

# Ein zweiter Schlüssel zur Behandlung der Alpha-1-Antitrypsin-Defizienz:

## Ambulante Pneumologische Rehabilitation

Patienten mit **Alpha-1-Antitrypsin-Mangel** bedingter chronisch obstruktiver Lungenerkrankung leiden an eingeschränkter Lungenfunktion mit Dyspnoe und extrapulmonalen Manifestationen. Durch ausgeprägte Atrophie der Skelettmuskulatur kommt es zu einem Abfall der Ausdauerleistung der Muskel. Atemnot und stark reduzierte Leistungsfähigkeit bedingen inaktiven Lebensstil mit drastisch verminderter Lebensqualität.

*Durch gezieltes körperliches Training kann die Spirale aus Dyspnoe, Leistungsabfall, Angst und Inaktivität durchbrochen werden.* Für viele, vor allem fortgeschrittene Patienten, ist die Teilnahme an Rehabilitationsmaßnahmen an einem pulmologischen Zentrum nicht möglich, obwohl gerade sie von dieser Aktivierung ihres Lebensstils profitieren würden.

Durch die Implementierung eines ambulanten Reha-Verfahrens, bei dem der Therapeut zum Patienten nach Hause kommt, könnte die Lebensqualität der schwerkranken Betroffenen wesentlich erhöht werden. Zu diesem Thema präsentierten und diskutierten im Rahmen eines Expertenmeetings:



**Dr. Inga Jarosch**  
Forschungsinstitut für  
Pneumologische  
Rehabilitation  
Schön Klinik Berchtesgadener  
Land, Schönau  
am Königssee



**Dr. Helmut Simi,**  
Institut für Gesundheits- und  
Tourismusmanagement  
FH JOANNEUM  
Gesellschaft mbH  
Bad Gleichenberg

