



Jeppesen TD, Ørngreen MC, van Hall G, et al. Fat metabolism during exercise in patients with mitochondrial disease. Arch Neurol 2009; 66: 365-70.

Het doel van dit onderzoek was om te begrijpen hoe de koolhydraat- en vetstofwisseling bij mitochondriële ziekten verloopt en of de inspanningsintolerantie door gebruik van een vetrijke of koolhydraatrijke voeding zou kunnen verbeteren. Daartoe is bij 10 mensen met een mitochondriële myopathie (met stoornissen in de ademhalingsketen) de vetstofwisseling onderzocht tijdens inspanning en zijn de vet- en koolhydraat-oxidatie (verbranding) gemeten. De resultaten zijn vergeleken met een gezonde controlegroep van 10 personen. Het onderzoek bestond uit een inspanningstest op de fiets gedurende een half uur en meting van de vet- en koolhydraat-oxidatie via indirecte calorimetrie.

De  $VO_2\max^1$  was in de patiëntengroep ongeveer de helft ten opzichte van de controlegroep. De gemiddelde zuurstofopname in de patiëntengroep was ook hoger. Dit was opmerkelijk. Het hogere energieverbruik werd veroorzaakt door een lagere energieproductiviteit bij inspanning en werd geleverd door de koolhydraatoxidatie. Het aantal ademhalingen per minuut was bij de patiëntengroep hoger, vanwege de hogere koolhydraatverbranding. De totale vetoxidatie was bij beide groepen vergelijkbaar, evenals de omzetting van acetaat<sup>2</sup>. Het gehalte aan palmitaat<sup>3</sup> en vrije vetzuren in het bloed was in rust bij beide groepen gelijk. Na 30 minuten fietsen waren beide waarden bij de controlegroep meer verhoogd dan bij de patiëntengroep. Ook het glucosegehalte in het bloed was in rust bij beide groepen gelijk en daalde tijdens de inspanning in dezelfde mate. Het lactaatgehalte was bij de patiëntengroep zowel in rust als tijdens inspanning hoger dan bij de controlegroep. De insuline-spiegels waren in rust hoger bij de patiëntengroep. Na de inspanningstest daalden de insuline-spiegels alleen bij de controlegroep. Mogelijk is insulineresistentie<sup>4</sup> een gewone bevinding bij de patiëntengroep.

Het lijkt erop dat bij een stoornis in de laatste stappen tot de vorming van energie er geen voorkeur is voor de soort energiebron, namelijk vetten of koolhydraten. Dit is dus anders dan bij andere metabole ziekten zoals CPT II deficiëntie, VLCAD deficiëntie en de ziekte van McArdle. Daarbij is één van de enzymatische omzettingen eerder in de stofwisselingsroute van het vet- of koolhydraatmetabolisme geblokkeerd en wordt wel positief gereageerd op een andere energiebron, die het probleem omzeilt.

De conclusie van de auteurs luidt dat er bij een mitochondriële myopathie sprake is van een normale verhouding bij de verbranding van vetten en koolhydraten bij matig intensieve inspanning. Voedingstherapie met meer vetten of koolhydraten heeft bij een mitochondriële myopathie waarschijnlijk geen tot weinig effect.

<sup>1</sup> VO<sub>2</sub>max is een maat die aangeeft hoeveel zuurstof uw lichaam tijdens inspanning maximaal per minuut kan opnemen. Met die zuurstof worden vetten en suikers in de spieren verbrand. In het algemeen geldt bij gezonde mensen dat hoe beter de zuurstofvoorziening naar de spieren toe is, hoe lager het energieverbruik.

<sup>2</sup> Acetaat is afkomstig van azijnzuur, dat in het menselijk lichaam voornamelijk gebonden is aan Co-enzymA, van belang voor vele chemische processen in het lichaam.

<sup>3</sup> Palmitaat is een afgeleide van palmitinezuur, een (verzadigde) lange keten vetzuur.

<sup>4</sup> Insulineresistentie betreft een situatie waarin het lichaam minder reageert op insuline, waardoor het bloedsuikergehalte te hoog blijft.