

Empfehlungen zu Sport beim Marfan-Syndrom und anderen Bindegewebe-Erkrankungen

Modifiziert nach der Website www.marfan.org; zudem ergänzt mit den Empfehlungen der Task Force 4, JACC 2005;45:1340-5 von Maron et al.

Einführung

Körperliche Aktivität und Sport sind wichtig für alle - so auch für Menschen mit einem Marfan-Syndrom und anderen Bindegewebserkrankungen. Sport verbessert das physische und psychische Wohlbefinden und ist wichtig zur Vorbeugung von Herz- und Gefässkrankheiten. Da heutzutage beim Marfan-Syndrom aufgrund der frühen Diagnosestellung und den vorhandenen Behandlungsmöglichkeiten eine lange Lebensdauer erwartet werden kann, sind auch bei Marfan-Patienten vorbeugende Gesundheitsvorkehrungen wichtig, die nicht nur Marfan-typische Probleme günstig beeinflussen können. Zusätzlich können medizinische Erkrankungen, die mit dem normalen Alterwerden vergesellschaftet sind, vermindert werden. Sport verbessert die Ausdauer, kann das Überleben verlängern, den Blutdruck senken, das Gewicht reduzieren, den Stoffwechsel und die Magen-Darmfunktion günstig beeinflussen und die Stimmung verbessern! Sport kann zudem die Knochendichte und die physische Kraft verbessern und dazu helfen, das Rauchen aufzugeben, den Alkoholkonsum einzuschränken und vermehrt auf eine gute Ernährung zu achten.

Die meisten Marfan-Patienten dürfen und sollen einer regelmässigen sportlichen Aktivität nachgehen. Ideal sind Sportarten mit niedriger Intensität und tiefer isometrischer Belastung angepasst an die spezifischen Möglichkeiten des einzelnen Marfan-Patienten.

Warum muss die körperliche Aktivität bei Patienten mit einem Marfan-Syndrom modifiziert werden?

Bei Menschen mit Marfan-Syndrom sind diejenigen Strukturen des Körpers, die vom Bindegewebe gebildet werden schwächer als gewöhnlich. Daher müssen sportliche Aktivitäten angepasst werden. Starke Belastungen Stress auf die Hauptschlagader (Aorta), Verletzung im Brustbereich (Thorax) und im Bereich der Augen sind unbedingt zu vermeiden. Allfälligen Schäden im Bereich von allzu überdehnbaren Bändern oder Gelenken vorzubeugen.

Das Ziel dieser Richtlinien ist es, Menschen mit Marfan-Syndrom zu helfen, die richtige Art und das richtige Ausmass für ihre sportliche Betätigung zu finden und Ihnen so dabei zu helfen, von den Vorteilen einer regelmässigen und sicheren körperlichen Aktivität zu profitieren. Gleichzeitig sollten die Richtlinien helfen, dass die sportliche Aktivität die typischen Marfan-spezifischen Probleme nicht weiter verstärkt.

Was muss ich über die körperliche Aktivität wissen, wenn ich ein Marfan-Syndrom habe?

Generell lässt sich sagen, dass die meisten Patienten mit einem Marfan-Syndrom regelmässig einer körperlichen Tätigkeit mit niedriger Intensität und wenig direktem körperlichen Kontakt nachgehen sollen. Kontaktsportarten sollen aufgrund des Verletzungsrisikos der Hauptschlagader (Aorta) und der Augen vermieden werden. Sehr intensive und anstrengende körperliche Aktivitäten, und vor allem Sportarten, die mit hohen Kraftanstrengungen verbunden sind sollten vermieden werden. So ist generell, bis auf wenige Ausnahmen, abzuraten von Wettkampfsport, Kraftsport (Gewichtheben, etc.) und Kontaktsportarten (Karate, Boxen, etc), da diese mit einem hohen Stress auf die Aorta verbunden sind. Es ist aber wichtig, sich daran zu erinnern, dass jede körperliche Aktivität mit verschiedenen Intensitäten durchgeführt werden kann und keine Empfehlung gilt für alle Bedingungen. Beispielsweise ist es durchaus erlaubt, locker Bälle in einen Basketballkorb zu werfen - dies ist nicht vergleichbar mit einem Basketballspiel, wo ein ganzes Team involviert ist und jederzeit das Risiko einer Kollision mit einem anderen Spieler besteht. Auch ist Fahrradfahren mit einer Geschwindigkeit von beispielsweise bis 20 km/h selbstverständlich nicht vergleichbar mit einem Wettkampf wie beim Triathlon oder einem Biathlon etc., wo mit voller Kraft in die Pedalen getreten wird.

