

## Hereditary Neuropathy with Liability to Pressure Palsies와 Charcot-Marie-Tooth1A 환자군의 신경전도검사 소견의 비교

연세대학교 의과대학 신경과학교실, 이화여자대학교 의과대학 신경과학교실\*, 국립의료원 신경과<sup>†</sup>, 국립보건연구원<sup>‡</sup>

이종윤 선우일남 최병옥\* 조정희 김지현 정연경<sup>†</sup> 김상운<sup>‡</sup> 김승민

### Comparison of Nerve Conduction Studies between the Patients with Hereditary Neuropathy with Liability to Pressure Palsies and Charcot-Marie-Tooth1A

Jong Yun Lee, M.D., Il Nam Sunwoo, M.D., Byung Ok Choi, M.D.\*, Jeong Hee Cho, M.D., Ji Hyun Kim, M.D., Yeon Kyong Jung, M.D.<sup>†</sup>, Sang Wun Kim, M.D.<sup>‡</sup>, Seung Min Kim, M.D.

*Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine, Seoul;*

*Department of Neurology, Ewha Womans University College of Medicine\*, Seoul;*

*Department of Neurology, National Medical Center<sup>†</sup>, Seoul;*

*Department of Biomedical Science, National Institute Health, Korean Center for Disease Control<sup>‡</sup>, Seoul, Korea*

**Background:** Hereditary neuropathy with liability to pressure palsy (HNPP) and Charcot-Marie-Tooth1A (CMT1A) are autosomal dominant inherited demyelinating neuropathy associated with the deletion or duplication of 17p11.2-p12 segments including the gene for peripheral myelin protein 22 (PMP22). The aim of this study is to compare the electrophysiological features of these two disorders genetically related. **Methods:** We studied the nerve conduction studies of genetically confirmed 43 HNPP in 23 families and 31 CMT1A patients in 13 families. **Results:** Nerve conduction studies presented prolonged terminal latency, slow nerve conduction velocity and low amplitude of compound muscle or nerve action potentials in both diseases, but more severe in CMT1A. The incidence of conduction block with or without dispersion was higher in CMT1A than HNPP, with 23.6% and 5.7% respectively. CMT1A revealed a rather even distribution of abnormalities in segmental nerve conduction studies than HNPP. HNPP showed frequent involvements at the segment of entrapment-prone site such as peroneal and ulnar nerves. The characteristic differences of these diseases could be defined by the quantitative correlation study. The correlation coefficients of nerve conduction velocities between tested nerves in the same or different limbs and between tested segments of the same nerve was much higher in CMT1A than HNPP. **Conclusions:** We conclude that CMT1A presents with more severe diffuse and uniform slowing, whereas HNPP presents with focal electrophysiological abnormalities.

J Korean Neurol Assoc 22(4):345~351, 2004

**Key Words:** Nerve conduction study, Hereditary neuropathy with liability to pressure palsy, Charcot-Marie-Tooth1A

### 서 론

Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP)와 Charcot-Marie-Tooth1A (CMT1A)는 비교적 잘 알려진 상염색체 우성 유전성 탈수초성 말초신경질환으로 최근 분자유전학의 발전으로 진단이 용이하게 되었다.<sup>1-4</sup>

Received February 10, 2004 Accepted April 12, 2004

\* Address for correspondence **Seung Min Kim, M.D.**

Department of Neurology, Yonsei University College of Medicine  
C.P.O. Box 8044, Sinchon-dong, Seodaemun-gu, Seoul,  
120-140, Korea

Tel : +82-2-361-5460 Fax : +82-2-393-0705

E-mail : kimsm@yumc.yonsei.ac.kr

두 질환은 모두 염색체 17p11.2-p12의 이상을 보이는 질환으로 세포 감수 분열 시 비균등적인 교차에 의해 HNPP는 이 부위에서의 결손이, CMT1A는 중복이 나타난다.<sup>1,5-10</sup> 이 질환들의 발병에 관여하는 염색체 부위인 1.5 Mb에는 PMP-22 유전자를 포함한 4개의 유전자가 있는데 특히 PMP-22 유전자는 22 KDa 크기의 말초 수초 단백질(peripheral myelin protein)의 생성과 관련이 있다. 이 단백질은 말초신경 수초의 중요한 단백질 성분으로서 주로 치밀수초(compact myelin sheath)의 형성에 관여하는 것으로 알려져 있다.<sup>11,12</sup>

이 두 질환은 결손과 중복이라는 차이가 있지만 유전자 결합 부위가 같음에도 임상적 특성과 전기생리학적 특징이 다른데, 각 질환군의 신경전도검사에 대한 연구는 많지만 두 질환에서의 신경전도검사를 비교한 논문은 드물다.

