

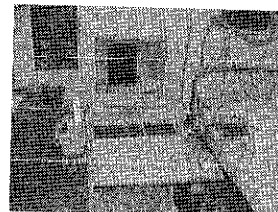
Neuropathiák elektrofiziológiai kórisméje

Pfund Zoltán
PTE, Neurológiai Klinika



Vizsgálati sorrend

1. Kórtörténet, kórelőzmény, fizikális vizsgálat
2. ENG (motoros, szenzoros, vegetatív rostok)
3. Sorozatingerlés, fárasztásos tesztek
4. EMG (koncentrikus tűelektroda, SF-EMG tűelektroda)



Electroneuronographia - ENG

- Nem kórkép specifikus funkcionális diagnosztikus eszköz
- Egyes ingerléssel történő vizsgálatok
- Stimuláció és regisztráció: Felületes vagy tűelektroda
- Gyorsan vezető, myelinisált mozgató, érző és vegetatív rostok vizsgálata, 6 vagy több ideg vizsgálata

Vastag myelinisált	I	A α	12-20 μ m	72-120 m/sec
Közepes myelinisált	II	A β	6-12 μ m	36-72 m/sec
Vékony myelinisált	III	A δ	1-6 μ m	4-36 m/sec
Nem myelinisált	IV	C	0.2-1.5 μ m	0.4-2.0 m/sec

Motoros ENG

Motoros ideg akciós potenciál (CMAP), biphasisos
G1 (aktív elektród): izomhas, G2 (referencia): izom ín
Supramaximalis stimulus 20-50 mA, $t = 200 \mu$ s

Latencia (ms):

1. Vezetési idő a stimulus – NMJ között
 2. Átvezetési idő a NMJ-n
 3. Depolarizációs idő az izomban
- ↑: demyelinisatio, CB

Amplitúdó (mV):

Alapvonal-negatív csúcs, negatív-pozitív csúcs
Nagyság függ a depolarizált izomrostok számától
↓: axonvesztesség, CB, NMJ, myopathia

Terület:

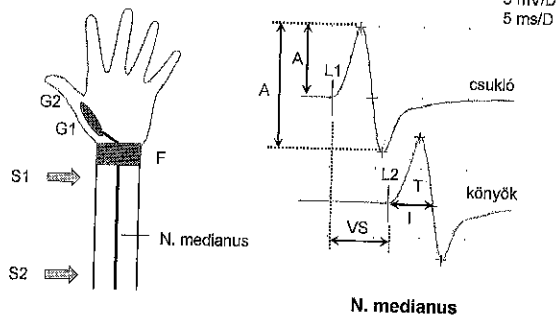
Időtartam:

Alapvonal-negatív csúcs közti terület, CB!
Negatív csúcs alapvonal-i időtartam, izomrostok
synchron kisülését jelzi, ↑: demyelinisatio

Vezetési sebesség: 2 stimulus között, $v = s/t$ (m/s)

Motoros ENG

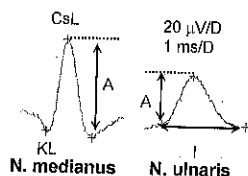
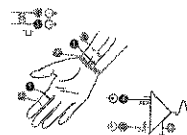
A β rostok vizsgálata



Szenzoros ENG

Szenzoros ideg akciós potenciál (SNAP), bi- vagy triphasisos
G1, G2 gyűrű elektród, orthodrom és antidrom mérések
Supramaximalis stimulus 10-30 mA, $t = 100-200 \mu$ s

- Kezdeti latencia (ms)
- Csúcs latencia (ms)
- Amplitúdó (μ V)
- Időtartam (ms)
- Vezetési sebesség (m/s)



Amplitúdó: depolarizált szenzoros rostok számának a függvénye
Orthodrom ingerlés ↓
Antidrom ingerlés ↑
Axonvesztesség, CB ↓

Vegetatív rostok vizsgálata

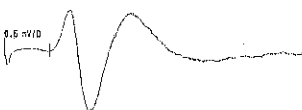
SSR (Sympathetic Skin Response)

- Somato-sympathicus complex polysynaptic reflex, spinalis, bulbaris és suprabulbaris komponenssel
- Sudomotoros funkciót és a sympathicus idegrendszer cholinerg rostjait teszteli

