

Sedehizadeh S, Brook JD and Maddison P. Body composition and clinical outcome measures in patients with myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscul Disord* 2017; 27(3): 286-89.

De lichaamssamenstelling van mensen met myotone dystrofie type 1 (MD1) werd in dit natuurlijk beloop onderzoek vergeleken met die van een gezonde controlegroep. De deelnemers waren 36 volwassenen met MD1 met een gemiddelde leeftijd van 41,6 jaar en 31 gezonde controlepersonen. De spierkracht werd gemeten bij de start van het onderzoek en na 18 maanden herhaald. De metingen bestonden uit handmatige spiertesten, handknijpkracht, 6-minuten looptest en heffing van de enkel richting het been. Daarnaast werd de DM1-Activ<sup>1</sup> vragenlijst ingevuld. De lichaamssamenstelling werd bepaald met een DEXA-scan.

De totale vetvrije massa index (VVMI)<sup>2</sup> was verminderd, in het bijzonder lokaal, in de benen en de romp. De totale vetmassa index (VMI)<sup>3</sup> was verhoogd, vooral lokaal, in de romp. Dit betekent dat de hoeveelheid spiermassa vooral in de benen en romp verminderd is en de hoeveelheid vet vooral in de romp verhoogd. De gemiddelde daling in VVMI was 2,26 kg/m<sup>2</sup> en de toename in VMI 1,67 kg/m<sup>2</sup>. De VVMI van de armen had een positieve relatie met de knijpkracht en de VMI een negatieve relatie. Na 18 maanden was er een significante daling zichtbaar in de knijpkracht van de rechterhand en een dalende trend in de linkerhand. De individuele variaties echter, waren groot. Er werden geen significante verschillen gevonden tussen de eerste en de tweede meting van de looptest, enkelheffing en handmatige spiertesten. De DM1-Activ score bleef ongewijzigd op 28 punten. Na 18 maanden was de VVMI met 0,38 kg/m<sup>2</sup> afgenomen en de VMI met 0,31 kg/m<sup>2</sup> toegenomen. Dit onderzoek draagt bij aan de ontwikkeling van uitkomstmaten bij toekomstige trials voor MD1.

<sup>1</sup> De DM1-Activ score is een in Nederland ontwikkelde vragenlijst over activiteiten en participatie bij mensen met myotone dystrofie type 1. Er zijn minimaal 0 en maximaal 40 punten te behalen.

<sup>2</sup> VVMI is de vetvrije massa index: vetvrije massa in kg/lengte in (m)<sup>2</sup>. Er is sprake van een tekort wanneer de vetvrije massa bij mannen lager is dan 16 kg/m<sup>2</sup> en bij vrouwen lager dan 15 kg/m<sup>2</sup>. De vetvrije massa is het lichaamsgewicht minus de vetmassa.

<sup>3</sup>VMI is de vetmassa index: vetmassa in kg/lengte (m)<sup>2</sup>.