

Mechanisms of skeletal muscle dysfunction in lysosomal glycogen storage disease : observations in acid 1-4 [Alpha]-glucosidase deficient mice

Citation for published version (APA):

Hesselink, R. P. (2004). *Mechanisms of skeletal muscle dysfunction in lysosomal glycogen storage disease : observations in acid 1-4 [Alpha]-glucosidase deficient mice*. Universiteit Maastricht.

Document status and date:

Published: 01/01/2004

Document Version:

Publisher's PDF, also known as Version of record

Please check the document version of this publication:

- A submitted manuscript is the version of the article upon submission and before peer-review. There can be important differences between the submitted version and the official published version of record. People interested in the research are advised to contact the author for the final version of the publication, or visit the DOI to the publisher's website.
- The final author version and the galley proof are versions of the publication after peer review.
- The final published version features the final layout of the paper including the volume, issue and page numbers.

[Link to publication](#)

General rights

Copyright and moral rights for the publications made accessible in the public portal are retained by the authors and/or other copyright owners and it is a condition of accessing publications that users recognise and abide by the legal requirements associated with these rights.

- Users may download and print one copy of any publication from the public portal for the purpose of private study or research.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying the publication in the public portal.

If the publication is distributed under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license above, please follow below link for the End User Agreement:

www.umlib.nl/taverne-license

Take down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us at:

repository@maastrichtuniversity.nl

providing details and we will investigate your claim.

Download date: 25 Jan. 2021

Stellingen behorend bij het proefschrift
**Mechanisms of skeletal muscle dysfunction in
lysosomal glycogen storage disease**
Observations in acid 1-4 α -glucosidase deficient mice

- 1: Bij volwassen muizen, waarbij het gen dat codeert voor lysosomaal alfa-glucosidase is uitgeschakeld, draagt het verlies van kwaliteit van het spierweefsel meer bij aan de verminderde contractiele functie dan het verlies van spiermassa. (Dit proefschrift)
- 2: De oorzaak van het verschil in fenotype tussen patiënten zonder alfa-glucosidase activiteit en muizen, waarbij het gen voor dit enzym uitgeschakeld is, dient gezocht te worden in het verschil in cytoplasmatische glycogeen concentratie tussen mensen- en muizenspieren (Dit proefschrift, Van der Ploeg et al).
- 3: Bij jonge muizen, waarbij het gen dat codeert voor lysosomaal alfa-glucosidase is uitgeschakeld, zijn verstoringen in de myofibrillaire structuur ten gevolge van de met glycogeen gevulde lysosomen een belangrijke causale factor in het verlies van spierfunctie (Dit proefschrift).
- 4: De toename van titine vlak bij de grote centrale insluitels, die optreden in de spiercel van volwassen muizen, waarbij het gen dat codeert voor lysosomaal alfa-glucosidase is uitgeschakeld, is niet voldoende effectief om de longitudinale kracht doorleiding te behouden (Dit proefschrift).
- 5: De observatie dat het gehalte aan lipofuscine in de spiercel van volwassen muizen, waarbij het gen dat codeert voor lysosomaal alfa-glucosidase is uitgeschakeld, significant is toegenomen, duidt op een versneld verouderingsproces, en mogelijk op een irreversibel stadium in de pathologie. (Dit proefschrift).
- 6: Sometimes, to study human physiology, you actually have to study humans (T. Garvey, (2003), J Clin Invest 11, 438-441).
- 7: Omdat enerzijds bij electro-stimulatie de recruteringsvolgorde van snelle en langzame motorunits omgekeerd is aan die bij fysiologische stimulaties, en anderzijds bij veel spierpathologieën de spiervezel verhoudingen veranderen, zijn conclusies over temporele parameters in stimulatie experimenten bij spierpathologieën weinig valide.

- 8: De interpretatie van dadaïstische gedichten vergt van de lezer een minstens zo grote creativiteit als van de schrijver.
- 9: Wetenschappelijke feiten worden niet 'ontdekt' door het uitvoeren van metingen en experimenten, maar zijn het resultaat van een arbeidsintensief proces waarin onderzoekers erin slagen een netwerk van mensen en machines als bondgenoten rond hun claim te verzamelen (Bruno Latour, *Science in Action*, 1987).
- 10: Omdat een verhoogde fysieke activiteit gepaard gaat met neurogenese (Van Praag, H., Christie, B.R., Sejnowski, T.J. and Gage, F.H. (1999) *PNAS* 96, 13427-13431) zouden universitaire medewerkers verplicht moeten sporten onder werktijd.

Reinout Hesselink
Maastricht januari 2004