



Základy elektrodiagnostiky u neuromuskulárních chorob

MUDr. Radim Mazanec, Ph.D

Kurz : Pokroky v neurovědách
22.5.2019

Neuromuskulární choroby *anatomický substrát*

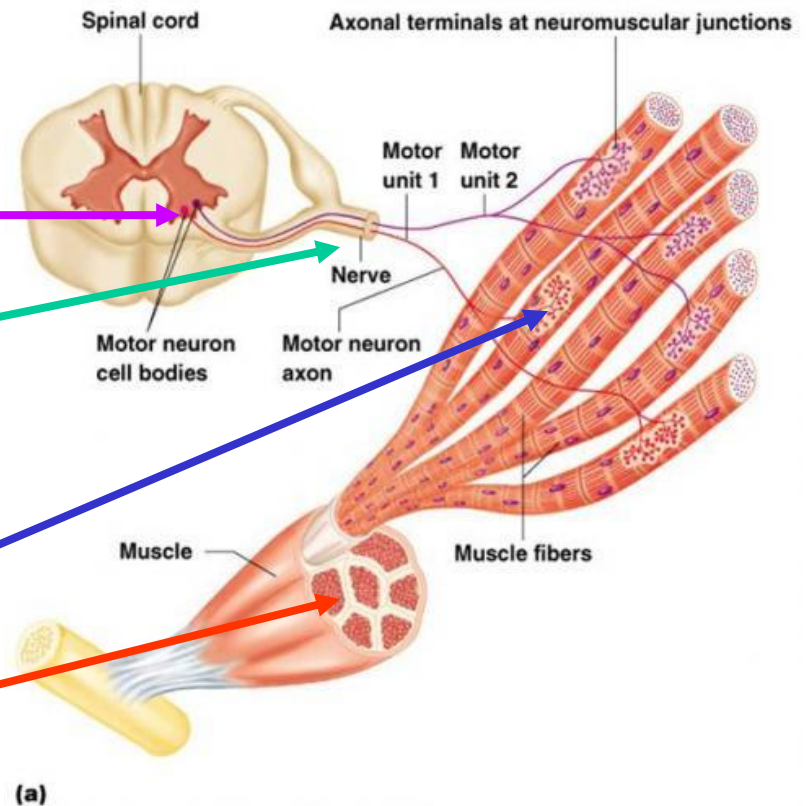
Heterogenní skupina

- Spinální motoneuron

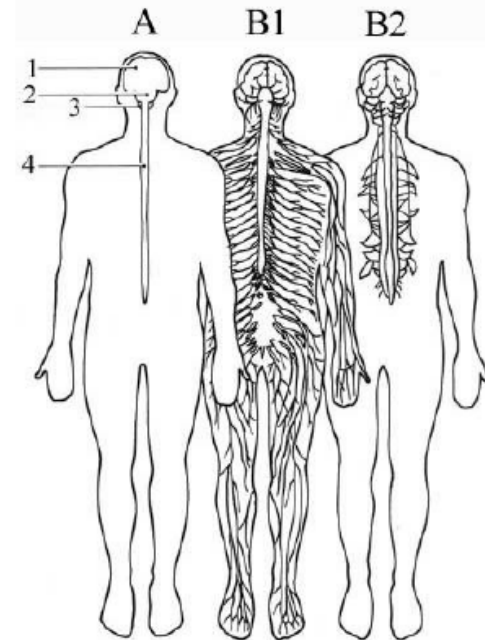
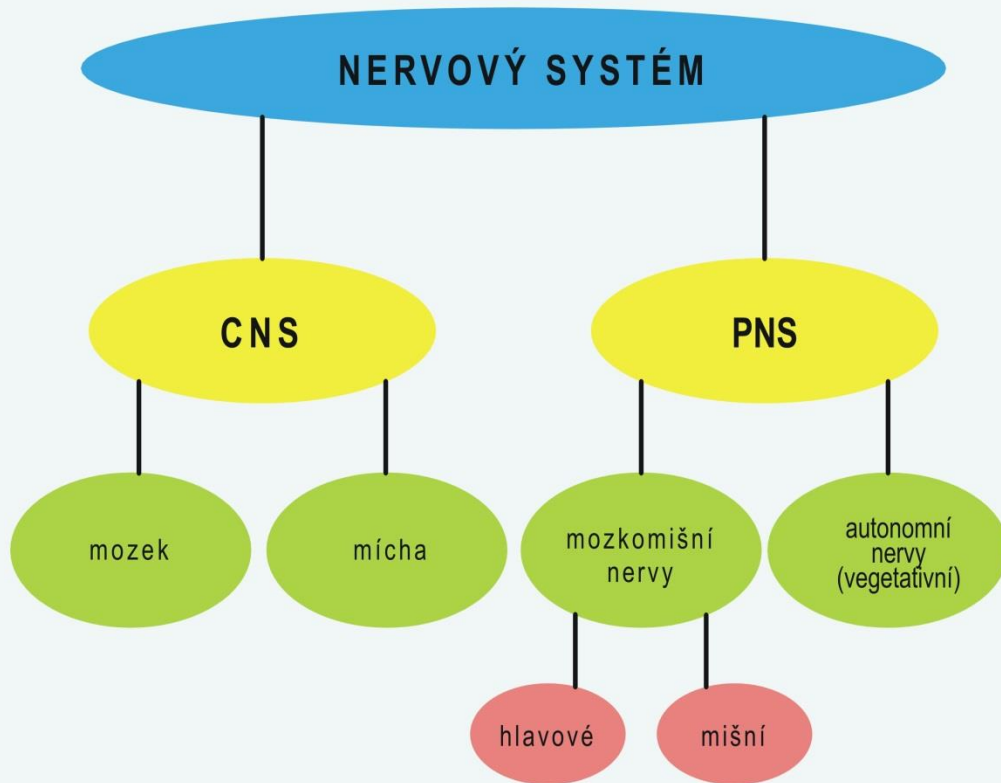
- Periferní nerv

