

Negro M, Cerullo G, Parimbelli M, et al. Exercise, nutrition, and supplements in the muscle Carnitine Palmitoyl-transferase II deficiency: new theoretical bases for potential applications. *Front Physiol* 2021 Aug 2; 12: 704290.

De behandeling bij Carnitine Palmitoyl Transferase II deficiëntie (CPT II deficiëntie) bestaat tot nu toe voornamelijk uit een dieet met meer dan 70 % koolhydraten, weinig vet en het afzien van fysieke activiteiten. Het doel is daarbij ernstige spierpijn met overmatige spierafbraak (rhabdomyolyse) tegen te gaan en nierschade te voorkomen. De huidige aanbevelingen zijn gebaseerd op vermindering van symptomen zonder rekening te houden met gevolgen op de lange termijn. Want een dergelijk langdurige koolhydraatrijke voeding kan door een langdurig te hoge bloedsuikerwaarde in het bloed het risico op overlijden verhogen. En het langdurig niet gebruiken van de spieren kan bijdragen tot het ontstaan van ziekten zoals diabetes type 2 en hart- en vaatziekten.

In de publicatie wordt een voedings- en bewegingsadvies uitgewerkt. De voeding bestaat uit: 50-55% koolhydraten in plaats van meer dan de huidige aanbeveling van 70% of meer; 25-30% eiwit, met eiwit van hoge kwaliteit om spierherstel te optimaliseren en de eiwitaanmaak te stimuleren; 20% vet als minimum, voor voldoende inname van essentiële vetzuren en in vet-oplosbare vitamines. Er wordt een gepersonaliseerd oefenprogramma geadviseerd met hoge/matige intensiteit interval training (tot 70% VO<sub>2</sub> max) met weerstandstraining. Beginners beginnen met matige intensiteit interval training. Te vermijden training: duurtraining zoals hardlopen, fietsen en zwemmen. Qua leefstijl wordt fysieke inactiviteit ontraden.

Supplementen om de spieren te ondersteunen zijn: creatine 3-5 gram per dag gedurende 3-4 weken, wei-eiwitten 20-25 gram per dag en vitamine D 2000-4000 IE per dag. Supplementen om de spierschade te verminderen zijn omega 3 vetzuren: 1,8-3,0 gram per dag en antioxidanten in sappen rijk aan polyfenolen zoals bietensap 125-500 ml per dag, granaatappelsap 60-120 ml per dag of kersensap 60 ml per dag. Mogelijke supplementen voor pijnbestrijding zijn: curcumine 150-2000 mg per dag of gember 2000 mg per dag.

Deze publicatie heeft als doel de biochemische mechanismen in relatie tot voeding en de fysiologische aspecten van het spiermetabolisme op te helderen en te komen tot een nieuwe basis van behandeling. Deze zouden, door toetsing via onderzoeken, kunnen worden toegepast en bijdragen aan een betere kwaliteit van leven van mensen met een CPT II deficiëntie.