So ist es für jede Person mit einem Marfan-Syndrom wichtig, geeignete körperlichen Aktivitäten und Sport, sowie das Ausmass der spezifischen Aktivitäten mit einem auf Bindegewebe-Erkrankungen spezialisierten Arzt zu diskutieren. So kann eine individuell sichere körperliche Betätigung gefunden und in den Alltag integriert werden.

Was tun, wenn die Diagnose Marfan-Syndrom nicht gesichert ist? Was tun, wenn die Aorta normal gross ist?

Gelegentlich wird ein Marfan-Syndrom oder eine verwandte Bindegewebschwäche vermutet aber die Diagnose kann noch nicht sicher gestellt werden, da nicht alle typischen Merkmale vorhanden sind. In anderen Fällen wurde ein Marfan-Syndrom diagnostiziert, aber der Durchmesser der Hauptschlagader (Aorta) ist noch im normalem Bereich. In diesen Fällen ist es ganz besonders wichtig, eine auf den jeweiligen Patienten zugeschnittene Empfehlung für körperliche Aktivität zu finden, die den einzelnen Patienten möglichst wenig in seiner Lebensführung einschränkt aber doch eine höchstmögliche Mass an Sicherheit garantiert.

Dabei müssen verschiedene Faktoren berücksichtigt werden:

- Wie sicher ist es, dass der Patient die Diagnose Marfan-Syndrom wirklich hat?
- Gibt es Familienmitglieder mit Marfan-Syndrom oder eine Marfan-ähnlichen Erkrankung?
- Gibt es Familienmitglieder die bereits Komplikationen der Erkrankung hatten? Dazu gehören Risse der Hauptschlagader (Aortendissektion, Aortenruptur) oder plötzliche, unerwartete Todesfälle bei jungen Verwandten.
- Wie belastend ist die geplante körperliche Aktivität?
- Mit welcher Intensität soll die geplante körperliche Aktivität durchgeführt werden?
- Wie ist der Zustand der Augen, des Skeletts, des Herzens, der Aorta und der Lunge beim einzelnen Patienten?

Nach Ueberprüfung dieser erwähnten Punkte, kann eine Empfehlung für den einzelnen Patienten abgegeben werden. Es ist daher wichtig, dass sich Patientinnen und Patienten mit ihrem Herzspezialisten (Kardiologen), und allenfalls dem medizinischen Genetiker, dem Physiotherapeuten oder einem anderen medizinischen Spezialisten beraten und besprechen, um festzustellen, welche Sportarten in welcher Intensität für sie sicher sind.

Was gibt es für verschiedene Arten von Sport und Wettkampf?

Körperliche Aktivitäten werden durch eine Reihe von Merkmalen unterschieden.

Aerobe Aktivitäten (Ausdauersportarten) werden in einer Intensität durchgeführt, die es dem Körper erlauben, dass die Sauerstoffaufnahme über die Atmung ausreicht, um Energie für die arbeitende Muskulatur bereitzustellen. Das heisst, es besteht ein Gleichgewicht zwischen dem Bedürfnis der Muskulatur und der Fähigkeit des Körpers, die Sauerstoffversorgung der Muskeln zu garantieren. Als Faustregel gilt: Falls man während einer körperlichen Aktivität noch in der Lage ist, in ganzen Sätzen zu sprechen, befindet man sich bezüglich Intensität der Aktivität sicherlich noch im aeroben Bereich.

