



Erasmus MC
Universitair Medisch Centrum Rotterdam



Centrum voor Lysosomale en Metabole Ziekten
Center for Lysosomal and Metabolic Diseases

Het belang van leefstijl interventie bij de ziekte van Pompe

“Elke vorm van beweging is beter dan geen beweging”
WereldGezondheidsOrganisatie

Gamida Ismailova
Arts-onderzoeker
01-10-2022



1

Inhoud








Leefstijl trends en gevolgen

Invloed van metabolisme

Wat als ook de ziekte van Pompe meespeelt?

Leefstijl interventie

- Wat zien we tot zover
- Ervaringsdeskundige

2

Inventarisatie ...



Advies WHO (18 – 64 jaar):

Minimaal 2,5 uur matig-intensieve beweging/week (hartslag en ademhaling stijgt: fietsen, wandelen)

Minimaal 2x/week spierversterkende oefeningen

3

Leefstijl trends



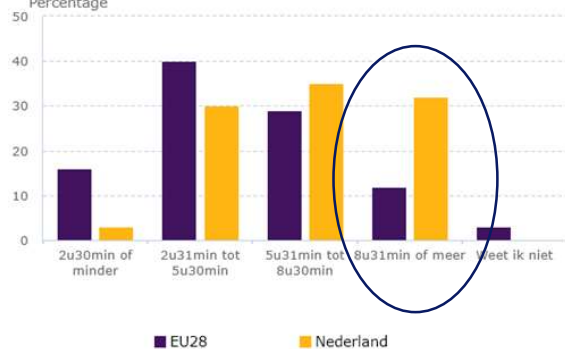
Wereldwijd: 1 op 4 volwassenen en > driekwart adolescenten voldoet niet aan de norm

Nederlanders > 4 jaar: maar de helft voldoet aan de norm

Internationale verschillen in zitgedrag

Hoeveel tijd zit je op een gewone dag?

Percentage



4

Leefstijl trends



> Orphanet J Rare Dis. 2015 Jul 19;10:87. doi: 10.1186/s13023-015-0303-0.

Safety and efficacy of exercise training in adults with Pompe disease: evaluation of endurance, muscle strength and core stability before and after a 12 week training program

Linda E M van den Berg ¹, Marein M Favejee ^{1 2}, Stephan C A Wens ³, Michelle E Kruijschaar ¹,
Stephan F E Praet ², Arnold J J Reuser ⁴, Johannes B J Bussmann ², Pieter A van Doorn ³,
Ans T van der Ploeg ⁵

Steekproef: Helft fysiek actief

Effecten van training op de lange termijn

Heden: Helft nog steeds aan het trainen

Meting	Doorgegaan	Fysiek actief	Gestopt	Fysiek inactief
Conditie (VO2peak/kg)	21,2	19,4	17,1	17,1
Conditie (Wattage/kg)	1,5	1,5	0,9	0,8
Loopafstand (6MWT m)	460,5	460,5	376,5	365
Spierkracht (HHDsum)	91,3	93,4	85,7	79,2
Functietest (QMFT)	37	43	34	30
Activiteitsniveau	47150,1	40365,4	33108	29417,8