Stimulus: N. medianus (csukló), n. tibialis (belboka), 0.1 ms, 20 mA

Elvezetés: 1., aktív ENG elektróda - kéz voláris oldala, indifferens elektróda - középső ujj (medianus), talp - lábujj (tibialis)

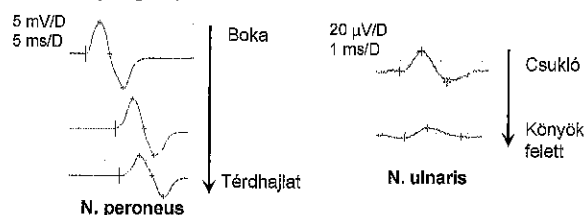
N. medianus SSR
1.52 ms, 2.18 mV



Distalis – Proximalis stimulus

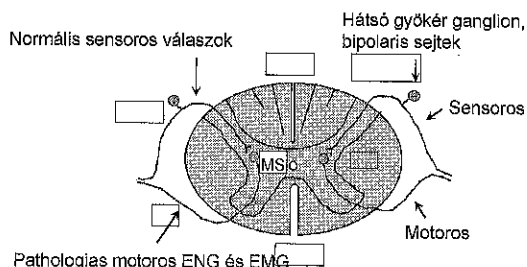
Normális temporalis dispersio és fázis kioltás

- Proximalis ingerléskor kisebb amplitúdó ($\leq 20\%$ CMAP), hosszabb időtartam ($\leq 15\%$ CMAP) jellemzi a potenciálokat
- Hosszabb az idegszakasz, különböző méretű rostok nem egyidejűleg depolarizálódnak



Radicularis laesio

Anatómiai különbség miatt **eltérő** sensoros és motoros károsodás



Kevert vezetési vizsgálat

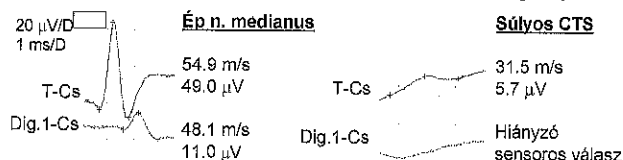
Leggyorsabban vezető sensoros (Ia) és motoros (Aα) rostok **közös** válasza, sensoros válaszoknál **magasabb** amplitúdó

- N. medianus
- N. ulnaris
- N. tibialis

Stimulus: Kéz – láb voláris oldala

Elvezetés: N. medianus, n. ulnaris, n. tibialis felett

Indikáció: CTS, Guyon és cubitalis alagút sy., tarsalis alagút sy



Demyelinisatio vagy axonveszteség?

Myelin szerepe alapvető a saltatoricus vezetésben, de axonalis károsodás önmagában is **csökkenti** a vezetési sebességet

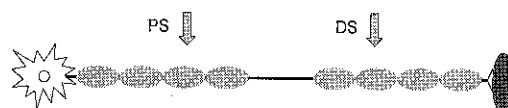
- Demyelinisatio:**
- Distalis latencia $\uparrow$, $\geq 130\%$
 - Vezetési sebesség $\downarrow$, $\leq 75\% \Rightarrow$
felső végtag ≤ 35 m/s
alsó végtag ≤ 30 m/s
 - Temporalis dispersio, conductio blokk
- Axonveszteség:**
- Amplitúdó $\downarrow$
 - Vezetési sebesség $\downarrow$, ≥ 35 és 30 m/s ok: Aδ rostok megkíméltek (nem regisztrálhatóak)
 - Normális hullám morfológia

Temporalis dispersio Conductio blokk

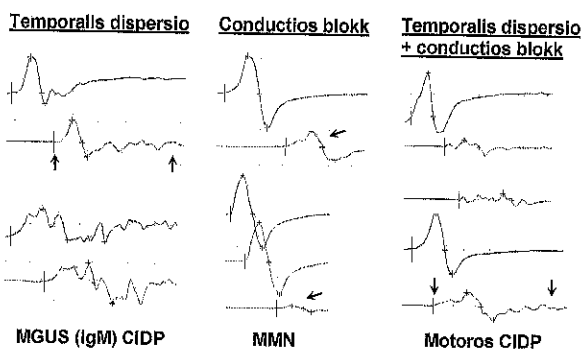
- Temporalis dispersio:** Széles, több komponensű válasz
Amplitúdó $\downarrow$, terület $\leq 50\%$ -al $\downarrow$
- Conductio blokk:** Amplitúdó + terület $\geq 50\%$ -al $\downarrow$

Temporalis dispersio + conductio blokk:

Hullám morfológiai változás
Amplitúdó $\downarrow$, terület $\geq 50\%$ -al $\downarrow$



Temporalis dispersio Conductio blokk



TD-CB hereditár demyelinációs neuropathiákban?