- Nervosvalová ploténka

- Kosterní sval



Periferní nervový systém



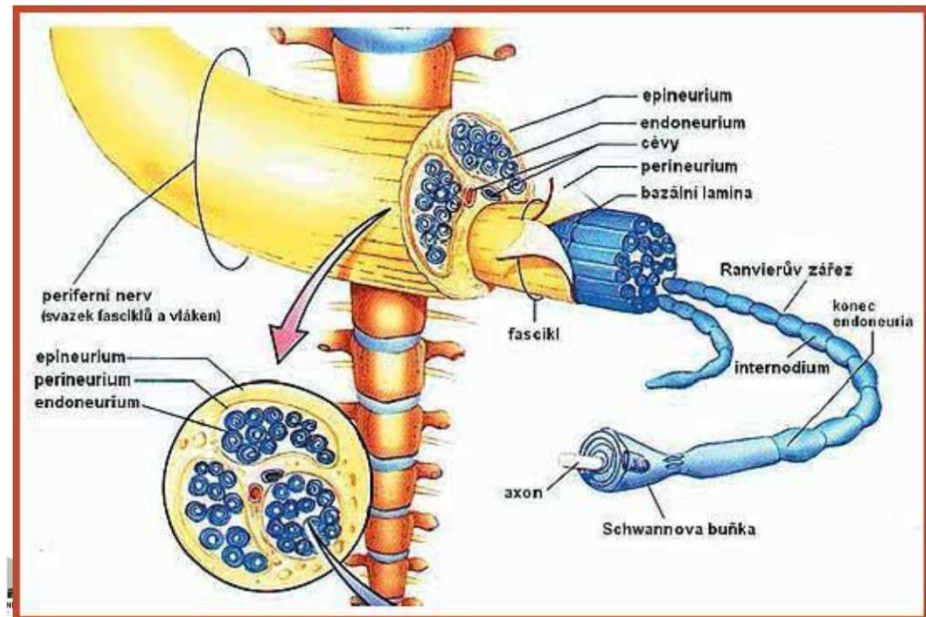
Periferní nervy

1. motorické

2. senzitivní

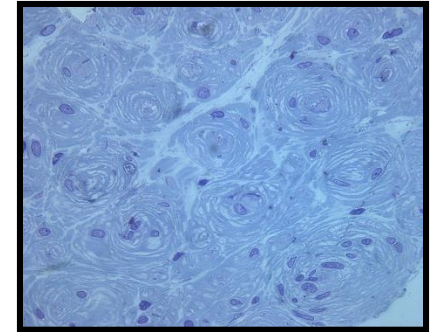
3. vegetativní

4. smíšené (většina periferních nervů)



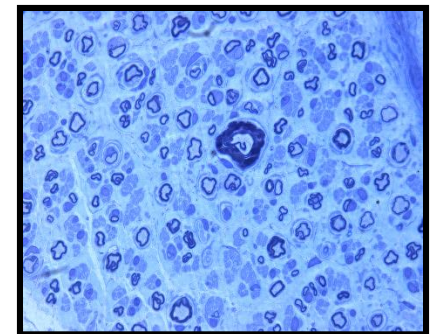
Patologie periferního neuronu

segmentální demyelinizace - jen myelin
(zánětlivé, metabolické, hereditární)



Onion bulbs

axonální degenerace - jen axon
(toxické, zánětlivé, hereditární)



Axonální ztráta

Klasifikace nervových vláken

(Erlanger a Gasser)

Typ vláken	Funkce	Poloměr (μm)	Rychlost vedení (m/s)	Trvání hrotu (ms)	Absolutní refrakterní perioda (ms)
A					
α	propriocepce; somatomotorická	12–20	70–120	0,4–0,5	0,4–1
β	dotyk, tlak	5–12	30–70		
γ	motorická pro svalová vřeténka	3–6	15–30		
δ	bolest, chlad, dotyk	2–5	12–30		
B	pregangliové autonomní	<3	3–15	1,2	1,2
C					
Zadní kořeny	bolest, teplota, část mechanorecepce, reflexní odpovědi	0,4–1,2	0,5–2	2	2
Sympatická	postgangliová sympatická	0,3–1,3	0,7–2,3	2	2

¹ A a B vlákna jsou myelinizována, vlákna C nikoliv

Gannong, W.: Přehled lékařské fyziologie, 2010

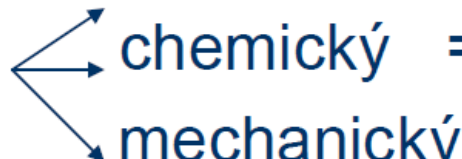
Smíšený periferní nerv

Obecně platí:

- čím větší průměr uvažovaného nervového vlákna, tím větší je rychlost vedení
- širší axony jsou spojeny s propriocepcí a somatickými motorickými funkcemi - dotyk, tlak
- tenčí axony slouží vnímání bolesti teploty, teploty a autonomním funkcím

Excitace a vedení

Neurony mají nízký práh pro podráždění

podnět  elektrický
chemický => chemická dysbalance
mechanický

chemická dysbalance => lokální potenciály (nešíří se)

- synaptické
- generátorové
- elektrotonické

=> akční potenciály (šířící se)
(nervové podněty)

Klidový membránový potenciál

2 elektrody

- na povrch nervu - přes zesilovač => neměří ***žádný potenciálový rozdíl***
- jedna na povrchu – druhá intracelulárně => naměří ***potenciálový gradient***

**v klidu je vnitřek buňky vůči povrchu elektronegativní
=> membránový potenciál – u neuronů = -70 mV**

Latence

- účinná stimulace vyvolá charakteristickou potenciálovou změnu => **akční potenciál**
- v okamžiku stimulace => krátká výchylka od základní linie => **stimulus-artefakt** – způsobený tokem proudu od stimulační elektrody k registračním elektrodám na obrazovce osciloskopu označí okamžik stimulace.

