

DOENÇA DE CHARCOT-MARIE-TOOTH

ESTUDOS ELETROMIOGRÁFICOS EM 45 PACIENTES

MARCOS R.G. FREITAS*, OSVALDO J.M. NASCIMENTO**,
MARIA T. NEVARES***, TANIA M. ESCADA***

RESUMO - Foi realizada eletroneuromiografia em 45 pacientes com doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT). A classificação em tipo I e tipo II da doença de CMT foi feita com base na neurocondução motora do mediano e do ulnar. Assim 11 pacientes eram do tipo I e 34 eram do tipo II. No tipo I não houve relação entre a queda da VCN motora do ulnar e mediano com o quadro clínico da doença. Devido a ausência do potencial de ação sensitivo (PAS) do nervo sural em muitos casos, achamos impossível a classificação da doença pela neurocondução deste nervo. Muitos pacientes com doença de CMT II, tinham neurocondução normal, porém a amplitude do PAS do sural estava ausente ou reduzida, mostrando tratar-se realmente de doença do nervo periférico e não da ponta anterior da medula. Achamos que o estudo da neurocondução é o mais importante na classificação da doença de CMT.

PALAVRAS-CHAVE: doença de Charcot-Marie-Tooth, neurocondução, eletromiografia.

Charcot-Marie-Tooth disease: electromyographic studies in 45 cases

SUMMARY - The electrophysiological studies of 45 patients with Charcot-Marie-Tooth disease (CMT) are presented. The nerve conduction of the motor median and ulnar nerves permitted us to separate our patients in two types: type I (demyelinating) with motor nerve conduction (MNC) below 38 m/s (11 cases) and type II with MNC normal or above 38 m/s (34 cases). In type I there was no correlation between reduction in MNC and clinical severity. It was not possible to classify the disease on the sural nerve sensory action potential (SAP). They were unobtainable in most cases. In many patients with CMT type II the MNC was normal. In the cases the sural SAP was absent or reduced. We concluded that the MNC study is the best useful test to classify CMT disease in type I and type II.

KEY WORDS: Charcot-Marie-Tooth disease, nerve conduction velocity, electromyography.

Os estudos elétricos do nervo periférico e do músculo na doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) começaram com Charcot e Marie⁵, em 1886, quando se referiram à inexcitabilidade galvânica e farádica dos músculos nos cinco pacientes por eles descritos. Déjérine e Sottas⁷, em 1893, também relataram a alteração da contratilidade elétrica muscular de seus enfermos. Os dois irmãos referidos por Sachs²⁴, em 1890, com doença de CMT tinham diminuição da resposta muscular nos quatro membros aos estímulos pelas correntes farádica e galvânica. Roussy e Levy²⁴, em 1926, colocaram a hipoexcitabilidade farádica e galvânica como parte da afecção por eles descrita. Mas, na realidade,

Setor de Doenças Neuromusculares do Serviço de Neurologia do Hospital Universitário Antônio Pedro, Niterói: * Professor Titular e Chefe do Serviço, ** Professor Titular, *** Médica Neurofisiologista. Aceite: 30-março-1995.

Dr. Marcos R.G. de Freitas - Rua Gastão Ruch 16 apto 1402 - 24220-100 Niterói RJ - Brasil.

somente os estudos eletroneuromiográficos, principalmente os da velocidade de condução nervosa (VCN), vieram contribuir para o diagnóstico e classificação da doença. Atualmente, a VCN é exame obrigatório em todo enfermo com doença de CMT. Lambert, em 1956 (apud Dyck⁸), foi o primeiro a descrever a redução da VCN motora na doença de CMT. Gilliat e Thomas¹⁵ estudaram um paciente e verificaram redução da VCN motora dos nervos mediano e ulnar direitos. No tipo I, da doença de CMT a VCN motora do ulnar, mediano e fibular está menos da metade do normal, a amplitude do potencial de ação motora (PAM) encontra-se reduzida e as latências distais estão três vezes maiores do que o normal. O potencial de ação sensitiva (PAS), muitas vezes, não é encontrado, quando visto porém sua amplitude é baixa. A latência distal sensitiva está sempre elevada. No tipo II, a VCN motora é normal ou pouco mais baixa do que o normal. Nas formas recessivas e esporádicas da doença de CMT I, a VCN motora do mediano é bem menor do que o tipo dominante.