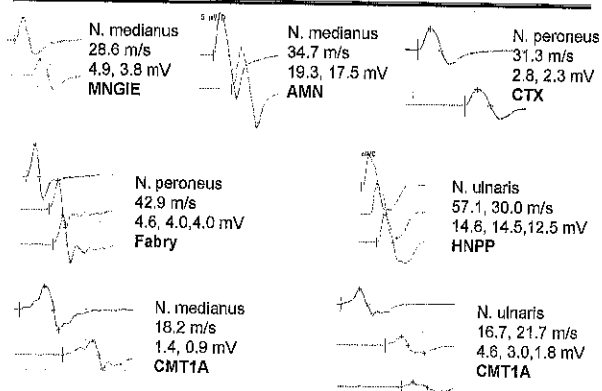
Megjelenhet, kisebb mértékű mint a szerzett neuropathiákban
Függ a betegség kezdetétől eltelt időtartamtól és a progresszió dinamikájától

Hereditár kórképekre az **egyenletes** demyelináció jellemző

Kórképek: HMSN I (CMT1A, CMT1C, HNPP)



Hullám morfológia hereditár neuropathiában

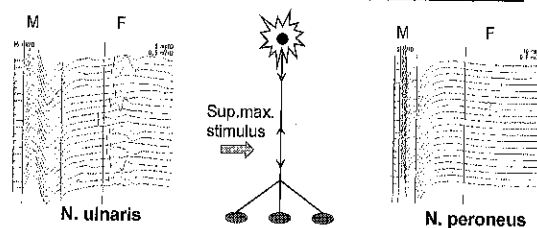


Késői válaszok

F-válasz (Foot)

- Afferentáció-efferentáció: motoros
- Antidrom (M) – orthodrom-antidrom (F) ingerület terjedés
- Motoros neuronok és izomrostok kisebb része aktiválódik ⇒ polyphasias válaszok, alacsony amplitúdó, chronodispersio ~ 20%
- Korai GBS, radiculopathia (C8-T1, L5-S1), polyneuropathia

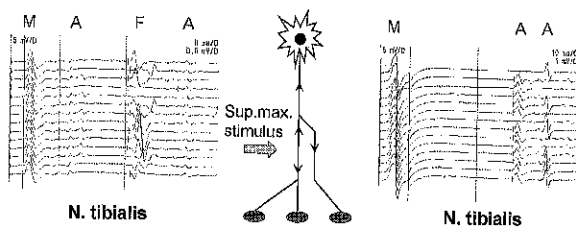
$$V \text{ (m/s)} = \frac{2s \text{ (mm)}}{F-M-1 \text{ (ms)}}$$



Késői válaszok

Axon reflex

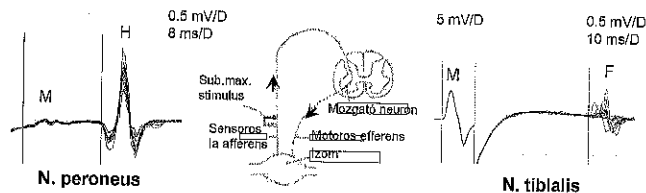
- Denervációt követően a proximálisabb axonból collateralis rostok indulnak el és **reinnerválják** a distális, denervált izomrostokat
- Distális, antidrom ingerlést követően a collateralis rostoknál orthodrom ingerület terjedés jön létre **stabil A-válasszal**
- Stimulus intenzitásának a növelése kielégíti a választ



Késői válaszok

H-reflex (Paul Hoffmann, 1910)

- Monosynaptikus nyújtási reflex analógja
- N. tibialis submaximalis stimulása (1 ms), stabil válasz
- Afferentáció: Izomorsó eredetű Ia sensoros rostok
- Efferentáció: Alfa-motor neuron motoros rostjai
- Stimulus intenzitása nő ⇒ antidrom ütközés kielégíti ⇒ F-válasz
- Korai GBS, S1 radiculopathia, polyneuropathia, plexopathia

