

Summer SS, Wong BL, Rutter MM, et al. Age-related changes in appendicular lean mass in males with Duchenne muscular dystrophy: a retrospective review. *Muscle Nerve* 2021; 63(2): 231-38.

Er is nog niet veel bekend over de skeletspiermassa van armen en benen, appendiculaire skeletspiermassa (ASSM), bij jongens en mannen met Duchenne spierdystrofie. Er is behoefte aan nauwkeurige meetinstrumenten van de spiermassa, zoals de ASSM en de ASSM-index (kg/m²). De ASSM kan gezien worden als een mogelijke maat voor de spierfunctie. De skeletspiermassa kan worden gemeten met een DEXA-scan.

Het doel van dit onderzoek was het meten van veranderingen op basis van leeftijd bij jongens met Duchenne die met corticosteroïden werden behandeld in vergelijking met een controlegroep. De data werden verzameld uit de medische dossiers. De data van 499 jongens en mannen met Duchenne en 693 gezonde jongens en mannen werden met elkaar vergeleken. De leeftijden in beide groepen varieerden van 5 tot 22,9 jaar. Alle jongens met Duchenne werden behandeld met corticosteroïden, vooral deflazacort (80%). De meeste lengtemetingen bij jongens met Duchenne (77%) gebeurden staand en 73% van hen was ambulant. De jongens en mannen met Duchenne waren kleiner dan de controlegroep. Er waren 2331 DEXA-scans bij de Duchenne groep gemaakt. In vergelijking met de controlegroep had de Duchenne groep al vanaf 5-jarige leeftijd een lagere skeletspiermassa van armen en benen. Deze daalde verder bij het stijgen van de leeftijd. De ASSM en ASSM-index daalden verder naarmate de functionele mobiliteit verder afnam. De groeisnelheid in centimeters per jaar nam bij de controlegroep zoals gebruikelijk rond 12 jaar iets af om daarna snel te stijgen. Bij de Duchenne groep was de vertraging groter en de groeisnelheid vanaf 12 jaar lager dan bij de controlegroep. De toename van de skeletspiermassa van armen en benen in kilo's per jaar nam bij de Duchenne groep rond 12-jarige leeftijd tijdelijk af. Deze steeg weer enigszins tot het 16^e jaar, gevolgd door een verdere, permanente daling. De ASSM en ASSM-index kunnen ook geschat worden met een CT-scan, MRI of bio-elektrische impedantiemeting¹. De impedantiemeting is relatief makkelijk en goedkoop, maar de berekeningsformule past niet altijd bij de onderzoeksgroep. De belangrijkste beperkingen in dit onderzoek zijn de analyses uit medische dossiers achteraf en de voornamelijk dagelijkse behandeling met deflazacort (dus niet generaliseerbaar met andere behandelingen met corticosteroïden).

Bij de Duchenne groep was er sprake van een progressieve afname van de ASSM en de ASSM-index die parallel loopt met de afname in de motorische functie. Metingen van de ASSM en ASSM-index kunnen beschouwd worden als waardevolle aanvulling van de standaardzorg bij jongens en mannen met Duchenne.

¹ Bio-elektrische impedantiemeting. Bij dit onderzoek wordt met een klein elektrisch stroompje de verhouding tussen de hoeveelheid vet en de hoeveelheid spieren en organen in het lichaam gemeten.