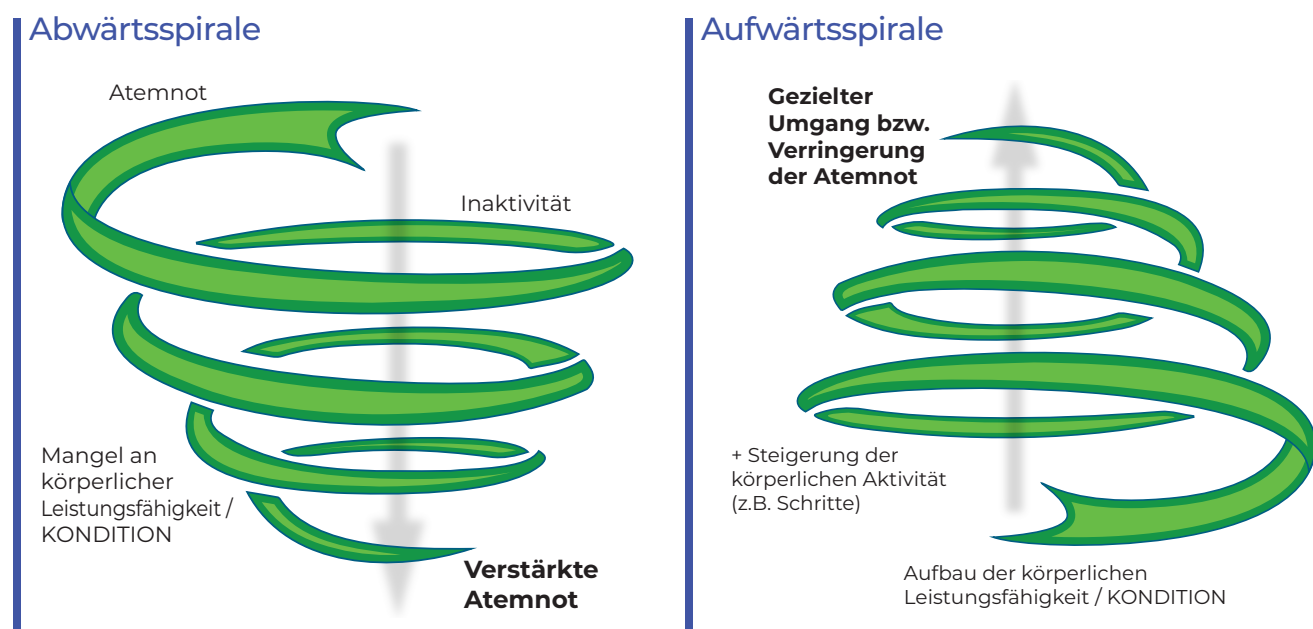


**Univ.-Prof. Dr.  
Marco Idzko**  
Wissenschaftliche Leitung  
Konzepterstellung  
Universitätsklinik für Innere  
Medizin II, AKH Wien  
Leiter der klinischen Abteilung  
für Pulmologie

# Pneumologische Rehabilitation

Im Vordergrund bei Patienten mit Alpha-1-Antitrypsin-Mangel (AATD) bedingter chronisch obstruktiver Lungenerkrankung (COPD) steht die im Hauptsymptom der Dyspnoe mündende pulmonale Einschränkung. Extrapulmonale Symptome betreffen das Herz-Kreislauf-System, Psyche und – vor allem – die Skelettmuskulatur. Im Rahmen der Muskelatrophie kommt es nicht nur zur Abnahme der Muskelmasse, sondern auch zu einer ausgeprägten Reduktion der oxidativen Kapazität – die Ausdauerleistung der Muskel nimmt ab, die Regenerationsfähigkeit ist deutlich reduziert.

Atemnot und Mangel an körperlicher Leistungsfähigkeit, an Kondition und Beweglichkeit, **beeinträchtigen die Lebensqualität** der Betroffenen in hohem Maß. Angst vor weiterer Atemnot bewirkt einen inaktiven Lebensstil, der die Lebensqualität weiter mindert und eine Abwärtsspirale in Bewegung setzt, die in verstärkter Atemnot mündet. Die wichtige Rolle der muskulären Beeinträchtigung im Kontinuum der Krankheitsprogression bietet umgekehrt aber auch die Möglichkeit, durch gezieltes körperliches Training im Rahmen einer pneumologischen Rehabilitation die Spirale gleichsam umzudrehen, durch das Training die Leistungsfähigkeit zu steigern, einen aktiven Lebensstil zu fördern und so der Verschlimmerung der Symptome entgegenzuwirken.<sup>1-4</sup>



**ABBILDUNG 1:** Die Abwärtsspirale aus Inaktivität und Atemnot führt kontinuierlich zur Verschlechterung der Symptomatik. Aufbau der Leistungsfähigkeit und Aktivität, Verringerung der Atemnot drehen diesen Trend um und führen zu höherer Lebensqualität. (Quelle: Vortrag Dr. Simi)

## Pneumologische Rehabilitation

Umfassende und daher qualitativ hochwertige Rehabilitation bedarf eines multiprofessionellen Teams, das strukturiert die verschiedenen Facetten dieser Intervention durchführt. Die therapeutischen Ziele sind kategorisch vorgegeben, im Detail aber muss zwischen Patienten und Ärzten oder Therapeuten jeweils ein individuelles, ambitioniertes, aber erreichbares Ziel vereinbart werden. Die Komponenten des Verfahrens sind ärztliche Behandlung, psychologische Unterstützung, Bewältigungsstrategien gegen die Angst vor der Atemnot, Motivation zur aktiven Beteiligung, um die Nachhaltigkeit der Reha-Effekte zu sichern, **Aufklärung und Schulung** in Bezug auf Infektmanagement und Exazerbationsmanagement sowie die Anleitung zu einem möglichst aktiven Lebensstil.<sup>5</sup> Als Schlüssel zur Zielerreichung aber gilt das körperliche Training, das als effektivste therapeutische Maßnahme gilt. Konsequenterweise durchgeföhrt reduziert es die Atemnot, übt Einfluss auf Atemfrequenz, Atemtiefe aus und steigert die Atemökonomie. Es wird nicht nur mehr Sauerstoff transportiert, sondern die Zellen können das Sauerstoffangebot besser verwerten (muskuläre Anpassung), die körperliche Leistungsfähigkeit steigt an, der spürbare Fortschritt motiviert zu Steigerung der körperlichen Aktivität, dadurch und dank des gezielteren Umgangs mit Problemsituationen sinkt die Last der Atemnot. Körperliches Training kann, so wie die Substitutionsbehandlung mit Alpha-1-Antitrypsin, bei Patienten aller Schweregrade oder Einschränkungen erfolgsversprechend angewandt werden.<sup>6</sup>