A eletromiografia não é tão importante quanto a neurocondução na doença de CMT, pois suas alterações são semelhantes em todas as variantes da doença^{10,11,15}. As principais alterações nos músculos distais dos membros inferiores do tipo I da doença são: potenciais de fibrilação e ondas positivas, fasciculações presentes em menos de 10%, diminuição do número dos potenciais ao esforço com queda do recrutamento das unidades motoras e presença de potenciais polifásicos de grande amplitude²⁰.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram examinados 45 pacientes com doença de CMT entre 1986 e 1992, no Setor de Doenças Neuromusculares do Serviço de Neurologia do Hospital Universitário Antonio Pedro na Universidade Federal Fluminense¹⁴. Afastaram-se outras causas de polineuropatia como o diabetes, o alcoolismo, as carências alimentares, o uso de produtos e fármacos neurotóxicos, a presença de doenças metabólicas, as doenças inflamatórias e os distúrbios imunológicos.

Eletroneuromiografia. Este exame foi realizado em todos nossos pacientes. Dois aparelhos foram utilizados: um eletromiógrafo Neupack 2 modelo MEB - 7102 A/K da Nihon Kohden Corporation e o outro da marca Polimed modelo PL 1002. As VCN motoras foram feitas, no primeiro aparelho, com filtros de 20Hz e 3KHz, e no segundo, com filtros de 20Hz e 2KHz. As VCN sensitivas foram realizadas com técnica antidrômica com filtros de 20Hz e 3KHz, no primeiro aparelho, e com filtros de 200Hz e 2KHz, no segundo. Para a EMG, na primeira máquina, agulha era concêntrica com filtros de 10Hz e 5KHz, e na segunda, monopolar com filtro de 20Hz e 10KHz. A sala de realização do exame era apropriada, com temperatura ambiente de 27,5°C, a mesma proposta no exame da neurocondução por Kimura²⁰.

Neurocondução. Examinaram-se os seguintes nervos motores: mediano, ulnar e fibular. Nestes realizou-se a VCN, a latência distal a amplitude do PAM e a latência da onda F. Verificou-se também a presença ou não de bloqueio de condução, comparando-se a amplitude dos PAM, após estímulos proximal e distal do nervo. Os nervos sensitivos examinados foram o mediano, o ulnar e o sural. Verificou-se nestes a VCN, a latência distal e a amplitude do PAS.

Eletromiografia. Foi realizada em 29 enfermos. Não foi feita nas crianças que não toleraram bem o exame. Também não foi feita naqueles pacientes que não o permitiram. Estudaram-se os músculos proximais e distais dos membros superiores e inferiores.

RESULTADOS

1. **Neurocondução.** Nas Tabelas 1 e 2, vemos os principais dados destes exames em nossos pacientes. Na tabela 1, vemos as VCN motoras, as latências e amplitudes dos PAM dos nervos mediano, ulnar e fibular. Na Tabela 2, são mostradas as VCN sensitivas, as latências e as amplitudes do PAS dos nervos mediano e ulnar e as latências e amplitudes do PAS do nervo sural. Os nervos mostrados são os da metade direita do corpo. Os valores da outra metade eram semelhantes e, por isso, não são apresentados. A medida da latência de onda F não está em tabela, pois não foi realizada em todos os pacientes.

Através da VCN motora do mediano e ulnar, vemos, nos Gráficos 1 e 2, que podemos dividir

Tabela 1. Doença de CMT: neurocondução motora.

