

Spiroergometrie bei FSHD-Patienten - Überprüfung kardialer, spirometrischer und metabolischer Effekte nach aerobem Ausdauertraining und physikalischer Rehabilitationsbehandlung

Dr. Claus-Rüdiger Arnold, Chefarzt innere Abteilung i.R., Asklepios Weserbergland-Klinik Höxter
Dr. Klaus Dechant, Chefarzt neurologische Abteilung, Asklepios Weserbergland-Klinik Höxter
Dr. Detlef Michael Ringbeck, Chefarzt innere Abteilung, St.-Rochus-Krankenhaus Steinheim/Westf.

Einleitung

In der Asklepios-Weserberglandklinik Höxter (Fachklinik für Neurologie und Geriatrie sowie Therapiezentrum für neuromuskuläre Erkrankungen) werden seit Jahrzehnten Patienten mit den verschiedensten neuromuskulären Erkrankungen mit den Methoden der physikalischen Medizin behandelt. Zahlreiche Untersuchungen (2,3,5,7,8,9) konnten zeigen, dass in den allermeisten Fällen durch verschiedene vorsichtig dosierte aktive und passive Therapien funktionell relevante Verbesserungen bei manchen neuromuskulären Erkrankungen für den Alltag der Patienten erreicht werden konnten.

Bei den Patienten mit FSHD (fazio-scapulo-humerale Muskeldystrophie) fiel im Laufe der Jahre in unserer Klinik wiederholt auf, dass sie z.T. ausgesprochen schwere Tätigkeiten noch erstaunlich lange durchführen konnten, und es tauchte die Frage auf, ob ihre Verläufe trotz oder wegen der schweren muskulären Aktivität (z.B. Fitnesstrainer, Fleischer, Müller etc.) so relativ langsam waren, oder ob doch Schäden durch zu viel Aktivität - im Rahmen dieser Untersuchung durch intensive aktive Therapien - entstehen können.

Im Rahmen der vorliegenden kleinen Pilotstudie sollte zunächst spiroergometrisch (1) die Belastbarkeit überprüft, die Behandlung nach der Ausgangstestung dosiert und am Ende der stationären Behandlung sollten die Veränderungen wieder spiroergometrisch gemessen werden, um die Veränderungen am Herz-Kreislauf-System und der Lungenfunktion beurteilen zu können. Detaillierte muskuläre Veränderungen bzw. die sonstigen funktionellen Verbesserungen sind an anderen Stellen wiederholt dokumentiert worden und werden daher hier nicht beschrieben. Veränderungen von Herz-Kreislauf- und Lungenparametern bei FSHD-Patienten sind nur selten untersucht worden (4).

Patientenkollektiv

Einschlusskriterien:

gesicherte FSHD-Erkrankung (keine Unterscheidung, ob FSHD1 oder FSHD2).

Alter: 18 – 60 Jahre

Barthel-Index: 85 – 100 Punkte

Gehfähigkeit und Fahrradfahrfähigkeit gegeben

Zusage des Kostenträgers für eine stationäre Behandlung in der Rehabilitationsklinik für mindestens 3, besser 4 Wochen.

Ausschlusskriterien: funktionell relevante koronare Herzerkrankung;
funktionell relevante pulmonale Erkrankung

Nach Anmeldung in der Klinik wurden die Patienten telefonisch durch den Autor kontaktiert zur Befragung der körperlichen Leistungsfähigkeit, Erfassung des Barthel-Indexes sowie der Bereitschaft zur Mitwirkung bei der vorgesehenen Studie. Ausnahmslos alle befragten Patienten stimmten der Teilnahme sofort zu und waren selbst sehr interessiert an den Ergebnissen.

Rekrutiert wurden im Zeitraum März 2013 bis April 2014 7 Männer und 3 Frauen, Alter 19 – 58 Jahre, Barthel-Indizes 1 x 85 Punkte, 4 x 95 Punkte, 5 x 100 Punkte (interessanterweise waren die sozialmedizinischen Beurteilungen trotz eng beieinanderliegender Barthel-Indizes extrem unterschiedlich von 0 % bis 100 %, 2 x EU-Rente, z.T. Anerkennung von aG, G und B). 8 der 10 Patienten waren arbeitsfähig.

