

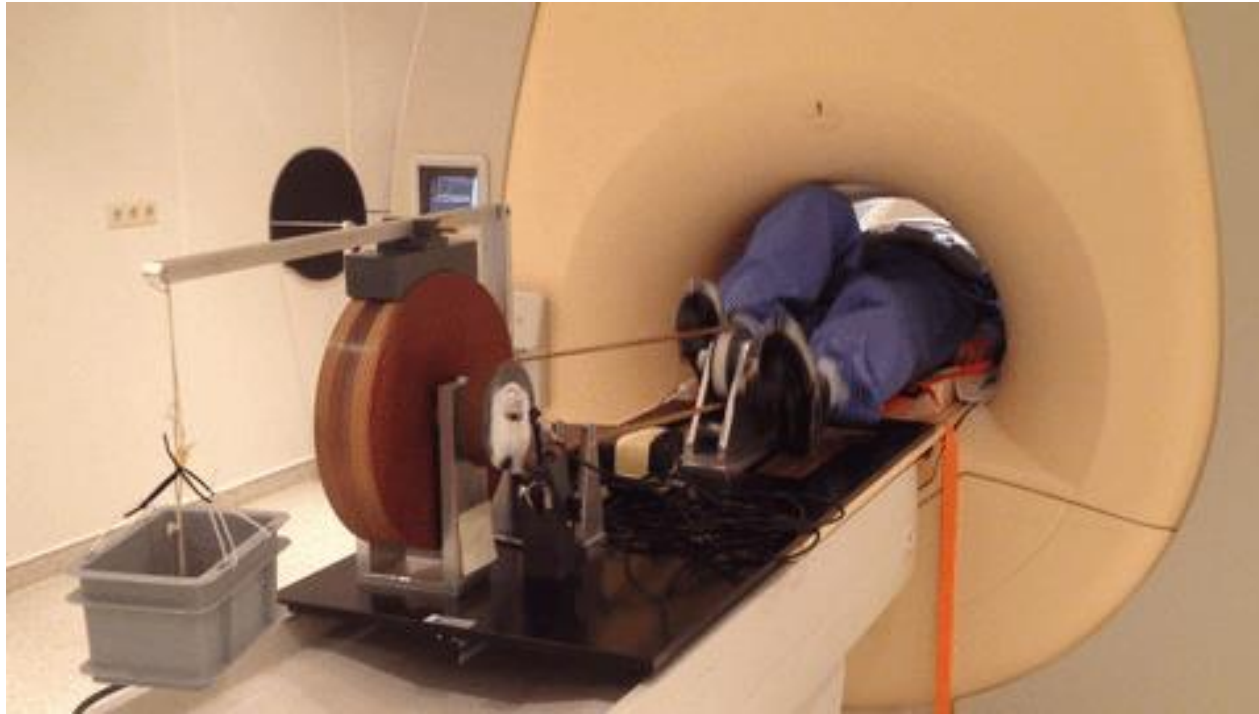


KETONENDRANK ONDERZOEK

Jeannette Bleeker – 08-02-2020
FAO Informatiedag

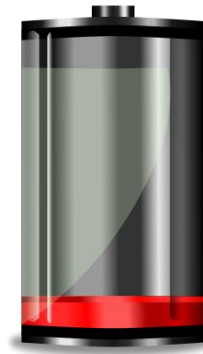
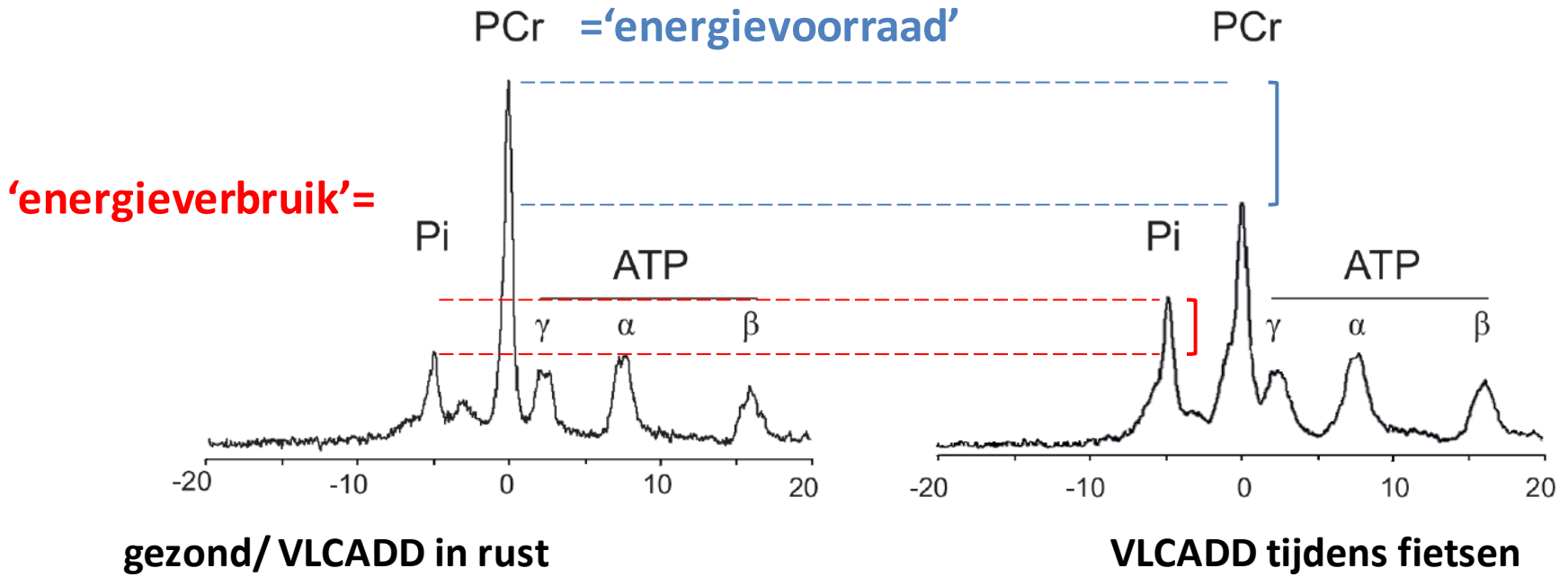


