



2-2-2004

Vissing J, Haller RG. The effect of oral sucrose on exercise tolerance in patients with McArdle's disease. *N Engl J Med* 2003; 349: 2503-2509.

Amato A. Sweet success – a treatment for McArdle's disease. *N Engl J Med* 2003; 349: 2481-2482.

In een onderzoek bij 12 mensen met de ziekte van McArdle was een duidelijke verbetering van de inspanningstolerantie zichtbaar tijdens een 15 minuten durende fietstest na het gebruik van een drank met 75 gram suiker (= 300 kcal).

Bij de ziekte van McArdle kan het glycogeen in de spieren niet worden afgebroken. Spierklachten worden niet alleen veroorzaakt door korte, intensieve activiteiten (bv sprinten), maar ook door langduriger activiteiten met lage intensiteit (bv joggen, zwemmen). Ernstige spierschade kan leiden tot myoglobinurie (spierhemoglobine, een rode kleurstof in de urine) en nierstoornissen. Veel mensen kennen het 'second wind' fenomeen, waarbij de inspanning na circa 10 minuten beter wordt verdragen. De oxidatieve beperking van de spieren treedt vooral gedurende de eerste 7-8 minuten van een inspanning op, voordat glucose en vrije vetzuren beschikbaar komen waardoor de oxidatieve capaciteit van de spieren verbetert. Vrije vetzuren zijn een belangrijke brandstof voor spieren bij aanhoudende lichamelijke inspanning.

De suikerdrank is alleen effectief gedurende de eerste minuten van een inspanning. Ook de daling van de hartslag is direct toe te schrijven aan een verbeterde oxidatieve capaciteit van de spieren. De suikerdrank zou schade aan de spieren voorkomen door de oxidatieve capaciteit van de spieren te vergroten. Er zijn echter beperkingen: de suikerdrank is niet geschikt voor situaties van onverwacht sterke inspanning; het werkt alleen kortdurend; herhaald gebruik leidt tot hoge calorie-inname en vervolgens gewichtstoename dat op zich de inspanningstolerantie en het gebruik van vrije vetzuren kan verminderen; het effect bij statische activiteit zoals gewichtsheffen is onzeker; en waarschijnlijk is het niet geschikt voor mensen die naast de ziekte van McArdle ook diabetes mellitus hebben.

Vissing en Haller benadrukken het belang van beperkt gebruik van deze suiker-therapie om onbedoelde gewichtstoename te voorkomen.

Volgens Amato zou het matig gebruik van suiker voorafgaand aan zware inspanning, in combinatie met een licht oefenprogramma een redelijke therapie kunnen zijn, zolang er geen andere of betere behandeling voorhanden is. Mensen met de ziekte van McArdle zouden volgens Amato moeten leren dat iedere matige inspanning moet worden voorafgegaan door een warming up van 5 tot 15 minuten met een laag inspanningsniveau om de overgang naar het 'second wind' fenomeen te stimuleren.