## Trainingsgestaltung

Ziel der pneumologischen Rehabilitation ist, die körperliche und psychische Konstitution des Patienten zu verbessern und mittel- bis langfristig ein gesundheitsförderndes Verhalten des Patienten zu bewirken. Daher ist für eine gute Nachhaltigkeit der Maßnahmen auch dessen langfristiges Mitwirken unabdingbar.<sup>7</sup>

Körperliches Training umfasst immer Ausdauer- und Krafttraining, in jeweils individuellem Ausmaß und unterschiedlicher Struktur. Ausdauertraining

kann als „herkömmliche“ Dauer- oder als Intervalltherapie durchgeführt werden: Als Training sind beide Methoden gleich effektiv.<sup>5,8</sup> Vor dem Ausdauertraining bzw. in Zwischenuntersuchungen müssen optimale Voraussetzungen geschaffen werden. Auch das Krafttraining wird dual, als Kraftausdauer- und Hypertrophie-Training, angeboten, wobei es sich in beiden Fällen um ein „**drei-Satz-Training**“ handelt. Die Intensität sollte entsprechend der momentanen muskulären Ermüdung (momentary muscular failure) gesteuert werden, das sogenannte Wiederholungsmaximum (RM) hat sich weniger bewährt.<sup>9</sup>

Zusätzlich zum Ausdauer- und Krafttraining bietet sich zur Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit auch Vibrationstraining (3x/Wo; 24-26 Hz) an, wie es Verbesserungen im 6-Minuten-Gehstrecken-Test (6-MWD) in einer kontrollierten Studie gezeigt haben.<sup>10,11</sup>

## Körperliches Training – klinische Evidenz

Die Wirksamkeit der pneumologischen Rehabilitation (PR) ist – zumindest bei stabiler COPD – mit höchstem Evidenzgrad nachgewiesen, sodass keine weiteren randomisierten kontrollierten Studien mehr notwendig sind, um zu belegen, dass eine PR effektiver ist als eine konventionelle Standardbehandlung.<sup>5,7</sup> Ein Cochrane Review über 65 Studien mit 3.822 COPD-Patienten bildet die wissenschaftliche Grundlage dieser Empfehlung.<sup>12</sup> Diese Metaanalyse zeigt deutliche, statistisch signifikante und klinisch relevante Effekte der PR sowohl auf die **körperliche Leistungsfähigkeit** als auch auf die krankheitsspezifische Lebensqualität. Im 6-Minuten-Gehtest betrug der mittlere Unterschied 43,93 Meter zu Gunsten der Rehabilitation, ein Unterschied, der oberhalb der minimal klinisch relevanten Schwelle von 30 Metern lag. Ähnliches gilt auch für die Daten zur krankheitsspezifischen Lebensqualität. In allen Subdomänen des CRQ-Fragebogens (chronic respiratory disease questionnaire), Müdigkeit, Stimmungslage, Krankheitsbewältigung und Dyspnoe, lagen die mittleren Unterschiede zugunsten der PR deutlich über der klinisch relevanten Differenz, das heißt einer für den Patienten spürbaren Veränderung, von 0,5 Punkten.<sup>12</sup>

# Ambulantes Bewegungskonzept

Eine zentrale Rolle für die erfolgreiche Anwendung der PR spielt die Zeit zwischen akuter Exazerbation bzw. Krankenhausentlassung und der PR-Initialisierung. Eine retrospektive Analyse zeigte, dass durch die Aufnahme einer PR innerhalb von 90 Tagen nach Entlassung das 1-Jahres-Mortalitätsrisiko deutlich geringer war (Risiko-Reduktion um 6,7%) als bei einer PR, die erst 90 Tage danach oder gar nicht startete.<sup>13</sup>