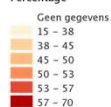
5

Gevolgen

Overgewicht 2020

Klik op een gemeente voor meer details

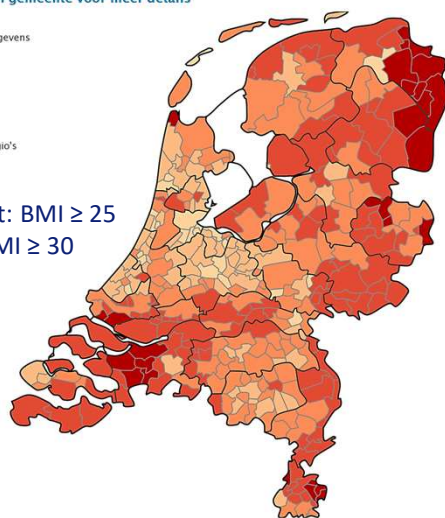
Percentage



GGD-regio's

Overgewicht: BMI ≥ 25

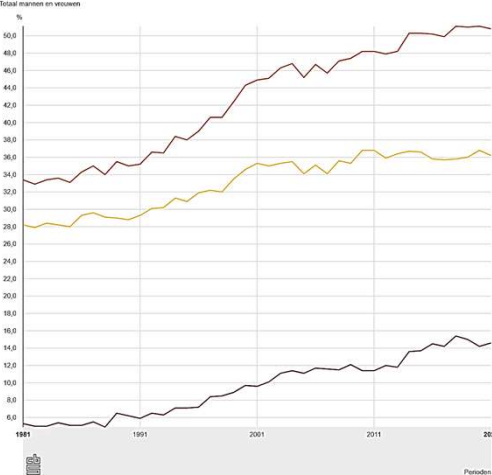
Obesitas: BMI ≥ 30



Bron: Gezondheidsmonitor Volwassenen en Ouderen 2020, GGD'en/CBS/RIVM (bewerking obv SMAAP-methode, RIVM)

Lengte en gewicht van personen, ondergewicht en overgewicht; vanaf 1981

Marges: Vervallen
Leertijd: 20 jaar of ouder
Geslacht: Totaal mannen en vrouwen



Onderwerp

— Onder- en overgewicht, 4 jaar of ouder 1 Overgewicht
— Onder- en overgewicht, 4 jaar of ouder 1 Middel van overgewicht 1 Middel overgewicht
— Onder- en overgewicht, 4 jaar of ouder 1 Middel van overgewicht 1 Eindelijk overgewicht

6

Gevolgen

Leefstijl met weinig beweging & overgewicht verhoogt risico op:

- Hart & vaatziekten, o.a. hoge bloeddruk
- Diabetes type 2
- Ontwikkelen kanker
- Problemen van het bewegingsapparaat

Beweging verlaagt bovenstaande risico's,
verbetert botgezondheid,
verbetert geestelijke gezondheid en slaap

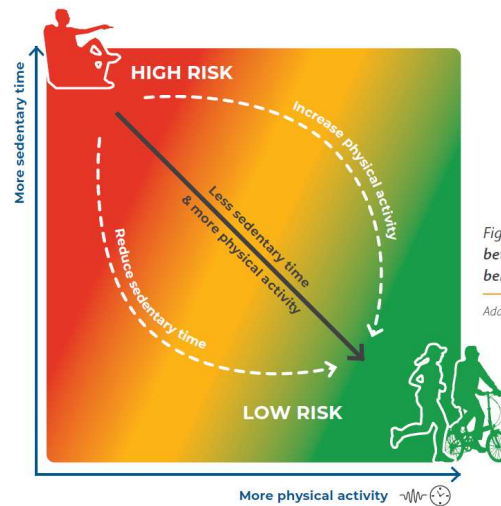
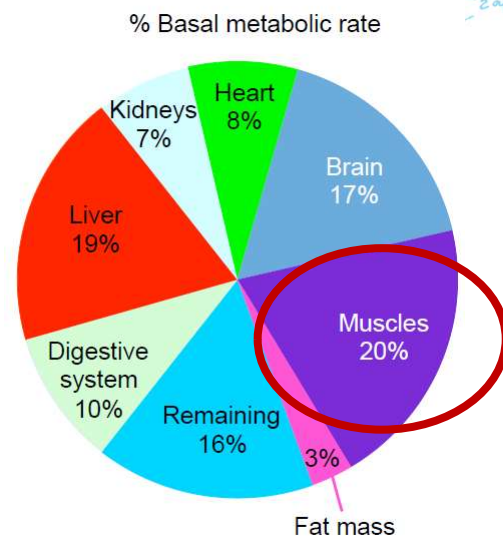
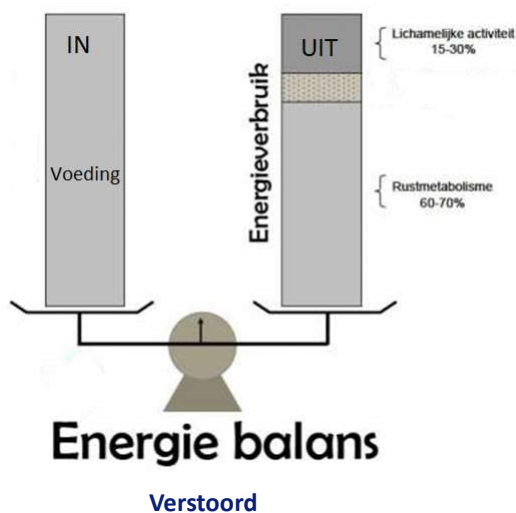