Im **anaeroben** Bereich genügt die Sauerstoffzufuhr über die Atmung nicht um den Bedarf der arbeitenden Muskulatur zu decken. Die Zellen müssen auf interne Reserven zurückgreifen, die sich sehr schnell erschöpfen, Entsprechend können körperliche Aktivitäten im anaeroben Bereich nur für kurze Zeit gemacht werden. Sportarten, die vorwiegend im anaeroben Bereich durchgeführt werden sind typischerweise Sportarten, die mit hoher Intensität erfolgen (Sprint, Gewichtheben, etc.). Diese Aktivitäten gehen typischerweise mit einer höheren Belastung für das Herz-Kreislaufsystem einher.

Eine **isotonische Belastung** bezeichnet eine Aktivität, bei der sich ein Muskel oder eine Muskelgruppe während der gesamten Aktivität gegen einen mehr oder weniger gleichbleibenden Widerstand zusammenzieht (kontrahiert); Dies ist zum Beispiel beim Rudern oder beim Rennen der Fall.

Eine **isometrische** Belastung bezeichnet eine Aktivität, bei der sich der Muskel oder die Muskelgruppe während der Aktivität gegen einen Widerstand anspannt, ohne sich dabei zu verkürzen. Beispiele dafür sind das Heben von Gewichten oder das Schieben eines schweren Möbelstückes. Bei isometrischen Belastungen gegen einen hohen Widerstand kommt es zu einem höheren Anstieg des Blutdrucks als bei isotoner körperlicher Belastung, das heisst, isometrische Belastungen führen in der Regel zu einer grösseren Belastung des Herzens und der Aorta..

Die meisten körperlichen Aktivitäten bestehen aus einer Kombination von isotonischer und isometrischer Belastung und aerobem und anaerobem Energieverbrauch. Das Ausmass von Arbeit und Energie wird bestimmt durch die Art der Aktivität und der Intensität der Aktivität. Bei Teamsportarten hängt die Intensität der Belastung natürlich auch von der Position des Spielers ab. Wichtig für Patienten mit Bindegewebeerkrankungen ist auch, ob eine Sportarten mit dem Risiko einer Kollision einhergeht. Solche Sportarten werden als Kontaktsportarten klassifiziert.

Warum ist eine Klassifizierung von Sportarten und körperlicher Aktivität notwendig?

Die unten stehende Tabelle ist nach einer Empfehlung der amerikanischen Gesellschaft für Pädiatrie modifiziert. Es ist wichtig zu verstehen, dass viele Sportarten in verschiedene Kategorien passen können, abhängig von der Intensität in der sie betrieben werden. Es ist daher erforderlich, dass Sie als Patient, mit Ihrem Arzt über die körperlichen Aktivitäten sprechen die Sie betreiben möchten, um sicher zu gehen, dass diese für Sie sicher sind. Es ist wichtig, dass Sie darüber sprechen, wie Sie selbst kontrollieren können, wo Ihre Belastungsgrenzen liegen, damit Sie Ihren Sport sicher ausüben können.

Um die Sicherheit von wenig belastenden, kontaktlosen Sportarten zu erhöhen ist es wichtig, Vorsichtsmassnahmen einzuhalten. Zum Beispiel soll man keine schwere Golftasche tragen und intensive Wettkämpfe meiden.

Klassifizierungstabelle von verschiedenen Sportarten		
Kontakt/Kollisionspotential	hoch; sehr anstrengend	Basketball, Boxen, Landhockey, Fussball, Eishockey, Radcross, Kampfsportarten, Rodeo, Wasserskifahren, American Football, Rafting, Mountain Bike
Kontakt limitiert,	sehr anstrengend	Baseball, intensives Fahrradfahren, Gymnastik/Zumba, Reiten, Eislaufen, Skifahren (Abfahrt und Langlauf), Softball, Squash, Volleyball
Kein Kontakt	anstrengend	Aerobisches Tanzen (intensiv), schnelles Rennen, Gewichte heben
Kein Kontakt	mässig anstrengend	Aerobisches Tanzen (weniger intensiv), Badminton, locker Fahrradfahren, Joggen, Freizeit-Schwimmen, Tischtennis, Tennis
Kein Kontakt	leicht anstrengend	Golf, Bowling, Laufen

Legende Tabelle: Sportarten ohne Kontakt und leicht bis mässig anstrengend sind ideal für Marfan – Patienten (fett gedruckt)

Wie beeinflussen Medikamente die körperliche Aktivität?