## Pneumologische Rehabilitation bei AATD

Im Gegensatz zur stabilen und postakuten COPD ist bisher die Studienlage für die Trainingseffekte bei AATD eher dürftig. Es konnte aber nachgewiesen werden, dass eine PR auch für COPD-Patienten mit (schwerem) AATD, zum Erreichen klinisch relevanter Verbesserungen induziert ist.<sup>14,15</sup> Im Vergleich mit COPD-Patienten zeigt sich aber eine signifikant geringere Verbesserung im 6-MWD bei den AATD-Patienten (Kenn). Das heißt, der Effekt der PR scheint in dieser Patientengruppe etwas kleiner zu sein, wirksam ist diese Therapie aber jedenfalls. Internationale Richtlinien empfehlen die PR für COPD-Patienten mit AATD.<sup>8</sup> Sicher bestehen zwischen klassischen COPD-Patienten und AATD-Patienten Unterschiede: durchschnittliches Alter der Manifestation, Komorbiditäten einerseits, andererseits auch Raucherhistorie versus genetische Disposition und die bei AATD-Patienten gegebene Möglichkeit der Substitutionstherapie. Bei AATD-Patienten ist die oxidative Kapazität reduziert, sodass der durch Kontraktionen verursachte Energieverlust nicht kompensiert werden kann. Die Adaptationsmechanismen der Muskulatur laufen unterschiedlich ab. Es liegt nahe, dass für AATD-Patienten ein nicht nur individuelles, sondern auch **krankheitsspezifisches Trainingsprogramm** weitere Vorteile bringen könnte. Im Rahmen einer intensiven Interaktion zwischen Patient und Therapeut könnte man Schritt für Schritt einer Lösung näherkommen.<sup>16</sup>

## Probleme der stationären Behandlung bei AATD-Patienten

Wir haben also gesehen, dass ein spezifisches Individualprogramm für AATD-Patienten die Effizienz steigern könnte. Ebenso wissen wir, dass

der Faktor Zeit bis zur PR eine große Rolle spielt. Generell stehen wir vor dem Problem, dass nach PR die Trainingseffekte nach 6-12 Monaten wieder verschwinden, wenn kein anschließendes, **regelmäßiges Training** durchgeführt wird. Aus all diesen Überlegungen heraus wurde ein absolut neues Verfahren entwickelt, das nun - durch freundliche Unterstützung der Firma CSL Behring GmbH in Österreich in der Implementierungsphase ist: das ambulante Bewegungskonzept für AATD-Patienten.

## Ambulantes Bewegungskonzept zur Verbesserung der Lebensqualität von AATD-Patienten

„Ambulant“ heißt dieses Programm deshalb, weil der Trainingstherapeut zum Patienten nach Hause kommt und dort mit ihm das professionell angeleitete Training durchführt. Das Programm ist modular aufgebaut, jedes der vier Module besteht aus einem Theorie- und Praxisteil. Die Inhalte vorangegangener Einheiten sind in spätere Module wieder integriert und werden auf diese Weise gefestigt. Im theoretischen Teil arbeiten Patient und Therapeut die Inhalte gemeinsam durch, sodass dem Patienten Hintergründe und Sinn der einzelnen Übungen zugänglich werden. Wenn der Patient später das Training selbst durchführt, wird er angehalten, seine **Aktivitäten zu dokumentieren**, im Kontakt mit dem Therapeuten Feedback zu geben bzw. ein Monitoring zu ermöglichen. Bei Bedarf sind dann auch weitere Hausvisiten vorgesehen. Der angestrebte Erfolg beruht auf dem Prinzip der Selbstwirksamkeit. Beim Durcharbeiten des Moduls baut der Patient sein Handlungswissen auf, er versteht, warum zum Beispiel Ausdauertraining sinnvoll ist, was in seinem Körper vor sich geht und wie die positiven Wirkungen zustandekommen, wenn er seine Übungen durchführt. Bei der Umsetzung in die Praxis lernt er, dass sich das theoretisch Gelernte durch regelmäßige Umsetzung in die Praxis auch subjektiv spüren und erfahren lässt. Aus diesem Effektwissen entwickelt sich durch die Aktivität die Selbstwirksamkeit, der Stimulus zur Nachhaltigkeit.<sup>17,18</sup>