Figure 2: The relationship between levels of sedentary behaviour and physical activity

Adapted from PAGAC

7

Invloed van metabolisme



8

Wat als ook de ziekte van Pompe meespeelt?



- BMI Pompe patiënten in Nederland:
51% heeft overgewicht (BMI ≥ 25)
- BMI niet representatief voor lichaamssamenstelling
Vetmassa wordt onderschat

Wat zegt mijn BMI?



European Journal of Neurology
the official journal of the European Academy of Neurology



Full Access

Changes in nutritional status and body composition during enzyme replacement therapy in adult-onset type II glycogenosis

S. Ravaglia, C. Danesino, A. Moglia, A. Costa, H. Cena, L. Maccarini, A. Carlucci, A. Pichiecchio, P. Bini, P. De Filippi, M. Rossi

First published: 21 June 2010 | <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2010.02959.x> | Citations: 13

Find full-text EUR

✉ S. Ravaglia, Institute of Neurology IRCCS 'C. Mondino', via Mondino 2, 27100 Pavia, Italy (tel.: +39 0 382 380343; fax: +39 0 382 380286; e-mail: sabrina.ravaglia@mondino.it).



Molecular Genetics and Metabolism
Volume 102, Issue 1, January 2011, Pages 41–43



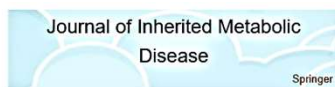
Body composition analysis in late-onset Pompe disease

G.K. Papadimas^a, G. Terzis^{a,b}, S. Methenitis^b, K. Spengos^a, C. Papadopoulos^a, S. Vassilopoulos^a, S. Kavouras^c, H. Michelakakis^d, P. Manta^a

Wat als ook de ziekte van Pompe meespeelt?



- Verlaagd rust metabolisme
- Verhoogde vaatstijfheid & verhoogde bloeddruk



Increased aortic stiffness and blood pressure in non-classic Pompe disease

Stephan C. A. Wens, Esther Kuperus, [...], and Pieter A. van Doorn



Neuromuscular Disorders
Volume 31, Issue 2, February 2021, Pages 79–90



Review

Cardiovascular disease in non-classic Pompe disease: A systematic review

H.A. van Kooten^a, C.H.A. Roelen^a, E. Brusse^a, N.A.M.E. van der Beek^a, M. Michels^b, A.T. van der Ploeg^c, M.A.E.M. Wagenmakers^d, P.A. van Doorn^a

Wat als ook de ziekte van Pompe meespeelt?

- Verlaagde botdichtheid



Bone
Volume 47, Issue 3, September 2010, Pages 643-649



Low bone mass in Pompe disease: Muscular strength as a predictor of bone mineral density

Linda E.M. van den Berg^{a,*}, Adrienne A. Zandbergen^b, Carine I. van Capelle^a, Juna M. de Vries^{a,c}, Wim C. Hop^d, Johanna M. van den Hout^{a,c}, Arnold J.J. Reuser^a, M. Carola Zillikens^b, Ans T. van der Ploeg^{a,d}

JOURNAL ARTICLE

Prevalence of Asymptomatic Vertebral Fractures in Late-Onset Pompe Disease

Francesco Bertoldo^a, Francesca Zappini, Martina Brigo, Maurizio Moggio, Valeria Lucchini, Corrado Angelini, Claudio Semplicini, Massimiliano Filosto, Sabrina Ravaglia, Sofia Cotelli ... Show more

