliose, Osteoporose oder vorzeitige Arthrose, die in der Folge auch Schmerzen bedingen können. Die teilweise absehbare Progredienz mit Verlust wichtiger Fähigkeiten stellt eine besondere Herausforderung an die Krankheitsverarbeitung dar. Die verschiedenen Krankheitsfolgen müssen bei der Rehabilitation ebenso beachtet werden.

Anders als beispielsweise bei Patienten nach zerebralen Gefäßprozessen mit schwerer Hemiparese, die im Rahmen einer Rehabilitationsmaßnahme die Gehfähigkeit wieder erreichen können, ist bei neuromuskulären Erkrankungen ein ähnliches Ausmaß der Verbesserung nicht zu erwarten. Hat ein Patient mit einer neuromuskulären Erkrankung beispielsweise die Gehfähigkeit durch eine Zunahme der Paresen verloren, ist die Wahrscheinlichkeit gering, dass er sie durch eine Reha-Maßnahme wieder gewinnt. Damit müssen sich die Ziele und auch die Beurteilung eines Behandlungserfolges in der Rehabilitation chronisch progredienter neuromuskulärer Erkrankungen im Vergleich zu akuten zerebralen Gefäßprozessen zwangsläufig unterscheiden. Die Behandlungsziele orientieren sich grundsätzlich an dem biopsychosozialen Modell der internationalen Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF) der Weltgesundheitsorganisation [16] (s. Abb. 1). Bei neuromuskulären Erkrankungen steht in der Perspektive der Erhalt der Alltagsbewältigung sowie der Teilhabe am sozialen Leben im Mittelpunkt. Die Verbesserung und Bewahrung der residualen Fähigkeiten und der Kompensationsmechanismen, um im Alltag und im sozialen Bezug bestehen zu können, aber auch beispielsweise die Schmerzlinderung und Unterstützung der Krankheitsverarbeitung, stellen wesentliche Stützpfeiler der Rehabilitation der chronischen neuromuskulären Erkrankungen dar.

## Patienten, Behandlung und statistische Methoden

### Patienten

Seit dem Jahre 2000 wurde in der Neurologischen Abteilung der Klinik Hoher Meißner ein Schwerpunkt in der Behandlung neuromuskulärer Erkrankungen aufgebaut. Hierzu gehören alle Patienten mit einer degenerativen oder entzündlichen Myopathie, einer Erkrankung des

## Rehabilitation of neuromuscular diseases

C. Schröter, T. Kottmann

### Abstract

Neuromuscular diseases are rare, so studies in physiotherapy, exercise or rehabilitation mostly deal with small groups of patients. 300 of 404 patients with neuromuscular disease admitted to our neurological rehabilitation department in 2008 were assessed for different parameters: nine-hole-peg-test, maximum duration, and number of repetitions for abduction of the right arm, in 15 seconds number of repetitions of raising the bottom from the surface in a lying position, repetitive raising from sitting to the standing position, repetitive lifting of a ball from the ground, and walking of a maximum of steps of a staircase, as well as timed walking test. 67 patients with amyotrophic lateral sclerosis were not assessed; in 37 further cases no assessment was available. Comparing data at admission and discharge statistical significance was shown for these functions for the whole group (Wilcoxon-Test,  $p < 0.001$ ). The nine-hole-peg-test was completed with the left hand in a time 10.7% faster, on the right side 13.5% faster. The timed walking test was done 16.2% faster. Climbing stairways showed a gain of 21.6%, for the other functions gains between 34.5% and 52.6% were seen. Even referred to disease categories (facioscapulohumeral muscular dystrophy, limb girdle muscular dystrophy, myotonic dystrophy type 1, spinal and spinobulbar muscular atrophy, hereditary motor and sensory neuropathy, post-polio syndrome) significant therapy effects were presented.

**Key words:** Neuromuscular diseases, muscular dystrophy, spinal muscular atrophy, hereditary motor and sensory neuropathy, post-polio syndrome, rehabilitation

Neurol Rehabil 2012; 18 (1): 70–78  
© Hippocampus Verlag 2012

neuromuskulären Übergangs, einer Erkrankung des zweiten Motoneurons sowie Polyneuropathien, bei letzteren die degenerativen und entzündlich bedingten Formen. Bei allen Patienten, die mit einer dieser Erkrankungen aufgenommen werden, erfolgen regelmäßig neben der ärztlich-neurologischen Aufnahmeuntersuchung standardisierte physio- und ergotherapeutische Assessments bei Aufnahme und vor Entlassung. Ziel war es, auf den einzelnen Patienten bezogen Therapieeffekte hinsichtlich der motorischen Funktionen zu quantifizieren und damit transparenter zu machen.

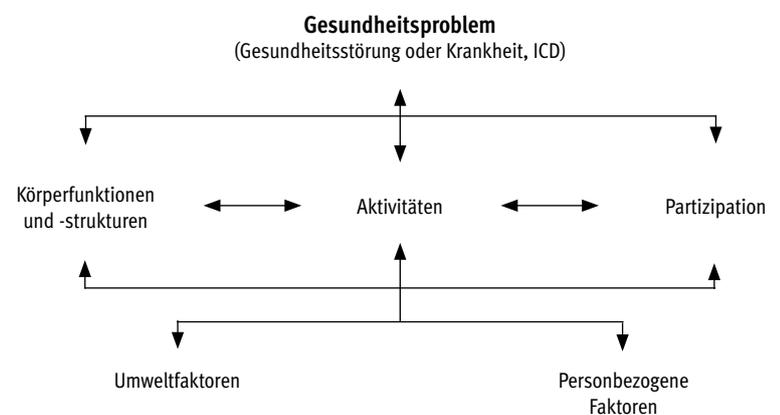


Abb. 1: Krankheitsmodell der internationalen Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF) der Weltgesundheitsorganisation (WHO) [16]

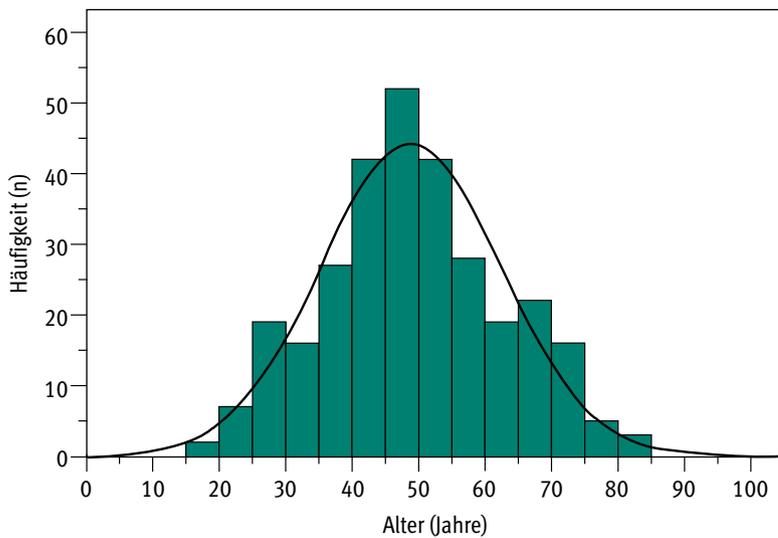


Abb. 2: Altersverteilung der Patienten

Generell waren die Patienten bei Aufnahme und Entlassung sehr motiviert, möglichst gute Ergebnisse zu erbringen, um die eigene Leistungsfähigkeit und das Ergebnis der Behandlung beurteilen zu können. Patienten, die erneut zur Aufnahme kamen, nutzten die Ergebnisse auch, um die Entwicklung ihrer Leistungsfähigkeit im Langzeitverlauf abzuschätzen.