Die Diagnose wurde gestellt im Alter von 6 bis 51 Jahren, die Krankheitsdauer variierte von 6 – 37 Jahren. Die Dauer von retrospektiv ersten Symptomen bis zur Diagnose betrug 3 bis 20 Jahre. Insgesamt bestanden bei sämtlichen Parametern sehr große Schwankungen. Mittelwertbildungen wurden daher nicht vorgenommen.

Bis auf einen Patienten erhielten alle Übrigen unter ambulanten Bedingungen Krankengymnastik und machten bis auf zwei Patienten zusätzliche Aktivitäten wie Rehasport, Fitnessstraining, Schwimmen, Fahrradfahren, Ergotherapie.

Medikation: 5 x keine Medikation; 2 x nicht-kardial wirksame Medikation z.B. Schmerzmedikamente; bei 3 Patienten Betablocker, ACE-Hemmer und Diuretika; ein Patient erhielt einen Vitamin-K-Antagonisten (wegen Z.n. Lungenembolie). Kein Patient erhielt zur Zeit der Untersuchung Statine (wegen eventuell hierdurch verursachter CK-Veränderungen).

Untersuchungen:

Sämtliche Patienten erhielten anfangs Routinelaboruntersuchungen, ein Ruhe-EKG, eine Ruhe-Spirometrie und eine Echokardiographie vor der Anfangsspiroergometrie. In der Regel erfolgte am Tag zwei des stationären Aufenthaltes in einer externen Klinik (St. Rochus-Krankenhaus, Steinheim/Westf., Chefarzt Dr. Detlef Michael Ringbeck) eine Spiroergometrie im Rampenprogramm (Details der Durchführung siehe in 1) mit einer Belastung bis zu einem respiratorischen Quotienten (RQ, Verhältnis von CO₂-Abgabe und O₂-Aufnahme, normal in Ruhe unter 0,85) von über 1,10 oder Erreichung der Ausbelastungspulsfrequenz unter Berücksichtigung von Alter (für Männer $207 - (\text{Alter} \times 0,70)$ und für Frauen $207 - (\text{Alter} \times 0,88)$) und ggf. Medikation. Eine Spiroergometrie wurde in der externen Klinik einen oder zwei Tage vor der Entlassung wiederholt.

Gemessen wurden die maximale Wattleistung absolut und pro/kg Körpergewicht, die Belastungsdauer, das Atemminutenvolumen (AMV), die Atemfrequenz (AF), die Herzfrequenz (HF), die O₂-Aufnahme pro Minute absolut ($\dot{V}O_2$) und pro/kg Körpergewicht ($\dot{V}O_2/\text{kg KG}$), der O₂-Puls (O₂/HF), der RQ und das Atemäquivalent für O₂ (EQO₂) und CO₂ (EQCO₂) (1). Außerdem erfolgten CK-Bestimmungen jeweils einen Tag nach den Spiroergometrien sowie Laktatmessungen vor, während und nach den Belastungsuntersuchungen.

Therapien:

Entsprechend der erreichten Belastungsstufe wurde ein Fahrradergometertraining mit ca. 2/3 dieser Belastung (20 Minuten) für die Therapie angesetzt mit einer Häufigkeit von 3 – 4 x pro Woche. Hinzu kamen je nach funktioneller Situation der Patienten bzw. Patientinnen diverse aktive Therapien wie Einzelkrankengymnastik, Ergotherapie, medizinische Trainingstherapie, z.T. aktivierende Elektrotherapie und Schwimmen mit einer Gesamthäufigkeit von 2,1 – 5,6 Maßnahmen pro Tag (bei 5,5 Tage-Woche). Passive Therapien wie z.B. Massagen, Ganzkörperüberwärmungsbäder, Ultraschalltherapien, sonstige Bäder oder Sauna erhielten die Patienten zwischen 1,1 bis 2,4 x pro Therapietag. Insgesamt resultierte ein sehr intensives Behandlungsprogramm mit dem Schwerpunkt im Bereich der aktiv aerob ausgerichteten Therapien. Die Anzahl der Therapietage variierte zwischen 17 und 36 Tagen, je nach bewilligter Zeit der Kostenträger.