Int J Endocrinol Metab. 2012;10(4):599-603. DOI: 10.5812/ijem.4967



International Journal of
**Endocrinology
& Metabolism**
www.endometabol.com



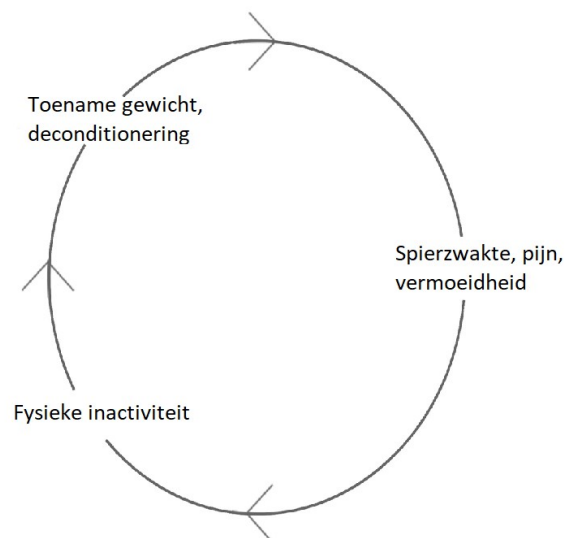
Bone Density in Patients With Late Onset Pompe Disease

George Papadimas¹, Gerassimos Terzis^{1,2}, Constantinos Papadopoulos¹, Anna Areovimata¹, Konstantinos Spengos¹, Stavros Kavouras¹, Panagiota Manta¹

11

Wat als ook de ziekte van Pompe meespeelt?

- Overgewicht + grote buikontrek → longfunctie ↓
- Meer massa → moeite met bewegen ↑



12

Leefstijl interventie



- Begeleid doorbreken van de vicieuze cirkel met training & dieet

DOEL:

- Gewicht & vetmassa ↓
- Spiermassa ↑
- Conditie, kracht, stabiliteit ↑
- Stabiliteit longfunctie
- Preventie hoge bloeddruk, hart en vaatziekten, suikerziekte
- Versterken botten

13

Leefstijl interventie



Wat weten we al?

- ✓ **Ziekte van Pompe + beweging = veilig + positieve effecten op conditie, kracht, stabiliteit** (Terzis et al 2011; van den Berg et al 2015)
- ✓ **Ziekte van Pompe + beweging & hoog-eiwit dieet = veilig + vertraging achteruitgang op lange termijn** (Slonim et al 2007) + **positieve effecten op conditie en kracht** (Sechi et al 2020)

14

Leefstijl interventie

Erasmus MC
Erasmus

TRAINING: 12 weken, 3x/week, 60-90 min

✓ Duur/Conditie



✓ Kracht

Seated Row



Chest Press



Biceps Curl



Leg Press



Leg Curl



Hip



Hip

Abduction

Adduction

✓ Core/Romp stabiliteit



15

Leefstijl interventie

Erasmus MC
Erasmus

TRAINING op maat gemaakt: 12 weken, 3x/week, 60-90 min

✓ Duur/Conditie

✓ Core/Romp stabiliteit
aangepast

✓ Kracht aangepast



Seated Leg Press



16

Leefstijl interventie



DIEET op maat gemaakt:

- ✓ Kcal op basis van rust metabolisme + BMI & vet percentage
- ✓ Hoog-eiwit & laag-koolhydraat gehalte

17

Leefstijl interventie



STRUCTUUR:



18

Leefstijl interventie

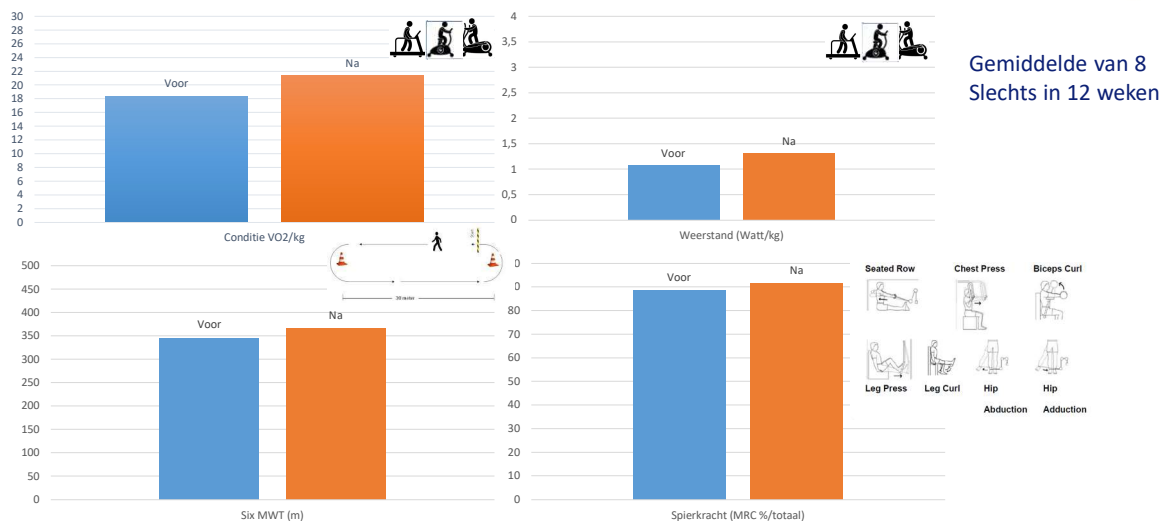


Wat zien we tot zover?

- ✓ 8 deelnemers programma afgerond
- ✓ Vanaf oktober 2022 nog eens 10 deelnemers
- ✓ Meer deelnemers zijn welkom

19

Leefstijl interventie



20

Leefstijl interventie

Erasmus MC
Erasmus



Gemiddelde van 8
Slechts in 12 weken

21

Leefstijl interventie

Erasmus MC
Erasmus

Ervaringsdeskundige

Voor programma

- Gewicht: 61.6 kg
- BMI: 26.1
- Vetmassa: 51.1%
- Magere massa: 46%
- Buikomtrek: 93 cm
- Heupomtrek: 99.5 cm
- Spierkracht (HHD): 68.3/100
- Onderlichaam: 64.3/100
- 6 min.wandelen: 201m

Na programma

- Gewicht: 58.1 kg
- BMI: 24.8
- Vetmassa: 47.2%
- Magere massa: 49.9%
- Buikomtrek: 83 cm
- Heupomtrek: 94.2 cm
- Spierkracht (HHD): 69.7/100
- Onderlichaam: 71.4/100
- 6 min.wandelen: 232.30m

22

Leefstijl interventie



Ervaringsdeskundige



23

Dankwoord



- Neuroloog Esther Brusse, Internist endocrinoloog Margreet Wagenmakers, Sportarts Linda van den Berg
- Diëtisten Marloes Breederveld, Adorée van der Wiel en Merel Rovers
- Alle reeds deelgenomen & toekomstige patiënten, fysiotherapeuten en POH-GGZ
- Verpleegkundigen Marja Boon-Hoogendijk en Anjali Timal
- Fysiotherapeuten Marein Favejee en Nikkie Dassen
- Arts onderzoekers Maudy Theunissen en Linda Scheffers
- Centrum Longfunctie laboranten, Sophia Longfunctie laboranten, Nucleaire geneeskunde laboranten en planners, Laboratorium laboranten (bloedafname)
- Ellen van Rooijen –Dits voor de NUAS metingen (+ haar collega's) en planning NUAS & afspraken diëtiëk
- Fleur de Groot voor de planning van patiënten en Roosje Nolet voor het overnemen van de planning
- Alle studenten geneeskunde die geholpen hebben bij de begeleiding van patiënten in het Erasmus MC.
- Secretariaat medewerkers interne geneeskunde voor de planning van videoafspraak met internist.

24

**Wilt u meer informatie of wilt u meedoen met het programma
stuur een bericht naar:**

**lifestyle@erasmusmc.nl OF
clmd@erasmusmc.nl**