Die Daten der Assessments des Jahres 2008 waren anlässlich der Jahrestagung des wissenschaftlichen Beirats der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke (DGM) im Jahre 2009, bei der auf Anregung des Tagungssekretärs ein Teil der Ergebnisse berichtet wurde, zusammengestellt und statistisch ausgewertet worden. Eine solche systematische Erfassung war primär mit der Datenerhebung nicht vorgesehen gewesen.

Im Jahre 2008 wurden 404 Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen in der Neurologischen Abteilung der Klinik Hoher Meißner therapiert. Die Patienten wurden nach Kostenübernahme der Deutschen Rentenversicherung Bund sowie anderen Rentenversicherungsträgern und der gesetzlichen sowie privaten Krankenversicherungen behandelt. Bei 67 Patienten mit der Diagnose oder Verdachtsdiagnose einer amyotrophen Lateralsklerose wurde grundsätzlich auf das ausführliche Assessment wegen der Gefahr der Überlastung verzichtet. Von weiteren 37 Patienten fehlte das Assessment oder war nicht vollständig, beispielsweise weil der Kostenträger einer beantragten Verlängerung nicht zugestimmt hatte und der Patient kurzfristig abreisen musste. Auf diese Weise standen exakt 300 Assessments zur Verfügung. Die Aufteilung auf die verschiedenen Erkrankungen ist der Tabelle 1 zu entnehmen. 160 Frauen und 140 Männer waren untersucht worden, die Aufteilung der Geschlechter auf die einzelnen Erkrankungsgruppen wurde in Tabelle 2 zusammengestellt.

Die Patienten waren im Median 28 Tage stationär behandelt worden, mindestens 17 Tage, maximal 54

Tage. Die mittlere Behandlungsdauer betrug  $30,1 \pm 6,0$  Tage und unterschied sich zwischen den verschiedenen Behandlungsgruppen kaum (Tab. 3).

Die Patienten waren im Median 48 Jahre alt, der jüngste Patient war 17, der älteste 84 Jahre alt. Die Verteilung ist in Abbildung 2 wiedergegeben. Die Patienten wiesen bei den unterschiedlichen Diagnosen im Mittel ein Alter zwischen 46–49 Jahren auf. Eine Ausnahme bildeten die Patienten mit Postpolio-Syndrom mit einem Altersmittel von 59 Jahren (Tab. 4).

### Behandlungsprogramm

Das Behandlungsprogramm folgte den spezifischen Behandlungszielen, die zwischen behandelndem Arzt und Patient vereinbart wurden. Entsprechend wurden nicht die im Assessment untersuchten Parameter beachtet, sondern die für den Rehabilitanden notwendigen Funktionen.

Physiotherapie erfolgte in Einzelbehandlung für 30 bis 45 Minuten, je nach Beeinträchtigung des Patienten 3 bis 6mal pro Woche, in der Regel 5mal pro Woche, in Einzelfällen auch mit zwei Therapieeinheiten pro Tag. Ergänzend fanden Gruppenbehandlungen auf dem Trockenen und im Wasser, teilweise in speziell für Muskelkranke eingerichteten Gruppen, statt. Ergotherapie erfolgte vorwiegend bei Beeinträchtigungen der oberen Extremitäten, ergänzend in Gruppenbehandlungen. Im Rahmen der Ergotherapie fand auch die Hilfsmittelversorgung und -anpassung statt. Logopädie wurde bei Dysarthrie, Dysphonie, Dysphagie und Schwäche der mimischen Muskulatur durchgeführt. Zur Lockerung verspannter Muskelgruppen und Schmerzlinderung erfolgten Massagen, Wärme- und Elektrotherapien. Der Unterstützung der Krankheitsverarbeitung dienten psychologische Einzelgespräche ebenso wie Gesprächsgruppen für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen unter psychologischer Leitung, bei beruflich orientierten Themen auch mit psychologischer und sozialpädagogischer Leitung. Darüber hinaus wurde der Austausch der Patienten untereinander ohne therapeutische Leitung gefördert. Die Therapien wurden individuell nach Fähigkeit und Belastbarkeit sowie angestrebten Zielen geplant und regelmäßig angepasst.

### Assessments

Für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen wurde bei Aufnahme und Entlassung regelmäßig neben der ärztlich-neurologischen Untersuchung ein standardisiertes physiotherapeutisches und, wenn die Patienten auch Ergotherapie erhielten, ein ergotherapeutisches Assessment erstellt. Die Testparameter sollten schnell und einfach zu ermitteln sein und eine Aussage über alltagsrelevante Funktionen zulassen. Als Basis war der Funktionstest von Kemper [26] genutzt worden. Für eine systematische Zusammenstellung von Therapieeffekten waren die Parameter nicht primär ausgewählt worden.

**Ergotherapie:**

- **Nine-Hole-Peg-Test (NHPT) [33]**  
Die Untersuchung erfolgte im Sitzen, dabei wurden jeweils mit der rechten oder linken Hand neun Dübel (pegs) in eine Platte mit neun Löchern eines kommerziell erhältlichen Sets gesteckt. Gemessen wurde von der Aufforderung an, die Übung zu beginnen, bis zu dem Zeitpunkt, an dem der letzte Dübel in das Loch gesteckt wurde. Der Test weist eine gute Reliabilität und Validität auf [31].
- **Maximale Dauer der Armabduktion rechts**  
Der Patient wurde angehalten, so lange wie möglich den Arm in einer Position von 90° abduziert zu halten. Nach 90 Sekunden wurde die Übung abgebrochen.
- **Maximale Häufigkeit der Armabduktion rechts**  
Der Patient wurde angehalten, so oft wie möglich den Arm bis zu einer Position von 90° zu abduzieren. Nach 30 Wiederholungen wurde die Übung abgebrochen.