이에 두 유전성 질환의 신경전도검사를 정성적 및 정량적으로 비교 분석하여 양 군의 전기생리학적검사의 특징을 검토하고 감별 진단에 있어서의 진단적 가치에 대하여 알아보려고 한다.

## 대상과 방법

### 1. 대상

1995년 1월부터 2003년 2월까지 연세대학교 의과대학 세브란스병원에서 유전자검사로 염색체 17p11.2-p12의 결손이나 중복이 확인된 HNPP 및 CMT1A 환자 및 그 가족을 대상으로 신경전도검사 결과를 후향적으로 분석하였다.

### 2. 방법

신경전도검사는 운동신경으로 상지에서는 정중신경과 척골신경을, 하지에서는 비골신경과 후경골신경을 구획별로 검사하였다. 감각신경으로 상지에서는 정중신경과 척골신경, 하지에서는 비복신경을 검사하였다. 검사기기는 Cadwell 5200 및 Dantec 1500와 Medelec사의 synergy를 이용해서 Oh의 검사방법을 사용하였다.<sup>13</sup>

운동신경에서는 말단잠복기(terminal latency; TL) 및 복합근육활동전위(compound muscle action potential; CMAP)의 진폭과 구획별 신경전달속도를, 감각신경은 신경전달속도와 복합신경활동전위(compound nerve action potential; CNAP)의 진폭을 측정하였다. TL은 운동신경 자극 후 CMAP의 기시부까지를 msec 단위로 측정하였고 운동 및 감각신경전달속도는 m/sec 단위로 측정하였다. 진위폭은 음첨단(negative peak)부터 양첨단(positive peak)까지를 측정하였는데 감각신경에서는 microvolt, 운동신경에서는 millivolt로 표시하였다.

신경전도검사의 판정 기준은 본원 검사실 기준치를

사용하였는데,<sup>14,15</sup> 전도차단(conduction block)은 이 자료를 다시 분석하여서 말단부와 근위부의 진위차가 상지에서는 30% 이상, 하지에서는 50% 이상으로 정의하였다. CMAP의 분산(dispersion)은 지속 시간(duration of CMAP negative wave)이 15% 이상의 지연을 기준으로 하였다.<sup>13</sup> 운동신경의 정량적 통계 분석에서는 말단부 CMAP가 검출되지 않거나 0.5 mV 이하인 경우를 제외하였다.

신경전도검사의 결과 분석은 SPSS for windows 통계 package를 이용하여 t-test, correlation coefficients를 구하였으며,  $p < 0.05$ 를 통계적 유의 수준으로 하였다.

## 결 과

### 1. 각 환자군의 특성

HNPP는 총 23가족 43명(남자 37명, 여자 6명)이었고, 평균 연령은 34세(15-66세)였다. 이들에게서 운동신경전도검사는 정중신경, 척골신경, 후경골신경은 71지, 비골신경은 70지에서 시행하였고 감각신경전도검사는 정중신경, 척골신경은 71지, 비복신경은 74지에서 시행하였다.

CMT1A는 총 13가족 31명(남자 13명, 여자 18명)으로서 평균 연령은 35.5세(범위 10-75세)였다. 이들에게 운동신경전도검사는 정중신경, 척골신경, 비골신경 및 후경골신경을 37지에서 시행하였고, 감각신경전도검사는 정중신경 35지, 척골신경 36지, 비복신경 39지에서 시행하였다.

