

Myotone Dystrofie, PrOteiNe en Dieet.

Deel 1.

Gepubliceerd: 27-06-2018 Laatste bijgewerkt: 11-04-2024

Het doel van deze studie is om het metabolisme van patiënten met DM1 in kaart te brengen, zowel in rust als gedurende inspanning, rekening houdend met lichaamssamenstelling, in vergelijking met gezonde leeftijd- en geslacht gematchte proefpersonen....

Ethische beoordeling	Goedgekeurd WMO
Status	Werving gestopt
Type aandoening	Neurologische aandoeningen, congenitaal
Onderzoekstype	Observationeel onderzoek, met invasieve metingen

Samenvatting

ID

NL-OMON50601

Bron

ToetsingOnline

Verkorte titel

MD-POuND

Aandoening

- Neurologische aandoeningen, congenitaal
- Spieraandoeningen
- Neuromusculaire aandoeningen

Synoniemen aandoening

'myotone dystrofie type 1 (DM1)' en leekterm 'MD'

Betreft onderzoek met

Mensen

Ondersteuning

Primaire sponsor: Medisch Universitair Ziekenhuis Maastricht

Overige ondersteuning: Prinses Beatrix Spierfonds

Onderzoeksproduct en/of interventie

Trefwoord: lichaamssamenstelling, myotone dystrofie type 1, stofwisseling, voeding

Uitkomstmaten

Primaire uitkomstmaten

De primaire uitkomstmaten betreffen totaal dagelijks energieverbruik, basaal metabolisme, en substraat selectie in rust.

Secundaire uitkomstmaten

De secundaire uitkomstmaten betreffen fysieke activiteit gemeten middels accelerometer, spiermassa gemeten met MRI, cross-sectionele spieroppervlakte van de quadriceps gemeten middels CT, knijpkracht bepaald middels dynamometrie, lichaamscompositie gemeten met DEXA scan, spierweefsel morfologie, spiervezel differentiatie, spiervezel oppervlakte en vascularisatie, spiervezel biochemische analyse, maximale zuurstof opname capaciteit en aerobe en anaerobe drempels gemeten middels inspanningstest en maximale spierkracht gemeten middels 1-RM (maximale spierkracht wordt alleen gemeten bij deelnemers met DM1, welke meedoen aan het pilot bewegingsprogramma van 6 weken).

Toelichting onderzoek

Achtergrond van het onderzoek

Myotone Dystrofie type 1 (DM1) is een autosomaal dominante aandoening die naast de skeletspieren, ook het hartspierweefsel, glad spierweefsel en vele andere organen aantast. Hoewel de hoofdsymptomen van de aandoening bestaan uit spierzwakte en myotonie (vertraagde ontspanning van de spieren), is er vaak ook sprake van spierweefselverlies en ervaren patiënten problemen met voeding en gewicht. Aan de hand van een eerder verrichte pilot studie en beschreven literatuur, bestaan er aanwijzingen voor een veranderd metabolisme bij patiënten met DM1. Deze metabole veranderingen zouden ten grondslag kunnen

liggen aan eerder benoemde voedings- en gewichtsproblematiek.

Doel van het onderzoek

Het doel van deze studie is om het metabolisme van patiënten met DM1 in kaart te brengen, zowel in rust als gedurende inspanning, rekening houdend met lichaamssamenstelling, in vergelijking met gezonde leeftijd- en geslacht gematchte proefpersonen. We verwachten dat er bij DM1 sprake is van een veranderd metabolisme in het algemeen en/of veranderd spiermetabolisme.

Onderzoeksopzet

Het betreft een cross-sectioneel patiënt-controle onderzoek.