**Physiotherapie:**

- **»Brücke«**  
Die Häufigkeit, in der in der Rückenlage das Gesäß von der Unterlage innerhalb von 15 s abgehoben werden kann.
- **»Hocker«**  
Die Häufigkeit, in der der Patient sich innerhalb von 15 s von einem Hocker zum Stand aufrichten und wieder hinsetzen kann.
- **»Ball«**  
Die Häufigkeit, in der der Patient einen Gymnastikball vom Boden innerhalb von 15 s aufnehmen und wieder hinlegen kann.
- Die Zahl der Treppenstufen, die innerhalb von 15 s aufwärts bewältigt werden konnten
- Die Zahl der Treppenstufen, die innerhalb von 15 s abwärts bewältigt werden konnten
- **Timed Walking Test (TWT)**  
Für eine Gehstrecke von 20 m wurde die notwendige Zeit ermittelt. Der Patient begann die Gehstrecke in stehender Position. War er nicht in der Lage, 20 m zu bewältigen, wurden alternativ 10 oder 5 m angesetzt. Die Gehstrecke wurde dokumentiert. Bei der Verlaufsuntersuchung vor Entlassung wurde die Zeit für die gleiche Gehstrecke gemessen. Auch evtl. benötigte Hilfsmittel wie Gehstock oder Rollator wurden erfasst. Der Test weist eine hohe Validität und Reliabilität auf [54] und ist zudem sehr einfach durchzuführen.

Die von den Therapeuten gemessenen Werte wurden retrospektiv zusammengetragen. Sie wurden sowohl für das Gesamtkollektiv sowie für verschiedene Krankheitsgruppen ausgewertet. Dabei wurden Krankheitsgruppen gebildet, die mindestens 30 Patienten aufwiesen. Hierzu gehörten:

- Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD)

	Häufigkeit	Prozent
<b>Gesamt</b>	<b>300</b>	<b>100,0</b>
Fazioskapulohumerale Muskeldystrophie (FSHD)	39	13,0
Muskeldystrophien vom Gliedergürteltyp (LGMD)	34	11,3
Myotonie Dystrophie Typ 1	59	19,7
SMA und BSMA	35	11,7
HMSN Typ I und II	35	11,7
PPS	34	11,3
sonstige Diagnosen	64	21,3

Tab. 1: Verteilung der erfassten Patienten in Diagnosegruppen

Diagnose		Geschlecht	
		männlich	weiblich
FSHD	Anzahl	13	26
	% von Diagnose	33,3%	66,7%
LGMD	Anzahl	16	18
	% von Diagnose	47,1%	52,9%
Myotonie Dystrophie Typ 1	Anzahl	36	23
	% von Diagnose	61,0%	39,0%
SMA und BSMA	Anzahl	17	18
	% von Diagnose	48,6%	51,4%
HMSN Typ I und II	Anzahl	11	24
	% von Diagnose	31,4%	68,6%
PPS	Anzahl	13	21
	% von Diagnose	38,2%	61,8%
sonstige Diagnosen	Anzahl	34	30
	% von Diagnose	53,1%	46,9%
Gesamt	Anzahl	140	160
	% von Diagnose	46,7%	53,3%

Tab. 2: Verteilung der Geschlechter auf die Diagnosen

n=300	Behandlungsdauer (Tage)
Mittelwert	30,1
Median	28,0
Standardabweichung	6,0
Minimum	17
Maximum	54

Tab. 3: Behandlungsdauer

Diagnose	Mittelwert ± SD	Median	Min.	Max.	n
FSHD	49,2 ± 14,5	49	27	78	39
LGMD	47,1 ± 11,9	45	22	74	34
Myotonie Dystrophie Typ 1	46,6 ± 10,1	47	22	71	59
SMA und BSMA	46,5 ± 12,2	46	25	76	35
HMSN Typ I und II	47,3 ± 11,3	47	25	67	35
PPS	59,2 ± 13,0	57	28	84	34
sonstige Diagnosen	47,9 ± 16,3	48	17	79	64
Insgesamt	48,8 ± 13,5	48	17	84	300

Tab. 4: Altersverteilung bezogen auf die verschiedenen Erkrankungsgruppen

	NHPT re bei Aufnahme (s)	NHPT re vor Entlassung (s)	NHPT li bei Aufnahme (s)	NHPT li vor Entlassung (s)
n	126	126	126	126
Mittelwert ± SD	31,6 ± 13,0	28,2 ± 11,9	31,2 ± 13,1	27,0 ± 8,9
Median	27,0	24,5	27,0	24,0
Minimum	22	17	21	15
Maximum	90	90	122	62
Perzentile	25	24,0	23,0	21,0
	50	27,0	27,0	24,0
	75	33,0	34,0	30,0

Tab. 5: Nine-Hole-Peg-Test

	Abduktion Arm re bei Aufnahme (s)	Abduktion Arm re vor Entlassung (s)	Abduktion Arm re bei Aufnahme (n)	Abduktion Arm re vor Entlassung (n)
n	162	162	136	136
Mittelwert ± SD	38,9 ± 21,1	52,8 ± 25,4	15,4 ± 6,9	21,3 ± 8,0
Median	36,5	50,0	15,0	21,5
Minimum	5	8	1	3
Maximum	85	90	44	41
Perzentile	25	20,0	11,0	15,3
	50	36,5	15,0	21,5
	75	55,0	20,0	30,0

Tab. 6: Maximale Dauer (s, max. 90 s) und Zahl (n, max. 30) der Wiederholungen der Armabduktion rechts

	Brücke bei Aufnahme (n)	Brücke vor Entlassung (n)	Hocker bei Aufnahme (n)	Hocker vor Entlassung (n)
n	269	269	272	272
Mittelwert ± SD	6,9 ± 5,0	10,6 ± 7,2	4,6 ± 3,0	6,4 ± 3,9
Median	7,0	10,0	4,5	6,0
Minimum	0	0	0	0
Maximum	22	33	16	20
Perzentile	25	3,0	6,0	4,0
	50	7,0	10,0	6,0
	75	10,0	15,0	9,0

Tab. 7: Zahl der Wiederholungen, das Gesäß innerhalb von 15 Sekunden von der Unterlage abzuheben (»Brücke«) bzw. von einem Hocker aufzustehen und sich wieder zu setzen

- Muskeldystrophien vom Gliedergürteltyp (LGMD)
- Myotone Dystrophie Typ 1 (Curschmann, Steinert)
- Spinale und bulbospinale Muskelatrophie (SMA und BSMA)
- Hereditäre sensomotorische Neuropathien (HMSN)
- Postpolio-Syndrom (PPS)

Zu den »sonstigen Diagnosen« zählten beispielsweise die Myasthenia gravis, mitochondriale Myopathien, die entzündlichen Myopathien, die myotone Dystrophie Typ 2, Dystrophinopathien, Glykogenosen etc.

