

De reproduceerbaarheid en correlatie met klinische ernst van de McManis long-exercise test bij patienten met hypokaliemische periodieke paralyse

Gepubliceerd: 29-04-2016 Laatste bijgewerkt: 16-04-2024

- De reproduceerbaarheid van de LET vaststellen.- De relatie tussen de LET en de klinische ernst bij HypoPP patiënten.

Ethische beoordeling	Goedgekeurd WMO
Status	Werving gestopt
Type aandoening	Spieraandoeningen
Onderzoekstype	Observationeel onderzoek, zonder invasieve metingen

Samenvatting

ID

NL-OMON42874

Bron

ToetsingOnline

Verkorte titel

LET bij HypoPP studie

Aandoening

- Spieraandoeningen

Synoniemen aandoening

Hypokaliemische periodieke paralyse (HypoPP), periodieke verlamningsziekten

Betreft onderzoek met

Mensen

Ondersteuning

Primaire sponsor: Radboud Universitair Medisch Centrum

Overige ondersteuning: Ministerie van OC&W

Onderzoeksproduct en/of interventie

Trefwoord: Kanalopathie, Long-exercise test, Periodieke paralyse

Uitkomstmaten

Primaire uitkomstmaten

- De intraclass correlatie coëfficiënt (ICC) van de maximale percentuele afname van de CMAP van alle tien de patienten bij alle vier de meetmomenten
- De correlatie coëfficiënt van de klinische ernst en de gemiddelde maximale afname van de CMAP van de vier metingen.

Secundaire uitkomstmaten

niet van toepassing

Toelichting onderzoek

Achtergrond van het onderzoek

Hypokaliemische periodieke paralyse (HypoPP) is een zeldzame, monogenetische spieraandoening die veroorzaakt wordt door een mutatie in het skeletspier calcium (CACNA1S) of natrium ionkanaal gen (SCN4A). Klinisch wordt deze aandoening gekenmerkt door verlamningsaanvallen van de extremiteiten waarbij er een verplaatsing plaatsvindt van kalium in het serum naar de spier. De long-exercise test (LET) is een gevalideerde diagnostische test voor HypoPP die kan worden uitgevoerd tussen aanvallen in. Bij de LET wordt een partiële verlamningsaanval uitgelokt in de kleine spier van de pink (m. abductor digiti minimi) doordat de patiënt met de pink vijf minuten lang vrijwillig maximale inspanning levert. Na deze inspanning wordt elke twee minuten de 'compound muscle action potential' (CMAP) gemeten door middel van evoked potential (EMG), enkel zenuwschokje. De amplitude van de CMAP geeft informatie over de verandering in het aantal actieve spiervezels, en het vermogen van deze spiervezels om te depolariseren en repolariseren.

De meeste studies naar de LET hebben gefocused op de diagnostische kwaliteit van de test; er is nog geen studie geweest die de reproduceerbaarheid van de test of de correlatie van de test met de klinische ernst van de ziekte bij patiënten onder de loep heeft genomen. Meer kennis over deze aspecten van de test zal ons meer vertellen over de betrouwbaarheid van de test als diagnosticum en als objectieve maat om de werkzaamheid van een behandeling vast

te stellen.

Doel van het onderzoek

- De reproduceerbaarheid van de LET vaststellen.
- De relatie tussen de LET en de klinische ernst bij HypoPP patiënten.

Onderzoeksopzet

Dit is een exploratief, diagnostisch onderzoek

Inschatting van belasting en risico

Bij de patiënten zal de LET vier keer worden afgenomen, twee keer op onderzoeksdag 1, en twee keer op onderzoeksdag 2. Het afnemen van een enkele test duurt ongeveer een uur. Gedurende de test zal een tijdelijke verlammingaanval in de spier van de pink van de patiënt (m. abductor digiti minimi) worden uitgelokt door maximale inspanning van de spier gedurende vijf minuten. Alleen deze spier zal door de inspanning verlamd raken dus de patiënt zal hier weinig door gehinderd worden. Gedurende de 50 daaropvolgende minuten zal elke 1-2 minuten een enkele elektrische puls op de elleboogzenuw (nervus ulnaris) ter hoogte van de pols worden gebruikt om de mate van verlamming te testen. Deze elektrische pulsen zijn niet pijnlijk voor de patiënt. Daarnaast zal de patiënt gevraagd worden om een maand lang een dagboek bij te houden waarin elke verlammingaanval wordt genoteerd. Daarnaast houdt de patiënt hierin bij hoe lang elke aanval duurt en ernstig iedere aanval is.

Contactpersonen

Publiek

Radboud Universitair Medisch Centrum

Reinier Postlaan 4
Nijmegen 6525
NL

Wetenschappelijk

Radboud Universitair Medisch Centrum

Reinier Postlaan 4
Nijmegen 6525

Locaties

Landen waar het onderzoek wordt uitgevoerd

Netherlands

Deelname eisen

Leeftijd

Adolescenten (12-15 jaar)

Adolescenten (16-17 jaar)

Volwassenen (18-64 jaar)

65 jaar en ouder

Belangrijkste voorwaarden om deel te mogen nemen (Inclusiecriteria)

1. De leeftijd 16 jaar hebben bereikt
2. Een genetisch vastgestelde diagnose van HypoPP

Belangrijkste redenen om niet deel te kunnen nemen (Exclusiecriteria)

1. Het onvermogen of de onwil om informed consent te geven
2. De aanwezigheid van een andere neurologische aandoening die de studie resultaten zou kunnen beïnvloeden
3. Elke andere reden waarom de test niet kan worden gedaan aan beide handen

Onderzoeksopzet

Opzet

Type: Observationeel onderzoek, zonder invasieve metingen

Blinding: Open / niet geblindeerd

Controle:	Geen controle groep
Doel:	Diagnostiek

Deelname

Nederland	
Status:	Werving gestopt
(Verwachte) startdatum:	16-05-2016
Aantal proefpersonen:	10
Type:	Werkelijke startdatum

Ethische beoordeling

Goedgekeurd WMO	
Datum:	29-04-2016
Soort:	Eerste indiening
Toetsingscommissie:	CMO regio Arnhem-Nijmegen (Nijmegen)

Registraties

Opgevolgd door onderstaande (mogelijk meer actuele) registratie

Geen registraties gevonden.

Andere (mogelijk minder actuele) registraties in dit register

Geen registraties gevonden.

In overige registers

Register	ID
CCMO	NL57236.091.16