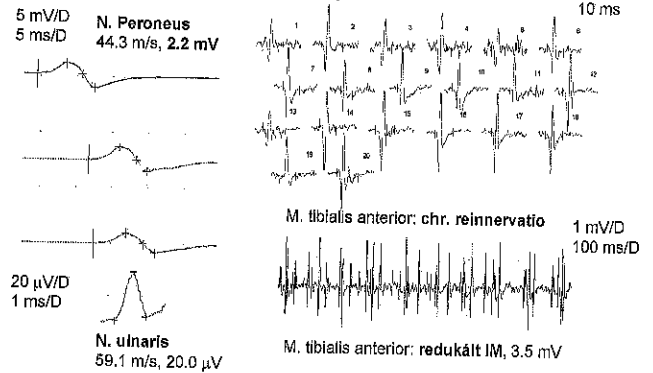


Axonvesztés

	Acut	Subacut	Chronicus
Motoros ENG			
Amplitúdó	↓	↓	N/↓
Vezetési sebesség	N/↓	N/↓	N/↓
Distalis latencia	N/↑	N/↑	N/↑
Sensoros ENG			
Amplitúdó	↓	↓	N/↓
Vezetési sebesség	N/↓	N/↓	N/↓
Distalis latencia	N/↑	N/↑	N/↑
EMG			
Spontán	N	Fibrilláció	N
MUAP	N	Pozitív éles hullám	Óriás potenciál
IM	↓	↓	↓

Axonvesztés

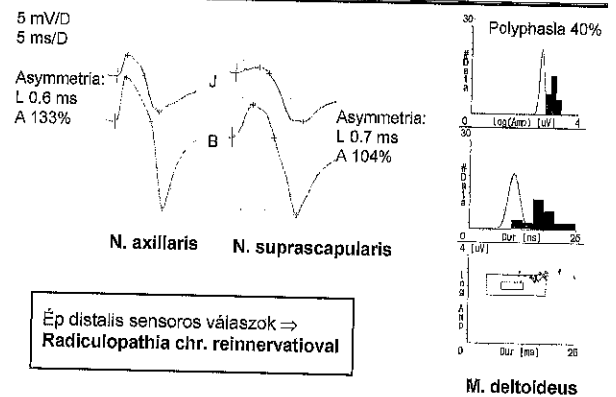
Acut motoros axonvesztés regeneratív



Proximalis axonvesztés

	Plexopathia	Radiculopathia	Polyradiculopathia
Mot. ENG	A↓	N/A↓	N/A↓
Sens. ENG	A↓	N	N
EMG	Denervatio	Denervatio	Denervatio
	Reinnervatio	Reinnervatio	Reinnervatio
Megoszlás	Több ideg	Egy myotom	Több myotom
	Több izom	Paraspinalis érintettség	Paraspinalis érintettség

Radiculopathia (C5)

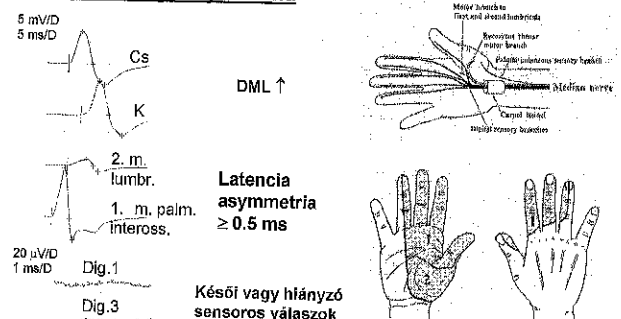


Demyelinisatio (lassulás)

	Egy proximalis laesio	Egy distalis laesio
Motoros ENG		
Amplitúdó	N	N
Vezetési sebesség	↓ (laesio)	N
Distalis latencia	N	↑↑
Késői válasz	↑↑	↑↑
Sensoros ENG		
Amplitúdó	N	↓
Vezetési sebesség	N	↓
Distalis latencia	N	↑↑
EMG		
Spontán	N	N
MUAP	N	N
IM	N	N

Focalis demyelinisatio típusos helyen

Carpalis alagút syndroma

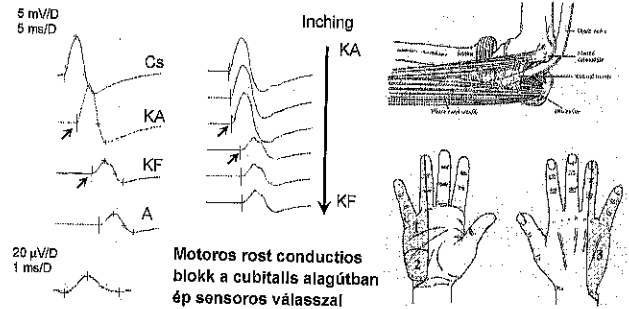


Demyelinisatio (lassulás + CB)