Bevor man mit einem regelmässigen körperlichen Training beginnt oder sein Training intensiviert, ist es wichtig für den Arzt, das gegenwärtige Mass der körperlichen Fitness festzustellen, eine körperliche Untersuchung durchzuführen und die Medikamente zu überprüfen. Die folgenden Empfehlungen verstehen sich als generelle Richtlinien, ersetzen aber die Empfehlungen Ihres persönlichen Arztes nicht!

Viele Patienten mit einem Marfan-Syndrom nehmen Betablocker, um die Belastung auf die Aorta zu reduzieren. Betablocker senken die Herzfrequenz in Ruhe und unter Belastung. Die Einnahme von Beta-Blockern führt bei den meisten Menschen zu einer etwas verminderten Spitzen-Leistungsfähigkeit. Obwohl sich die Einnahme von Betablockern günstig auf das Risiko von Gefässkomplikationen auswirkt, führen sie nicht zu einem totalen Schutz der Gefässe bei hohen Belastungen. Das gleiche gilt für Medikamente wie Angiotensinrezeptorblocker (wie Losartan) oder ACE-Hemmer (wie Lisinopril). Für die meisten Patienten mit Marfan-Syndrom ist die Einnahme solcher Medikamente empfohlen. **Die Vorsichtsmassnahmen bezüglich Sport gelten aber auch für Patienten, die diese Medikamente einnehmen!**

Es gibt zudem einige Patienten, bei denen eine starke Blutverdünnung (orale Antikoagulation) mit einem Medikament wie Marcoumar, Sintrom, Warfarin, Xarelto, Pradaxa oder Eliquis notwendig ist. Diese Medikamente erhöhen bei Verletzungen das Blutungsrisiko erheblich. Patienten, die eine Blutverdünnung benötigen, sollten Kontaktsportarten vermeiden, insbesondere Sportarten mit dem Risiko eines Schlagens gegen den Kopf oder den Oberkörper. Auch Aspirin Cardio und Clopidogrel können das Blutungsrisiko leicht erhöhen, da empfiehlt sich beispielsweise ebenfalls eine gewisse Vorsicht wie das Tragen eines Helms beim Skifahren, sowieso beim Fahrradfahren etc.

Empfehlungen zur sicheren Ausübung von Sport und körperlicher Aktivität bei Patienten mit Marfan-Syndrom

Die körperliche Aktivität von Patienten mit Marfan-Syndrom sollten wie folgt angepasst werden:

Bevorzugen Sie Sportarten, die vorwiegend isoton und im aeroben Bereich betrieben werden. Von Kontaktsportarten raten wir grundsätzlich ab. Respektieren Sie Ihre Grenzen! Speziell geeignet sind Sportarten, bei denen man jederzeit eine Pause machen kann, wenn man müde ist oder bei denen selten schnelle Stopps, plötzliche Richtungswechsel oder Zusammenstösse mit anderen Spielern, und Gegenständen oder Stürze vorkommen. Einige sehr geeignete Aktivitäten sind: Wandern, Spazieren, leichtes Joggen, TaiChi, Bogenschiessen, gemütlich Fahrradfahren, langsam rennen, Bälle werfen wie beim Basketball (ohne Wettkampf), gemütlich Tennisspielen, Golf spielen und leichtes Heben von Gewichten im Bereich von ca. 1 – 2 kg.

Man sollte eine Aktivität wählen, die man 3 – 4 x pro Woche während 20 – 30 Min. durchführen kann. Drei 10-Minuten-Blöcke sind genau gleich effektiv wie ein 30-Minuten-Training.