Caso	Mediano			Ulnar			Fibular		
	VCN(m/s)	L(ms)	A(mV)	VCN(m/s)	L(ms)	A(mV)	VCN(m/s)	L(ms)	A(mV)
1	18,7	10,4	2,5	20,9	7,9	4	α	α	α
2	21,5	14,8	0,4	19,7	7,9	1,5	18	8,1	0,2
3	18,9	12,8	0,3	22	11,2	10,1	α	α	α
4	21,6	9,8	0,5	20,7	6,7	5	α	α	α
5	18,7	7,8	0,3	19,1	6,5	4	29,4	7,2	2
6	28,8	8	0,6	20,8	5,9	5	25,5	7,8	1
7	37	7,2	1	36,8	5	1	α	α	α
8	24,3	9,2	1,9	22,2	7	3,7	17,1	14,4	1
9	25	8,1	2	23	7	2,5	α	α	α
10	20	7	3	22	7,4	3	α	α	α
11	26	7,5	3	26	13	2,5	28	13	4
12	37,5	6,7	10	40,1	5,5	14	α	α	α
13	45	5,3	14	42	4	12	28,5	5,2	1,1
14	39,8	5,8	0,5	44,5	3,7	7	α	α	α
15	39	6,8	9,5	50	4,5	8	35	4	2
16	54,5	6,9	3	51,3	4,9	2	α	α	α
17	51	3,9	8	49	4,6	3	α	α	α
18	62	3,5	5	60	2,6	10	40	5,7	2
19	50,7	3,6	6	65	3,1	5,5	47,8	4,9	4,1
20	46	3	5	46	2,8	5	34	6	9
21	50	3,4	6,5	50	2,2	3,8	35,5	4,9	16
22	50	3,9	11	55	3,3	18	α	α	α
23	56,5	4,6	6	39,6	3,3	4	α	α	α
24	48,2	3,9	8	50,6	4,1	8,4	38,6	4,7	5,2
25	38,9	5	12	47,5	4,3	10	33,5	16,7	1
26	56,4	4,2	0,2	57,6	2,9	5,2	57	3,4	3,4
27	61,3	3	25	63,1	3,1	16	50	3,4	8
28	56,8	2,9	4	61,7	3	7	48	3,4	6
29	50,7	3,3	7	49,2	3,3	8	41,1	5,1	3,6
30	60,9	3,3	12	60,3	3,1	12	α	α	α
31	41	6,9	3,5	42	3,8	7	43	3,6	2
32	53,7	4,6	6,4	51,6	7,8	4,4	α	α	α
33	62	3,6	7	65	3,2	9	50	3,6	4
34	64,1	3,3	20	54,8	3,7	8	α	α	α
35	53,7	3,9	6,7	62,1	3,4	9,8	34,2	7,6	1,7
36	43	5,2	3	43	5	5,5	45	8	2,5
37	46,8	3,1	7	56,9	3,3	6	α	α	α
38	60,2	5	5	58,2	3	8,1	α	α	α
39	56	3	5	55	3,4	9	56	3,5	4
40	54	2,7	8	55	2	7,6	39	4,4	6
41	60,3	3,2	9	60,2	2,5	7,4	65	4	7
42	47,2	5	5	55,3	4,5	4	35	3,9	3
43	60	3,2	4	61	3,2	8	60,4	2,7	2
44	43	5,6	2	42	3,8	6	40	6,5	2
45	47,6	5,4	2	55,8	3,7	1,5	α	α	α

VCN, Velocidade de condução nervosa; L, latência distal; A, amplitude; α, não obtida.

Tabela 2. Doença de CMT: neurocondução sensitiva.

Casos	Mediano			Ulnar			Sural	
	VCN(m/s)	L(ms)	A(V)	VCN(m/s)	L(ms)	A(V)	L(ms)	A(V)
1	16	16,9	4	15,8	14,8	3,6	α	α
2	α	α	α	α	α	α	α	α
3	α	α	α	α	α	α	α	α
4	α	α	α	α	α	α	α	α
5	α	α	α	α	α	α	α	α
6	α	α	α	α	α	α	α	α
7	α	α	α	α	α	α	α	α
8	19,4	7,2	8	16,2	8,6	7	α	α
9	26	6,3	6	31	6	4	α	α
10	α	α	α	α	α	α	α	α
11	α	α	α	α	α	α	α	α
12	α	α	α	α	α	α	α	α
13	25	5,6	5	16,4	5,7	20	5,7	3
14	28	6,8	7	16,7	6,1	12	α	α
15	30	3,8	8	45	3,5	15	α	α
16	36	4	25	37	3,8	10	4,6	10
17	38	5	20	37	3,6	12	α	α
18	40	3,2	21	39	3,2	15	3,9	2
19	32	3,5	20	38	3,6	20	4,1	5
20	46	3	5	46	2,8	5	α	α
21	52,2	2,9	15	45,8	2,4	20	α	α
22	α	α	α	α	α	α	α	α
23	20	9,9	20	23	9,9	25	α	α
24	34,3	4	15	33,3	4,2	25	4,2	8
25	37	4,5	16	36	4,7	15	α	α
26	16,4	8,5	10	39,8	3,6	22	3,7	4
27	40	3,3	3,2	41	3,5	12	4	3
28	42	3,2	10	41	3	12	3,6	2
29	40,2	3,4	10	35,7	3,9	12	6,2	5
30	43	3,4	12	42	3,2	13	6	3
31	α	α	α	α	α	α	α	α
32	35	4	8	30,7	4,5	6	α	α
33	42	3,2	15	44	3,2	20	6	2
34	44	3,1	30	42	3,8	20	α	α
35	14,1	9,9	15	16	6,7	20	7,9	5
36	α	α	α	α	α	α	α	α
37	α	α	α	α	α	α	α	α
38	42	3,6	8	41	4,6	15	8,5	3
39	43	3,6	4	41	3,8	8	2,3	3
40	52	2,2	5	55	2,2	4	α	α
41	41,6	2,4	10	50	2,6	10	3,7	4
42	α	α	α	α	α	α	α	α
43	43	3,4	1	41	3,5	15	2,8	5
44	38	4,2	6	39	4,6	8	α	α
45	41	4,6	2	38	4,8	8	α	α

