



13-7-2009

Ørngreen MC, Jeppesen TD, Tvede Andersen S, et al. Fat metabolism during exercise in patients with McArdle disease. *Neurol* 2009; 72: 718-24.

Bij de ziekte van McArdle is het verbruik van koolhydraten verstoord. Doel van dit onderzoek was om te kijken of deze storing deels gecompenseerd wordt door een verhoogde 'verbranding' (oxidatie) van vetten. Bij elf mensen met McArdle en een gezonde controlegroep van elf personen is onderzoek verricht naar het vetmetabolisme tijdens inspanning. Alle deelnemers kregen drie dagen voorafgaande aan het onderzoek een voeding met veel koolhydraten. Het onderzoek bestond uit een inspanningstest op de fiets.

In de eerste instantie was er bij McArdle sprake van een hogere vetmobilisatie en vet-oxidatie dan bij de controlegroep. Bij aanvang van het 'second wind' fenomeen was er een toename van de vet-oxidatie. Deze vetzuuroxidatie lijkt een belangrijke component te zijn voor de toename van oxidatieve capaciteit die verantwoordelijk is voor de second wind. Echter, ondanks toename van vrije vetzuren bij het voortduren van de fiets-inspanning was er geen verdere toename van de vetzuuroxidatie na de second wind.

De toegenomen mobilisatie van vet uit het vetweefsel en glucose uit de lever kunnen de geblokkeerde glycogenolyse (splitsing van glycogeen tot glucose) in de spier niet compenseren. Dit blijkt uit de lage oxidatieve capaciteit en de hoge hartslag.

Volgens de auteurs leidt dit onderzoek tot het nieuwe inzicht dat de aanvang van de second wind bij McArdle niet alleen gerelateerd is aan een sterke toename van de koolhydraat-oxidatie, maar ook van de vet-oxidatie. Deze resultaten betekenen dat het onwaarschijnlijk is dat extra toevoeging van vrije vetzuren (per infuus of via medicijnen) een gunstig effect zal hebben op inspanningstolerantie. Waarschijnlijk kan de inspanningstolerantie alleen verbeteren met een lage suppletie van glucose.