

Invloed van individuele dieet- en fysiotherapeutische interventie op de uitkomst van mitochondriële aandoeningen

Gepubliceerd: 28-12-2009 Laatste bijgewerkt: 10-05-2024

Het doel van het onderzoek is te evalueren of het klinisch/biochemische fenotype en de kwaliteit van leven van kinderen met een van oxidatieve fosforyleringsstoornis verbeterd kan worden door een optimaal op de energie- en substraatbehoefte...

Ethische beoordeling	Goedgekeurd WMO
Status	Werving gestopt
Type aandoening	Overige aandoening
Onderzoekstype	Interventie onderzoek

Samenvatting

ID

NL-OMON31561

Bron

ToetsingOnline

Verkorte titel

Invloed van dieet- en bewegingsinterventie op mitochondriële aandoeningen

Aandoening

- Overige aandoening

Synoniemen aandoening

energiestofwisselingsziekten, mitopathie

Aandoening

mitochondriële aandoeningen

Betreft onderzoek met

Mensen

Ondersteuning

Primaire sponsor: Universitair Medisch Centrum Sint Radboud

Overige ondersteuning: Ministerie van OC&W, Tjalling Roorda Stichting

Onderzoeksproduct en/of interventie

Trefwoord: dieetinterventie, fysiotherapie, mitochondriële aandoeningen, uitkomst

Uitkomstmaten

Primaire uitkomstmaten

De kwaliteit van leven en de voedingsconditie en lichamelijke conditie van de kinderen.

Secundaire uitkomstmaten

nvt

Toelichting onderzoek

Achtergrond van het onderzoek

Mitochondriële aandoeningen zijn aandoeningen waarbij de energiehuishouding van de cel gestoord is, waardoor schade kan ontstaan in verschillende organen. Hierdoor ontstaat een zeer heterogene multisysteemziekte met symptomen als hypotonie, epilepsie, psychomotore retardatie en failure to thrive (cit). Op dit moment is er nog geen causale behandeling mogelijk voor de grootste deel mitochondriële aandoeningen en berust de zorg op symptoombestrijding. Kinderen met een ziekte van de oxidatieve fosforylering zijn vaak in een slechte voedingstoestand. Secundaire achteruitgang van de mitochondriële functie is gerapporteerd in ernstige malnutritie bij patiënten met kanker en anorexia nervosa en in patiënten met inactiviteit en deconditionering.

Onze hypothese is dat de voedingstoestand de mitochondriële functie (waargenomen als ATP-productie vanuit substraatoxidatie in spier) van kinderen met een primaire oxidatieve fosforyleringsstoornis beïnvloedt. Verder verwachten wij dat ondervoeding kan leiden tot verminderde mitochondriële functie (verlaagde ATP-productie) in kinderen zonder een primaire oxidatieve fosforyleringsstoornis.

In ons programma wordt de fysiotherapie na een zorgvuldige evaluatie van de conditie van het kind verricht; na de evaluatie van de algemene conditie en

belastbaarheid, wordt een persoonsgebonden oefenprogramma aangeboden, die uit korte bewegingsperioden bestaat en meerdere keer op de week gebeurt. Daardoor kunnen wij de spieren actief houden, zonder de energiehuishouding te overbelasten. Wij verwachten dat hiermee de conditie verbetert. Wij stellen dat het klinisch/biochemische fenotype van oxidatieve fosforyleringsstoornissen verbeterd kan worden door een optimale voeding ondersteund door fysiotherapie.

Doel van het onderzoek

Het doel van het onderzoek is te evalueren of het klinisch/biochemische fenotype en de kwaliteit van leven van kinderen met een van oxidatieve fosforyleringsstoornis verbeterd kan worden door een optimaal op de energie- en substraatbehoefte afgestemde voedingsinterventie, ondersteund door een persoonlijk fysiotherapie programma.

Onderzoeksopzet

Wij zullen alle kinderen ingepland voor een spierbiopt met een verdenking op oxidatieve fosforyleringsstoornis op basis van MDC score¹ prospectief klinisch en biochemisch beoordelen inclusief de analyse van organenfunctie, neuro-imaging, neurofysiologie, motore ontwikkeling, inspanningstolerantie, vermoeidheidsscore en evaluatie van de kwaliteit van leven. Daarna zullen wij na inventarisatie van huidig dieet en de antropometrische parameters middels *Deltatrac* meting (een bepaling van energie en substraatgebruik) een dieet samenstellen dat toegespitst is op de behoeften van het kind. Naast deze voedingsinterventie ontvangt het kind gedurende tweede half jaar een persoonlijk fysiotherapeutisch trainingsprogramma en de reguliere kindergeneeskundige zorg.

Nadat dit programma met persoonsgebonden dieet en individueel fitnessprogramma een jaar lang gevolgd is, zullen wij de conditie van het kind opnieuw uitgebreid evalueren en de metingen herhalen.

Onderzoeksproduct en/of interventie

Een individueel afgestemd dieet Aerobe fysiotherapie (kortdurend, weinig intensief inspannen)

Inschatting van belasting en risico

nvt

Contactpersonen

Publiek

Universitair Medisch Centrum Sint Radboud

Geert Grooteplein-Zuid 10
6525 GA Nijmegen
Nederland

Wetenschappelijk

Universitair Medisch Centrum Sint Radboud

Geert Grooteplein-Zuid 10
6525 GA Nijmegen
Nederland

Locaties

Landen waar het onderzoek wordt uitgevoerd

Netherlands

Deelname eisen

Leeftijd

Adolescenten (12-15 jaar)
Adolescenten (16-17 jaar)
Kinderen (2-11 jaar)

Belangrijkste voorwaarden om deel te mogen nemen (Inclusiecriteria)

MDC-score > 5 (zie protocol pag 2)

Belangrijkste redenen om niet deel te kunnen nemen (Exclusiecriteria)

MDC-score < 5 (zie protocol pag 2)

Onderzoeksopzet

Opzet

Type: Interventie onderzoek

Blinding: Open / niet geblindeerd

Controle: Geen controle groep

Doel: Behandeling / therapie

Deelname

Nederland

Status: Werving gestopt

(Verwachte) startdatum: 01-06-2008

Aantal proefpersonen: 50

Type: Verwachte startdatum

In onderzoek gebruikte producten en hulpmiddelen

Registratie: Geen registratie

Ethische beoordeling

Goedgekeurd WMO

Soort: Eerste indiening

Toetsingscommissie: CMO regio Arnhem-Nijmegen (Nijmegen)

Registraties

Opgevolgd door onderstaande (mogelijk meer actuele) registratie

Geen registraties gevonden.

Andere (mogelijk minder actuele) registraties in dit register

Geen registraties gevonden.

In overige registers

Register	ID
CCMO	NL21241.091.07