### Beschreibung der statistischen Methoden

Die statischen Auswertungen wurden mit Hilfe von SPSS für Windows, Version 15.0 (SPSS Inc., U.S.A.) durchgeführt. Die Darstellung der kontinuierlichen Variablen erfolgte als Mittelwerte ± Standardabweichung.

Die kontinuierlichen Variablen wurden mittels des Kolmogorov-Smirnov-Tests hinsichtlich ihrer Normalverteilung überprüft. Alle der getesteten Variablen wiesen keine Normalverteilung auf (Kolmogorov-Smirnov-Test:  $p < 0,05$ ). Bei den Vergleichen der Stichproben wurden daher durchgehend nichtparametrische Tests für nicht normalverteilte Stichproben herangezogen.

Beim Vergleich von zwei unabhängigen, nicht normalverteilten Stichproben wurde der Mann-Whitney-U-Test und bei mehr als zwei unabhängigen, nicht normalverteilten Stichproben der H-Test nach Kruskal und Wallis angewendet. Bei Analyse von zwei verbundenen, nicht normalverteilten Stichproben wurde der Wilcoxon-Test durchgeführt.

Die kategorisierten Daten dagegen wurden mit Hilfe des Chi-Quadrat-Tests bzw. des exakten Tests nach Fisher ausgewertet.

Bei allen durchgeführten Tests erfolgte eine zweiseitige Signifikanzüberprüfung, wobei für alle statistischen Tests ein  $p$ -Wert  $< 0,05$  als statistisch signifikant angenommen wurde.

### Ergebnisse

Der **Nine-Hole-Peg-Test**, ein Feinmotoriktest, erfolgte bei Patienten, die Ergotherapie wegen Funktionsstörungen der oberen Extremitäten erhielten. Dabei ergaben sich die in den Tabellen 5, 10 und 11 dargestellten Ergebnisse. Von jeweils 126 dokumentierten Untersuchungen wiesen 105 Patienten rechts und 100 Patienten links vor Entlassung kürzere Messzeiten als bei Aufnahme auf. Die Unterschiede waren für die Gruppe nach dem Wilcoxon-Test ( $p < 0,001$ ) höchst signifikant. Rechts war der Mittelwert (31,6 s ± 13,0 s bei Aufnahme, 28,2 s ± 11,2 s bei Entlassung) um 10,7%, links (31,2 s ± 13,1 s bei Aufnahme, 27,0 s ± 8,9 s bei Entlassung) um 13,4% kürzer als bei Aufnahme, der Test konnte also rascher durchgeführt werden.

Die maximale Dauer sowie die maximale Zahl der Repetitionen der **Armabduktion rechts** werden in den Tabellen 6 und 12 dargestellt. Vor Entlassung waren für die Dauer (Mittelwert 38,9 s ± 21,1 s bei Aufnahme, 52,8 s ± 25,4 s bei Entlassung) 35,6%, für die Repetitionen (Mittelwert 15,4-mal ± 6,9-mal bei Aufnahme, 21,3-mal ± 8,0-mal bei Entlassung) 38,8% höhere Werte im Vergleich zur Aufnahme nachweisbar, die Veränderungen waren höchst signifikant mit  $p$ -Werten im Wilcoxon-Test von  $p < 0,001$ . Im Vergleich der einzelnen Krankheitsgruppen fanden sich die niedrigsten Ausgangswerte, hinweisend auf proximal betonte Paresen der oberen Extremitäten, bei der FSHD und den spinalen Muskelatrophien, dabei stellten sich deutliche Therapieeffekte mit einem Anstieg der Ausgangswerte jeweils um 40% dar.

Die Häufigkeit, mit der der Patient aus der Rückenlage sein Gesäß innerhalb von 15 Sekunden von der Unterlage anheben konnte (**»Brücke«**), wurde als Maß für die aktive Rumpfmobilität angesehen. Acht der erfassten Patienten gelang es erst bei Entlassung, nicht bei Aufnahme, das Gesäß von der Unterlage abzuheben. 209 von 217 erfassten Patienten konnten ihre Leistung verbessern (Tab. 10). Die Gesamtgruppe erreichte 52,7% höhere Werte (Mittelwert  $6,9 \pm 5,0$  Wiederholungen bei Aufnahme,  $10,6 \pm 7,2$  Wiederholungen bei Entlassung), die Veränderungen waren höchst signifikant mit p-Werten im Wilcoxon-Test von  $p < 0,001$ . Die Therapieeffekte (Tabellen 7 und 13) verteilten sich auf alle Krankheitsgruppen.

Ebenso zur Beurteilung der Funktion der Rumpfmuskulatur und der proximalen Muskelgruppen der Beine wurde untersucht, wie oft der Patient sich innerhalb von 15 Sekunden von einem **Hocker** zum Stand aufrichten und wieder hinsetzen kann. Gerade das Aufstehen ist bei proximal und im Bereich der unteren Extremitäten betonten Paresen ein besonders alltagsrelevantes Problem. Einem Patienten, der bei Aufnahme nicht vom Hocker aufstehen konnte, gelang es bei Entlassung. 199 von 231 Patienten konnten ihre Leistung in diesem Bereich verbessern, bei vier Patienten wurden bei Entlassung geringere Werte festgestellt (Tab. 10). Der Mittelwert für die Gesamtgruppe (initial  $4,6 \pm 3,0$ , bei Entlassung  $6,4 \pm 3,9$ ) war bei Entlassung um 37,7% höher als bei Aufnahme. Insgesamt waren die Verbesserungen höchst signifikant (Wilcoxon-Test;  $p < 0,001$ ) (Tab. 7).

Die Zahl der Wiederholungen, innerhalb von 15 Sekunden **einen Ball vom Boden aufnehmen und abzulegen**, wird in Tabelle 8 wiedergeben. Acht Patienten konnten bei Aufnahme keinen Ball vom Boden aufheben, bei Entlassung gelang es ihnen dagegen mindestens einmal. Sechs Patienten wiesen bei Entlassung geringere Werte auf, 175 von 206 Patienten konnten ihre Leistungen verbessern (Tab. 10). Insgesamt waren bei Entlassung signifikant mehr Wiederholungen für die Aufnahme eines Balls vom Boden möglich (initial  $4,8 \pm 3,4$ , bei Entlassung  $6,4 \pm 4,4$ ), wobei der Unterschied auch hier höchst signifikant war (Wilcoxon-Test;  $p < 0,001$ ). Der Mittelwert war bei Entlassung um 34,5% höher.

