

CONSENSUS KLINISCH NEUROFYSIOLOGISCHE (KNF)-DIAGNOSTIEK VAN POLYNEUROPATHIE

Op 27-10-1995 organiseerde de Nederlandse Vereniging voor KNF een consensusbijeenkomst over de KNF diagnostiek van polyneuropathie (PNP) o.l.v. van Gert van Dijk en Hessel Franssen. Hieronder treft u een overzicht aan van de voorstellen waarover wel en waarover geen consensus is bereikt. In dezelfde periode organiseerde het Interuniversitair -Steunpunt Neuromusculair Onderzoek een consensusbespreking over diagnostiek van CIDP en werd de werkgroep Standaardisering van KNF onderzoek bij polyneuropathie opgericht.

Inleiding

De KNF-diagnostiek is gebaseerd op de volgende vragen: (1) is er sprake van een PNP?, (2) zo ja, is de PNP axonaal of demyeliniserend?, (3) Indien demyeliniserend, is er uniforme of multifocale demyelinisatie? Beantwoording van deze vragen is van belang voor differentiële diagnostiek en therapie (Donofrio en Albers 1990).

Om deze vragen te kunnen beantwoorden dienen betrekkelijk veel zenuwen (bijvoorbeeld in 3 extremiteiten) te worden onderzocht: het "poly"-karakter moet uit de gedane metingen kunnen blijken. Het onderzoek moet zowel motorisch als sensibele zenuwen omvatten en er moeten zowel proximale als distale zenuwsegmenten worden onderzocht. Met het naaldonderzoek wordt beoogd axonale degeneratie aan te tonen die compatibel is met PNP.

Geleidingsonderzoek

aan één zijde:

- H-reflex m. soleus of achillespeesreflex (APR)
- n. tibialis motorisch (F-waves)
- n. suralis

stimulatie:

- knie
- enkel, knie
- enkel
- kuit

aan de andere zijde:

- n. peroneus motorisch
- F-waves
- n. medianus of n. ulnaris motorisch
- F-waves
- sensibel

- enkel, dist. fibulakop, knie
- enkel
- pols, elleboog, oksel
- pols
- pols

Opmerkingen:

- Stimuleer 16-20 keer om een indruk over de verschillende F-waves te krijgen. - H-reflex: voordeel: goede normale waarden; nadeel: pijnlijk, langdurig. APR: voordeel: snel, niet pijnlijk; nadeel: minder goede normale waarden.
- Als H-reflex of APR afwijkend is, test F-waves door stimulatie van de n. tibialis om na te gaan of de afwijking in het motorische of sensibele deel van de reflexboog zit.
- Als de Compound Muscle Action Potential (CMAP) van de m. ext. dig. brev. niet opwekbaar is, test geleiding naar de m. tibialis ant.
- Als CMAPs na stimulatie van beenzenuwen niet opwekbaar zijn, test extra armzenuw. - Bij carpale tunnel syndroom, test n. ulnaris, bij ulnarisneuropathie, test n. medianus.
- Bij voornamelijk sensibele neuropathie, onderzoek extra sensibele zenuwen.
- In het algemeen geldt: bij ernstige klinische uitval, test minst aangedane zenuwen; bij lichte klinische uitval, test sterkst aangedane zenuwen.

Van de CMAP en Compound Sensory Nerve Action Potential (CSNAP) na distale stimulatie dient, naast de latentie, ook de amplitude te worden gemeten. De responsies dienen in 1 afbeelding met gelijke tijdsbasis en gevoeligheid te worden weergegeven. Wanneer er bij motorisch geleidingsonderzoek "op het oog" sprake is van abnormale amplitudereductie (zie hieronder) dan moeten oppervlakte en amplitude van alle CMAPs gemeten worden.

Naaldonderzoek

Gesuggereerd is dat 6-7 spieren moeten worden onderzocht (Donofrio en Albers 1990, Albers 1993). Aangezien dit belastend is voor de patiënt is het volgende schema voorgesteld.