VCN, Velocidade de condução nervosa; L, latência distal; A, amplitude; α, não obtida.

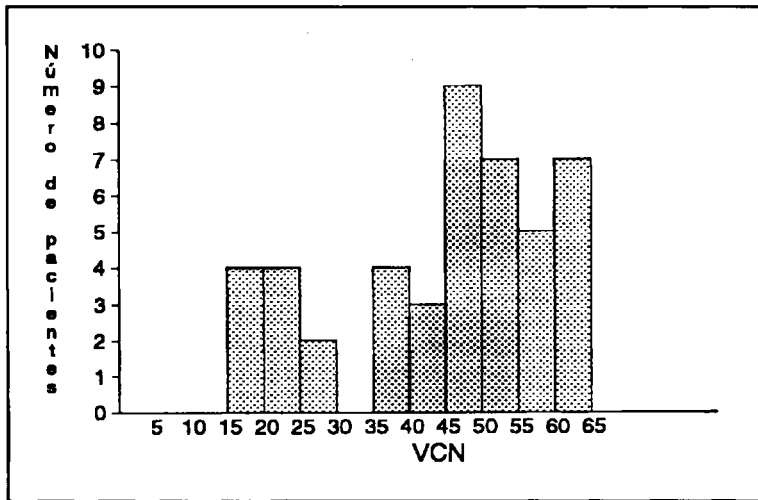


Gráfico 1. Mediano motor

os pacientes com doença de CMT em dois grandes grupos: o primeiro grupo compreendendo os pacientes cuja VCN motora máxima é 38 m/s e o segundo com aqueles enfermos com VCN motora máxima acima de 38 m/s. O nervo fibular não se prestou a este estudo, pois não conseguimos medir a VCN motora em 18 casos, devido à grande desnervação dos músculos dos pés (Gráfico 3). O PAS não foi obtido em muitos pacientes nos nervos sural, mediano e ulnar. Assim, a neurocondução sensitiva destes nervos também não se prestou à classificação da doença de CMT nos tipos desmielinizante e axonal.

Onze pacientes (Pacientes 1 a 11) tinham VCN motora do nervo ulnar e mediano abaixo de 38 m/s, podendo ser classificados no tipo I da doença de CMT¹⁹. Todos tinham ainda aumento das latências distais destes nervos. Nestes enfermos, só se obteve a VCN motora do fibular em cinco