Latence

- Po stimulus-artefaktu – následuje izopotenciálový interval, končící s počátkem akčního potenciálu => *latence*.
- *Latence* = doba kterou potřebuje vzruch k překonání vzdálenosti stimulační elektroda – registrační elektroda.
- Je-li známa doba latence a vzdálenost mezi elektrodami, je možné vypočítat *rychlost vedení vzruchu nervem*

MNC Record

#3

Ulnar nerve .R

16:56:31

Switch: N-R Stim: 1	Rate: Non-Recurrent	Level: 36.9 mA	Dur: 0.5 ms	Single
------------------------	---------------------	----------------	-------------	--------

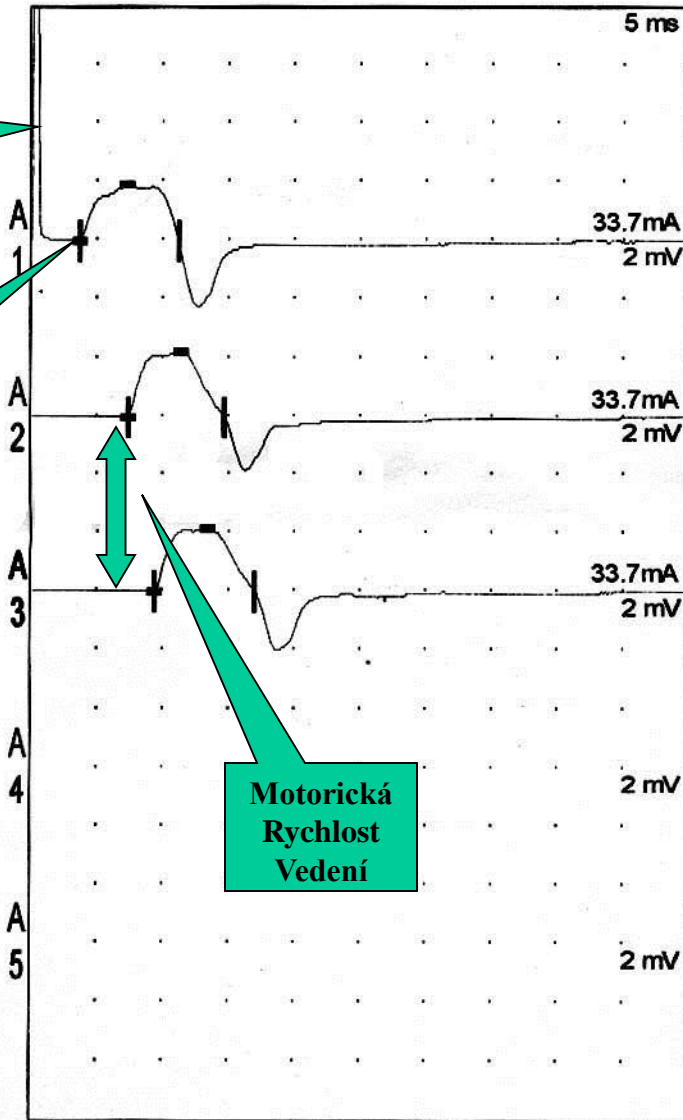
Step: 3	Average: Off	Rectify: Off
---------	--------------	--------------

6.1.2

Stimulus artefakt

Distální Motorická Latence

Motorická Rychlost Vedení



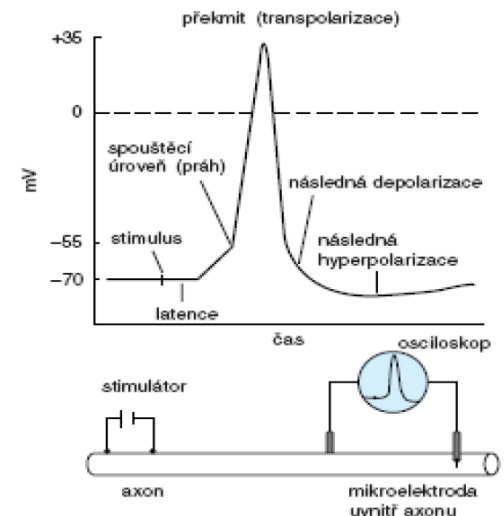
Recording Site : ADM

Stimulus Site	Lat1 ms	Dur ms	Amp mV	Area mVms
A1: Wrist	3.6	7.5	1.9	10.6
A2: Below elbow	7.3	7.3	2.2	10.7
A3: Above elbow	9.3	7.6	2.1	10.7
A4: Axilla				
A5: Erb's point				