Energieverbruik in de spier



Diekman et al PLoS One. 2016 Feb 16;11(2):e0147818

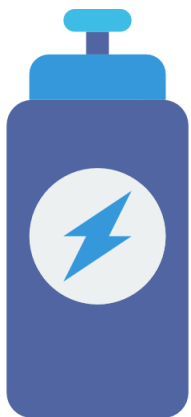
B steady state exercise



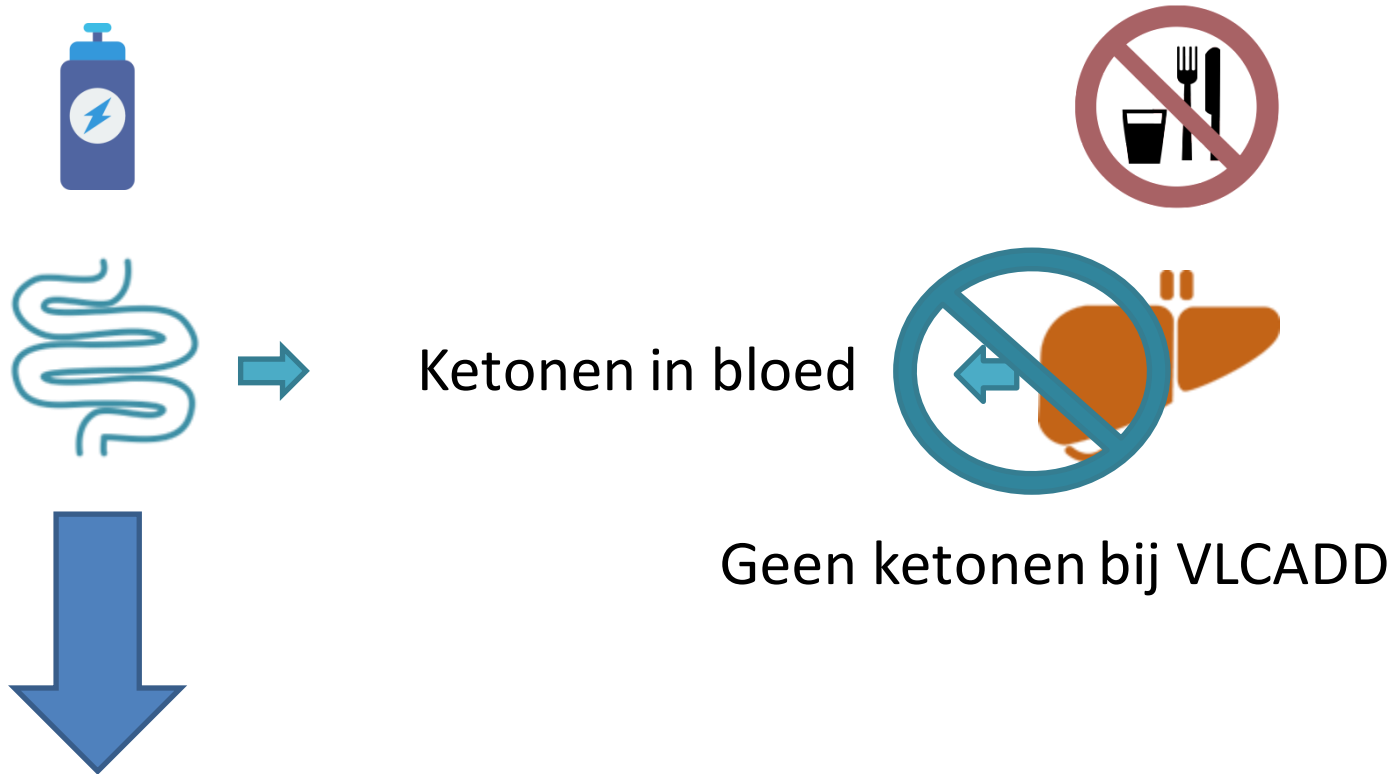
We zoeken een powerbank

- Alternatieve brandstof
- Synthetische keton-ester
- Universiteit van Oxford
- Ontworpen voor US military