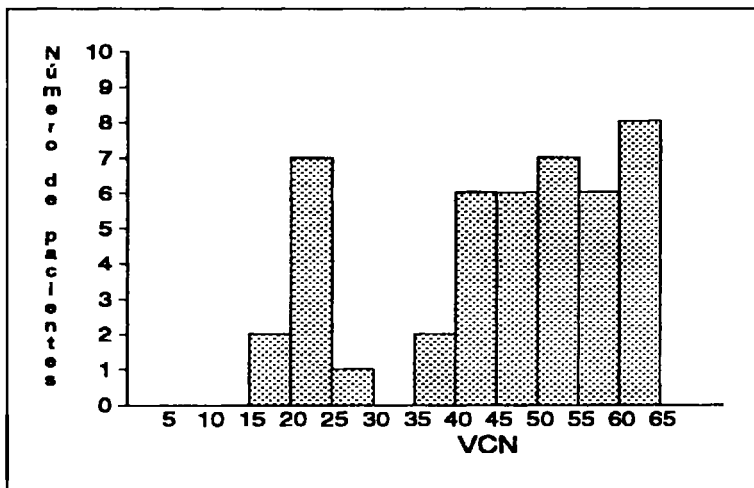


Gráfico 2. Ulnar motor

casos, a qual estava também reduzida. Não se conseguiu obter o PAS do nervo sural nos 11 doentes. Em nenhum de nossos casos, foram encontrados bloqueios de condução nervosa. Os outros 34 pacientes pertenciam ao tipo II da doença e tinham a VCN motora do mediano acima de 38 m/s. O Paciente 12 tinha a VCN motora do mediano de 37,6 m/s. Neste mesmo paciente, a VCN motora do ulnar era de 40,1 m/s. Seus parentes (Pacientes 13,14 e 15) tinham a VCN motora do mediano e ulnar acima de 38 m/s. Deste modo, achamos que estes pacientes também pertenciam ao tipo II (axonal) da doença de CMT. Em 15 indivíduos as VCN motoras do ulnar e mediano estavam normais ou quase normais (Casos 18,19,22,26,27,28,30,33,34,35,38,39,40,41 e 43). Em seis casos somente a VCN motora do mediano era normal. (16,17,21,23,29 e 32) e em três (37,42 e 45) era o nervo ulnar que tinha a VCN motora praticamente normal. Nestes pacientes a medida de amplitude do PAS ou das latências dos nervos mediano e ulnar sensitivos e do nervo sural, principalmente, encontravam-se alteradas: não se obteve resposta em alguns, havia queda da amplitude e aumento da latência distal em outros.

2. Eletromiografia. Somente o Paciente 39 não apresentava anomalias neste exame. Em nove as alterações foram vistas nos músculos distais dos membros inferiores. Os distúrbios vistos foram os seguintes: 1) fibrilações e ondas positivas nos músculos em repouso; 2) padrão de soma incompleto com rarefação das unidades motoras; 3) aumento da amplitude do potencial de ação muscular, havendo em alguns casos verdadeiros potenciais gigantes. Estas alterações associadas a distúrbios da neurocondução nos permitem afirmar somente que se trata de distúrbios musculares devidos à desnervação e, algumas vezes, a reinervação.

COMENTÁRIOS

O exame da VCN motora do mediano e do ulnar nos permitiu separar nossos pacientes em dois grupos bem caracterizados. Onze indivíduos com VCN motora menor do que 38 m/s constituíram o tipo I (desmielinizante) e 34 com VCN motora acima de 38 m/s formaram o tipo II (axonal)²⁷. Em 18 pacientes pudemos medir a VCN motora do fibular, o que não permitiu classificar a doença de CMT nas duas formas.