	Egy proximalis laesio	Egy distalis laesio
Motoros ENG		
Amplitúdó	N	↓
Vezetési sebesség	N/↓+CB (laesio)	N/↓+CB (laesio)
Distalis latencia	N	↑↑
Késői válasz	↑↑	↑↑
Sensoros ENG		
Amplitúdó	N	↓
Vezetési sebesség		↓+CB (laesio)
Distalis latencia		↑↑
EMG		
Spontán	N	N
MUAP	N	N
IM	↓	↓

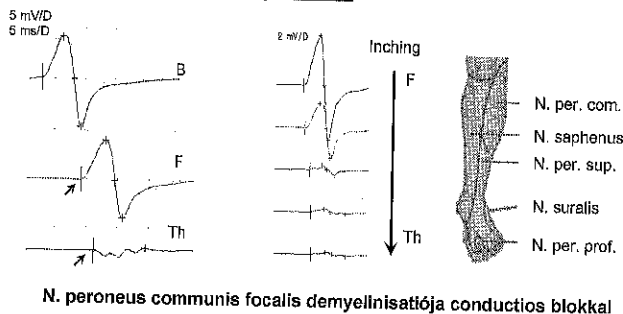
Focalis demyelinisatio típusos helyen + CB

Cubitalis alagút syndroma



Focalis demyelinisatio típusos helyen + CB

N. peroneus (alagút) syndroma



Korai reinnervatio súlyos denervatio után

Motoros ENG	
Amplitúdó	↓↓
Vezetési sebesség	N/↓
Distalis latencia	N/↑
Sensoros ENG	
Amplitúdó	↓↓
Vezetési sebesség	N/↓
Distalis latencia	N/↑
EMG	
Spontán	Fibrilláció, pozitív éles hullám
MUAP	↓↓↓
IM	Amplitúdó↓, rövid időtartam, polyphasia

Chronicus demyelinisatio secunder axonveszteséggel

Motoros ENG	A↓, VS↓↓, DL↑↑, F↑↑
Morfológia	TD, CB előfordulhat
Sensoros ENG	A↓, VS↓↓, DL↑↑
Morfológia	TD, CB előfordulhat
EMG	Neuropathias jelek
Megoszlás	1. Ha nincs TD és CB: distalis > proximalis, alsó végtag > felső végtag, bilaterális, symmetricus 2. Ha van TD és CB: distalis > proximalis, alsó végtag > felső végtag, asymmetricus

Szerzett vagy öröklött neuropathia?

Herediter neuropathia:

1. Klasszikus eloszlás (klinikai tünetek + EMG/ENG)
2. Panaszok kevésbé kifejezettek mint a klinikai tünetek és az EMG/ENG eltérések
3. EMG: hiányzó aktív denervatio chr. reinnervatioval vagy anélkül
4. ENG: hiányzó temporalis dispersio és conductio blokk
5. Progresszió hiánya kontroll vizsgálatkor
6. Családtagok EMG/ENG pozitívitása
7. Jelegzetes külső morfológiai jelek
8. CMT: PMP22, EGR2, MPZ, connexin32 (ismert mutációk, szekvenálás)

Asymmetricus motoros kórképek

Asymmetricus monomelias paresis izom atrophiaival sensoros és autonóm tünetek nélkül, fasciculatio megjelenhet

Az alábbi kórképek elkülönítése szükséges:

1. ALS
2. Motoros CIDP
3. MMN
4. Spinalis izom atrophia (Hirayama, O'Sullivan-Mcleod syndroma)
5. Hereditár motoros demyelinisatio neuropathia

Elkülönítés

	ALS	MCIDP	MMN	Hirayama
Motoros ENG	N/A ↓	L↑,AN/↓	L↑,A↓	N/A↓
Morfológia	N	TD>CB	CB>TD	N
Sensoros ENG	N	N	N	N
Morfológia	N	N	N	N
EMG	Den+Rein (Fa>Fib,PÉH) -ENG,+EMGI	N/Den +Rein (Fib,PÉH>Fa) +ENG,+EMGI	N/Den +Rein (Fib,PÉH>Fa) +ENG,+EMGI	N/Den +Rein (ritkaFa>Fib) +ENG,+EMGI
Megoszlás	Mult. Myotom +Bulb + thor paraspinalis izomzat	±Myotom -Bulbaris paraspinalis izomzat	Ind. idegek -Bulbaris paraspinalis izomzat	Kéz(C8-T1) Alkar -Bulb,pspin izomzat

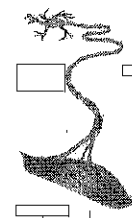
Klinikai és electrophysiológiai követés!