Da die Untersuchung im Rahmen einer stationären Rehabilitationsmaßnahme erfolgte, war es nicht möglich, nur eine einzelne Therapieart einzusetzen und zu testen. Somit erfolgte eine intensive multi-modale Therapie, jedoch mit einem Schwerpunkt im Bereich der aktiven aeroben Maßnahmen. Außerdem erfolgten Therapien zur Beweglichkeitsverbesserung und Lockerung verkürzter Strukturen sowie im Rahmen von Vorträgen Gesundheitsinformationen bei entsprechender Indikation. Diese Behandlungen wurden individuell angesetzt, je nach dem Störungsbild.

Ergebnisse

Bei den Laboruntersuchungen fanden sich mäßige CK-Erhöhungen zwischen 223 bis 496 U/L. Ein Patient wies einen normalen Ausgangs-CK-Wert von 161 U/L auf. Alle sonstigen untersuchten Parameter für Blutbild, Leber- und Nierenwerte, Lipide und Harnsäure waren normal.

Ruhe-EKG: 4 x o.B.; 1 x RSB: 3 x inkompletter RSB; 1 x leicht muldenförmiger Stromkurvenverlauf II/III/aVF. Ein Patient wies im Ruhe-EKG keine Residuen eines vor mehr als 10 Jahren durchgemachten Herzinfarktes mehr auf.

Ruhespirometrie: 6 x o.B.; 1 x geringe Verminderung statischer und dynamischer Parameter bei Trichterbrust; 3 x geringfügige Restriktion und

Obstruktion.

Echokardiographie: 4 x o.B.; 1 x V.a. hypertensive Herzerkrankung (möglicherweise eher sehr muskelkräftiges Herz bei überdurchschnittlicher Leistungsfähigkeit); 3 x leichte Tricuspidalinsuffizienz (TI); 1 x leichte Mitralinsuffizienz (MI); 1 x RVSP 35 mm; 3 x Vergrößerung des linken Vorhofes auf 41 bis 46 mm; 1 x linker Ventrikel enddiastolisch 63 mm.

Spiroergometrische Untersuchungen:

Bei der ersten Spiroergometrie nach Aufnahme in der Rehabilitationsklinik lag die Belastbarkeit bis zum Erreichen der Abbruchkriterien zwischen absolut 52 und 274 Watt, entsprechend 0,88 Watt/kg KG und 2,54 Watt/kg KG, also einer Relation circa 1: 5 zwischen dem fittesten und dem am wenigsten fitten Patienten. Die Zeitdauer bis zum Abbruch bei der rampenförmigen Belastung bewegte sich zwischen 5 Minuten 29 Sekunden und genau 13 Minuten. Das AMV schwankte nur zwischen 33 und 84 L, es lag also nur ein Verhältnis von 1 : 2,5 vor als Hinweis auf eine ökonomischere Atmung bzw. auch O₂-Verwertung bei dem fitteren Patienten. Da bei diesen beiden Extremen auch die V̇O₂ im Verhältnis von 1 zu 2,6 stand (1228 ml zu 3224 ml), fand sich dementsprechend ein gleiches EQO₂ mit 25,5 zu 25,4. EQCO₂ differierte mit 27,1 (weiger fit) zu 22,7 (fitter) passend zu der insgesamt geringeren Leistung. Die AF lag bei den 10 Patienten zwischen minimal 20 und maximal 39/Minute. Die HF bewegte sich zwischen minimal 85 (unter Betablocker-Medikation, Alter 58 Jahre) und maximal 190/Minute (keine herzwirksame Medikation, Alter 22 Jahre). Der O₂-Puls betrug zwischen 6,2 und 21,5.

Bei der zweiten Spiroergometrie am Therapieende steigerten 8 der 10 Patienten ihre Leistungsfähigkeit bis zum Belastungsabbruch um 6 bis 40%, was absolut infolge der stark unterschiedlichen Ausgangsleistungen Werten zwischen 5 bis 27 Watt entsprach. Ein Patient konnte abschließend 5 Watt (= 3%) seiner guten Ausgangsleistung weniger erbringen. Ein weiterer Patient blieb mit der Leistung gleich (58 bzw. 59 Watt).