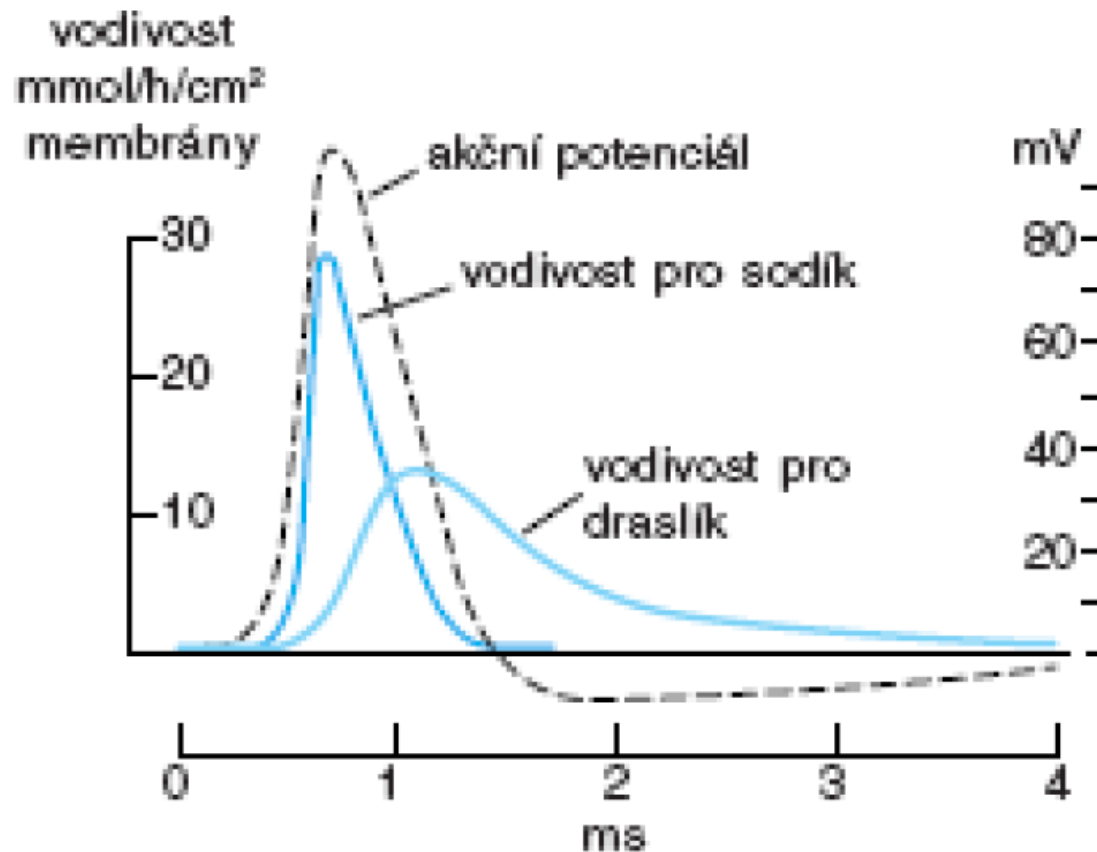
Segment	Dist mm	Diff ms	CV m/s
Wrist-Below elbow	180	3.7	49
Below elbow-Above elbow	105	2.0	53
Above elbow-Axilla			
Axilla-Erb's point			

Akční potenciál

- první projevem iniciace akčního potenciálu (AP) je **počáteční depolarizace** – ca o 15 mV
- v okamžiku **spouštěcí úrovně (= prahové)** narůstá rychlost depolarizace – stopa na osciloskopu dosáhne izopotenciálové úrovně (nulový potenciál), **překmitne do pozitivních hodnot** - ca 35 mV
- následuje **repolarizace** - rychlý pokles ke klidové úrovni => **hrotový potenciál** axonu



Změny vodivosti pro Na⁺ a K⁺ během akčního potenciálu



Gannong, W.: Přehled lékařské fyziologie, 2010

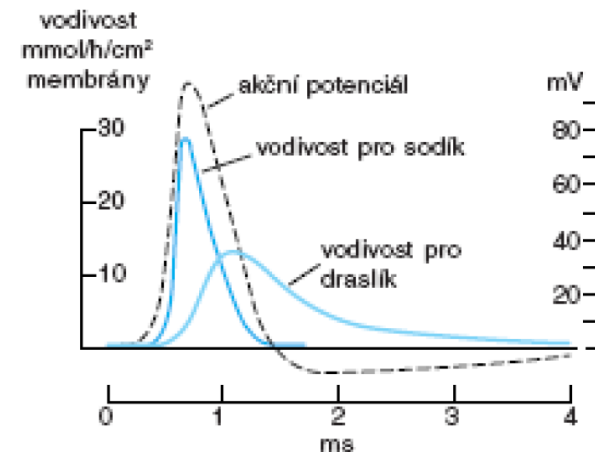
Zákon „vše nebo nic“

- **Prahová intenzita** = minimální intenzita stimulačního proudu, která vyvolá akční potenciál
 - prahová intenzita se mění s trváním podnětu.
 - čím slabší je podnět, tím delší musí být jeho trvání a naopak
 - další vzestup intenzity podnětu nevyvolá nárůst AP ani jinou změnu
 - podnět podprahové úrovně AP se neprojeví
- Akční potenciál podle podmínek buď vznikne nebo ne =>zákon „vše nebo nic“**

Akční potenciál

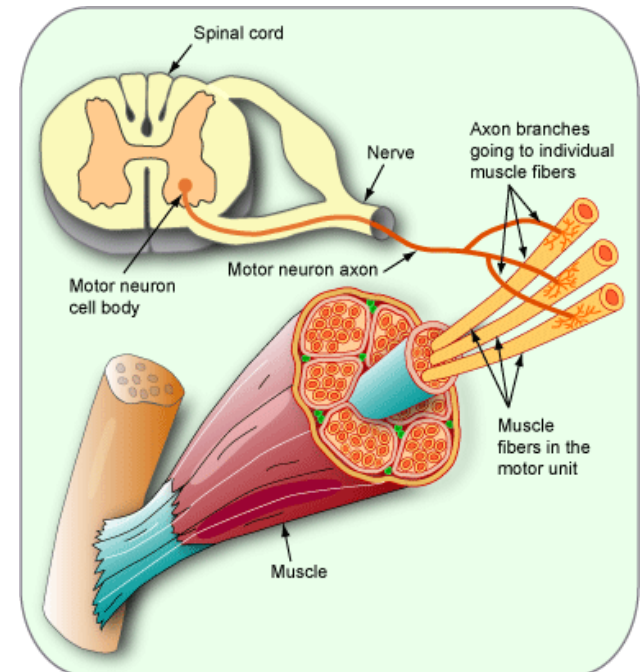
- při depolarizaci 7 – 15 mV začínají se otevírat napětově řízení Na⁺ kanály => **místní odpověď**
- na úrovni depolarizace 15 mV jsou depolarizační síly natolik intenzivní že překonají repolarizační děje => **akční potenciál**
- okamžik kdy vzniká hrotový AP je **spouštěcí úroveň**

Katodické proudy = jsou depolarizující
Anodové proudy = tlumí tvorbu vzruchu



Co je elektromyografie ?