& atleten



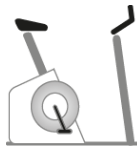
Synthetische ketonen vs fysiologisch



- Brandstof
- 'favoriet' bij spieren
- 2% prestatieverbetering atleten

Onze onderzoeksvraag

- Zorgt het drinken van ketonendrank tot langzamer leeglopen van de ‘batterij’ in de spier van VLCADD patiënten?
- Kunnen we dit verklaren als we kijken naar de stofwisseling in de spier?



35 min on regular exercise bike 10 min on bike in MR scanner

395 mg **ketone ester**/kg
or isocaloric
carbohydrate equivalent



workload:
individual
FATMAX =
~ 40% VO₂max

(³¹P-MRS)



90 min between breakfast and start test

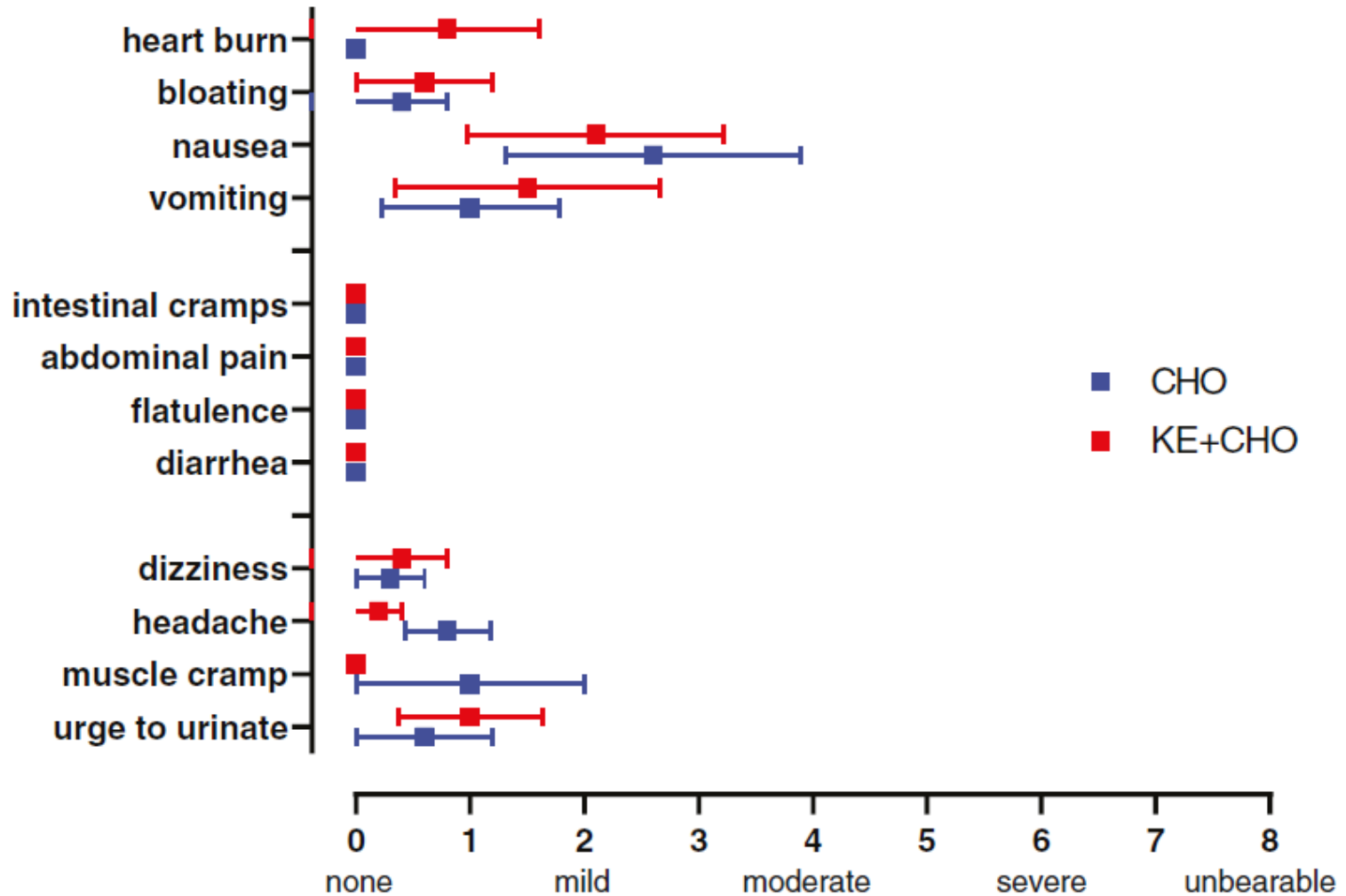
3 hours resting

- blood sampling
- breath sampling
- muscle biopsy

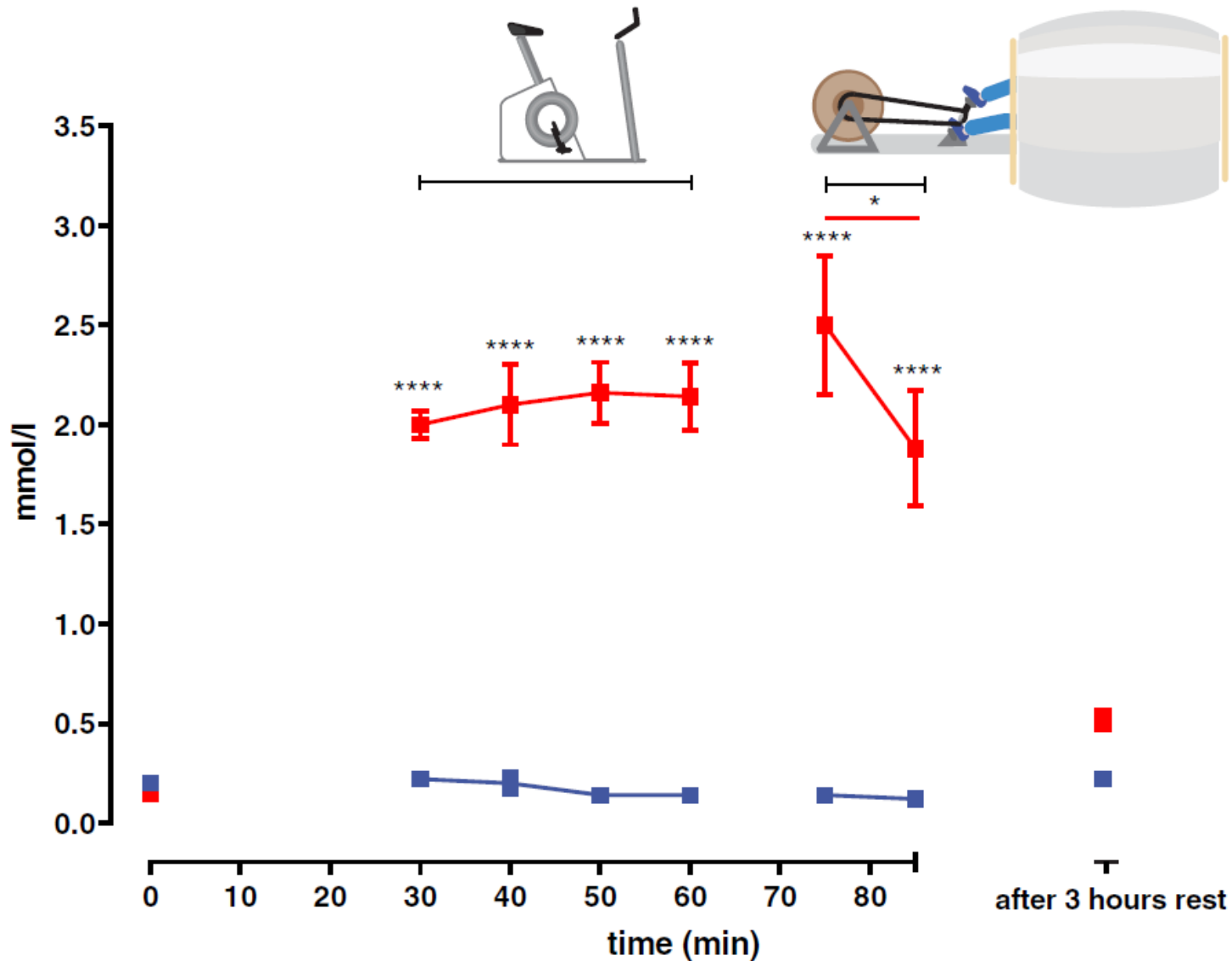


--- patient repeats protocol with opposite drink (at least 1 week between tests) ---