Der **Timed Walking Test** wurde bei 260 Personen ermittelt, bei einem Patienten lag für diese Fragestellung kein sinnvolles Ergebnis vor, da er bei Aufnahme wegen eines postoperativen Zustandes nach Oberschenkelfraktur nicht gehen konnte, dies aber im Verlauf wieder erreichte. Von den 260 Patienten konnten 209 Personen eine Verbesserung erreichen (Tab. 10). Die im Timed Walking Test für die Gesamtgruppe durchschnittlich benötigte Zeit war bei Entlassung ( $17,3 \text{ s} \pm 13,4 \text{ s}$ ) um 16,2% geringer als bei Aufnahme ( $20,6 \text{ s} \pm 14,9 \text{ s}$ ), auch hier war der Unterschied höchst signifikant (Tab. 8). Bezogen auf die einzelnen Krankheitsgruppen (Tab. 15) fiel initial ein besonders hoher Wert ( $23,0 \text{ s} \pm 13,5 \text{ s}$ ) beim PPS auf, gerade bei dieser Gruppe wurde mit einer Verbesserung von gut 25% dafür der deutlichste Therapieeffekt gezeigt. Die Pati-

	Ball bei Aufnahme (n)	Ball vor Entlassung (n)	TWT bei Aufnahme (s)	TWT vor Entlassung (s)
n	268	268	266	266
Mittelwert ± SD	$4,8 \pm 3,4$	$6,4 \pm 4,4$	$20,6 \pm 14,9$	$17,3 \pm 13,4$
Median	6,0	7,0	18,0	15,0
Minimum	0	0	0	0
Maximum	12	16	162	151
Perzentile 25	0,0	2,3	14,0	12,0
50	6,0	7,0	18,0	15,0
75	7,0	9,0	24,0	20,0

Tab. 8: Aufnehmen eines Balls vom Boden und Ablegen sowie Timed Walking Test (TWT)

	Treppe rauf bei Aufnahme (Stufen)	Treppe rauf vor Entlassung (Stufen)	Treppe runter bei Aufnahme (Stufen)	Treppe runter vor Entlassung (Stufen)
n	268	268	265	265
Mittelwert ± SD	$14,7 \pm 10,3$	$17,9 \pm 12,0$	$16,3 \pm 11,4$	$19,9 \pm 13,1$
Median	16,0	20,0	17,0	21,0
Minimum	0	0	0	0
Maximum	51	55	51	57
Perzentile 25	7,0	9,0	7,0	9,5
50	16,0	20,0	17,0	21,0
75	21,0	25,8	24,0	29,0

Tab. 9: Zahl der innerhalb von 15 Sekunden bewältigten Treppenstufen

Veränderung	NHPT re. n	Brücke n	Hocker n	Ball n	Treppe n	TWT n
besser	105	209	200	175	190	209
davon anfangs nicht möglich, aber bei Entlassung	0	8	1	8	5	1)*
unverändert	15	7	27	25	27	39
schlechter	9	1	4	6	8	12
insgesamt	129	217	231	206	225	260

Tab. 10: Klassifikation der Veränderungen im Verlauf

)\* Ein Patient konnte bei Aufnahme wegen Immobilisierung wegen einer Oberschenkel-fraktur nicht gehen, konnte dies aber nach Entlassung. Er ist in die Statistik bzgl. des Timed Walking Tests nicht aufgenommen worden.

enten mit FSHD wiesen initial die beste Zeit ( $19,1 \text{ s} \pm 14,5 \text{ s}$ ) auf, konnten unter der Behandlung aber nur eine Verbesserung um 6% erreichen. Die übrigen Gruppen erreichten eine Abnahme der Zeit und somit eine Zunahme der Gehgeschwindigkeit um 15%.

Besonders alltagsrelevant ist auch das **Bewältigen von Treppen**. Hierfür wurde die Zahl der Stufen ermittelt, die innerhalb von 15 Sekunden auf- oder abwärts bewältigt werden konnten (Tabellen 9, 10 und 14). Da sich die Ergebnisse des Treppensteigens und Herabgehens entsprachen, wurde nur das Bewältigen der Treppen aufwärts stellvertretend dargestellt. 190 von 225 Patienten erreichten eine Zunahme der Anzahl von bewältigten

	Testwert bei Aufn. (MW±SD)	Testwert vor Entl. (MW±SD)	Veränderung (MW)	p-Wert (Wilcoxon-Test)
<b>Gesamtkollektiv (n=129)</b>	<b>31,6 ± 13,0</b>	<b>28,4 ± 11,9</b>	<b>-10,7%</b>	<b>&lt;0,001</b>
FSHD (n=22)	30,1 ± 13,5	26,5 ± 14,7	-12,0 %	0,001
LGMD (n=10)	33,1 ± 10,2	29,3 ± 8,0	-11,5 %	0,123
Myotone Dystrophie Typ I (n=35)	33,2 ± 15,1	31,0 ± 14,3	-6,8 %	0,003
SMA und BSMA (n=14)	26,5 ± 5,3	25,1 ± 6,0	-5,1 %	0,081
HMSN Typ I und II (n=19)	35,2 ± 16,2	29,3 ± 12,7	-16,9 %	0,002
PPS (n=4)	27,0 ± 4,1	24,0 ± 3,2	-11,1 %	0,109
Sonstige (n=64)	30,9 ± 11,0	27,1 ± 8,6	-12,5 %	0,001

Tab. 11: Therapieeffekte nach den Krankheitsgruppen aufgeschlüsselt – Nine-Hole-Peg-Test rechts

	Testwert bei Aufn. (MW±SD)	Testwert vor Entl. (MW±SD)	Veränderung MW	p-Wert (Wilcoxon-Test)
<b>Gesamtkollektiv (n=167)</b>	<b>38,9 ± 21,1</b>	<b>52,8 ± 25,4</b>	<b>+35,6%</b>	<b>&lt;0,001</b>
FSHD (n=28)	27,0 ± 13,7	38,0 ± 17,8	+40,5 %	<0,001
LGMD (n=14)	41,9 ± 15,9	53,2 ± 25,5	+26,9 %	0,087
Myotone Dystrophie Typ I (n=37)	46,8 ± 23,7	61,8 ± 25,9	+32,1 %	<0,001
SMA und BSMA (n=22)	28,9 ± 14,4	40,3 ± 22,3	+39,3 %	<0,001
HMSN Typ I und II (n=17)	48,0 ± 23,1	58,9 ± 22,5	+22,7 %	0,025
PPS (n=9)	38,1 ± 22,2	56,9 ± 32,4	+49,3 %	0,025
Sonstige (n=64)	41,0 ± 21,8	58,7 ± 24,9	+43,2 %	<0,001