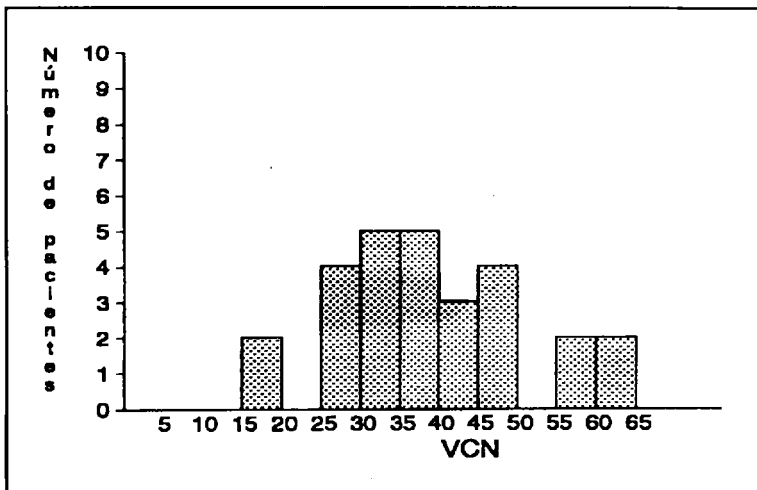


Gráfico 3. Fibular motor

Tipo I. Comparando a neurocondução motora do mediano e do ulnar com a intensidade do quadro clínico, vemos que não há relação da VCN motora com os sinais e sintomas do paciente. Verificamos isto em todos nossos casos do tipo I. As Pacientes 1 e 2 eram irmãs. A primeira exibia quadro neurológico marcante, com marcha escarvante, paresia e amiotrofia distal dos quatro membros. Já a segunda apresentava discreta paresia de extensão dos pés, não andando bem sobre os calcanhares. Enquanto a primeira tinha a VCN motora do ulnar de 20,9 m/s, na segunda esta era de 19,7 m/s. Esta discrepância entre a redução de VCN motora e o quadro clínico foi assinalada, pela primeira vez, por Earl e Johnson¹³ e confirmada por outros autores^{3,12,25}. Em nenhum de nossos onze casos do tipo I se obteve resposta ao estímulo elétrico do nervo sural, tornando, assim, impossível a classificação da doença pela neurocondução do sural, como proposto por Buchal e Behse⁴. As latências distais motoras dos nervos mediano e ulnar encontravam-se aumentadas, mais do dobro do normal, traduzindo processo desmielinizante. As amplitudes do PAM destes dois nervos nos membros superiores encontravam-se bastante reduzidas, revelando grande perda de fibras nervosas⁹. Os Pacientes 7 ao 11 eram de herança autossômica recessiva e esporádico e não apresentavam as mais baixas VCN motoras deste grupo desmielinizante. Não pudemos, deste modo, confirmar os achados de Harding e Thomas¹⁸ e Hagberg e Westerberg¹⁶, que pensavam que os casos desmielinizantes recessivos e esporádicos da doença de CMT teriam as menores VCN motoras, aproximando-se mesmo das VCN motoras da doença de Déjérine-Sottas⁷. A pesquisa do bloqueio de condução motora foi negativa em nossos casos, ao contrário de Oh e Chang²² (1987) e Pinelli e col²³, que o encontraram em alguns de seus pacientes.

Tipo II. Em nossos casos do tipo II, 15 tiveram a VCN motora do ulnar e mediano normais, em cinco a VCN motora do mediano somente era normal e em três enfermos era a VCN motora do ulnar isoladamente que se encontrava sem alteração. Em todos estes enfermos, as latências e as amplitudes dos PAS estavam alteradas, principalmente as do nervo sural, mostrando a natureza periférica da lesão e não da ponta anterior da medula^{8,17}. O PAS dos nervos mediano, ulnar ou sural foi o único exame alterado em todos os pacientes do grupo II, estando de acordo com o estudo de Berciano e col.⁶ em uma família com doença de CMT II. Verificando as famílias com três ou mais elementos com a doença de CMT dos tipos I e II, não encontramos discordância da VCN motora do mediano e ulnar. Não observamos pacientes como Salisachs²⁶, que em uma mesma família teve casos dos tipos I e II, com diferentes velocidades de condução nervosa. Também não tivemos casos da forma "intermediária" referida por Davis e col⁶.

Pensamos que, devido ao caráter não invasivo do exame e à fidelidade dos dados obtidos, a medida da neurocondução constitui o principal exame para o diagnóstico dos dois tipos da doença e para o diagnóstico diferencial desta com a forma distal da amiotrofia espinhal progressiva e com a polineuropatia inflamatória desmielinizante crônica.

A eletromiografia realizada em 29 de nossos pacientes, mostrou alteração de desnervação muscular em 28 casos. As alterações eram inespecíficas e ocorreram igualmente nas duas formas da doença. O paciente cuja eletromiografia era normal (Paciente 39) apresentava também a neurocondução normal, com exceção da queda de amplitude do PAS do nervo sural. As alterações encontradas na EMG foram as mesmas citadas por Gilliat e Thomas¹⁵, Amick e Lemmi¹, Dyck e Lambert¹⁰, Buchal e Behse⁴, Berciano e col.², Ljapcek e Kiteva²¹: fibrilação e ondas positivas nos músculos em repouso, padrão de soma incompleto com rarefação de unidades motoras e aumento da amplitude do potencial de ação muscular. Não observamos em nossos casos descargas pseudomiótônicas como as encontradas por Buchal e Behse⁴.

REFERÊNCIAS

1. Amick LD, Lemmi H. Electromyographic studies in peroneal muscular atrophy. Arch Neurol 1963, 9:273-284.
2. Berciano J, Combarros O, Figols J, Calleja A, Cabello A, Silos-Coria F. Hereditary motor and sensory neuropathy type II: clinicopathological study of a family. Brain 1986, 109:897-914.