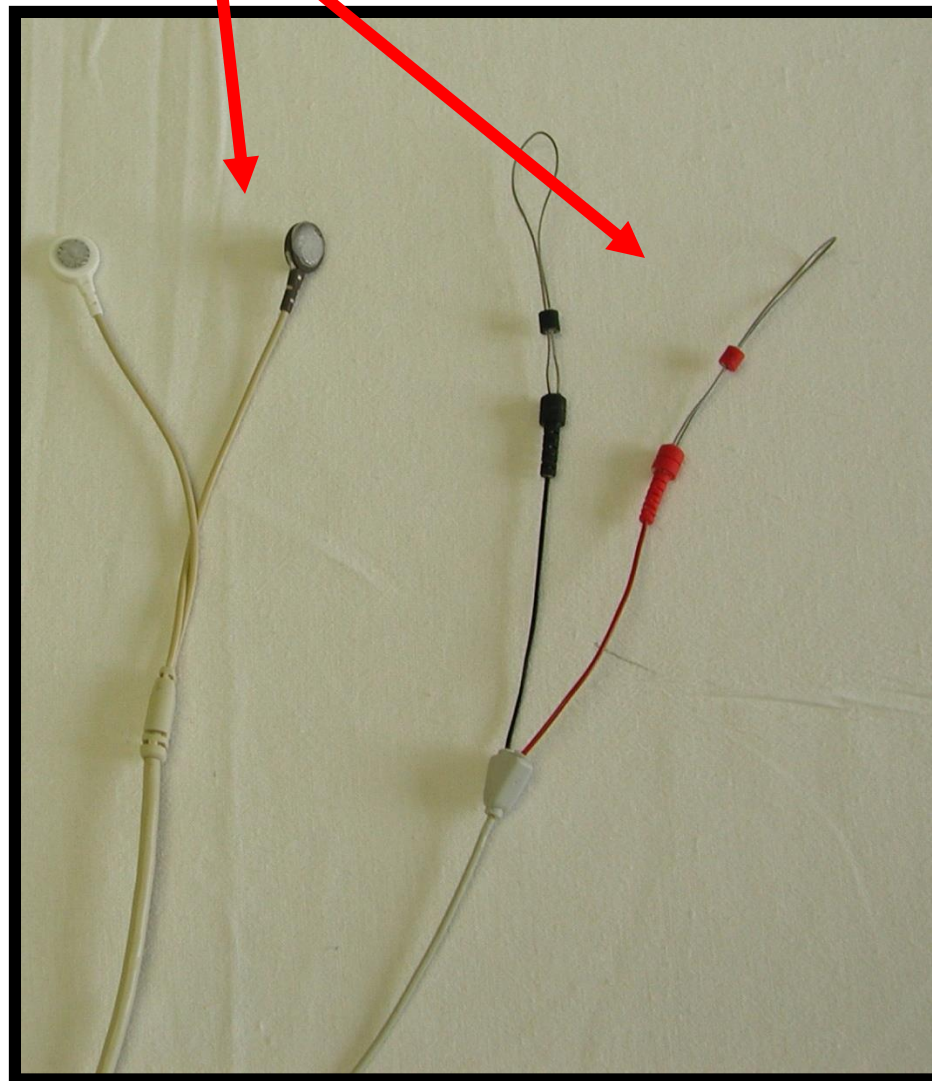
- **Funkční metoda**
- Registruje napěťové změny na nervových a svalových vláknech
- Odráží změny elektrických projevů **motorické jednotky**
- Testy senzitivních vláken