## Die Module

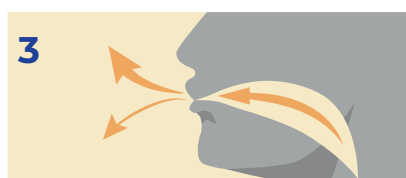
Das **erste Modul** (Aktivitäten des täglichen Lebens: Dosierte Lippenbremse und atemerleichternde Körperhaltungen) beschäftigt sich mit der Atemphysiotherapie, basale Elemente wie Lippenbremse oder atemerleichternde Körperhaltungen stehen hier auf dem Programm. Der Patient erlernt die Grundlagen zur Strukturierung von Bewegungsabläufen aus der Alltagswelt, wie Gehen oder Treppensteigen. Stehen und Gehen unter bewusstem Einsatz der Lippenbremse und atemerleichternder Körperhaltungen wird im Praxisteil geübt.



Lippen liegen entspannt aufeinander



Lippen aufeinanderpressen



Ausatmen durch verengte Atemöffnung

**ABBILDUNG 2:** Lippenbremse

Im **zweites Modul** (Aktivitäten des täglichen Lebens: Umgang mit Belastungen im Alltag) widmen sich Therapeut und Patient der körperlichen Aktivität im Sinne alltäglicher Belastungen. Zunächst geht es darum, das lebensnahe Umfeld der Patienten zu evaluieren. Was funktioniert ohne Problem, wo tut er sich schwer, wie sieht es mit dem Treppensteigen aus, mit Aufräumen, Einkaufen, dem Heben von Lasten? Während der Bewegungen wird darauf geachtet, ob der Patient auch atemtherapeutisch richtig reagiert. Unterstützend wird ein Schrittzähler eingesetzt und ein individuelles Ziel vereinbart, das dauerhaft erreicht werden kann. Gelten allgemein 8.000 bis 10.000 Schritte pro Tag als probate Vorgabe, können 3.500 Schritte bei AATD-Patienten einen pragmatischen Grenzwert bedeuten.



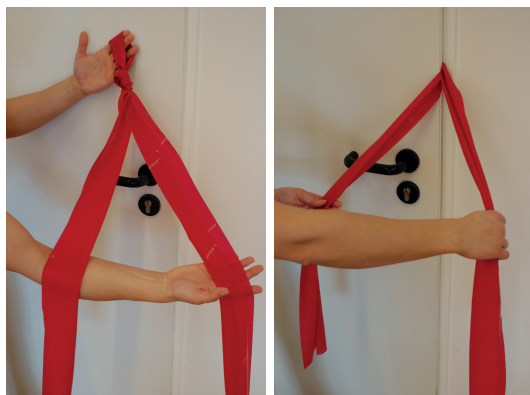
**ABBILDUNG 3:** richtiges Lastenheben

# Ambulantes Bewegungskonzept

Das **dritte Modul** (Krafttraining) bietet die Anleitung zum Krafttraining zu Hause. Nach den Informationen zur richtigen Durchführungen beginnt man das Training ohne Gerät, um die vorgesehenen Bewegungsabläufe zu optimieren. Für das Kraftausdauertraining bietet sich ein Theraband an, mit Fokus der Übungen auf Beine, Rücken und Arme. Da die Skelettmuskulatur bei AATD stark betroffen ist, ist das Krafttraining ebenso wichtig wie das Ausdauertraining. Bei Fortgeschrittenen kann ein Übergang zum Krafttraining in Richtung Hypertrophie erwogen werden.<sup>19</sup>