Man sollte vorwiegend im aeroben Bereich trainieren, das heisst ungefähr mit einer Intensität von 50 % der maximalen Leistungsfähigkeit. Wenn man einen Betablocker nimmt, sollte der Puls < 100/min. gehalten werden. Wenn man keinen Betablocker nimmt, dann sollte der Puls < 110-120 betragen. Diese Empfehlung muss aber individuell abgestimmt werden. Tipp: Es ist häufig einfacher, den Puls über den Halsarterien zu messen als am Handgelenk. Ein elektronischer Pulsmesser kann hilfreich sein.

Man sollte sich Zeit nehmen, die körperliche Aktivität sorgfältig auszulesen. Man kann auch die Belastung modifizieren, d.h. Schachteln tragen in mehreren Gängen und nicht alles aufs Mal tragen, man kann eher die Beine brauchen als den Rücken um zu heben, man kann ausatmen beim Heben und man kann das schwere Pressen vermeiden.

Man sollte Aktivitäten verhindern, die eine starke isometrische Belastung oder generell hohe Belastungen beinhalten, wie Heben grosser Gewichte, sehr steile Hänge hochzukraxeln und Liegestützen machen. Wenn man ein stationäres Velo (Hometrainer), einen Stepper oder einen Crosstrainer benützt, sollte die Belastung tiefgehalten werden. Viele Wiederholungen mit einem tiefen Widerstand oder tiefem Gewicht sind sicherer als wenige Wiederholungen mit einem grösseren Gewicht.

Man sollte nicht bis an die Grenzen gehen. Dies ist speziell schwierig für Kinder, während einem körperlichen Fitnesstests in der Schule und für (junge) Menschen, die früher Wettkampfsport betrieben hatten. Man muss sicher sein, dass ein Kind mit einem Marfan-Syndrom, die passende körperliche Schulung an einem Ort erhält, der seine Gesundheitsrisiken minimalisiert.

Man sollte Aktivitäten vermeiden, die schnelle Änderungen im atmosphärischen Druck beinhalten, wie Flaschentauchen oder Flüge in einem Flugzeug ohne Druckausgleich. Menschen mit Marfan-Syndrom neigen unter solchen Umständen zu Lungenrissen (Pneumothorax).

Man sollte sicher sein, dass man einen entsprechenden Schutz trägt, wie beispielsweise einen guten Helm beim Fahrradfahren oder Skifahren.

Die Empfehlungen zur sportlichen Aktivität beim Marfan Syndrom hängen auch von den vorhandenen Veränderungen und der Grösse der Aorta ab.

Sportler mit Marfan Syndrom können Wettkämpfe machen bei Sportarten mit leichter bis mittelschwerer statischer /tief dynamischer Aktivität falls NICHT einer der folgenden Befunde vorliegt:

A. Dilatation der Aortenwurzel auf $\geq 40\text{mm}$, oder >2 Standardabweichungen vom erwarteten Mittel für diese Person (je nach Geschlecht, Grösse, Gewicht und Alter).

Wie können Eltern ihr Kind anleiten, sicher einer körperliche Aktivität nachzugehen?

Erwachsene mit einer neuen Diagnose einer Bindegewebserkrankung sind häufig fähig, die notwendige Anpassung der körperlichen Aktivität durchzuführen, aber diese Änderung der körperlichen Aktivität ist ein grösseres Problem für Eltern, die ein Kind haben mit einer neuen Diagnose eines Marfan-Syndroms.

Sport und körperliche Aktivität ist oft ein wichtiger Aspekt der Kindheit in vielen Familien. Es hilft auch Teil eines Teams zu sein, um die sozialen Fähigkeiten und das eigene Selbstbewusstsein zu stärken. So kann es für Kinder mit Bindegewebeerkrankungen sehr frustrierend sein, von solchen Aktivitäten ausgeschlossen zu werden. Es ist deshalb ganz wichtig, dass für jedes Kind individuell eine geeignete Sportart gefunden wird, die dem Kind Spass macht und es ihm erlaubt diese wichtigen Funktionen auszuleben.