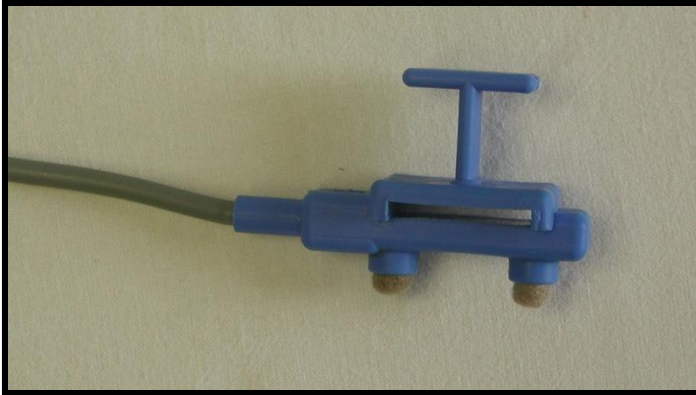
EMG laboratoř



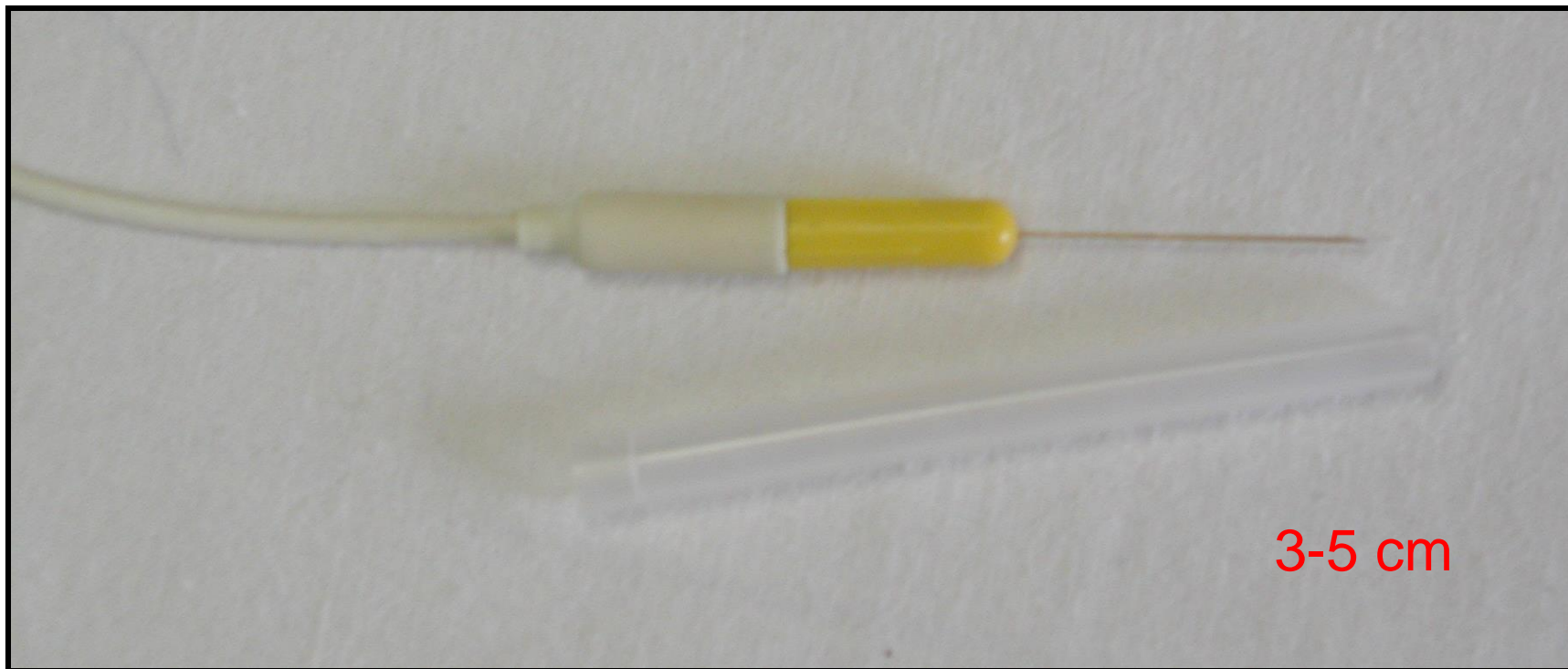
zemní + registrační elektrody



Stimulační elektrody



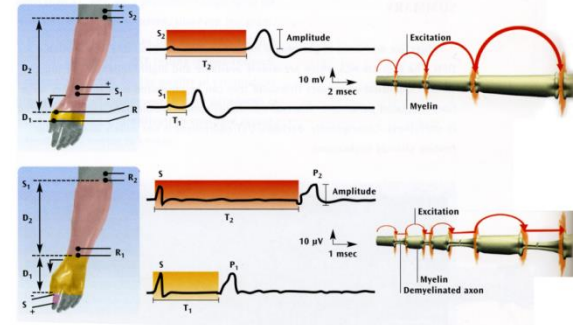
Koncentrická jehlová elektroda



Základní testy

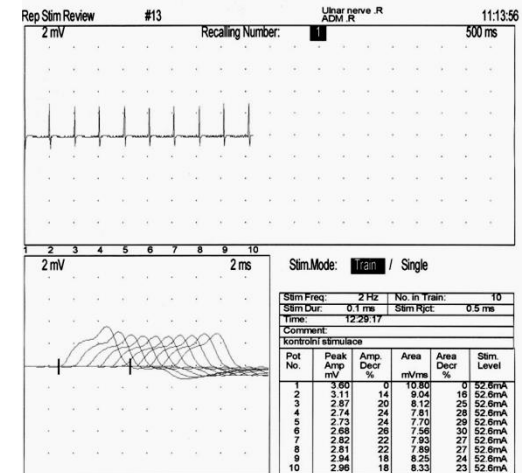
- **kondukční studie** →

ASSESSMENT OF DIABETIC POLYNEUROPATHY



- **jehlová EMG (JH)**

- **testování NS přenosu** →



Kondukční studie = testy vedení nervem

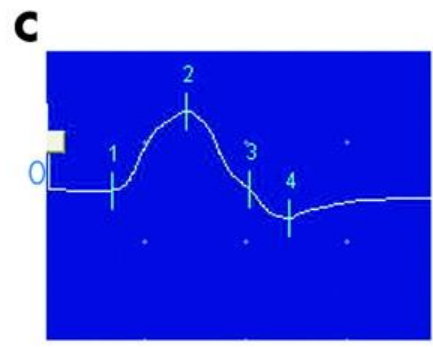
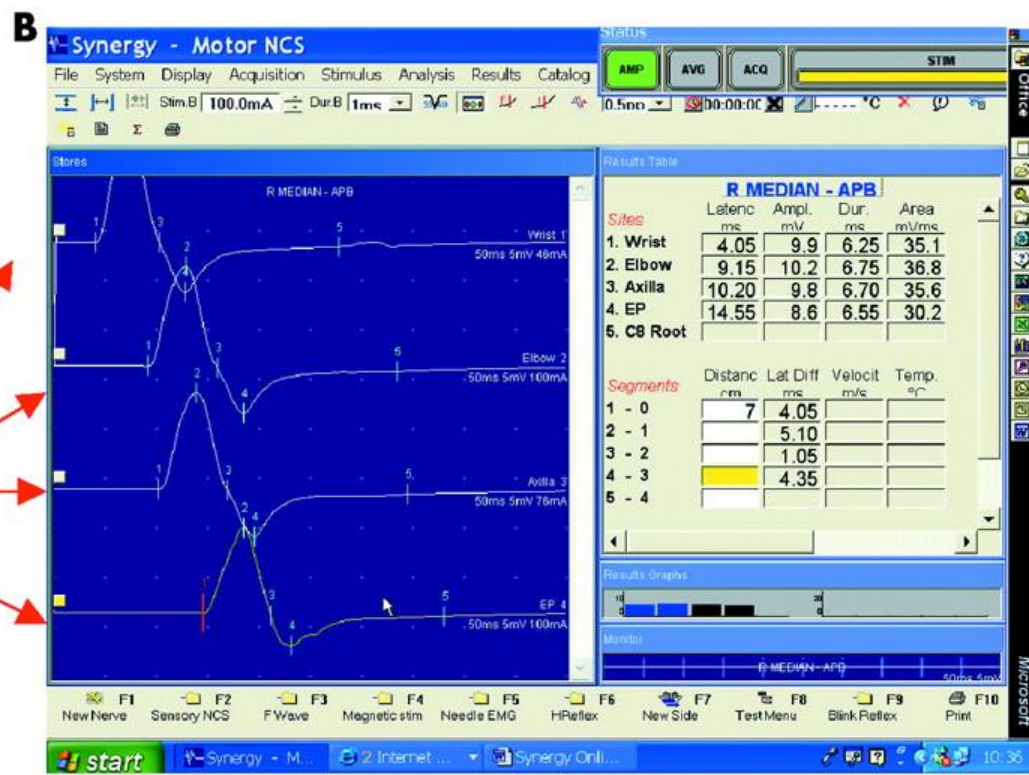
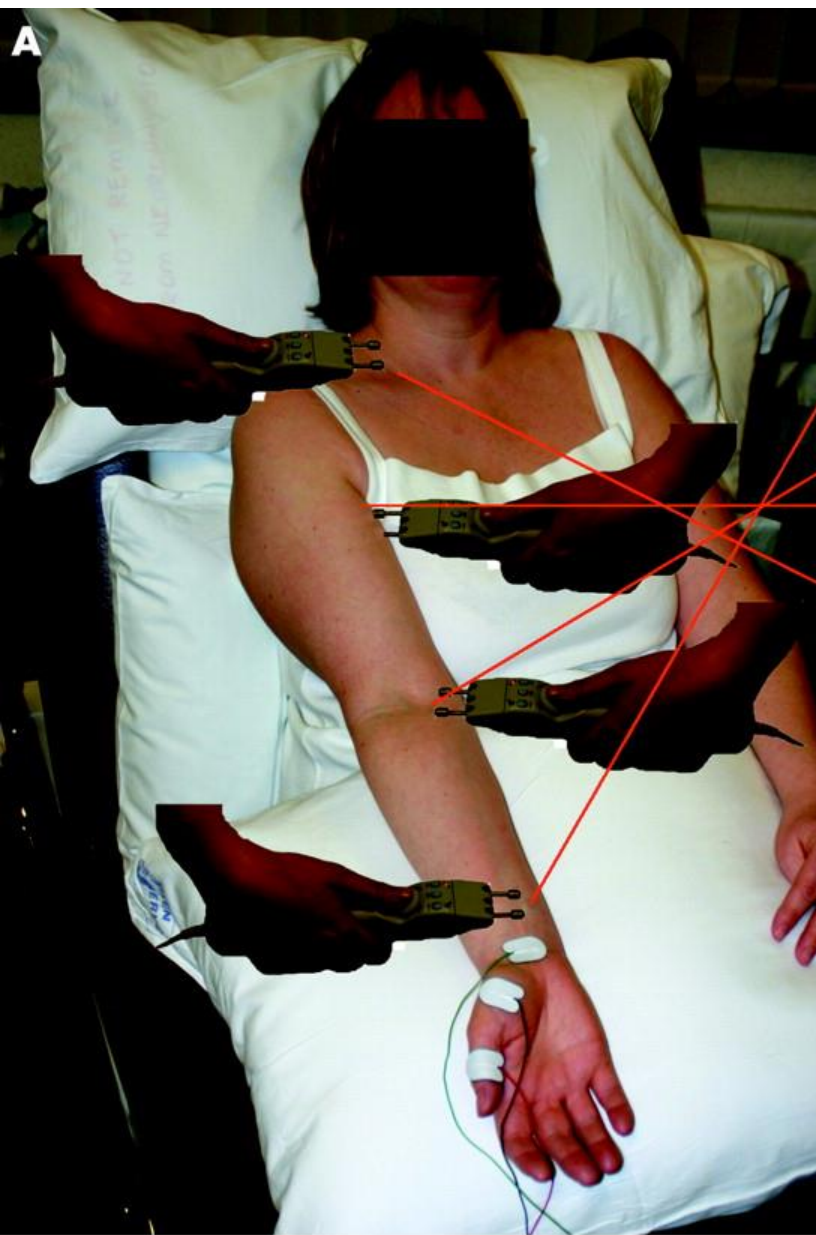
Základní význam pro odlišení léze

demyelinizační - pomalá rychlost vedení (m/s)

axonální - normální CV, nízká amplituda CMAP