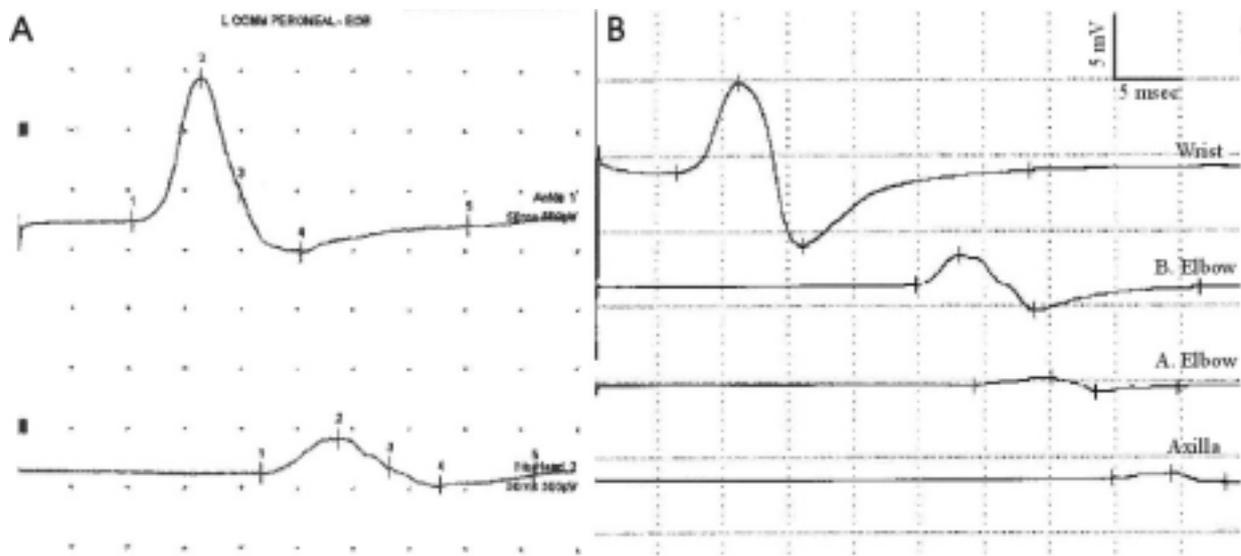
### 2. 정성적 분석

각 군에서의 신경전달속도를 본원 기준치<sup>14,15</sup>와 비교하여 지연이 있는 경우와 말단부 CMAP 진위폭이 0.5 mV 이하이거나 검출되지 않는 빈도를 구하였다(Table 1). HNPP군에서 운동신경전달 속도의 지연은 척골신경 80.3%, 비골신경 72.9%, 정중신경 46.5%, 후경골신경 47.9%의 순위로 나타났는데, 특히 척골신경의 팔꿈치부위에서 가장 높은 빈도를 보였다. 감각신경전달속도의 지연은 정중신경 91.5%, 척골신경 95.8%, 비골신경 59.5%로서 운동신경보다 빈도가 높았다. CMT1A에서는 운동신경과 감각신경전달속도 대부분 90% 이상에서 지연을 보여 HNPP군 보다 빈도가 높았다. CMAP가 0.5 mV 이하이거나 검출되지 않는 경우와 SNAP가 검출되지 않는 경우는 HNPP에서는 비골운동신경 8.6%, 정중감각신경 8.5%, 척골감각신경 5.6%, 비복신경 4.1%에서 관찰되었다. CMT1A에서는 운동신경으로 정중운동신경 2.7%, 척골운동신경 10.8%, 비골운동신경 51.4%, 후경골운동신경 43.2%로 하지의 운동신경에서 더 높은 빈도로 나타났고 감각신경에서는 정중신경 54.3%, 척골신경

**Table 1.** Summary of nerve conduction studies in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP) and Charcot-Marie-Tooth1A (CMT1A)

	Abnormal NCV		NP		Conduction block	
	HNPP (%)	CMT1A (%)	HNPP (%)	CMT1A (%)	HNPP (%)	CMT1A (%)
<b>Motor conduction study</b>						
Median	33/71 (46.5)	35/37 (94.6)	0/71 (0.0)	1/37 (2.7)	2/71 (2.8)	8/37 (21.6)
W-E	27/71 (38.0)	33/37 (89.2)				
E-Ax	20/71 (28.2)	32/37 (86.5)				
Ulnar	57/71 (80.3)	34/37 (91.9)	0/71 (0.0)	4/37 (10.8)	6/71 (8.5)	15/37 (40.5)
W-E	36/71 (50.7)	30/37 (81.1)				
BE-AE	46/71 (64.8)	28/37 (75.7)				
E-Ax	30/71 (42.3)	27/37 (73.0)				
Peroneal	51/70 (72.9)	35/37 (94.6)	6/70 (8.6)	19/37 (51.4)	5/70 (7.1)	6/37 (16.2)
Post. Tib.	34/71 (47.9)	35/37 (94.6)	0/71 (0.0)	16/37 (43.2)	3/71 (4.2)	6/37 (16.2)
<b>Sensory conduction study</b>						
Median	65/71 (91.5)		35/35 (100)	6/71 (8.5)	19/35 (54.3)	
Ulnar	68/71 (95.8)		35/36 (97.2)	4/71 (5.6)	24/36 (66.7)	
Sural	44/74 (59.5)		38/39 (97.4)	3/74 (4.1)	30/39 (76.9)	

W; Wrist, E; Elbow, Ax; Axilla, BE; Below elbow, AE; Above elbow, NCV; Nerve conduction velocity, NP; No potential recorded or CMAP<0.5 mV



**Figure 1.** (A) Peroneal nerve motor conduction in a patient with hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP). (B) Ulnar nerve motor conduction in a patient with Charcot-Marie-Tooth1A (CMT1A). Note conduction block with or without temporal dispersion.