Die generellen Richtlinien für Patienten mit einem Marfan-Syndrom sind also, kompetitive (wettkampfmässige) und Kontaktsport-Arten zu vermeiden, die einen zusätzlichen Stress auf die Aorta bewirken, die eine Verletzung des Brustkorbs oder des Auges beinhalten können, oder die die lockeren Ligamente oder Gelenke verletzen können. Aber es gibt noch weitere Bedenken, die über die potentiellen körperlichen Gefahren hinausgehen.

Denken wir an den Jugendfussball, dieser ist nicht unbedingt ein sehr intensiver kompetitiver Sport, es ist mehr als Erholung und wird nicht so als gefährlich erachtet für Kinder mit einem Marfan-Syndrom, weil eine Aortendissektion bei einem kleinen Kind mit Marfan-Syndrom sehr selten ist. Aber, das Fussballspielen im Kindesalter kann dazu führen, dass dann kompetitiver Fussball in der Mittelschule und später gespielt werden wird. Wenn ein Kind einen Sport dann plötzlich aufgeben muss, in dem er oder sie mehrere Jahre involviert war beeinflusst dies das soziale Umfeld und das Selbstvertrauen der Kinder. Es bedeutet Verzicht auf eine Aktivität für welche sie eine Leidenschaft und ein Talent entwickelt hatten.

Somit sollten Eltern deren Kinder sehr früh mit einem Marfan-Syndrom diagnostiziert wurden ermuntern, die, Aktivitäten die auch auf die Länge sicher sind durchzuführen. Dafür eignet sich beispielsweise Golf, Bowling, Bogenschiessen, Klavier, Kunst und Musik: Diese sind einige Alternativen, die es dem Kind erlauben, seiner Kreativität und seiner Wettkampfsfreude nachzugehen mit einer notwendigen Interaktion und Sozialisierung, die ein Kind benötigt.

Wenn eine Diagnose erst erstellt wird, wenn jemand beispielsweise bereits in einer Sportmittelschule oder in einem Kader eines verbotenen Sportes wie Basketball ist, kann diese neue Diagnose speziell schlimm sein und das Leben beeinflussen. Allerdings darf man nicht vergessen, dass die Alternative d.h. die Ruptur der Aorta tödlich sein kann.

Wenn Sie oder ihr Kind Mühe haben, dieser Restriktion zu folgen oder durch die notwendigen Lebensstilveränderungen depressiv werden, hilft es gelegentlich mit einem Physio- und

Psychotherapeuten zu sprechen. Man kann auch mit anderen in der gleichen Situation sprechen, wie beispielsweise auf gewissen Chat-Foren, Online-Supportgruppen und bei den jährlichen Marfan-Konferenzen..

Bei Fragen oder weiteren Informationen kann jederzeit die Marfan-Organisation angefragt werden, eine/r der unten genannten Ärzte, kontaktiert werden oder einen mit dem Krankheitsbild vertrauten Physiotherapeuten wie beispielsweise die Physiotherapie an der Kinderuniversitätsklinik Zürich, des Inselspitals Bern oder der Physiotherapie des Herzzentrums, welches Sie betreut.

Redigiert unter Mithilfe von:

S. Akhbari Ziegler, BSc, BSO (akhb@zhaw.ch), Prof. Dr.med. Ch. Attenhofer Jost (christine.attenhofer@bluewin.ch), Prof. T. Carrel (thierry.carrel@insel.ch), PD Dr.med. M. Greutmann (matthias.greutmann@usz.ch), Prof. Dr.med. O. Kretschmar (oliver.kretschmar@kispi.uzh.ch), PD Dr. G. Matyas (matyas@genetikzentrum.ch), Dr.med. M. Rohrbach (marianne.rohrbach@kispi.uzh.ch), Dr.med. R. Weber (roland.weber@kispi.uzh.ch), (in alphabetischer Reihenfolge).