Motorická vlákna MCV

- belly - tendon - negativní výchylka
- supramaximální intenzita (10% nad max.)
- stimulace mezi 2 místy
- povrchová registrace



0-1 = latency
 1-3 = peak duration
 2 = peak amplitude (above 1-3 plane)
 2-4 = total amplitude

Parametry při stimulaci motorického nervu

CMAP - compound muscle action potential (sumační svalový akční potenciál)

- distální motorická latence - DML (ms)
- rychlost vedení (m/s)
- amplituda CMAP (mV)

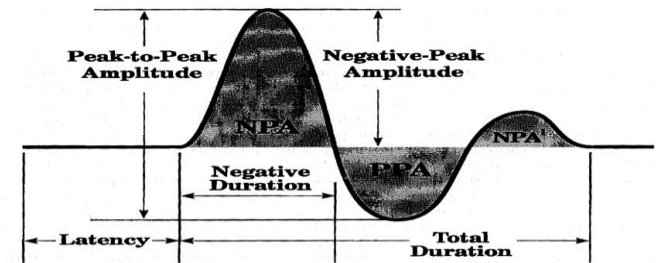


FIGURE 3.4. Components of the CMAP. *NPA*, negative-peak area; *PPA*, positive-peak area; *NPA*¹, additional negative-peak area. Total area = (NPA) + (PPA) + (NPA).