3. Bouche P, Gherardi R, Cathala HP, Lhermitte F, Castaigne P. Peroneal muscular atrophy: I. Clinical and electrophysiological study. *J. Neurol Sci* 1983, 61:389-399.
4. Buchthal F, Behse F. Peroneal muscular atrophy and related disorders: I. Clinical manifestations as related to biopsy findings, nerve conductions and electromyography. *Brain* 1977, 100:41-66.
5. Charcot JM, Marie P. Sur une forme particulière d'atrophie musculaire progressive souvent familiale débutant par les pieds et les jambes et atteignant plus tard les mains. *Rev Med* 1886, 6:97.
6. Davis CJF, Bradley WG, Madrid R. The peroneal muscular atrophy syndrome: clinical, genetic, electrophysiological and nerve biopsies studies. *J. Génét Hum* 1978, 26:311-349.
7. Déjérine J, Sottas J. Sur la névrite interstitielle, hypertrophique et progressive de l'enfance. *CR Soc Biol* 1893, 5:63-96.
8. Dyck PJ. Inherited neuronal degeneration and atrophy affecting peripheral motor, sensory and autonomic neurons In Dyck PJ, Thomas PK, Lambert EH, Bunge RWB (eds). *Peripheral neuropathy*. Ed 2. Philadelphia: Saunders, 1984, p.1600-1655.
9. Dyck PJ, Karnes JL, Lambert EH. Longitudinal study of neuropathic deficits and nerve conductions abnormalities in hereditary motor and sensory neuropathy type 1. *Neurology* 1989, 39:1302-1308.
10. Dyck PJ, Lambert EH. Lower motor and primary sensory neuron diseases with peroneal atrophy: I. Neurologic, genetic and electrophysiologic findings in hereditary polineuropathies. *Arch Neurol* 1968, 18: 603-618.
11. Dyck PJ, Lambert EH. Lower motor and primary sensory neurons diseases with peroneal muscular atrophy: II. *Arch Neurol* 1968, 18:619-625.
12. Dyck PJ, Lambert EH, Mulder EW. Charcot-Marie disease: nerve conduction and clinical studies of a large kinship. *Neurology* 1963, 13:1-11.
13. Earl WC, Johnson EW. Motor nerve conduction velocity in Charcot-Marie-Tooth disease. *Arch Phys Med Rehabil* 1963, 44:247-252.
14. Freitas MRG, Nascimento OJM, Freitas GR. Doença de Charcot-Marie-Tooth: estudo clínico em 45 pacientes. *Arq Neuropsiquiatr*, 1995,53: 545-551.
15. Gilliatt RW, Thomas PK. Extreme slowing of nerve conduction in peroneal muscular atrophy. *Ann Phys Med* 1957, 4:104-106.
16. Hagberg B, Westerberg B. Hereditary motor and sensory neuropathies in Swedish children. *Acta Paediatr Scand* 1983, 72:379-383.
17. Harding AE, Thomas PK. Hereditary distal spinal muscular atrophy: a report on 34 cases and review of the literature. *J Neurol Sci* 1980, 45:337-348.
18. Harding AE, Thomas PK. Autosomal recessive forms of hereditary motor and sensory neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980, 43:669-678.
19. Harding AE, Thomas PK. Genetic aspects of hereditary motor and sensory neuropathy (types I and II). *J Med Genet* 1980, 17:329-336.
20. Kimura J. *Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle: principles and practice*. Ed 2. Philadelphia: F.A. Davis, 1989.
21. Ljapcev R, Kiteva G. Hereditary motor and sensory neuropathy type I, II and V: neurophysiological findings. *J Neurol Sci* 1990, 98 (Suppl):401.
22. Oh, SJ, Chang CW. Conduction block and dispersion in hereditary motor sensory neuropathy. *Muscle Nerve* 1987, 10:656-657.
23. Pinelli P, Pisano F, Ceriani F, Miscio G. Chronic progressive multineuropathy with proximal block (a mild variant of HMSN?). *J Neurol Sci* 1990, 98 (Suppl):402.
24. Roussy G, Levy G. Sept cases d'une maladie familiale particulière. *Rev Neurol* 1926, 1:427-450.
25. Sachs B. The peroneal form of leg-type of progressive muscular atrophy. *Brain* 1890, 12:447-459.
26. Salisachs P. Wide spectrum of motor conduction velocity in Charcot-Marie-Tooth disease. *J Neurol Sci* 1974, 23:25-31.
27. Thomas PK, Calne DB. Motor nerve conduction velocity in peroneal muscular atrophy: evidence for genetic heterogeneity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1974, 37:68-75.