66.7%, 비복신경 76.9%에서 SNAP가 검출되지 않았다. 운동신경의 전도차단 소견은 HNPP에서는 전체 283지 중 16지(5.7%)에서 관찰되었는데 구획별로는 척골신경에서 8.5%로 가장 흔하였다. CMT1A에서는 총 148지 중 35지(23.6%)에서 관찰되었는데 범위는 16.2%(비골 및 후경골신경)부터 40.5%(척골신경)까지였다. 이중

CMAP의 분산은 HNPP군은 5지에서 CMT1A군은 9지에서 관찰되었다(Table 1, Fig. 1).

### 3. 정량적 분석

HNPP군과 CMT1A군에서 신경전도검사의 구획별

**Table 2.** Comparison of distal segment of nerve conduction studies between hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP) and Charcot-Marie-Tooth 1A (CMT1A).

		HNPP Group Mean±SD (Range)	CMT1A Group Mean±SD (Range)
Motor conduction study			
Median	TL (msec)*	5.34±2.16 (3.10-17.30)	7.74±3.14 (2.45-18.90)
	CV (m/sec)*	50.48±7.22 (16.20-63.90)	26.13±11.72 (14.70-54.70)
	Amp (mV)*	11.74±4.65 (0.90-24.00)	6.78±13.75 (0.76-13.70)
Ulnar	TL*	3.48±0.91 (2.40-7.60)	5.21±1.80 (2.10-8.00)
	CV*	50.1±6.43 (27.00-60.30)	26.5±14.35 (11.90-61.20)
	Amp*	13.05±2.83 (5.00-19.40)	8.96±3.25 (3.20-17.00)
Peroneal	TL	6.24±1.82 (2.60-11.10)	6.83±2.76 (3.20-12.80)
	CV *	37.52±5.54 (23.50-57.10)	24.76±10.25 (8.70-47.60)
	Amp*	5.42±3.05 (0.60-11.70)	2.71±2.14 (0.60-9.00)
Posterior tibial	TL*	4.97±1.40 (2.90-10.90)	7.72±2.82 (3.30-15.20)
	CV *	41.32±5.46 (19.10-51.50)	28.18±8.25 (15.10-47.00)
	Amp*	17.02±6.45 (1.00-33.10)	6.22±4.98 (0.90-19.00)
Sensory conduction study			
Median	CV (m/sec)	32.15±6.24 (18.90-54.00)	27.51±8.62 (16.60-43.30)
	Amp (uV)	12.66±7.11 (2.50-47.00)	9.17±5.69 (2.50-26.30)
Ulnar	CV	31.14±4.95 (20.80-45.60)	26.98±10.65 (14.00-42.30)
	Amp	10.79±7.34 (1.80-57.00)	8.12±3.62 (2.80-14.40)
Sural	CV*	31.02±4.59 (22.30-41.50)	25.37±5.94 (18.70-33.70)
	Amp*	13.22±6.41 (1.80-28.40)	7.91±3.31 (3.00-12.80)

TL; terminal latency, CV; conduction velocity, Amp; amplitude of action potential, \* $p < 0.05$

평균값을 비교한 결과 TL, 신경전달속도, CMAP 전위 폭에서 대부분 양 군 간에 통계적으로 의미 있는 차이를 보였는데 HNPP에 비해 CMT1A에서 더 심한 양상이었다( $p < 0.05$ ) (Table 2).

신경전도검사에서 나타난 이상 소견의 균등성 여부를 알기 위해서 신경전달속도상 상관 계수를 계산하였는데, CMT1A에서는 운동신경전달속도가 상지간, 하지간, 상하지간 모두 0.9 이상의 높은 상관계수를 보인 반면, HNPP군에서는 0.5 이하로 낮았다(Fig 2, 3). 상지 운동신경의 말단부와 근위부 간의 신경전달속도의 상관 계수도 같은 결과를 보였으며, 감각신경에서도 CMT1A는 0.6 이상, HNPP에서는 0.5 이하로 CMT1A군에서 상대적으로 높은 상관 계수를 보였다.