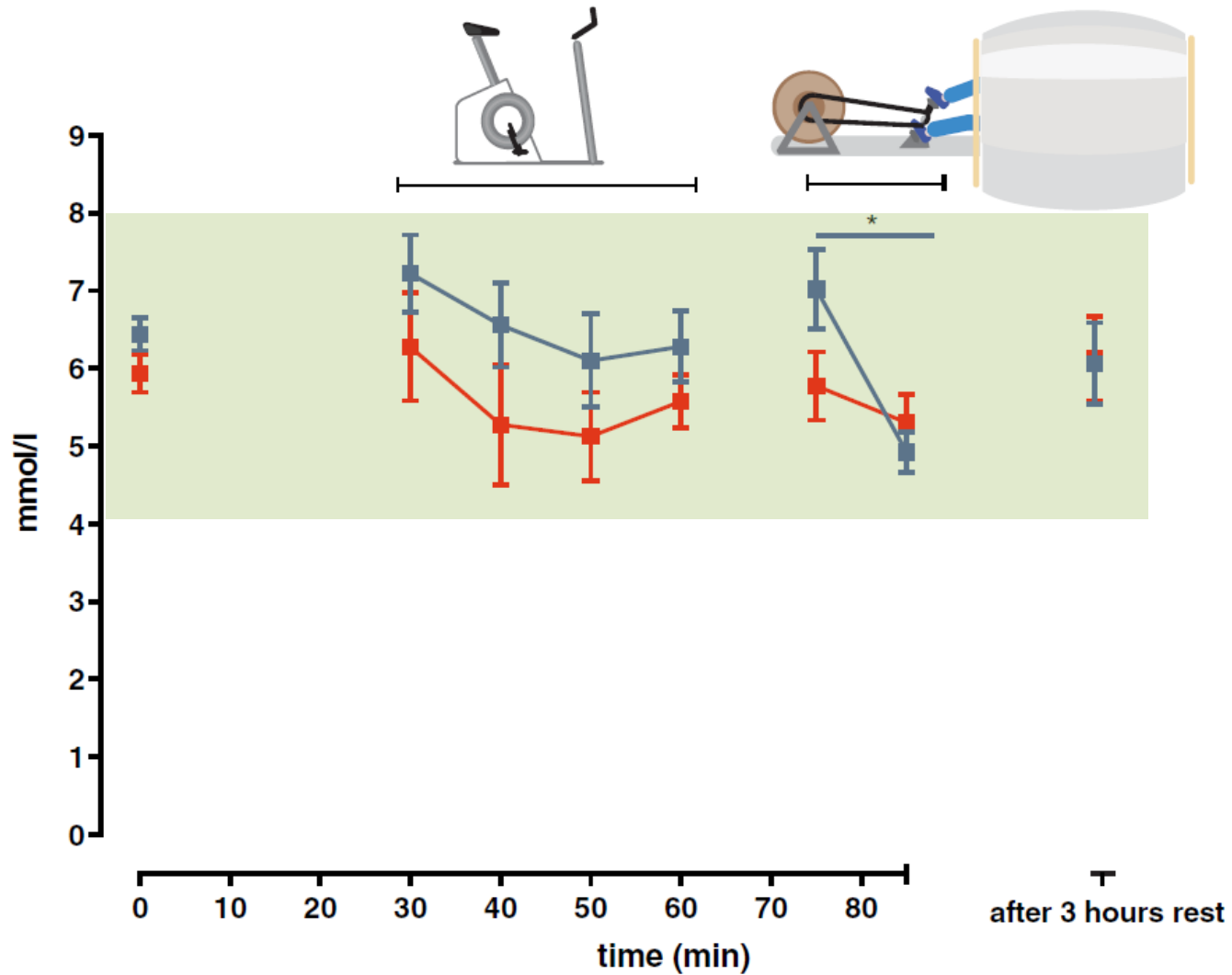
Klachten



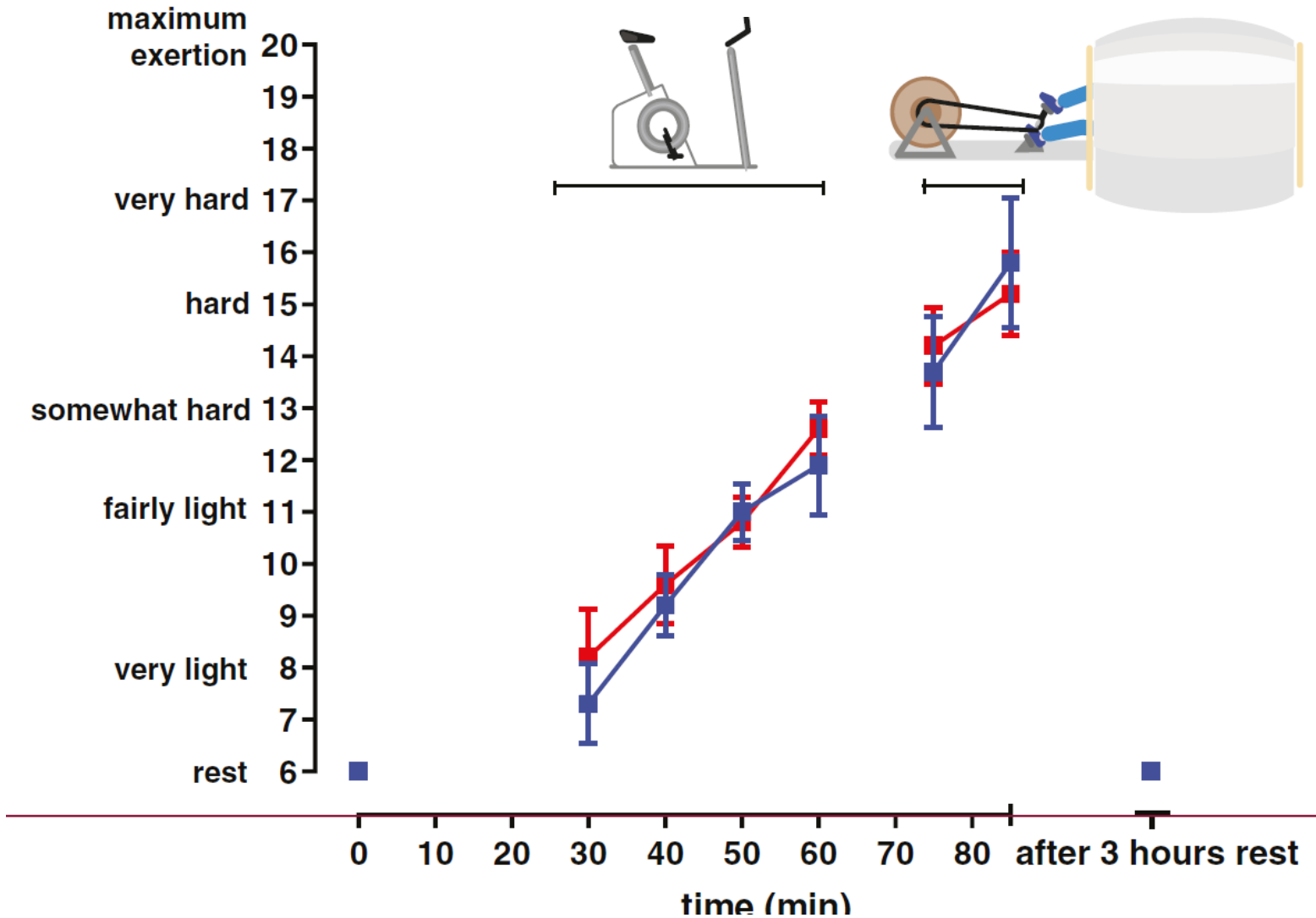
Ketonen worden opgenomen in bloed



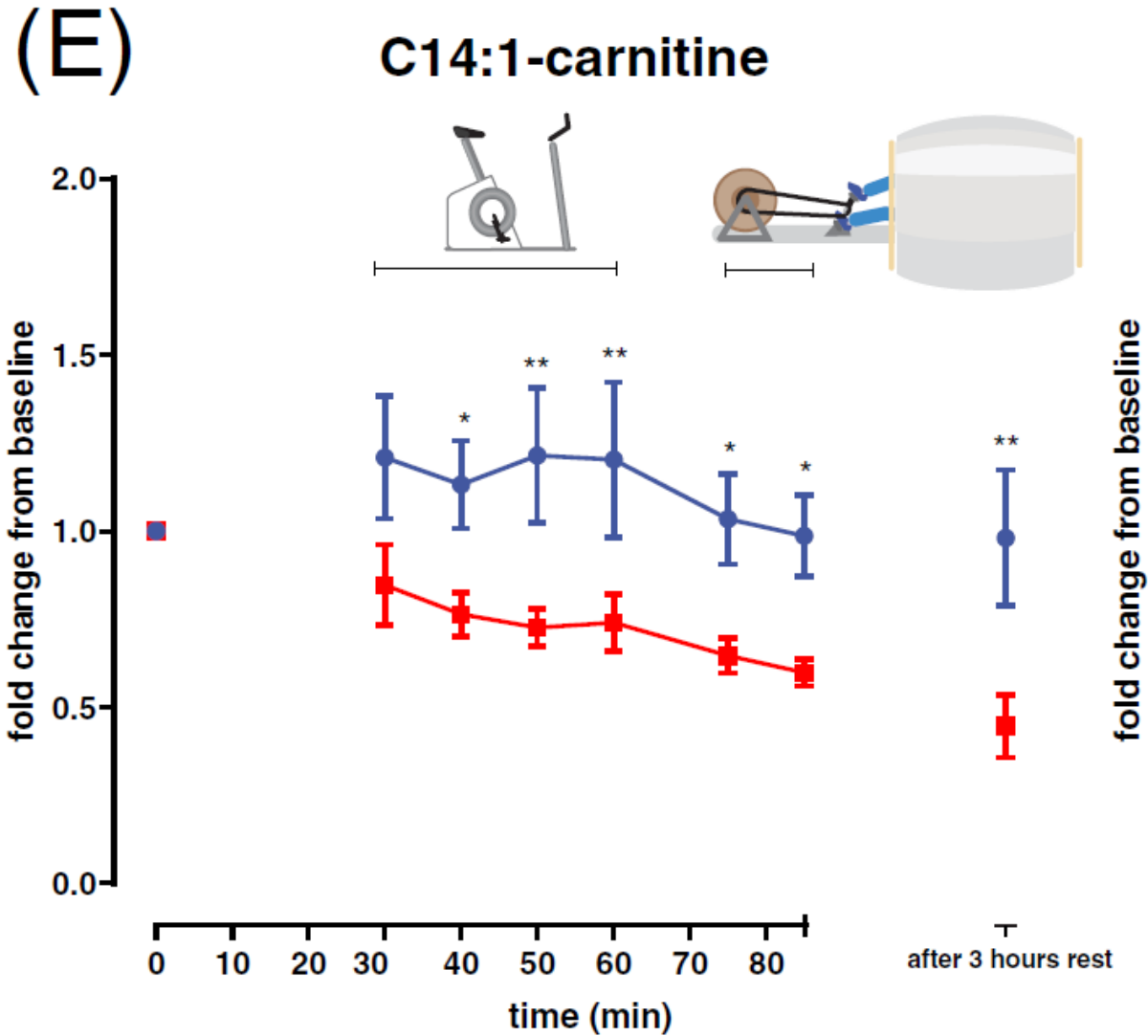
Bloedsuikerwaarden blijven normaal



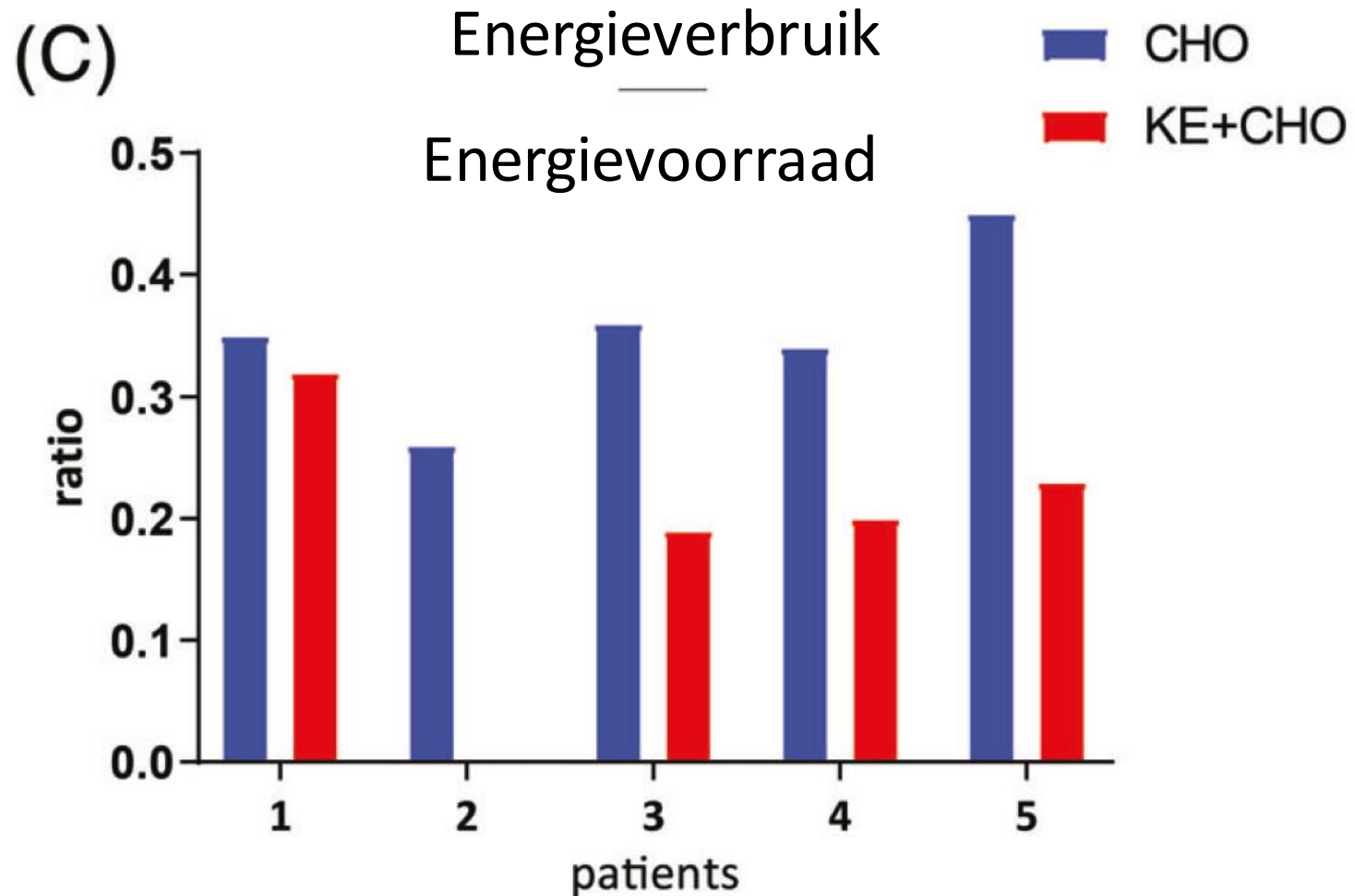
Uitputtingsscore verschilt niet



Vetzuurafbraakproducten verminderen




Energieverbruik verbetert in 3 patiënten



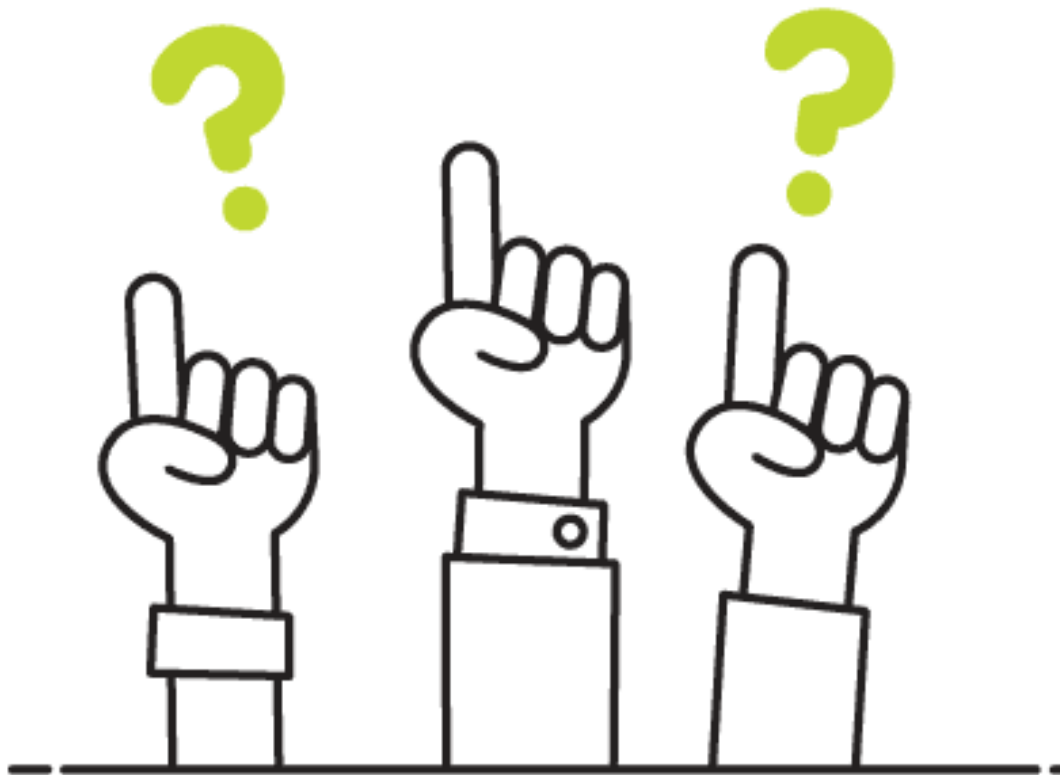