Bei zwei noch jungen Patienten bzw. Patientin (19 bzw. 22 Jahre) stieg die Leistungsfähigkeit um 19% (absolut 12 Watt) bzw. 16% (absolut 19 Watt). Außerdem fand sich ein Anstieg des O₂-Pulses um 18% (von 6,2 auf 7,3

ml O₂/HF) bzw. 23% (von absolut 9,8 auf 12,1 ml O₂/HF), deutlichere Rückgänge der Belastungsatemfrequenz um 8 bzw. 4 Atemzügen pro Minute. Trotz höherer Leistungen sank der RQ bei der jungen Patientin von 1,21 auf 1,14 und bei dem jungen Patienten blieb er praktisch gleich (1,08 bzw. 1,10). Alle anderen Parameter zeigten bei diesen mit 19 bzw. 22 Jahren noch jungen Patienten/-in (aber bereits Krankheitsdauer von 10 bzw. 21 Jahren) keine Auffälligkeiten.

Vier weitere der zehn Patienten steigerten ihre Ausbelastungsleistung um 10% bis 40% (absolut Steigerung um 10 bis 27 Watt). In einem Fall kam es zu einer nicht relevanten Belastungs-RR-Steigerung um 7 mm Hg, bei drei Fällen allerdings zeigten sich deutliche Steigerungen um 12 bis 29 mm Hg. Der O₂-Puls ging in zwei Fällen um 0,3 bzw. 1,0 mm O₂/HF zurück, also leichte Verschlechterung. In zwei Fällen stieg der Wert um 0,7 bzw. 1,3 mm O₂/HF, also leichte Leistungsverbesserung.

Zwei weitere Patienten steigerten die maximale Wattleistung um jeweils 6% (absolut plus 16 bzw. 5 Watt). Einer dieser beiden Patienten war extrem leistungsfähig mit anfangs 274 und abschließend 290 Watt. Der O₂-Puls stieg bei diesen Patienten um 14 bzw. 21% (absolut von 21,5 auf 24,6 ml O₂/HF bzw. von 8,9 auf 10,0 ml O₂/HF). Der RQ stieg bei dem sehr leistungsfähigen Patienten trotz 6% höherer Wattleistung nur von 1,12 auf 1,13. Bei dem anderen Patienten war der Wert anfangs abrupt extrem hoch mit 1,47 und lag abschließend trotz höherer Leistung nur noch bei 1,18. Auch EQO₂ und EQCO₂ gingen bei letzterem Patienten deutlich zurück (EQO₂ von 46,9 auf 28,9 ml und EQCO₂ von 31,8 auf 29,1 ml), somit deutliche Besserung.

Ein weiterer Patient war ebenfalls sehr leistungsfähig mit anfangs 182 Watt Ausgangsbelastbarkeit, abschließend war der Wert allerdings mit 177 Watt unwesentlich um 3% niedriger. Der RQ stieg von 1,07 auf 1,17 und EQO₂ stieg von 25,6 auf 29,8 ml, während EQCO₂ nur um 7% von 23,9 auf 25,5 ml stieg, insgesamt also geringfügige Veränderungen.

Bei einem Patienten, der eine unauffällige Echokardiographie und im Ruhe-EKG lediglich einen inkompletten Rechtsschenkelblock zeigte, blieb die erreichte Wattleistung praktisch gleich niedrig (58 bzw. 59 Watt Ausbelastung, entsprechend 0,94 bzw. 0,95 Watt pro kg Körpergewicht), jedoch wurde ein um 54% vergrößertes AMV benötigt bei

Steigerung der AF von 27 auf 52 pro Minute. Der RQ stieg von 1,09 auf 1,30 und auch EQ02 stieg von 30,3 auf 44,3 ml ähnlich wie EQC02 von 27,9 auf 34,1 ml, insgesamt also durchgehend deutlich ungünstigere Werte bei ohnehin geringer Ergometerleistungs-fähigkeit. Dieser Patient wies als einziger eine relevante Erhöhung der Creatinkinase (CK) am Tag nach der zweiten Spiroergometrie auf, also nach der Therapiephase von 23 Behandlungstagen. Die CK war zu Beginn der Therapie am Tag nach der ersten Spiroergometrie von 161 auf 151 U/l praktisch gleich und unauffällig geblieben, nach der zweiten Spiroergometrie jedoch auf 1568 U/l erheblich gestiegen.