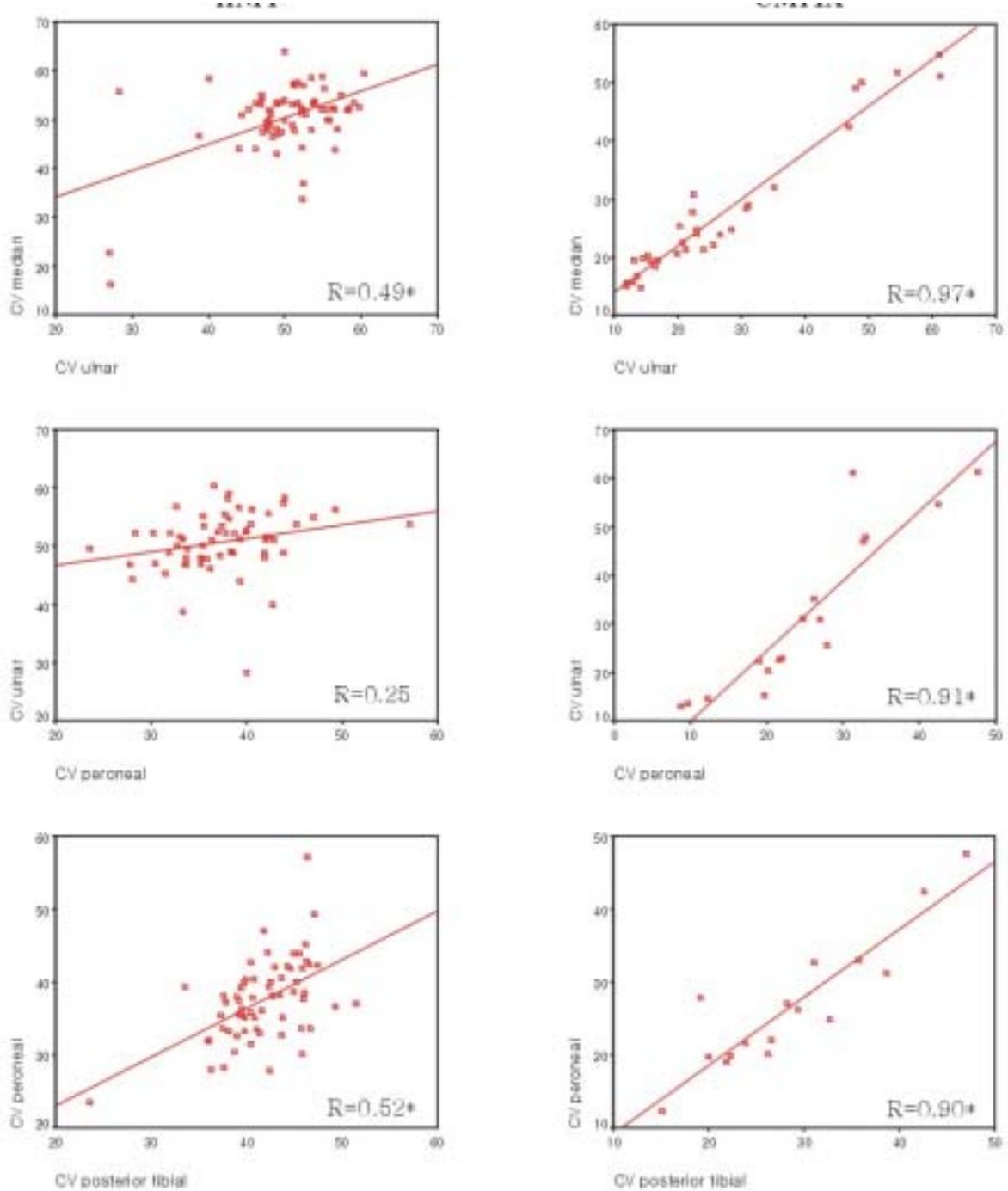
## 고 찰

HNPP와 CMT1A는 대표적인 탈수초성 유전성 말초신경질환으로 신경전도검사상 탈수초성 신경질환의 특징인 TL의 지연, 신경전달속도의 저하를 보인다. 그러나 HNPP는 이상 소견이 척골신경이나 비골신경처럼 신경 압박을 잘 받는 부위에서 이상이 흔한 비균등성이 특징인데 비해서 CMT1A는 모든 신경이 비슷하게 침범된

다고 알려져 있다.<sup>16,17</sup> 본 연구에서도 CMT1A가 비교적 고르게 이상 소견이 검출되는데 비해서 HNPP는 척골신경이 80.3%, 비골신경 72.9%로 다른 운동신경보다 이상 빈도가 높았는데, 특히 척골신경 팔꿈치 부위 구획에서 가장 흔해서 신경 압박을 잘 받는 부위가 주로 침범된다는 사실을 확인할 수 있었다. 이를 정량화하기 위해 각 신경간의 상관 계수를 구하였는데, CMT1A는 대부분 0.9 이상의 높은 상관 계수를 보인 반면, HNPP에서는 0.5 이하로 상관 계수가 비교적 낮은 수치를 보였으며, 선형적 상관 관계가 없는 것도 있어서 지금까지의 보고와 같은 결과였다.<sup>17,18</sup> 그러나 감각신경의 상관 관계에 관한 보고는 아직 없었는데 본 연구에서는 운동신경만큼 뚜렷하지는 않지만 CMT1A가 HNPP보다 침범 정도가 더 균등하다는 것을 알 수 있었다.