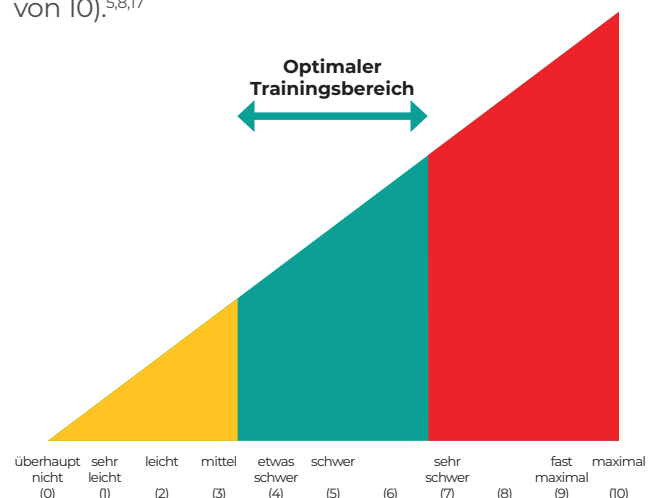
Klassische Kniebeuge



Befestigung des Therabandes in der Tür

**ABBILDUNG 4:** Beispiel Kraftübung und Theraband als Hilfsmittel

**Modul vier** (Ausdauertraining) entspricht der Stufe des Ausdauertrainings. Entsprechend der Infrastruktur im Umfeld des Patienten kommen dafür Gehtraining oder auch Fahrradfahren am Ergometer bzw. Training am Cross-Trainer in Frage. Die Durchführung erfolgt entsprechend der Anleitungen zur Dauer- oder Intervallmethode. Die Trainingssteuerung erfolgt über die Borg Skala (4-6 von 10).<sup>5,8,17</sup>