Aan één zijde:

- m. tibialis anterior
- m. interosseus dorsalis I (hand)

Opmerkingen:

- Indien de m. tibialis ant. afwijkingen toont, onderzoek de m. gastrocnemius caput laterale (want deze spier wordt door een andere zenuw en een ander segment geïnnerveerd) en een onderbeenspier aan de andere zijde.
- Indien de m. interosseus afwijkingen toont, onderzoek de m. abductor pollicis brevis (pijnlijk!) of de m. flexor carpi radialis.
- Voor scoring van de hoeveelheid spontane spiervezelactiviteit zijn 2, helaas polyïnterpreteerbare, stelsels bekend (Albers et al. 1985, Kimura 1989). Het volgende stelsel is voorgesteld

graad	0	geen	
	1	op 1 plaats	niet in de
	2	op 2 plaatsen	eindplaatzone
	3	op 3 of meer plaatsen	

een "+" toevoegen als de basislijn geheel wordt gevuld met spontane spiervezelactiviteit.

Afleidelectroden

De CMAP wordt altijd met oppervlakte-electroden afgeleid. Afleiding met grote oppervlakte-electroden (7.69 cm²) heeft wellicht belangrijke voordelen (Van Dijk et al. 1994, Tjon-A-Tsien et al., ter perse). Aangezien niet alle onderzoeksresultaten bekend zijn werd hierover geen consensus bereikt. Afleiding van de CMAP met een concentrische naald is onjuist om de volgende redenen (Slomic et al. 1968, Horning et al. 1972, Maryniak et al. 1989): (1) Pijnlijkheid, (2) De naald beweegt na contractie van de spier, zodat na iedere stimulus andere motorunitpotential (MUP)-activiteit wordt geregistreerd, (3) Slechts een deel van de MUP-activiteit wordt geregistreerd waardoor geen goede indruk over de totale MUP-activiteit in de spier wordt verkregen en waardoor bijvoorbeeld geleidingsblokkade kan worden gemist, (4) Bij een naaldafleiding is de latentie van de CMAP niet nauwkeurig te bepalen omdat deze een stukje spiervezelgeleiding kan bevatten. Het voordeel van een scherpere deflectie ten opzichte van de afleiding met huidelectroden valt hierbij in het niet. Ook de Compound Sensory Action Potential (CSNAP) dient i.h.a. met oppervlakte-electroden te worden afgeleid. Wanneer meting van de n. suralis-CSNAP met oppervlakte-electroden onbetrouwbaar is (bijvoorbeeld bij enkeloedeem) kan worden afgeleid met 2 monopolaire naaldelectroden.

Criteria voor demyelinisatie

Ideaal is dat criteria voor demyelinisatie worden vastgesteld op basis van PA- en geleidings onderzoek bij patiënten met een demyeliniserende PNP, patiënten met een axonale PNP en normalen. Dergelijk onderzoek (steeds bij een zenuwtemperatuur van ca. 37°C) is verricht voor maximale geleidingsnelheid (v max) en distale motorische latentie (DML) (McDonald 1963, Cragg en Thomas 1964, McLeod et al. 1973, Buchtal en Behse 1977). Op grond hiervan zijn later grenzen vastgesteld voor v max, DML en kortste F-wave latentie waarbuiten de waarden wijzen op demyelinisatie (Albers et al. 1985, Report from an Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force 1991, Bromberg 1991). Met betrekking tot geleidingsblokkade en abnormale temporele dispersie is bovenstaand ideaal niet bereikt (Feasby et al. 1985, Rhee et al. 1990, Lange et al. 1992). Tot betere gegevens bekend zijn gelden de volgende grenzen voor demyelinisatie (alleen motorische geleiding):

(1) v max < 75% van de ondergrens van normaal. (2) DML > 130% van de bovengrens van normaal. (3) kortste F-wave of F-M latentie > 130% van de bovengrens van normaal. (4) geleidingsblokkade en/of abnormale temporele dispersie (amplitude reductie proximaal t.o.v. distaal > 30%; voor de n. peroneus en de n. tibialis geldt > 40%). (5) zekere geleidingsblokkade in tenminste enkele vezels (CMAP-oppervlakte proximaal ten opzichte van distaal > 50%).