Tab. 12: Therapieeffekte nach den Krankheitsgruppen aufgeschlüsselt – maximale Dauer der Armabduktion

	Testwert bei Aufn. (MW)	Testwert vor Entl. (MW)	Veränderung MW	p-Wert (Wilcoxon-Test)
<b>Gesamtkollektiv (n=286)</b>	<b>6,9 ± 5,0</b>	<b>10,6 ± 7,2</b>	<b>+52,7%</b>	<b>&lt;0,001</b>
FSHD (n=35)	4,9 ± 4,9	7,9 ± 7,0	+60,7 %	<0,001
LGMD (n=27)	4,7 ± 5,6	7,7 ± 7,6	+63,2 %	<0,001
Myotone Dystrophie Typ I (n=55)	9,0 ± 3,7	13,7 ± 6,0	+52,6 %	<0,001
SMA und BSMA (n=31)	6,7 ± 5,1	9,7 ± 7,3	+44,7 %	<0,001
HMSN Typ I und II (n=33)	8,8 ± 4,1	13,4 ± 6,3	+52,0 %	<0,001
PPS (n=31)	7,8 ± 4,9	12,5 ± 7,0	+60,6 %	<0,001
Sonstige (n=64)	5,7 ± 5,4	8,3 ± 7,2	+44,4 %	<0,001

Tab. 13: Therapieeffekte nach den Krankheitsgruppen aufgeschlüsselt – »Brücke«

Stufen, davon konnten vier Patienten nicht bei Aufnahme, aber bei Entlassung Treppenstufen aufwärts gehen.

Neun Patienten wiesen bei Entlassung geringere, 23 Patienten gleiche Werte wie bei Aufnahme auf. Insgesamt waren bei Entlassung höchst signifikant mehr Stufen zu bewältigen möglich (Wilcoxon-Test;  $p < 0,001$ ). Der Mittelwert war für das Gesamtkollektiv bei Entlassung um 21,6% höher (initial  $14,7 \pm 10,3$  Stufen, bei Entlassung  $17,9 \pm 12,0$  Stufen). Die bei Aufnahme niedrigsten Werte fanden sich bei den Patienten mit FSHD ( $11,9$  Stufen  $\pm 11,1$  Stufen), Muskeldystrophie vom Gliedergürteltyp ( $11,7$  Stufen  $\pm 8,0$  Stufen) und sowie den spinalen Muskelatrophien ( $12,7$  Stufen  $\pm 10,4$  Stufen). Sie konnten ihre Werte um ca. 21%, 26% bzw. 15% verbessern.

## Diskussion

Von 404 Patienten, die mit neuromuskulären Erkrankungen im Jahre 2008 zu einer stationären Rehabilitationsmaßnahme aufgenommen wurden, wurde bei 160 Frauen und 140 Männern neben der ärztlich-neurologischen Untersuchung bei Aufnahme und Entlassung ein Assessment verschiedener Parameter der Mobilität erstellt. Dabei wurden die Armabduktion, die Geschicklichkeit (Nine-Hole-Peg-Test), Funktionen der Rumpfmobilität, des Aufstehens, des Gehens und Bewältigens von Treppen erfasst. Bei 67 Patienten mit amyotropher Lateralsklerose wurden die Parameter wegen der Gefahr der Überlastung nicht ermittelt. Bei weiteren 37 Patienten lagen keine verwertbaren Messergebnisse vor. Generell wurden die Aufgaben von den Patienten mit großem Engagement erfüllt, um die eigene Leistungsfähigkeit im Verlauf der Behandlungsmaßnahme, inzwischen auch zum Teil über mehrere Jahre hinweg, quantifiziert beurteilen zu können.

Für alle Parameter fanden sich für die Gesamtgruppe höchst signifikante Veränderungen im Vergleich der Werte bei Aufnahme und vor Entlassung (Wilcoxon-Test  $p < 0,001$ ). Die Höhe des Therapieeffekts unterschied sich zwischen den einzelnen Parametern deutlich. Auch auf die einzelnen Krankheitsgruppen bezogen zeigten sich Differenzen in Hinsicht auf den Therapieeffekt. Insgesamt konnten aber für alle Krankheitsgruppen deutliche Verbesserungen der Funktionen dargestellt werden.

Der Nine-Hole-Peg-Test hat besondere Bedeutung für Patienten mit distal betonten Funktionsstörungen, so bei Patienten mit HMSN und myotoner Dystrophie Typ 1. Für beide Gruppen wurden die jeweils längsten Zeiten bei Aufnahme und Entlassung gemessen. Dennoch waren in beiden Gruppen die Veränderungen unter der Therapie mit  $p \leq 0,01$  signifikant. Im Vergleich zu den anderen Diagnosegruppen wiesen die Patienten mit HMSN mit Abnahme der benötigten Zeit um 16,9% einen deutlichen Therapieeffekt auf, während die Patienten mit myotoner Dystrophie hier nur eine geringe Verbesserung von 6,8% erreichten. In allen anderen Bereichen erzielten die Patienten mit myotoner Dystrophie aber Werte, die den Ergebnissen der Gesamtgruppe entsprachen.

Bei der Beurteilung der Armabduktion wiesen die Patienten mit FSHD und spinaler Muskelatrophie die

niedrigsten Werte auf. In beiden Gruppen konnte eine deutliche Verbesserung um 40,5% bzw. 39,3% erreicht werden, die jeweils über dem Durchschnitt der Gesamtgruppe mit 35,6% lag.

Bei Patienten mit Postpolio-Syndrom (PPS) wird häufig in Zweifel gezogen, ob sie eine Zunahme von Funktionen erreichen können. Sie wiesen in allen im Vergleich der Krankheitsgruppen dargestellten Parametern Verbesserungen auf, die über denen der Gesamtgruppe lagen. So konnten sie z. B. bzgl. der »Brücke« eine Verbesserung von über 60% des initialen Mittelwertes ( $7,8 \pm 4,9$ ) erreichen.

Die Patienten mit Muskeldystrophien vom Glieder-gürteltyp (LGMD) erreichten bei Aufnahme bzgl. der Repetition des Anhebens des Gesäßes von der Unterlage die geringsten Werte ( $4,7 \pm 5,6$ ), was in Anbetracht der proximal und in der Regel im Bereich der unteren Extremitäten betonten Paresen zu erwarten war. Es fand sich gerade in dieser Gruppe der höchste Therapieeffekt von 63,2%.