Sorozatingerlés és SF-EMG

- Nem része a rutin protokollnak
- Peripheriás neuropathiák esetén mindkét vizsgálat pozitív lehet (3 Hz stimulus – decrementum, SF-EMG – megnyúlt jitter)
- Ok: Sérült, éretlen neuromuscularis synapsis, presynapticus terminal blokádnál csökkent transmitter felszabadulás

EMG: electromyographia

- Harántcsíkolt izmok vizsgálatára szolgáló, nem kórkép specifikus electrodiagnostikai módszer
- Hagományos EMG (koncentrikus tüelektroda, nyugalmi tevékenység, enyhe fokú innervatio, maximális innervatio)
- **Motoros egység:**
mellső szarv mozgató sejt
motor neuron, axon
terminalis axon
neuromuscularis junctio
izomrostok



Nem kóros spontán tevékenység

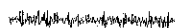
Beszűrési aktivitás

- Tüszürés következménye, időtartam ≤ 300 ms



Véglemez zaj

- Pici, magas frekvenciájú, többségében monofázisos negatív potenciálok



Véglemez tuskák

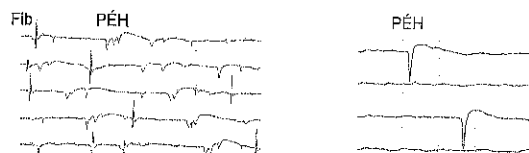
- Terminális idegvégződés túlindukált irritációja a véglemez zónában
- Kezdeti negatív deflexió, irregularis megjelenés, rövid, biphasis potenciálok



Izom eredetű kóros spontán tevékenység

Fibrillatio és pozitív éles hullám

- Izomrostok spontán depolarisatioja aktív denervatioiban, extracellularis regisztráció
- Neuropathia, radiculopathia, motor neuron betegség, myositis, izomdystrophia, botulismus



Fibrillatio: kezdeti pozitív deflexió, 1-5 ms, (5-)10-100 µV, 0.5-10(-30) Hz

PÉH: pozitív deflexió majd lassú negatív fázis, 10-100 µV, 0.5-10(-30) Hz

Izom eredetű kóros spontán tevékenység

Complex repetitív kisülés

- Egy pace maker izomrost depolarisatioja melyet ephapticus köralakú terjedés követ más denervált rostok membránjára
- Előfordulás: chronicus neuropathia és myopathia



Frekvencia: 20-150 Hz
Trigger: spontán vagy túmozgás

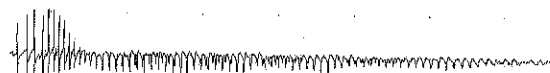


Csoportos izomrost atrophia
denervatio következtében

Izom eredetű kóros spontán tevékenység

Myotonia

- Kisülés sorozat emelkedő és csökkenő amplitúdóval és frekvenciával, kezdeti pozitív deflexio
- Dystrophia myotonica, myotonia et paramyotonia congenita, acid maltase deficientia, polymyositis, myotubular myopathia, periodicus hyperkalaemias paralysis, denervatio

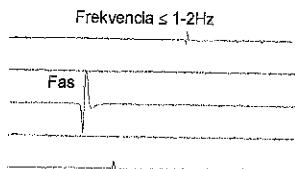


Frekvencia: 20-150 Hz
Trigger: spontán, túmozgás, izom percussio

Abnormális motoros egység eredetű spontán tevékenység

Fasciculatio (singlets)

- Lassú, irreguláris motoros egység kisülés
- Elülső szarv sejt + axon
- ALS, radiculopathia, polyneuropathia, alagút sy.