CK-Bestimmungen erfolgten bei 6 von 10 Patienten bei Aufnahme. Die Werte lagen zwischen 161 und 496 U/L. Bei allen Patienten wurden Messungen am Tag nach der ersten Spiroergometrie durchgeführt (Werte zwischen 93 bis 477 U/L) sowie bei 9 von 10 Patienten am Tag nach der zweiten Spiroergometrie. Es fanden sich Werte zwischen 95 und 875 U/L (bis auf den erwähnten Fall mit Steigerung auf 1568 U/L).

CK-MB-Bestimmungen waren in keinem untersuchten Fall (4 von 10) im pathologischen Bereich, also nicht über 6% der CK-Werte.

Laktatmessungen waren vor und während der jeweiligen Spiroergometrie im normalen Bereich. Erst am Ende der jeweiligen Untersuchung (die Belastungsdauern bis zum Ende der Ausbelastungsphase variierten von 5 min. 29 sec. bis 13 min.) stiegen die Laktatwerte in 7 von 10 Fällen in einen Bereich über 4,0 mmol/l, bei einem Patienten fand sich ein Wert von 8,1 mmol/l.

Sechs Patienten gaben bei telefonischer Nachfrage ein halbes bis ein Jahr nach der Rehabilitationsmaßnahme an, dass sie den positiven Effekt noch gut unter häuslichen bzw. beruflichen Bedingungen verspürten. Zwei Patienten registrierten unter ambulanten Bedingungen keine relevanten Veränderungen. Zwei Patienten konnten telefonisch nicht erreicht werden.

Diskussion

Die vorliegende kleine Spiroergometriepilotstudie mit einer einheitlichen neuromuskulären Erkrankungsgruppe (FSHD, jedoch ohne Kenntnis und Unterteilungsmöglichkeit nach FSHD1 oder 2) soll einen Beitrag leisten zu der Frage, welche kardiopulmonalen Effekte durch intensive,

vorwiegend aktive aerob ausgerichtete Rehabilitationsmaßnahmen unter stationären Bedingungen registriert werden können. Neben den unmittelbar muskulären Auswirkungen im Sinne der Leistungssteigerung einzelner Muskeln (über die hier nicht im Detail berichtet wird), sind mittels spiroergometrischer Untersuchungen zu Beginn und am Ende der Behandlungsmaßnahme kardiale und pulmonale Veränderungen überprüft worden. Außerdem erfolgten CK-Bestimmungen jeweils einen Tag nach den Spiroergometrien sowie Laktatmessungen vor, während und nach den Belastungsuntersuchungen. Hierzu sind bislang nur wenige Untersuchungen durchgeführt worden (4).

Es zeigt sich, dass in 8 von 10 Fällen durch aerob ausgerichtete physikalische rehabilitative Maßnahmen eine Leistungsverbesserung zwischen 6% bis 40% der Ausgangsleistung nach minimal 17 und maximal 36 Behandlungstagen erreicht werden konnte.

In einem Fall sank die zu Beginn hohe Leistungsfähigkeit geringfügig. In einem weiteren Fall blieb die auch zu Beginn bereits sehr niedrige Leistungsfähigkeit gleich, jedoch wurde die Atmung wesentlich unökonomischer (Anstieg von Atemfrequenz und Atemminutenvolumen) bei seitens der Herzfrequenz nahezu unveränderten Werten. EQ 02 stieg um 46% und der RQ von 1,09 auf 1,30, also deutlich ungünstigere Werte. Weiterhin kam es zu einem deutlichen Anstieg der CK auf 1568 U/L.