- amplitude- of oppervlakte-reductie proximaal ten opzichte van distaal is: (waarde distaal - waarde proximaal) x 100% / waarde distaal
- bij een ondergrens van v voor een armzenuw van 50 en voor een beenzenuw van 40 m/s zijn de grenzen voor demyelinisatie respectievelijk 38 en 30 m/s.

Temperatuur

Om de volgende redenen dient de zenuwtemperatuur van de onderzochte extremiteit zo dicht mogelijk bij 37°C to liggen:

(1) criteria voor demyelinisatie gelden voor 37 °C, (2) er wordt niet ten onrechte besloten tot het bestaan van een PNP bij vertraagde geleiding in een koude extremiteit, (3) geleidingsblokkade wordt beter gedetecteerd (Davis et al. 1975, Franssen et al. 1995), (4) geen vormverandering van de CMAP door koude (Denys 1991), (5) spontane spiervezelactiviteit wordt beter gedetecteerd (Denys 1991, Notermans et al. 1994).

Als de huidtemperatuur bij de pols of de enkel bij binnenkomst van de patiënt kleiner is dan 32°C, dient eerst minstens 20 minuten opgewarmd te worden in water van 37°C (Franssen en Wieneke 1994). Een infrarode lamp is niet geschikt voor opwarming (Geerlings en Mechelse 1985). Het toepassen van rekenkundige correctie van de v max is to ontraden omdat bij sommige neuropathieën de v max minder sterk met de temperatuur verandert dan normaal (Davis et al. 1975, Notermans et al. 1994). Mocht niet opgewarmd kunnen worden (bijvoorbeeld bij een bedlegerige patiënt) dan dienen ohgecorrigeerde variabelen en de huidtemperatuur te worden vermeld.

Geen consensus

Over de volgende punten werd geen consensus bereikt.

- Correctie van v max voor lichaamslengte. Ideaal zou zijn dat er voor iedere lichaamslengte normale waarden beschikbaar zijn.
- Meebetrekken van de stimulussterkte die nodig is voor supramaximale stimulatie voor diagnostische doeleinden (kan o.a. op demyelinisatie wijzen).

Literatuur

Algemene KNF-literatuur polyneuropathie

JW Albers, PD Donofrio, TK McGonagle. Sequential electrodiagnostic abnormalities in acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle & Nerve* 1985; 8: 528-539
JW Albers. Clinical neurophysiology of generalized polyneuropathy. *J Clin Neurophysiol* 1993; 10: 149-166
American Diabetes Association. Report on recommendations of the San Antonio conference on diabetic neuropathy. *Muscle & Nerve* 1988; 661-667
PD Donofrio, JW Albers. AHM minimonograph #34: polyneuropathy: classification by nerve conduction studies and electromyography. *Muscle & Nerve* 1990; 13: 889-903
MR Horning, GH Kraft, A Guy. Latencies recorded by intramuscular needle electrodes in different portions of a muscle: variation and comparison with surface electrodes. *Arch Phys Med Rehabil* 1972; 53: 206-211
J Kimura. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle. Edition 2. FA Davis, Philadelphia 1989.
O Maryniak, R Yaworski, KC Hayes. Intramuscular recording in neurodiagnostic studies. *Am J Phys Med Rehabil* 1989; 68: 186-191
JG McLeod. Investigation of peripheral neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 274-283
H Mitsumoto, AJ Wilbourn. Causes and diagnosis of sensory neuropathies: a review. *J Clin Neurophysiol* 1994; 11: 553-567
A Slomic, A Rosenfalck, F Buchthal. Electrical and mechanical responses of normal and myasthenic muscle. *Brain Res* 1968; 10: 1-74
AJ Wilbourn. Sensory nerve conduction studies. *J Clin Neurophysiol* 1994; 11: 584-601