Ob die dargestellten Verbesserungen Folge einer Zunahme der Kraft oder einer Optimierung der Koordination sind, wurde nicht untersucht und ist für den Effekt auch ohne Bedeutung. Entscheidend ist, ob die Patienten von der Behandlung im Alltag profitieren. Die deutlichen Verbesserungen der alltagsrelevanten Parameter wie auch nicht systematisch erhobene karnestische Angaben erneut aufgenommener Patienten legen dies nahe. Eine genauere Beurteilung könnte in einer Nachfolgestudie gezielt untersucht werden.

Unter der Zusammenschau der Daten aus dem klinischen Alltag konnte mit einer vergleichsweise großen Zahl von Patienten mit den sonst seltenen Krankheiten deutlich gezeigt werden, dass auch bei den chronisch progredienten neuromuskulären Erkrankungen hochsignifikante und bedeutsame Therapieeffekte in der Rehabilitation erreicht werden können. Einschränkend ist festzustellen, dass die Untersuchung nicht prospektiv, nicht randomisiert mit Kontrollgruppe und nicht verblindet durchgeführt wurde. Somit wäre eine entsprechende Evaluierung in einer Folgestudie zu fordern. Andererseits wird in Anbetracht der geringen Prävalenz der Erkrankungen eine solche sehr aufwändige Studie kaum zu realisieren sein.

## Literatur

- Agre JC. The role of exercise in the patient with post-polio syndrome. *Ann N Y Acad Sci* 1995; 753: 321-334.
- Aitkens SG, McCrory MA, Kilmer DD et al. Moderate resistance exercise program: its effects in slowly progressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74:711-15.
- Alexanderson H, Stenström CH, Lundberg IE. Safety of a resistive home exercise program in patients with recent onset active polymyositis or Dermatomyositis. *Scand J Rheumatol* 2000; 29: 295-230.
- Alexanderson H, Dastmalchi M, Esbjornsson-Liljedahr M et al. Benefits of intensive resistance training in patients with chronic polymyositis or Dermatomyositis. *Arth Reum* 2007; 57: 768-777.
- Arnadottir S, Alexanderson H, Lundberg IE et al. Sporadic inclusion body myositis: pilot study on the effects of a home exercise program on muscle function, histopathology and inflammatory reaction. *J Rehabil Med* 2003; 35: 31-35.

	Testwert bei Aufn. (MW)	Testwert vor Entl. (MW)	Veränderung MW	p-Wert (Wilcoxon-Test)
<b>Gesamtkollektiv (n=285)</b>	<b>14,7 ± 10,3</b>	<b>17,9 ± 12,0</b>	<b>+21,6%</b>	<b>&lt;0,001</b>
FSHD (n=36)	11,9 ± 11,1	14,4 ± 13,1	+21,1%	<0,001
LGMD (n=28)	11,7 ± 8,0	14,7 ± 9,3	+25,9%	<0,001
Myotone Dystrophie Typ I (n=51)	19,8 ± 7,6	24,0 ± 9,6	+21,3%	<0,001
SMA und BSMA (n=32)	12,7 ± 10,3	14,6 ± 11,2	+15,0%	<0,001
HMSN Typ I und II (n=33)	18,6 ± 7,9	23,2 ± 10,1	+24,6%	<0,001
PPS (n=30)	14,8 ± 12,7	19,0 ± 14,2	+28,4%	<0,001
Sonstige (n=64)	12,3 ± 10,6	14,4 ± 11,9	+17,2%	<0,001

Tab. 14: Therapieeffekte nach den Krankheitsgruppen – Treppenstufen aufwärts

	Testwert bei Aufn. (MW)	Testwert vor Entl. (MW)	Veränderung MW	p-Wert (Wilcoxon-Test)
<b>Gesamtkollektiv (n=283)</b>	<b>20,6 ± 14,9</b>	<b>17,3 ± 13,4</b>	<b>-16,2%</b>	<b>&lt;0,001</b>
FSHD (n=35)	19,1 ± 14,5	17,9 ± 19,1	- 6,0%	<0,001
LGMD (n=26)	20,0 ± 9,8	17,1 ± 8,0	-14,6%	<0,001
Myotone Dystrophie Typ I (n=54)	20,2 ± 11,9	16,7 ± 8,8	-17,3%	<0,001
SMA und BSMA (n=31)	20,3 ± 13,3	16,9 ± 9,8	-16,5%	<0,001
HMSN Typ I und II (n=33)	21,6 ± 9,6	18,3 ± 9,0	-15,2%	<0,001
PPS (n=30)	23,0 ± 13,5	17,1 ± 8,5	-25,6%	<0,001
Sonstige (n=64)	20,7 ± 22,5	17,3 ± 19,8	-16,7%	<0,001

Tab. 15: Therapieeffekte nach den Krankheitsgruppen – Timed Walking Test

- Bennett RL, Knowlton GC. Overwork weakness in partially denervated skeletal muscle. *Clin Orthop* 1958; 15: 22-29.
- Böhme P, Arnold, CA. Muskeldystrophie vom Glieder-gürteltyp – Therapieergebnisse physikalischer Behandlungen unter stationären Bedingungen. *Akt Neurol* 2004; 31: 1-5.
- Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC et al.. Duchenne muscular dystrophy: patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology* 1989; 39: 475-481.
- Brouwer OF, Padberg GW, van der Ploeg RJ et al.. The influence of handedness on the distribution of muscular weakness of the arm in facioscapular muscular dystrophy. *Brain* 1992; 115: 1587-1598.
- Carter GT. Rehabilitation Management in Neuromuscular Disease, *J Neuro Rehab* 1997;11: 69-80.
- Chan KM, Amirjani N, Sumrain M, Clarke A, Strohschein FJ.. Randomized controlled trial of strength training in post-polio patients. *Muscle Nerve*; 2003; 27: 332-338.
- Cejudo P, Bautista J, Montemayor T et al.. Exercise training in mitochondrial myopathy: a randomized clinical trial. *Muscle Nerve* 2005; 32: 342-350.
- Dal Bello-Haas V, Kloos AD, Mitsumoto H. Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Ther* 1998; 78: 1312-1324.
- Dal Bello-Haas V, Florence JM, Kloos AD. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 2007, 68: 2003-2007.