Zusammengefasst kann festgestellt werden, dass in neun von 10 Fällen die Belastbarkeit stieg oder wenigstens fast gleich blieb, während in einem Fall eine deutliche Beeinträchtigung der Atemökonomie festzustellen war.

Bei diesem Patienten waren von der klinischen Seite, der Laborchemie und den funktionsdiagnostischen Untersuchungen zu Beginn der stationären Rehabilitationsmaßnahme keine prädiktiven Parameter erkennbar, warum er anders reagieren könnte als die übrigen Patienten. Auch die Laktatwerte vor, während und nach den 2 Spiroergometrien waren unauffällig.

Da zwischen FSHD1 und FSHD2 nicht getrennt werden konnte, bleibt als eventuelle Erklärung, dass es sich um einen FSHD2-Patienten (ca. 4% aller FSHD-Patienten sollen den Typ 2 aufweisen) gehandelt haben könnte, während die anderen Patienten vom FSHD1-Typ gewesen sein könnten.

Somit hat für die überwiegende Mehrzahl der FSHD-Patienten eine aerob, also aktiv ausgerichtete Rehabilitation positive Effekte. Ein kleiner Teil (möglicherweise FSHD2) scheint nicht von einer solchen Therapie zu profitieren, allerdings haben diese spiroergometrischen Auffälligkeiten für den Alltag des Patienten keine relevanten Auswirkungen gehabt, wie eine katamnestische Befragung 7 Monate nach der stationären Behandlung ergab.

Bei einer spiroergometrischen Untersuchung von Olsen et al (4) wurde über 8 Patienten mit einem zwölfwöchigen Trainingsprogramm berichtet. Während die Mehrzahl der Patienten die meisten Aktivitäten des täglichen Lebens nach der Therapie positiv bewertete, war unter den 8 Patienten 1 Patient, der angab, dass er leichter ermüde und das Maß seiner täglichen Aktivitäten sich verschlechtert habe. Möglicherweise handelt es sich bei diesem Patienten wie bei unserem Patienten ohne Leistungsverbesserung und Verschlechterung spiroergometrischer Parameter um eine genetische Variante der FSHD, eventuell Typ2. Leider fanden sich bei unserer Untersuchung keine Ausgangsparameter, die hätten erkennen lassen, woran die kardiopulmonale Verschlechterung gelegen haben könnte. Glücklicherweise hatten diese Veränderungen keine Auswirkungen auf den Alltag des Patienten.

Die zu der Untersuchung führende Beobachtung, dass manche FSHD-Patienten erstaunlich schwere körperliche Arbeiten noch lange durchführen können, lässt bei Berücksichtigung der Untersuchungsdaten die Aussage zu, dass die weit überwiegende Mehrzahl der FSHD-Patienten durch intensive aerob ausgerichtete Therapien bzw. Tätigkeiten Leistungszuwächse erreichen kann, die auch im Alltag spürbar sein dürften.

Weitere Studien sollten versuchen, Parameter zu finden, die einen Rückschluss auf positive oder negative zu erwartende kardiopulmonale Effekte von intensiven trainierenden Therapien zulassen, da es einen kleinen Teil von FSHD-Patienten zu geben scheint, die nicht von derartigen Therapien profitieren.

Besonderer Dank gebührt dem Therapeutenteam der Klinik, das seit langem speziell neuromuskulär erkrankte Patienten behandelt und hierunter seien besonders Frau Petra Mann und Frau Elke Portheine erwähnt.

Die Studie wurde ermöglicht durch die finanzielle Unterstützung der Heimerstiftung, Bielefeld (Vorsitzender Siegfried Heimer) und der Deutschen Muskelschwundhilfe DMH Hamburg (Vorsitzender Dirk W. Rosenkranz).