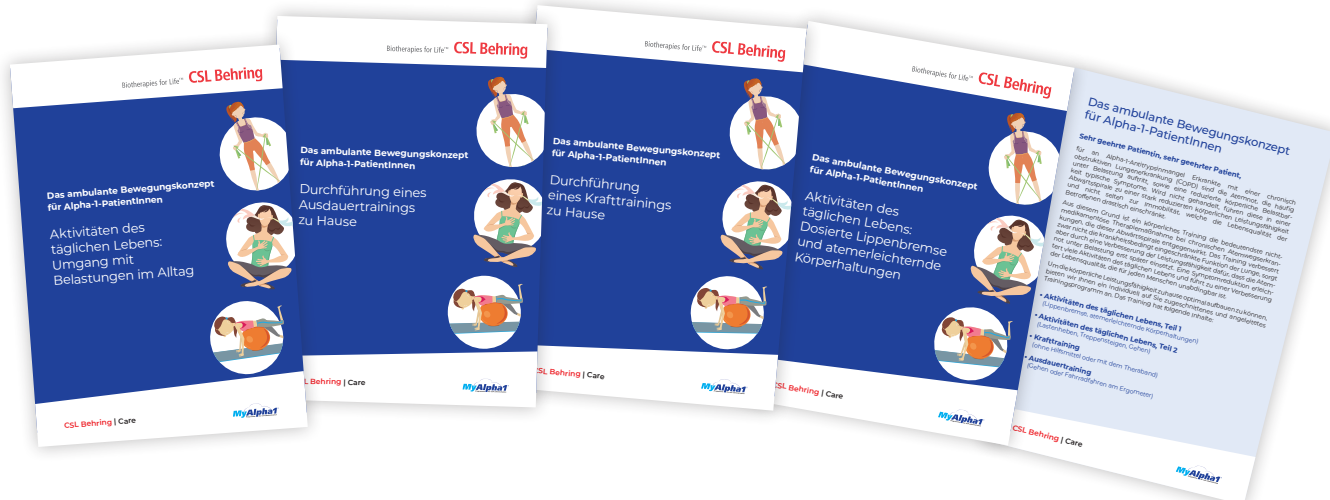


**ABBILDUNG 5:** modifizierte 10-Punkte-Borg-Skala zur Einschätzung der subjektiven Belastung

Durch das Modell des ambulanten Bewegungskonzepts wird für viele Patienten erst der Weg zum Training ermöglicht. Der Trainer kommt zum Patienten, daher kommen auch Patienten, die diese Therapie besonders brauchen, in den Genuss der Behandlung. Praxis und Fortbildung sind kombiniert, der Betreuer kann **individuell auf den Patienten eingehen**. Mit Hilfe der Patientenbroschüre kann der Patient alles, was er gehört hat, selbst nachlesen und seine Übungen selbst kontrollieren. Das strukturierte Training soll zusätzlich durch körperliche Alltagsaktivitäten unterstützt werden, weil der Patient dabei lernt, dass er die Übungen auch im Alltag richtig machen kann, dass er weiß, wie er bei Atemnot reagiert. So werden die Übungen langfristig bis dauerhaft in das Leben des Betroffenen integriert und die körperliche Leistungsfähigkeit entsprechend konsolidiert. Über den Prozess der Selbstwirksamkeit entwickelt der Patient einen aktiveren Lebensstil, der mit höherer Lebensqualität einhergeht, die ihrerseits als weiterer Stimulus wirkt. *Dr. Karl H. Fenzl*

## Die 4 Module:

- **Aktivitäten des täglichen Lebens, Teil 1**  
(Lippenbremse, atemerleichternde Körperhaltungen)
- **Aktivitäten des täglichen Lebens, Teil 2**  
(Lastenheben, Treppensteigen, Gehen)
- **Krafttraining**  
(ohne Hilfsmittel oder mit dem Theraband)
- **Ausdauertraining**  
(Gehen oder Fahrradfahren am Ergometer)



© CSL Behring

Alle Urheber- und Verwertungsrechte sind vorbehalten. Dieser Flyer ist nur für den privaten Gebrauch bestimmt. Für alle Verwendungen, Bearbeitung und Vervielfältigung bedarf es einer speziellen Bewilligung soweit keine gesetzliche Lizenz besteht. Zuwiderhandlungen werden zivil- und strafrechtlich verfolgt.

(1) Fiorentino G et al., Adv Exp Med Biol 2020; 1228: 355-368 (2) Barreiro E, Gea J, COPD 2015; 12 (4): 413-26 (3) Sandhaus RA et al., Int J Chronic Obstructive Pulm Dis 2020; 15: 3313-3322 (4) Gloeckl R et al., Dtsch Arztebl Int 2018; 115: 117-23 (5) Spruit MA et al., Am J Respir Crit Care Med 2013; 188(8): e 13-64 (6) Vogelmeier CF et al., Am J Respir Crit Care Med 2017; 5: 557-582 (7) Jarosch I, MMW Fortschr Med 2021; 163 (9): 40-47 (8) Gloeckl R et al., Eur Respir Rev 2013; 22 (128): 178-86 (9) Fisher J et al., Medicina Sportiva 2011; 15 (3): 147-162 (10) Gloeckl R et al., Respiratory Medicine 2012; 106: 75-83 (11) Gloeckl R et al., Chron Resp Dis 2015; 12 (3): 212-221 (12) McCarthy B et al., Chochrane Database Syst Rev 2015; 23 (2) (13) Lindenaier PK et al., JAMA 2020; 323 (18): 1-11 (14) Jarosch I et al., Respiratory Medicine 2017; 130: 98-101 (15) Kenn et al., Eur Respir J 2009; 34 (Suppl. 54): A1714 (16) Jarosch I et al., Respiration 2016; 92: 339-347 (17) Worth H, Pneumologie 2017; 14: 337-338 (18) Holler P et al., BMC Public Health 2019: 19:393 (19) Vonbank K et al., Respiratory Medicine 2012; 106: 557-563

Für weiterführende Informationen zum ambulanten  
Bewegungsprogramm besuchen Sie bitte unsere Website:

[www.cslbehring-care.at/bewegungsprogramm](http://www.cslbehring-care.at/bewegungsprogramm)

**CSL Behring GmbH**  
Austria Campus 6  
Walcherstraße 1A/Stiege 1  
1020 Wien

**CSL Behring | Care**

**MyAlpha1**<sup>®</sup>  
Programme for self-administration

AUT-RPZ-0133