

Terzis G, Papadimas G, Krase A, et al. Body composition and 6 minute walking ability in late-onset Pompe disease patients after 9 years of enzyme replacement therapy. Int J Neurosci 2020 Oct 20; 1-7. Online ahead of print.

Het doel van deze studie was het meten van effecten op de lichaamssamenstelling en de 6 minuten looptest bij mensen met de later optredende vorm van de ziekte van Pompe (LOPD), die gedurende 9 jaar met enzymvervangende therapie werden behandeld.

De data werden met toestemming verzameld uit de dossiers van 3 mannen en 3 vrouwen met LOPD. De loopmogelijkheden werden gemeten met de 6 minuten looptest en de lichaamssamenstelling en botdichtheid met behulp van een DEXA scan.

De gemiddelde hoeveelheid vetvrije massa¹ van het hele lichaam was na 9 jaar globaal niet afgenomen. Wel nam de vetvrije massa van de benen af. De botdichtheid nam globaal niet af. De hoeveelheid vetmassa was na 9 jaar significant toegenomen.

De lichaamssamenstelling en loopafstand in 6 minuten namen de eerste 3 jaar toe en daalden daarna, maar niet tot onder het niveau van de start van de enzymvervangende therapie. De lichaams-samenstelling van het bovenlichaam veranderde niet gedurende de enzymtherapie.

Volgens de onderzoekers heeft enzymvervangende therapie een langdurig beschermend effect op de lichaamssamenstelling, botdichtheid en loopmogelijkheden bij mensen met LOPD.

¹ De hoeveelheid vetvrije massa is het lichaamsgewicht zonder de vetmassa. De vetvrije massa bestaat vooral uit spieren en botten.