Literatur

- 1) Kroidl, Rolf F.; Schwarz, Stefan; Lehnigk, Burghart: „Kursbuch Spiroergometrie“ Thieme 2007 ISBN 3-13-143441-4 ; ISBN 978-3-13-143441-8
- 2) Arnold, Claus-Rüdiger; Diercks, Thorsten-R.; Faig, Jochen; Kemper, Martin: „20 Jahre Myopathie-Therapie-Forschung“, Kompendium der Publikationen aus der Asklepios Weserbergland-Klinik in Höxter. Hamburg 2007, Verlag Hanseatischer Merkur , ISBN-10 3-922857-38-8; ISBN-1 978-3-922857-38-9
- 3) Koch, Joachim W.: „Medizinische Trainingstherapie bei neuro-muskulären Erkrankungen“, Jahrbuch der Deutschen Gesellschaft für Muskelkranke Freiburg 2009; ISBN 978-3-9813594-0-4, ISBN 1869-991X
- 4) Olsen, David B. MD; Orngreen, Mette Cathrine, BS; Vissing, John MD: “Aerobic training improves exercise performance in facioscapulohumeral muscular dystrophy” *Neurology* 2005; 64:1064-1066
- 5) Tawil, Rabi, MD; Kissel, John T., MD; Heatwole, Chad, MD, MS-CI; Pandya, Shree, PT, DPT, MS; Gronseth, Gary, MD; Benatar, Michael, MBChB, DPhil: “Evidence-based guideline summary: Evaluation, diagnosis, and management of facioscapulohumeral muscular dystrophy” *Neurology* 2015; vol.85 no. 4 357-364, July 28
- 6) van der Mareel, Silvere; Frants, Rune; Padberg, George W.: „Facio-scapulohumeral muscular dystrophy“ *Biochimica et Biophysica Acta (BBA)-Molecular Basis of Disease* February 2007, Volume 1772, Issue 2, Pages 186-194
- 7) Colson, Serge S., PhD; Benchortane, Michael, MD; Tanant, Veronique, PT; Faghan, Jean-Paul, PT; Fournier-Mehouas, Manuela, MD; Benaim, Charles, MD; Desnuelle, Claude, MD, PhD; Sacconi, Sabrina, MD, PhD: “Neuromuscular Electrical Stimulation Training: A Safe and Effective Treatment for Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy Patients” *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* May 2010 Volume 91, Issue 5, Pages 697-702
- 8) Voet, Nicole BM; van der Kooi, Elly; Riphagen, Ingrid; Lindeman, Eline; van Engelen, Baziel GM; Geurts, Alexander CH (Cochrane Neuromuscular Group): „Strength training and aerobic exercise training for muscle disease“ *Cochrane Database of Systematic Reviews* (onlinelibrary), first published 9 July 2013
- 9) van der Kooi, E.L., MD; Vogels, O.J.M., MD, PhD; van Asseldonk, R.J.G.P.; Lindeman, E. MD, PhD; Hendriks, J.C.M., PhD; Wohlgemuth, M., MD; van der Mareel, S.M., PhD; Padberg, G.W., MD, PhD: “Strength training and albuterol in facioscapulohumeral muscular dystrophy” *Neurology* 2004; 63: 702-708

Abstract

Spiroergometry in FSHD-patients – testing of spiroergometric changes after aerobic training and rehabilitation therapy

10 patients (7 men, 3 women) with FSHD (facio-scapulo-humeral muscular dystrophy, no differentiating between type 1 or type 2), aged 19 to 58 years, underwent a therapeutic programme

(17 to 36 days) with mainly aerobic exercise, 20 minutes, 3-4 times per week, but other rehabilitation therapies too. Testing by spiroergometry was made normally on day 2 after arrival in the rehabilitation clinic and 1 or 2 days before demission. In eight of ten patients cardiac, pulmonary and metabolic parameters improved and one patient showed no relevant changes after therapy with training. One patient became worse with breathing and a significant higher level of CK, but no relevant cardiac changes.

So the majority of FSHD-patients will have profited by active aerobic and rehabilitation training. It remains unclear, why one patient did not profit by therapy. Further studies are needed to find out whether the type of FSHD (type 1 or type 2) may be the reason.

Online-publication : www.heimer-stiftung.de
www.muskelschwund.de

Korrespondenzadresse : Dr. Claus-Rüdiger Arnold
Hermann-Löns-Str. 11a
D 37691 Boffzen
e-mail: claus-r.arnold@gmx.de