

Rehabilitation von Patientinnen und Patienten mit CMT

Tatjana Paternostro-Sluga

Abteilung für Physikalische Medizin und Rehabilitation,
SMZ Ost - Donauspital

Vortrag Paternostro-Sluga
Herbsttagung CMT 2009/2014

Problemstellungen

- Muskelschwäche, primär distal betont
 - UE: Fußheberschwäche
 - OE: Störung der Fein- und Grobmotorik der Hände
- Sensibilitätsstörungen, Sensomotorik
- Fußdeformitäten
- Rasche Muskelermüdung und Fatigue
- Schmerzen
- Mitbeteiligung des vegetativen Nervensystem
- Skelettdeformitäten
- Sexuelle Funktionen

Muskelschwäche

Untere Extremitäten:

- Intrinsische Fußmuskulatur
- Peroneale Muskulatur

Obere Extremitäten:

- Intrinsische Handmuskulatur:
Abschwächung von Spitzgriff,
Schlüsselgriff, lumbricaler Griff
und Faustschluss

Muskelschwäche - Therapie

- Moderates Muskelkrafttraining und Ausdauertraining
- Sensomotoriktraining
- Unterwassertraining
- Funktionstraining für Hände und Arme
- Beinorthesen – Peroneusschiene
- Handschienen – zb Daumenoppositionsschiene
- Schuheinlagen/ Orthopädische Schuhe

Muskeltraining und Neuropathie

Therapieziele

- Kräftigung des neurogen veränderten Muskels (*Muskelfaser und intramuskulär Koordination*)
- Vermeiden der Inaktivitätsatrophie
- Vermeiden der Dekonditionierung
- Verbesserung der Fatiguesymptomatik
- Verbesserung der Lebensqualität

Cave

- Kardiologische Abklärung vor Ausdauertraining wegen möglicher Mitbeteiligung des vegetativen Nervensystems

Muskeltraining und Neuropathien

- Training nach den Empfehlungen des American College of Sports Medicine mit reduzierter Intensität an UE ca 40-60%, an den OE ca 20-40% der Maximalkraft
- Proximal und große Muskelgruppen zu bevorzugen
- Kraftgrad zumindest Kraftgrad 3+

Muskeltraining und CMT

Chetlin et al 2004:

- Ein Muskelkrafttraining zeigt bei leicht bis mittelschweren Formen einen guten Effekt, besonders in den größeren proximalen Muskeln.

Resistance training effectiveness in patients with Charcot-Marie-Tooth Disease: recommendations for exercise prescription.

Chetlin RD et al. Arch Phys Med Rehabil 2004;85:1217-1223

Training protocol

12 weeks, home-based strength training program with adjustable wrist and ankle weights, 3 phases, each phase = 4 weeks

Knee extensors and flexors

Phase I: 40%

Phase II: 45%

Phase III: 50%

Elbow extensors and flexors

20%

25%

30%

Muskeltraining und CMT

Burns J at al. Neuromuscular Disorders 2009

Feasibility of foot and ankle strength training in childhood CMT

- 15a, Mädchen, CMT II
- Muskelkrafttraining der Vorfußhebung 3x/Wo für 12 Wochen
- Kraftsteigerung um 50% für die Fußheber, 20% für die Fußsenker

Overwork Weakness - ????

Pro:

- **Vinci P et al. Arch Phys Med Rehabil 2003:** CMT muscles in the dominant hand are weaker than in the nondominant hand. This may be the result of overwork weakness. (N = 106)

Contra:

- **Van Pomeran et al. J Rehabil Med 2009:** dominant hand of CMT I and II was equally strong as the non-dominant hand, no presence of overwork weakness (N=28)

Sensomotoriktraining und CMT

- Training auf labilen Unterlagen, Einbeinstand
- Literatur: positiver Effekt

Unterwassertherapie und CMT

- Training unter Abnahme der Schwerkraft
- Gutes Gehtraining

Ergotherapie

- Funktionstraining und Alltagsaktivitäten
- Sensibilitätstraining
- Schieneranpassung für obere Extremitäten
- Wohnraumdaptierung, Erarbeiten ergonomischer Abläufe
- Hilfsmittel, zB Griffverdickungen

Schienen



Vortrag Paternostro-Sluga
Herbsttagung CMT 2009/2014

Orthesen, Schuhversorgung, Hilfsmittel

Peroneusschienen

Orthopädische Schuhe

Tragecompliance ???

Man soll mit den Hilfsmitteln
besser gehen als ohne, bei Verschreibung
beachten !!!

Gehbehelfe, Rollstühle

Muskel- und Sehnenverkürzungen

Stretching, früh beginnen

Lagerung, Stehen, Gehen

Lagerungsschiene, Quengelschienen

Sehnenverlängerungsoperationen

„ Statik schlecht, Dynamik gut „



Schmerz und CMT

Neuropathische Schmerzen:

- Grunderkrankung, Engpasssyndrom

Muskuloskeletale Schmerzen:

- Verspannungen, Bandscheibenprobleme, Gelenksabnützungen

Therapie:

- medikamentös, physikalisch

Schmerz und CMT

617 CMT PatientInnen

440 PatientInnen gaben Schmerzen an (71%)

- Kreuzschmerzen
- Knieschmerzen
- Sprunggelenksschmerzen
- Schmerzen an den Zehen
- Schmerzen an den Füßen

171 PatientInnen gaben an, dass sie der Schmerz im Alltag beeinträchtigt (39%)

Carter GT; Arch Phys Med Rehabil 1998

Physikalische Schmerztherapie

Analgetische Elektrotherapie: TENS, Galvanisation

Massage, Lymphdrainage

Wärmetherapie: Packungen, Paraffinbäder

Ultraschalltherapie: punktuelle Wärmetherapie

Muskelstimulation

- nach Ruhigstellung zur Unterstützung des aktiven Training
- mit/ohne Biofeedback
- kein schädlicher Effekt in therapeutischer Dosis
- zeitlich begrenzt anwenden

Kälteintoleranz und CMT:
Paraffinbäder für kalte Jahreszeit

Sexualfunktion und CMT:
Jüngere Frauen betroffen

Langer Diagnoseweg

Charcot Marie Tooth disease in a high school tennis player
Stadler et al Phys Sportsmed 2002

- Rezidivierende Supinationstraumata des Sprunggelenkes
- Nach mehreren Supinationstraumata – Diagnose CMT

Rehabilitation bei CMT

Take Home Message

- Körperliche Fitness früh fördern – Stay active !!!
- Probleme antezipieren und rechtzeitige Planung zB Schuhversorgung,....
- Schmerzen erkennen und behandeln
- Klassische physikalische Therapiemittel (Wärme, Massage,...) nützen
- Ziele des Patienten respektieren

- Unterstützung bei sozialen Fragen, zB Einschätzung der Behinderung

Rehabilitation bei CMT

Take Home Message

- Körperliche Fitness früh fördern – Stay active !!!
- Probleme antezipieren und rechtzeitige Planung zB Schuhversorgung,....
- Schmerzen erkennen und behandeln
- Klassische physikalische Therapiemittel (Wärme, Massage,...) nützen
- Ziele des Patienten respektieren

- Unterstützung bei sozialen Fragen, zB Einschätzung der Behinderung



Donauspital – SMZ Ost

Institut für Physikalische Medizin und Rehabilitation

Erreichbarkeit:

Univ.Prof.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ Tatjana Paternostro-Sluga

Tel: (01) 28802 – 4600

Email: tatjana.paternostro-sluga@wienkav.at