

## Muskeldystrophien vom Gliedergürteltyp

Stand April 2020



Die Gliedergürtel-Muskeldystrophie (LGMD = limb girdle muscular dystrophy) umfasst eine Gruppe von ca. 30 unterschiedlichen, genetisch determinierten neuromuskulären Erkrankungen mit progredienter Muskelschwäche, bei denen die rumpfnaher Muskulatur, also die Becken- und die Schultergürtelmuskulatur überwiegend oder primär betroffen ist. Jedoch können auch rumpffernere Muskelgruppen ebenso wie die Atemmuskulatur und die Herzmuskulatur betroffen sein. Intellektuelle bzw. kognitive Einschränkungen bestehen nicht. Gliedergürteldystrophien gehören zu den seltenen Erkrankungen und sind nicht heilbar.

Hinsichtlich des Alters bei Krankheitsbeginn, der Geschwindigkeit des Fortschreitens und des Ausmaßes der Schwäche gibt es zwischen den einzelnen LGMD-Formen aber auch zwischen den einzelnen Patient\*innen erhebliche Unterschiede. Allen Formen gemeinsam ist, dass aufgrund eines genetischen Defektes vorwiegend die rumpfnaher Muskulatur atrophiert, d.h. sie sich zurückbildet und durch Fett- und Bindegewebe ersetzt wird. Menschen mit Gliedergürteldystrophie wirken daher optisch eher kräftig, obwohl das Gegenteil der Fall ist und die Funktionalität ihrer Muskulatur nicht mehr gegeben ist.

Durch die Schwäche der Muskulatur wird diese ständig fehl- bzw. überbelastet, so dass es zu Schmerzen und Verspannungen kommt. Das Gangbild wird zunehmend unsicher, die Gehstrecke verkürzt sich und die Sturzneigung nimmt zu. Zunächst kann ein Rollator das Gehen unterstützen, im weiteren Verlauf werden dann ein manueller Rollstuhl und schließlich ein Elektro-Rollstuhl notwendig. Ob und wann Patient\*innen mit LGMD einen kompletten Gehverlust erleiden, ist ebenfalls sehr unterschiedlich. Viele Patient\*innen schaffen es, ihre Gehfähigkeit insoweit zu erhalten, dass sie abgestützt noch eine kurze Zeit stehen und wenige Schritte gehen und sich z.B. vom Rollstuhl in einen PKW umsetzen können. Dies ist allerdings immer verbunden mit einem hohen Unfall- und Verletzungsrisiko.

Es gibt keine medikamentöse Therapie, jedoch können Physiotherapie und diverse andere physikalische Therapien sowie regelmäßige stationäre medizinische Rehabilitationen in einer Fachklinik helfen, den Krankheitsverlauf positiv zu beeinflussen.

### **Kontakt:**

Deutsche Muskelschwund-Hilfe e.V.

Alstertor 20

20095 Hamburg

040/323231-0

[info@muskelschwund.de](mailto:info@muskelschwund.de)

[www.muskelschwund.de](http://www.muskelschwund.de)