Conclusie & Vervolg

- Ketonendrank wordt gebruikt door de spier
- Vetzuurafbraakproducten verminderen
- Energieverbruik verbetert in 3 patienten
- Eerste stap naar groot onderzoek
- Invloed op klachten?
- Lange termijn bijwerkingen?

Nutritional ketosis improves exercise metabolism in patients with very long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency

**Jeannette C. Bleeker^{1,2} | Gepke Visser^{1,2}  | Kieran Clarke³ |
Sacha Ferdinandusse⁴ | Ferdinand H. de Haan⁵ | Riekelt H. Houtkooper⁴ |
Lodewijk IJlst⁴ | Irene L. Kok¹ | Mirjam Langeveld⁶ | W. Ludo van der Pol⁷ |
Monique G. M. de Sain-van der Velden¹ | Anita Sibeijn-Kuiper⁸ | Tim Takken⁹ |
Ronald J. A. Wanders^{2,4} | Michel van Weeghel^{4,10,11} | Frits A. Wijburg² |
Luc H. van der Woude¹² | Rob C. I. Wüst⁴ | Pete J. Cox³ | Jeroen A. L. Jeneson^{8,9,13}**

Bedankt voor de aandacht!





Met dank aan:

Patiënten & ouders Vetzuuroxidatie Expertise Team

WKZ:

Gepke Visser
Irene Kok
Ludo van der Pol
Inge Cuppen
Astrid Verhoeff
Peter van Hasselt

EKZ/AMC:

Frits Wijburg
Ronald Wanders
Riekelt Houtkooper
Suzan Knottnerus
Lodewijk Ijlst
Ot Bakermans
Mirjam Langeveld

UMCG:

Jeroen Jeneson
Terry Derks

Oxford:

Kieran Clarke
Pete Cox