Koppeling EMG met pathologische anatomie

F Buchthal, F Behse. Peroneal muscular atrophy and related disorders. *Brain* 1977; 100: 41-66
BG Cragg, PK Thomas. Changes in nerve conduction in experimental allergic neuritis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1964; 27: 106-115
PJ Dyck. Invited review: limitations in predicting pathologic abnormality of nerves from the EMG examination. *Muscle & Nerve* 1990; 13: 371-375
EL Logigian, JJ Kelly, LS Adelman. Nerve conduction and biopsy correlation in over 100 consecutive patients with suspected polyneuropathy. *Muscle & Nerve* 1994; 17: 1010-1020
WI McDonald. The effects of experimental demyelination on conduction in peripheral nerve: a histological and electrophysiological study. *Brain* 1963; 86: 501-524
JG McLeod, JW Prineas, JC Walsh. The relationship of conduction velocity to pathology in peripheral nerves. New developments in Electromyography and clinical neurophysiology, 1973; 2: 248-258

Blocking en dispersie TE Feasby, WF Brown, JJ Gilberf, AF Hahn. The pathological basis of conduction block in human neuropathies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985; 48: 239-244
DJ Lange, W Trojaborg, N Latov, AP Hays, DS Younger, A Uncini, DM Blake, M Hirano, SM Bums, RE Lovelace, LP Rowland. Multifocal motor neuropathy with conduction block: Is it a distinct clinical entity? *Neurology* 1992; 42: 497-505
EK Rhee, JD England, AJ Sumner. A computer simulation of conduction block: effects produced by actual block versus interphase. cancellation. *Ann Neurol* 1990; 28: 146-156
PK Taylor. CMAP dispersion, amplitude decay, and area decay in a normal population. *Muscle & Nerve* 1993; 16: 1181-1187

Axonaal of demyeliniserend

WF Brown, BV Watson. Quantification of axon loss and conduction block in peroneal nerve palsies. *Muscle & Nerve* 1991; 14: 237-244
D Cros, WJ Triggs. There are no neurophysiologic features characteristic of "axonal" Guillain-Barré syndrome. *Muscle & Nerve* 1994; 17: 675-677

Fysiologie (Lengte, leeftijd) en uitvoering WW Campbell, LC Ward, TR Swift. Nerve conduction velocity varies inversely with height. *Muscle & Nerve* 1981; 4: 520-523
WW Campbell, LR Robinson. Deriving reference values in electrodiagnostic medicine. *Muscle & Nerve* 1993; 16: 424-428
JG van Di/k, W van der Kamp, JJ van Hilten, P van Someren. Influence of recording site on CMAP amplitude and on its variation over a length of nerve. *Muscle & Nerve* 1994; 17: 1286-1292
JG van Dyk, A Tjon-A-Tsien, W van der Kamp. CMAP variability as a function of electrode site and size. *Muscle & Nerve* 1995; 18: 68-73
A Eisen, M Hoirch, J White, D Calne. Sensory group Ia proximal conduction velocity. *Muscle & Nerve* 1984; 7: 636-641
MA Fisher. AAEM minimonograph #13: H reflexes and F waves physiology and clinical indications. *Muscle & Nerve* 1992; 15: 1223-1233
J Kimura. Principles and pitfalls of nerve conduction studies. *Ann Neurol* 1984; 16: 415-429
HR Kuruoglu, SJ Oh. Tendon-reflex testing in chronic demyelinating polyneuropathy. *Muscle & Nerve* 1994; 17: 145-150
HA Lang, A Puusa, P Hynninen, V Kuusela, V Jantti, M. Sillanpaa. Evolution of nerve conduction velocity in later childhood and adolescence. *Muscle & Nerve* 1985; 8: 38-43
MH Rivner, TR Swift, BO Crout, KP Rhodes. Toward more rational nerve conduction interpretations: the effect of height. *Muscle & Nerve* 1990; 13: 232-239
R Soudmand, LC Ward, TR Swift. Effects of height on nerve conduction velocity. *Neurol* 1982; 32: 407-410
DS Stetson, JW Albers, BA Silverstein, RA Wolfe. Effects of age, sex, and anthropometric factors on nerve conduction measures. *Muscle & Nerve* 1992; 15: 1095-1104

