

Joosten IBT, Fuchs CJ, Beelen M, et al. Energy expenditure, body composition, and skeletal muscle oxidative capacity in patients with myotonic dystrophy type 1. *J Neuromuscul Dis* 2023; 10(4): 701-712.

Mensen met Myotone Dystrofie type 1 (MD1) hebben een risico op metabole stoornissen zoals insulineresistentie, met risico op diabetes en op verhoogde vetwaarden in het bloed, met risico op hart- en vaatziekten. Ook wordt bij hen regelmatig overgewicht en obesitas gezien. In deze studie is onderzocht of de gewichtsproblematiek bij mensen met MD1 verklaard kan worden door een lager rustmetabolisme en/of minder mogelijkheden van de spieren om zuurstof op te nemen.

Aan deze studie deden 15 mensen met MD1 mee en een groep van 15 met hen vergelijkbare controlepersonen. Het onderzoek omvatte o.a. 24 uren calorimetrie (om het rustmetabolisme¹ te meten), dubbel gelabeld water (waarmee het energiegebruik wordt gemeten), het dragen van een activiteitenmeter gedurende 15 dagen, MRI onderzoek, DEXA meting, CT scan van het bovenbeen, spierbiopt en een fietstest.

De nuchtere bloedglucosewaarden waren bij alle deelnemers normaal behalve bij zes mensen met MD1. Het gemiddelde vetpercentage was veel hoger bij de mensen met MD1 56 (49-62)% ten opzichte van de controlegroep, 44 (37-52)%. Het rustmetabolisme verschilde niet tussen beide groepen. Maar het totale energiegebruik was bij de mensen met MD1 23% lager, gemiddeld 2162 (1794-2494) kcalorieën per 24 uur in vergelijking met de controlegroep, met een gemiddeld energiegebruik van 2814 (2424-3310) kcalorieën per 24 uur. Uit de activiteitenmeter bleek dat mensen met MD1 gemiddeld 63% minder stappen liepen dan de controlegroep. De mensen met MD1 liepen gemiddeld 3090 (2263-5063) stappen en de controlegroep 8283 (6855-11485) stappen. De mensen met MD1 hadden een lagere gemiddelde $VO_2\max^2$, 22 (17-24) ml per minuut per kilogram ten opzichte van 33 (26-39) ml per minuut per kilogram van de controlegroep. De activiteit van de mitochondrieën, gemeten in citraat synthase uit het spierbiopt, verschilde niet tussen beide groepen.

De conclusie luidt volgens de onderzoekers dat het rustmetabolisme niet verschilt tussen beide groepen. Maar in het dagelijks leven blijkt het energiegebruik bij mensen met MD1 veel lager te zijn dan bij de controlegroep, door een lager activiteitsniveau en een meer zittend leven. Deze leefstijl lijkt verantwoordelijk te zijn voor de ongewenste verschillen in lichaamssamenstelling met de controlegroep. Daarom zou een meer actieve leefstijl gestimuleerd moeten worden om de fysieke fitheid te verbeteren, het energiegebruik te verhogen, overgewicht te voorkomen en het risico op hart- en vaatziekten te verminderen.

¹ Rustmetabolisme is de hoeveelheid energie die het lichaam gebruikt in rust.

² $VO_2\max$ is de maximale zuurstofopname bij inspanning. Deze wordt beschouwd als de meest nauwkeurige meting van je conditie.