15. Dastmalchi M, Alexanderson H, Loell I et al.. Effect of physical training on the proportion of slow twitch type 1 muscle fibers, a novel non-immune mediated mechanism for muscle impairment in polymyositis oder dermatomyositis. *Arthritis Care Research*.
16. Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) (Hrsg.). Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF). Genf: WHO 2005.
17. Escalante A, Miller L, Beardmore TD. Resistive exercise in the rehabilitation of polymyositis/dermatomyositis. *J Rheumatol* 1993; 20:1340-1344.
18. Fowler WM jr, Taylor M. Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: !. The role of exercise. *Arch Phys Med Rehabil* 1982; 63: 319-321.
19. Fowler WM jr. Importance of overwork weakness. *Muscle-Nerve* 1984; 7: 496-9.
20. Hicks JE, Miller F, Plotz P, et al. Isometric exercise increases strength and does not produce sustained creatinine phosphokinase increases in a patient with polymyositis. *J Rheumatol* 1993; 20: 1399-1401.
21. Howell CM. Physcial Therapy Interventions in the Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. In H Mitsumoto, FH Norris (Hrsg.): Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Comprehensive Guide to Management. New York: Demos, 1994; 93-118.
22. Jeppesen TD, Schwartz M, Olsen DB et al.. Aerobic training is safe and improves exercise capacity in patients with mitochondrial myopathy. *Brain* 2006; 129: 3402-3412.
23. Johnson EW, Braddom R. Over-work weakness in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1971; 52: 333-336.
24. Johnson LG, Hons BS, Edwards DJ et al.. The effectiveness of an individualized home-based functional exercise program for patients with sporadic inclusion body myositis. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease* 2007; 8: 187-194.
25. Kelm J, Ahlhelm F, Regitz T et al.. Kontrolliertes dynamisches Krafttraining bei Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen. *Fortschr Neurol Psychiatr*. 2001; 69: 359-66.
26. Kemper M. Funktionelle Symptomatik und Befunderhebung. In Weimann G: Neuromuskuläre Erkrankungen. München: Pflaum-Verlag 1994, 89-95.
27. Kilmer DD. The role of exercise in neuromuscular disease. *Phys Med Rehabil Clin North Am* 1998; 9: 115-125.
28. Kilmer DD, McCrory MA, Wright NC et al. The effect of a high resistance exercise program in slowly pro gressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75: 560-63.
29. Lindeman E, Leffers P, Spaans F 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.
30. March of Dimes International Conference on Post-Polio Syndrome (Warm Springs, Ga.); White Plains, New York: March of Dimes 2001.
31. Masur H. Skalen und Scores in der Neurologie. Stuttgart: Thieme 1995.
32. Mate-Munoz JL, Moran M, Perez M et al. Favorable responses to acute and chronic exercise in McArdle patients. *Clin J Sport Med* 2007; 17: 297-303.
33. Mathiowetz, V., Weber, K., Kashman, N. et al. Adult norms for the Nine Hole Peg Test of finger dexterity. *Occupational Therapy Journal of Research*, 1985; 5: 24-38.
34. Murphy JI, Blakely EL, Schaefer AM et al. Restistance training in patients with single, large-scale deletions of mitochondrial DNA. *Brain* 2008; 131: 2832-2840.
35. Olsen DB, Orngreen MC, Vissing J. Aerobic training improves exercise performance in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology* 2005; 64: 1064-1066.
36. Orngreen MC, Olsen DB, Vissing J. Aerobic training in patients with myotonic dystrophy type1. *Ann Neurol*, 2005; 57: 754-757.
37. Orphanet Berichtsreihe – Prävalenzen seltener Krankheiten: Bibliographische Angaben – Mai 2011 – Nummer 1 ([http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/DE/Pravalenzen\\_seltener\\_Krankheiten\\_Alphabetische\\_Liste.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/DE/Pravalenzen_seltener_Krankheiten_Alphabetische_Liste.pdf)).
38. Salcido R. Rehabilitation of the post-polio patient. *Top Geriatr Rehabil* 2000; 15: 95-98.
39. Spector SA, Lemmer JT, Koffman BM, et al. Safety and efficacy of strength training in patients with sporadic inclusion body myositis. *Muscle Nerve* 1997; 20:1242-1248.
40. Sunnerhagen KS, Darin N, Tajsharghi H et al. The effects of endurance training in persons with a hereditary myosin myopathy. *Acta Neurol Scand* 2004; 110: 80-86.
41. Sveen ML, Jeppesen TD, Hauerlev S et al. Endurance training an effective and safe treatment for patients with LGMD 2I. *Neurology* 2007; 68: 59-61.
42. Sveen ML, Jeppesen TD, Hauerlev S et al. Endurance training improves fitness and strength in Patients with Becker muscular dystrophy. *Brain* 2008; 131: 2824-2831.
43. Taivassalo T, De Stefano N, Chen J et al. Short-term aerobic training response in chronic myopathies. *Muscle Nerve* 1999; 22:1239-43.
44. Taivassalo T, Shoubridge EA, Chen J et al. Aerobic conditioning in patients with mitochondrial myopathies: physiological, biochemical, and genetic effects. *Ann Neurol* 2001; 50: 133-141.
45. Taivassalo T, Gardner JL, Taylor RW et al. Endurance training and detraining in mitochondrial myopathies due to single large-scale mtDNA detletions. *Brain* 2006; 129: 3391-3401.
46. Tolbäck A, Eriksson S, Wredenberg A et al. Effects of high resistance training in patients with myotonic dystrophy. *Scand J Rehabil Med* 1999; 31: 9-16.
47. Trenell MI, Sue CM, Kemp GJ et al. Aerobic exercise and muscle metabolism in patients with mitochondrial myopathy. *Muscle Nerve* 2006; 33: 524-531.
48. Varju C, Petho E, Kutas R et al. The effect of physical exercise following acute exacerbation in patients with dermatomyositis/polymyositis. *Clin Rehabil* 2003; 17: 83-7.
49. Wiesinger GF, Quittan M, Aringer M et al. Improvement of physical fitness and muscle strength in polymyositis/dermatomyositis patients by a training programme. *Br J Rheumatol* 1998; 37: 196-200.
50. Wiesinger GF, Quittan M, Graninger M et al. Benefit of 6 months long-term physical treatment in polymyositis/Dermatomyositis patients. *Br J Rheumatol* 1998; 37: 1338-1342.
51. Van der Kooi EL, Vogels OJM, van Asseldonk RJGP et al. Strength training and albuterol in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Neurology* 2004; 64: 702-708.
52. Vignos PJ jr. Management of musculoskeletal complications in neuromuscular disease: limb contractures and the role of stretching, braces and surgery. *Medicine and Rehabilitation: State of the Art Reviews* 1988; 2: 509-536.
53. Voet NBM, van der Kooi EL, Riphagen II et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2010, Issue 1.Art. No. CD003907. DOI: 10.1002/14651858.CD003907.pub3.
54. Wade DT. Measurement in neurological rehabilitation. Oxford university press, Oxford 1992.

**Interessenvermerk:**

Es besteht kein Interessenkonflikt

**Korrespondenzadresse:**

Dr. med. Carsten Schröter  
Klinik Hoher Meißner  
Hardtstraße 36  
37242 Bad Sooden-Allendorf  
Email: [schroeter@reha-klinik.de](mailto:schroeter@reha-klinik.de)