Temperatuur V Chaudhry, TO Crawford, SE DeRossett. Thermal sensitivity in demyelinating neuropathy. *Muscle & Nerve* 1993; 16: 301-306
FA Davis, CL Schauf, BJ Reed, RL Kesler. Experimental studies of the effects of extrinsic factors on conduction in normal and demyelinated nerve. *J Neurol Neurosurg Psych* 1975; 39: 442-448
EH Denys. AHM minimonograph # 14: The influence of temperature in clinical neurophysiology. *Muscle & Nerve* 1991; 14: 795-811
P Dioszeghy, E St216erg. Changes in motor and sensory nerve conduction parameters with temperature in normal and diseased nerve. *Electroencephalography and clinical neurophysiology* 1992; 85: 229-235
H Franssen, GH Wrenke. Nerve conduction and temperature: necessary warming time. *Muscle Nerve* 1994; 17: 336-344

H Franssen, GH Wieneke, NC Notermans, LH van den Berg. Temperature dependent conduction block in peripheral neuropathy. *Neuroorthopedics* 1995; 17:118: 75-82
AHC Geerlings, Mechelse K. Temperature and nerve conduction velocity, some practical problems. *Electromyogr clin Neurophysiol* 1985; 25: 253-260
NC Notermans, H Franssen, GH VYienelke, JHJ Wokke. Temperature dependence of nerve conduction and EMG in neuropathy associated with gammopathy. *Muscle Nerve* 1994; 17: 516-522

Reproduceerbaarheid

AF Bleasel, RR Tuck. Variability of repeated nerve conduction studies. *Electroencephalography and clinical Neurophysiology* 1991; 81: 417-420
V Chaudhry, DR Coroblah, ED Mellits, O Avila, ML Freimer, JD Glass, J Reim, GV Ronnett, SA Quaskey, RW Kuncl Inter- and Intraexaminer reliability of nerve conduction measurements in normals subject. *Ann Neurol* 1991; 30: 841-843
V Chaudry, AM Corse, ML Freimer, et al Inter- and intraexaminer reliability of nerve conduction measurements in diabetic neuropathy. *Neurology* 1994; 44: 1459-1462
JG van Dijk. Multiple tests and diagnostic validity. *Muscle & Nerve* 1995; 18: 353-355
MH Rivner. Statistical errors and their effect on electrodiagnostic medicine. *Muscle & Nerve* 1994; 17: 811-814
LR Robinson, NR Temkin, WY Fujimoto, WC Stolov. Effect of statistical methodology on normal limits in nerve conduction studies. *Muscle & Nerve* 1991; 14: 1084-1090
M Schulzer. Diagnostic tests: a statistical review. *Muscle & Nerve* 1994; 17: 815-819
AML Tjon-A-Tsien, HHPJ Lemkes, AJC van der Kamp-Huyts, JG van Dijk. Large electrodes improve nerve conduction repeatability in controls as well as in patients with diabetic neuropathy. *Muscle Nerve in press*

Indices

Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS Task Force. Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). *Neurology* 1991; 41: 617-618
JW Albers, JJ Kelly. Acquired inflammatory demyelinating polyneuropathies: clinical and electrodiagnostic features. *Muscle & Nerve* 1989; 12: 435-451
RJ Barohn, JT Kissel, JR Warmolts, JR Mendell. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Arch Neurol* 1989; 46: 878-884
MB Bromberg. Comparison of electrodiagnostic criteria for primary demyelination in chronic polyneuropathy. *Muscle & Nerve* 1991; 14: 968-976
RD Rondinelli, LR Robinson, KM Hassanein, WC Stolov, WY Fujimoto, DE Rubner. Further studies on the electrodiagnosis of diabetic peripheral polyneuropathy using discriminant function analysis. *Am J Phys Med Rehabil* 1994; 73: 116-123
G Solders, T Andersson, Y Bonn, L Brandt, A Persson. ~Electroneurography index: a standardized neurophysiological method to assess peripheral nerve function in patients with polyneuropathy. *Muscle & Nerve* 1993; 16: 941-946