HNPP에서 감각신경이 운동신경보다 이상 소견이 더 관찰되었는데, 이는 운동신경은 근위부 포함 전체 상하지 구획을 측정된 결과이며, 감각신경은 혼합신경과의 구별을 위해 원위부를 위주로 검사하였기 때문에 감각신경 침범의 빈도가 더 현저한 것으로 생각된다.<sup>19</sup>

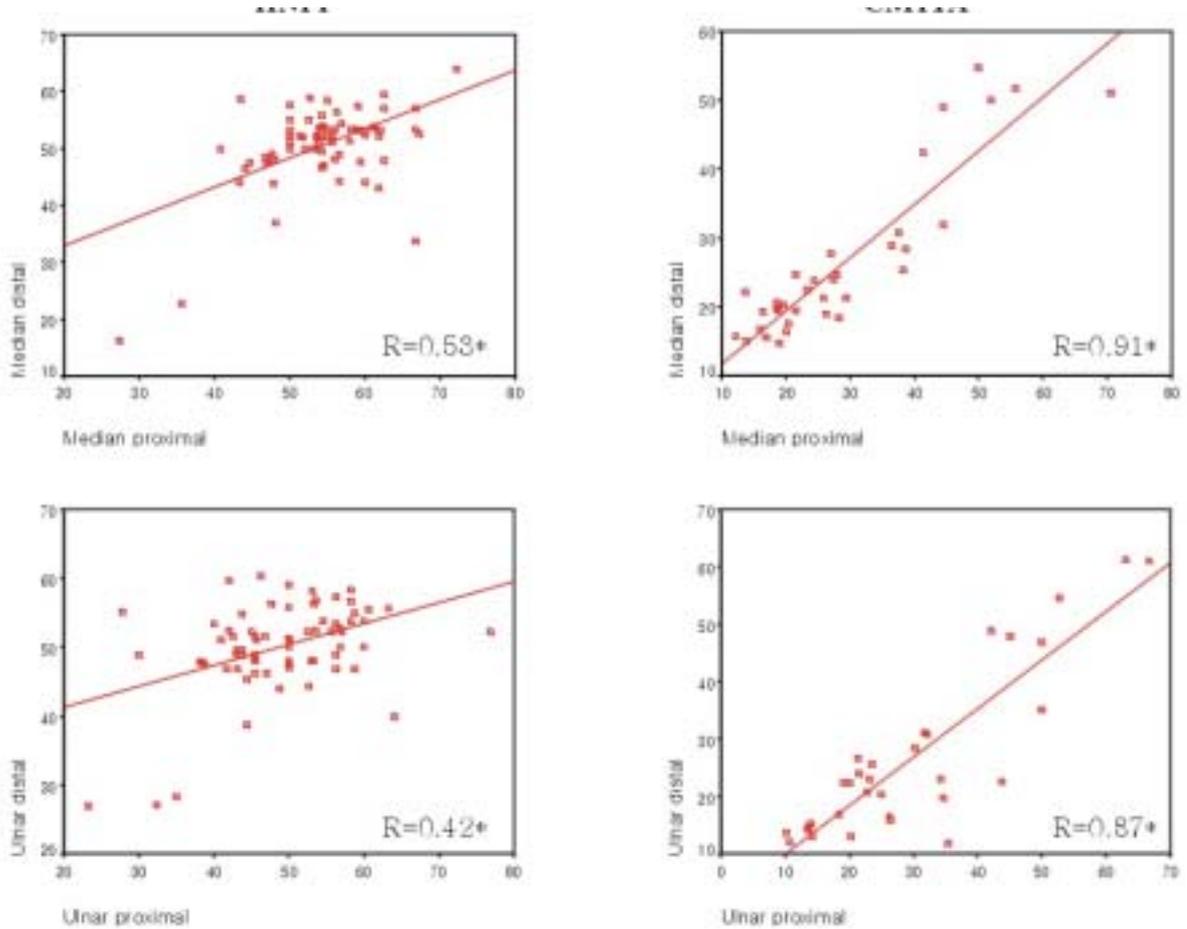
탈수초성 말초신경 질환의 신경전도검사의 특징은 현저한 신경전달속도의 지연과 함께 전도차단 및 CMAP의 분산이 있다. 전도차단 및 CMAP의 분산은 특히 후



**Figure 2.** Scatterplots of motor conduction velocity in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP) and Charcot-Marie-Tooth1A (CMT1A). Correlations coefficients is also shown. \* $p < 0.01$

천성 탈수초성 말초신경 질환에서 흔히 관찰되지만<sup>20-23</sup> 유전성인 경우에는 나타나지 않는다는 주장이 있다.<sup>20,24</sup> 그러나 본 연구 결과를 보면 HNPP와 CMT1A에서도 전도차단과 CMAP의 분산이 그리 드물지 않았다. HNPP에서의 전도차단에 대하여 국내 보고에서는 없다고 하였지만<sup>25</sup> 외국 문헌에서는 6-22%로 보고되고 있다.<sup>18,26-28</sup> CMT1A에서도 전도차단이 관찰되지 않는다는 보고도 있지만,<sup>17,20</sup> 그렇지 않다는 주장도 많다.<sup>29-31</sup> 이렇