Inschatting van belasting en risico

Alle deelnemers zullen een 15 daagse studieperiode doorlopen. De studieperiode begint met een verblijf in een respiratiekamer gedurende 24 uur. Vervolgens brengen de deelnemers 14 dagen thuis door, onder normale leefomstandigheden. Tegelijkertijd kan het energieverbruik en de fysieke activiteit van deelnemers worden gemeten middels dubbel gelabeld water en een accelerometer. Gedurende deze 14 dagen staat er één ziekenhuisbezoek gepland te behoeve van het inleveren van urine en het ophalen van een nieuwe accelerometer. Op dag 15 van de studieperiode, vinden er meerdere metingen plaats om de spierstatus van deelnemers volledig in kaart te brengen, waarvoor er een MRI full body, CT bovenbeen, DEXA scan, spierbiopsie, inspanningstest en dynamometrie plaatsvinden. Aan deelnemers met bekende DM1 zal tevens worden aangeboden om, als deel van een pilot studie, deel te nemen aan een 6 weken durend bewegingsprogramma. Ondanks meerdere metingen, zijn de risico's voor deelnemers aan deze studie minimaal. Bijna alle ingezette onderzoeken worden normaliter gebruikt in het kader van reguliere zorg, behoudens dubbel gelabeld water en de respiratiekamer. Laatst genoemde onderzoeken worden echter als veilig beschouwd, gebaseerd op eerder gepubliceerde studies. Uiteindelijk zullen de studieresultaten dienen als de basis voor toekomstige voedings- en bewegingsinterventies bij patiënten met DM1.

Contactpersonen

Publiek

Medisch Universitair Ziekenhuis Maastricht

Oxfordlaan 10

Maastricht 6229EV

NL

Wetenschappelijk

Medisch Universitair Ziekenhuis Maastricht

Oxfordlaan 10

Maastricht 6229EV

NL

Locaties

Landen waar het onderzoek wordt uitgevoerd

Netherlands

Deelname eisen

Leeftijd

Volwassenen (18-64 jaar)

65 jaar en ouder

Belangrijkste voorwaarden om deel te mogen nemen (Inclusiecriteria)

DM1 patiënten:

- 18 jaar of ouder.
 - wilsbekwame volwassene.
 - vastgestelde DM1 van het volwassen subtype.
 - In staat tot lopen en fietsen (ten behoeve van inspanningstest).
 - ondertekend informed consent.
- Gezonde controles:
- 18 jaar of ouder.
 - wilsbekwame volwassene.
 - ondertekend informed consent.
- group

Belangrijkste redenen om niet deel te kunnen nemen (Exclusiecriteria)

- implantatie van een pacemaker of ICD, inwendige insulinepomp,

neurostimulator, geïmplantiseerd hoorapparaat of kunstmatige hartklep implantatie.

- Implantatie van orthopedische prothesen zoals schroeven of platen.
- Metaal stukjes of splinters in het lichaam.
- Vasculaire clips in het lichaam.
- Grote tattoo's en/of permanente make-up.
- Claustrofobie.
- Gebruik van medicatie welke effect heeft op het spiermetabolisme (zoals steroïden of statines).
- Diabetes mellitus.
- Gewichtsverlies van meer dan 3 kilo in de laatste 3 maanden.
- Zwangere of borstvoeding gevende vrouwen.
- Gebruik van eiwitsupplementen.
- Deelname aan een bewegingsprogramma/sportprogramma.
- Patiënten die niet in staat zijn tot het zelfstandig verrichten van algemene dagelijkse levensactiviteiten zoals lopen of het hebben van beperkende comorbiditeiten die lichamelijke inspanning bemoeilijken (zoals hartfalen, coronair lijden, COPD, orthopedische aandoeningen).
- Body mass index (BMI) <18 of >35.
- Gebruik van orale antistolling.
- In het geval van DM1 patiënten: muscular impairment rating scale (MIRS) score van 5 (dit representeert aanwezigheid van forse proximale spierzwakte).
- In het geval van gezonde controles: vastgestelde neuromusculaire ziekte(n) of een abnormaal neurologisch onderzoek (specifiek als er sprake is van spierzwakte), of andere aandoeningen die mogelijk van invloed zijn op de spierkracht/spiermassa.

Onderzoeksopzet

Opzet

Type:	Observationeel onderzoek, met invasieve metingen
Onderzoeksmodel:	Anders
Toewijzing:	Niet-gerandomiseerd
Blinding:	Open / niet geblindeerd

Doel: Anders

Deelname

Nederland	
Status:	Werving gestopt
(Verwachte) startdatum:	01-02-2019

Aantal proefpersonen: 30
Type: Werkelijke startdatum

Ethische beoordeling

Goedgekeurd WMO
Datum: 27-06-2018
Soort: Eerste indiening
Toetsingscommissie: METC academisch ziekenhuis Maastricht/Universiteit Maastricht, METC azM/UM (Maastricht)

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	NL65617.068.18