Doublets, triplets, multiplets

- Spontán MUAPs csoportokban, motoros egység vagy axon spontán depolarisatioja
- Neuropathia
- Tetania (hypocalcaemia)



Motoros ideg/neuron eredetű spontán tevékenység

Myokymias kisülések

- Ugyanazon motoros egység ritmusos, csoportos, repetitív kisülései (csoportos fasciculatio)
- Eltérő nagyságú kisülések, menetelő zaj
- Irradiatio sérülés (pl. brachialis), facialis: GBS – SM – pons tumor, hypocalcaemia, végtag: GBS – CIDP – alagút sy – radiculopathia, SM – gerincvelői góccok

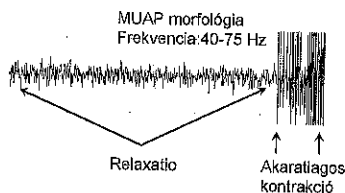


Frekvencia kisülésen belül: 5-60 Hz
Frekvencia kisülésen kívül: < 2 Hz

Motoros ideg/neuron eredetű spontán tevékenység

Görccs

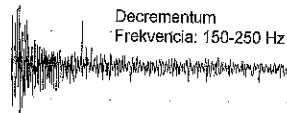
- Motoros axonok magas frekvenciájú, fájdalmas kisülései rövidüléssel társult izomkontrakció alatt
- Nocturnal, edzés után, endocrinológiai és metabolicus háttérű neuropathia



Motoros ideg/neuron eredetű spontán tevékenység

Neuromyotonias kisülés sorozat

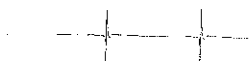
- Magas frekvenciájú, csökkenő feszültségű kisülés sorozata egy motoros egységnek



Decrementum
Frekvencia: 150-250 Hz

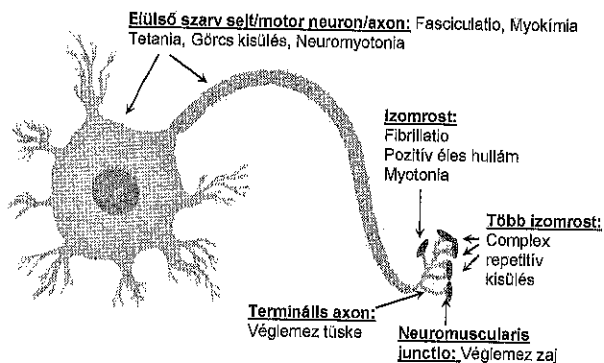
Neuromyotonia - Isaac's sy
Autoantitestek a NMJ és motoros ideg ellen (voltage-gated potassium channel)
Szerzett (chr. neuropathia, CIDP, MG, polio), paraneoplasias, hereditár (SMA)

Neuromyotonia: fr 150-250 Hz, nagyobb, motoros axon eredetű akciós potenciál



Myotonia: fr 20-150 Hz, kisebb méretű, izomrost eredetű akciós potenciál

Spontán tevékenység: generátorok

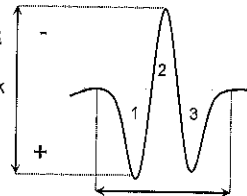


MUAP analysis

- **MUAP:** motoros egység akciós potenciál
- MUAP territórium 5-10 mm
- Extracelluláris EMG tű, izomtól függően 5-100 izomrost formálja MUAP-t, fr. $\geq 4-5$ Hz, semirhythmusos

Amplitúdó (µV):

2-12, a tűhöz közeli izomrostok határozzák meg, két csúcs között mérjük

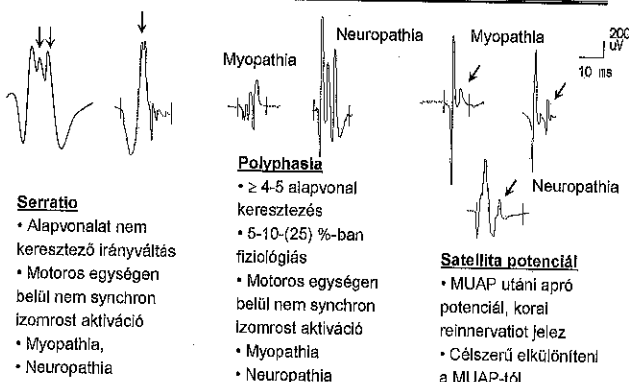


Phasisok (1,2,3):