게 연구마다 빈도에 차이가 있는 것은 관찰 증례의 수는 물론 전도차단과 CMAP 분산에 대한 판정 기준이 서로 다르기 때문일 것으로 생각된다. 실제 Uncini 등은 전도차단 기준을 20%로 하면 HNPP에서는 25%, CMT1A에서는 21%의 빈도를 나타냈지만, 50%를 적용하면 HNPP에서는 6%, CMT1A는 0%라고 하였다.<sup>18</sup> American Association of Electrodiagnostic Medicine (AAEM)에서는 전도차단의 정도를 상지는 50%, 하지는



**Figure 3.** Scatterplots of distal and proximal motor conduction velocity in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP) and Charcot-Marie-Tooth1A (CMT1A). Correlations coefficients is also shown. \* $p < 0.01$

60%로 규정하고 있지만<sup>32</sup> 본 연구에서는 본원 검사실에서 정상인 242예를 분석한 결과를 토대로 상지 30%, 하지 50%를 판정 기준으로 규정한 결과 HNPP에서는 5.7%, CMT1A에서는 23.6%에서 전도차단이 있었다. AAEM의 기준을 적용하면 HNPP에서는 1.8%, CMT1A에서는 12.2%의 빈도였다.

탈수초성 신경병에서도 탈수초가 심하면 CMAP가 감소할 수 있는데, CMT1A군이 HNPP군보다 그 빈도가 훨씬 높아서 침범의 정도가 심한 것을 알 수 있었다. 또한 신경전도검사를 정량적으로 분석하더라도 대부분 운동신경에서 말단잠복기와 신경전달속도 및 CMAP가 CMT1A에서 통계학적으로 유의하게 침범의 정도가 심하였다. 비골운동신경 말단잠복기와 감각신경전도검사의 양 군 간 차이가 다른 운동신경처럼 현저하지 않은 것은 이들의 전위폭이 검출되지 않는 경우가 많았기 때문인 것으로 생각한다.

HNPP와 CMT1A는 같은 유전자 부위의 이상에 의하여 발생하는 질환이다. 그러나 같은 유전자의 결손과 중복에 따라 임상적으로 차이를 나타내는 지에 대해서는 아직 명확히 밝혀지지 않았다. 본 연구에서 전기생리학

적으로 CMT1A는 HNPP에 비하여 침범 정도도 심하며 균등한 분포를 보이며 전도차단의 빈도도 높은 반면, HNPP는 비균등한 분포를 보이며 압박 부위에서 높은 이상을 나타냄을 확인할 수 있었다. 따라서 분자유전학적검사를 하지 않았을 경우 전기생리학적 검사의 결과를 세밀히 분석하면 두 질환의 감별에 도움이 될 것으로 생각된다.

**REFERENCES**

1. Chance PF, Alderson MK, Lepping KA, Lensch MW, Matsunami N, Smith B, et al. DNA deletion associated with hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Cell* 1993;72:143-151.
2. Dyck Pj, Chance P, Lebe R, Carney JA. Hereditary motor and sensory neuropathies. In: Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW, Low PA, Poduslo JF (eds): *Peripheral Neuropathy*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders. 1993;1094-1136.
3. Madrid R, Bradley WG. The pathology of neuropathies with focal thickening of myelin sheath (tomaculous neuropathy). *J Neurol Sci* 1975;25:415-448.

