

# Toets informatieverwerking 16 januari 2006

**Tijd 14.30 uur**      **Plaats: N026 en N024**

- Beantwoord onderstaande vragen met behulp van de databases waar je via je computer toegang toe hebt. Je hebt hiervoor één uur de tijd.
- Tijdens de toets mag er onderling op geen enkele wijze worden gecommuniceerd. De surveillanten zullen er scherp op toezien dat niemand mailt, chat, het prikbord van WebCT, MSN of SMS etc. gebruikt.
- Het blokboek mag worden ingezien en is te downloaden via WebCT.
- Zorg voor korte antwoorden in je eigen woorden (geen copy-paste).
- Steek je hand op als je computer of een programma vastloopt. We komen dan zo snel mogelijk bij je en kunnen noteren wat er aan de hand is. Geef als de computer vastloopt aan hoe je in principe het probleem opgelost zou hebben.
- Voor starten Kombirom: Kies start - courses - farmacie - kombirom - kombirom
- Noteer de antwoorden in een Word-file (1 of 2 A4). Vergeet daarbij niet je naam en studentnummer bovenaan de pagina te zetten! Zorg voor regelmatige back-ups van je tekst in C:\My Documents onder de filenaam studentnaam.doc.
- Als je klaar bent krijg je een diskette van de surveillant waar je je document op kunt zetten. Zorg dat je studentnummer en je naam in het document staan. Laat de file ook op de harde schijf van de computer staan.
- Deze informatietoets levert 20% van het eindcijfer.

-----

**Naam en studentnummer duidelijk invullen in document. Studentnaam in filename!!!!!!!!!!!!!!**

Let op noteer steeds de zoekstrategie. Waarom heb je gekozen voor een bepaalde database, welke termen heb je gebruikt, etc.

---

## **Inleiding**

Het syndroom van Maroteaux-Lamy is een erfelijke lysosomale stapelingsziekte. Deze patiënten missen het enzym voor de afbraak van glucosaminoglycanen. De Food and Drug Administration heeft toestemming gegeven voor de registratie van Naglazyme (galsulfase).

**Vragen (totaal 10 punten)**

1. Is galsulfase in Nederland geregistreerd? Motiveer uw antwoord. (1 pnt)

Wat is het effect van dit geneesmiddel op het fysieke uithoudingsvermogen van deze patiënten?

2. Noteer uw zoekstrategie (3 pnt)

3. Geef een kort antwoord op de vraag (maximaal 30 woorden). (3 pnt)

4. Noteer de referentie waarop u dit antwoord heeft gebaseerd. (1 pnt)

5. Is het een betrouwbaar artikel? Motiveer uw antwoord met drie argumenten. (2 pnt)

## **ANTWOORD**

### **3. Zoekstrategie:**

MeSH-termen:

- a) Syndroom van Maroteaux-Lamy: Mucopolysaccharidosis VI
- b) Naglazyme (galsulfase): N-acetylgalactosamine 4-sulfatase (*niet als MESH-term van Naglazyme resp. galsulfase te vinden*) (*geen probleem, want a + therapy aangevinkt levert 10 hits en dan vind je ook al snel het juiste artikel, of a gecombineerd met c levert ook 1 hit*)
- c) Fysiek uithoudingsvermogen: Physical endurance

MeSH termen combineren met AND Levert 1 hit

### **4. Referentie:**

Hartzman P., Ketteridge D., et al Direct comparison of measures of endurance, mobility, and joint function during enzyme-replacement therapy of Mucopolysaccharidosis VI (Maroteaux-Lamy Syndrome): results after 48 weeks in a phase 2 open-label clinical study of recombinant human N-acetylgalactosamine 4 sulfatase, Pediatrics 115: e681-689.

### **5. Antwoord:**

In deze studie werden 10 MPS patiënten behandeld met rhABS 48 weken lang. Dit resulteerde in een verbetering van 12 minuten lopen (98%), 6 minuten lopen (62%) en een verbetering van 3 minuten trapklimmen (110%).

### **6. Betrouwbaarheid:**

- De laatste auteur heeft 288 artikelen geschreven waarvan 42 op het gebied van mucopolysaccharidosis.
- Het tijdschrift valt onder de categorie paediatrics. Het tijdschrift heeft een IF van 3.903 en is eerste in de categorie (van 70 tijdschriften).
- In web of science staat hij maar 1 keer geciteerd, maar het artikel is net uit (juni)