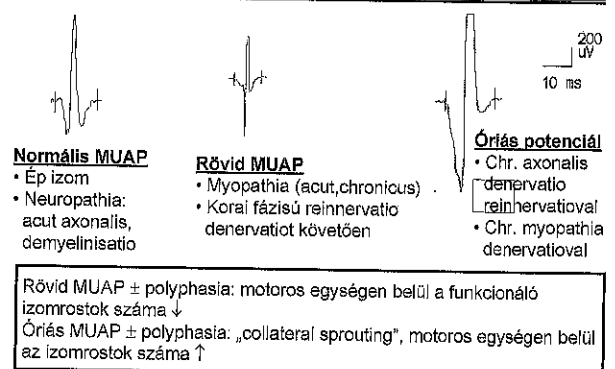
MUAP alapvonal kereszteződésével + 1, MUAP általában triphasikus (2-4)

Időtartam (ms): Kezdeti deflexiótól az alapvonalra visszatérésig tart, motoros egységen belüli izomrostok száma határozza meg

Serratio, polyphasia, satelita potenciál



MUAP morfológia



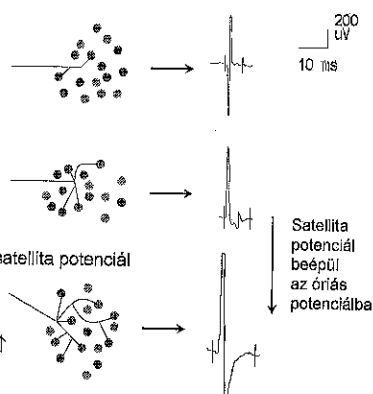
MUAP morfológia

Myopathia

- blokk, izomrost atrophia
- kevesebb funkcionáló rost
- rövid MUAP, feszültség ↓

Neuropathia

- Korai reinnervatio
- kevesebb funkcionáló rost
- éretlen NMJ
- rövid MUAP, feszültség ↓, satelita potenciál
- Chronicus reinnervatio
- „collateral sprouting”
- rost szám/motoros egység ↑
- óriás MUAP

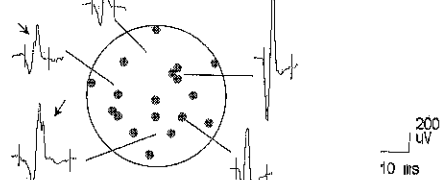


MUAP morfológia

Pozitív deflexiót követő fő phasisnak (2) meredeknek kell lennie

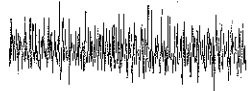
- Amplitúdó ↑:**
1. Tűhegyhez közeli rostok száma
 2. Tű közelsége a motoros egységhez
 3. Több izomrost a motoros egységen belül
 4. Nagyobb izomrost átmérő (hypertrophy)

MUAP alakját befolyásolja a tű pozíciója izmon belül, latencia kevésbé változik



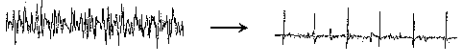
Maximális izomkontrakció

Normális interferencia minta: Synchron innerválható motoros egységek száma határozza meg, fr. 30-50-(100) Hz



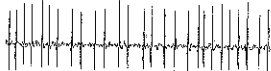
100 μ V/d
100ms/d

Interferencia minta myopathiában: Alacsony amplitúdó, redukció csak acut phasisban vagy végstádiumban fordulhat elő



100 μ V/d
100ms/d

Redukált interferencia minta chr. neuropathiában: axonalis vagy demyelinisatio conductio blokkal

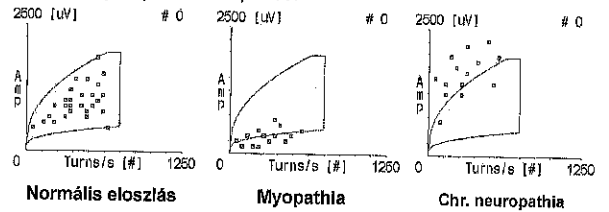


100 μ V/d
100ms/d

Automatizált IM analysis

Turns amplitude (TA) analysis (Willison 1964, Stålberg 1981)

- IM signalban méri az ellentétes irányú fázis váltásokat + az amplitúdó különbség átlagát két váltás között
- Eloszlás: 6-10 helyről történik a regisztráció, mindegyik helyen 3-5 erőfejlesztési szint a minimálisról a maximálisig
- Kóros vizsgálat: a regisztrált adat pontok > 10%-a kiesik a normál tartományt reprezentáló plotból



KÖSZÖNÖM A FIGYELMET!