4. Gouider R, LeGuern E, Emile J, Tardien S, Cabon F, Samid M, et al. Hereditary neuralgic amyotrophy and hereditary neuropathy with liability to pressure palsies; two distinct clinical, electrophysiologic, and genetic entities. *Neurology* 1994;44:2250-2252.
5. Patel PI, Roa BB, Welcher AA, Schoener-Scott R, Trask BJ, Pentao L, et al. The gene for the peripheral myelin protein PMP-22 is a candidate for Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Nat Genet* 1992;1:159-165.
6. Raeymaekers P, Timmerman V, Nelis E, Van Hul W, De Jonghe P, Martin JJ, et al. Estimation of the size of the chromosome 17p11.2 duplication I Charcot-Marie-Tooth disease type 1A (CMT1A). *J Med Genet* 1992;29:5-11.
7. Pareyson D, Scaiola V, Taroni F, Botti S, Lorenzetti D, Solari A, et al. Phenotypic heterogeneity in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies associated with chromosome 17p11.2-12 deletion. *Neurology* 1996;46:1133-1137.
8. Behse F, Buchthal F, Carlsen F, Knappeis GG. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. Electrophysiological and histopathological aspects. *Brain* 1972;95:777-794.
9. Verhalle D, Lofgren A, Nelis E, Dehaene I, Theys P, Lammens M, et al. Deletion in the CMT1A locus on chromosome 17p11.2 in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Ann Neurol* 1994;35:704-708.
10. Young P, Stogbauer F, Wiebusch H, Lofgren A, Timmerman V, Van Broeckhoven C, et al. PCR-based strategy for the diagnosis of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies and Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neurology* 1998;50:760-763.
11. Pareek S, Suter U, Spines GJ, Welcher AA, Shooter EM, Murphy RA. Detection and processing of peripheral myelin protein PMP22 in cultured Schwann cells. *J Biol Chem* 1993;268:10373-10379.
12. Suter U, Welcher AA, Spines GJ. Progress in the molecular understanding of hereditary peripheral neuropathies reveals new insights into the biology of the peripheral nervous system. *Trends Neurosci* 1993;16:50-56.
13. Oh SJ. *Clinical Electromyography: nerve conduction studies*. 2nd ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993.
14. Sunwoo IN. Effects of age, sex and height on nerve conduction studies. *J Korean Neurol Assoc* 1992;10:173-187.
15. Lee KY, Kim WK, Kwon SH, Cho TY, Lee SH, Cheong KH, et al. The usefulness of standardization of the nerve conduction study in the diagnosis and follow up of the demyelinating polyneuropathy. *J Korean Neurol Assoc* 1998;16:510-518.
16. Donofrio P, Albers JW. Polyneuropathy: classification by nerve conduction studies and electromyography. *Muscle Nerve* 1990;13:889-903.
17. Kaku DA, Pary GJ, Malamut R, Lupski JR, Garcia CA. Uniform slowing of conduction velocities in Charcot-Marie-Tooth polyneuropathy type I. *Neurology* 1993;43:2664-2667.
18. Uncini A, Di Guglielmo G, Di Muzio A, Gambi D, Sabatelli M, Mignogna T, et al. Differential electrophysiological features of neuropathies associated with 17p11.2 deletion and duplication. *Muscle Nerve* 1995;18:628-635.
19. Andersson PB, Yuen E, Parko K, So YT. Electrodiagnostic features of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Neurology* 2000;54:40-44.
20. Lewis RA, Sumner AJ. The electrodiagnostic distinctions between chronic familial and acquired demyelinating neuropathies. *Neurology* 1982;32:592-596.
21. Brown WF, Feasby TE. Conduction block and denervation in Guillain-Barre polyneuropathy. *Brain* 1984;107:219-239.
22. Olney R, Miller RG. Conduction block in compression neuropathy: recognition and quantification. *Muscle Nerve* 1984;7:662-667.
23. Uncini A, Parano E, Lange DJ, De Vivo DC, Lovelace RE. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy in childhood: clinical and electrophysiological features. *Childs Nerv Syst* 1991;7:191-196.
24. Miller RG, Gutman L, Lewis RA, Sumner AJ. Acquired versus familial demyelinating neuropathies in children. *Muscle Nerve* 1985;8:205-210.
25. Kim SM, Choi BO, Sunwoo IN, Lee JS, Sung KB. Clinical, electrophysiological and pathological characteristics in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP) with chromosome 17p11.2-p12 deletion. *J Korean Neurol Assoc* 2001;19:251-259.
26. Magistris M, Roth G. Long lasting conduction block in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Neurology* 1985;35:1639-1641.
27. Sellman MS, Mayer RF. Conduction block in hereditary neuropathy with susceptibility to pressure palsies. *Muscle Nerve* 1987;10:621-625.
28. Gouider R, LeGuern E, Gugenheim M, Tardieu S, Maisonobe T, Leger JM, et al. Clinical, electrophysiologic and molecular correlations in 13 families with hereditary neuropathy with liability to pressure palsies and a chromosome 17p11.2 deletion. *Neurology* 1995;45:2018-2023.
29. Oh SJ, Chang CW. Conduction block and dispersion in hereditary motor and sensory neuropathy. *Muscle Nerve* 1987;10:656-657.
30. Hoogendijk JE, de Visser M, Bour LJ, Jennekens FG, Ongerboer BW. Conduction block in hereditary motor and sensory neuropathy type I. *Muscle Nerve* 1992;15:520-521.
31. Oh SJ. Conduction block in hereditary motor sensory neuropathy, type I: case report. *Muscle Nerve* 1992;15:521-523.
32. Olney RK. Consensus criteria for the diagnosis of partial conduction block. *Muscle Nerve* 1999;22(Suppl):S225-229.