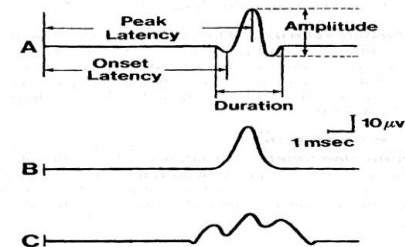


FIGURE 3.5. Components and shapes of the CNAP. **A**, Components of the sensory or mixed CNAP. **B**, Commonly observed CNAPs with the surface electrode. Initial positive deflection is not observed. **C**, CNAP with the abnormal temporal dispersion (dispersion phenomenon).

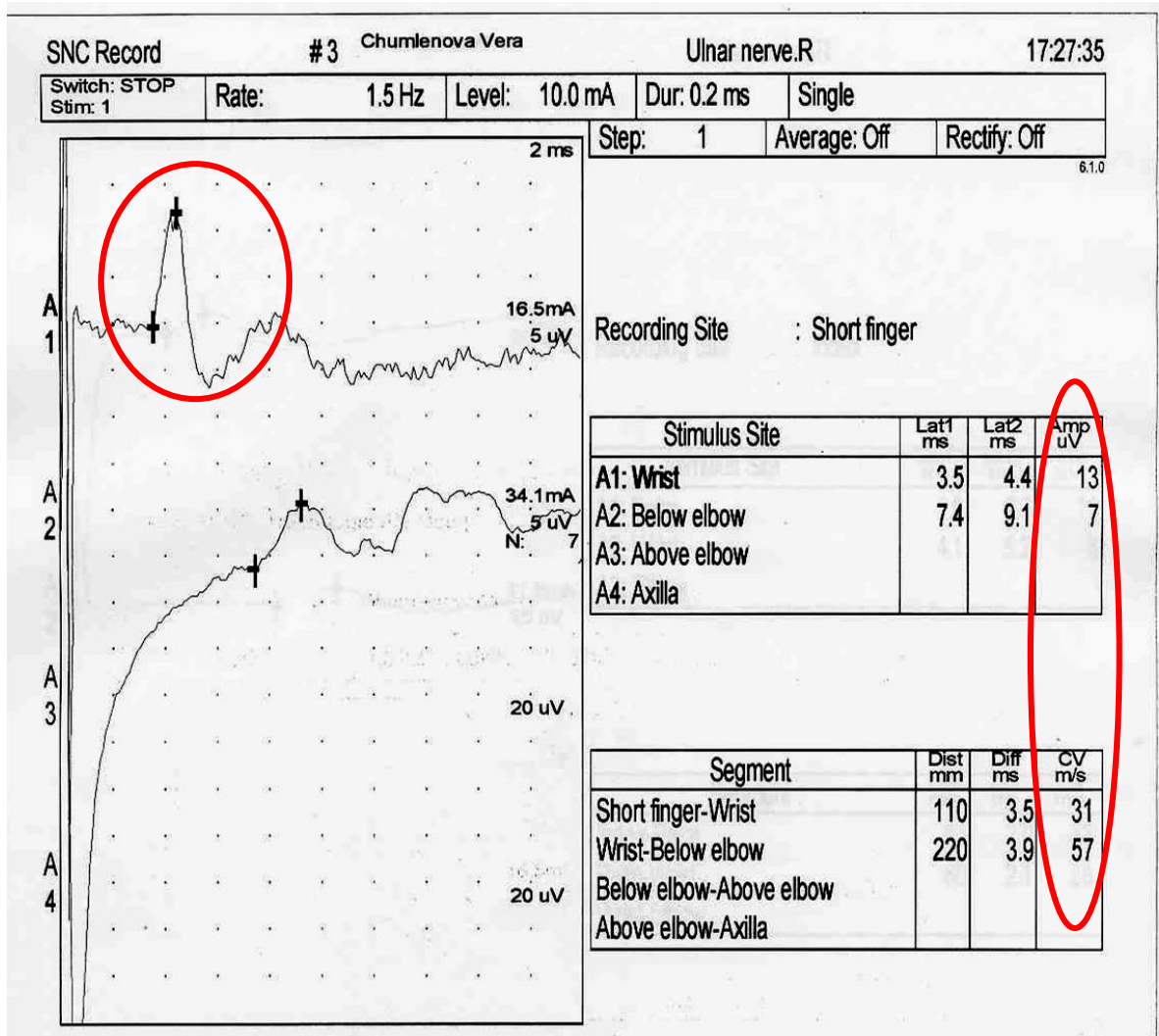
Senzitivní vlákna SCV

Ortodromní x Antidromní technika

**Senzitivní nervový akční potenciál
(SNAP) - snímání z nervu**

- Amplituda (μV)
- Rychlost vedení (> 50 HK, >40 m/s DK)

Senzitivní neurogram



PRŮMĚRNÉ NORMATIVNÍ HODNOTY KONDUKČNÍ STUDIE MOTORICKÝCH VLÁKEN

nerv	DML	RVM	latence F vlny
medianus	4,2-4,4 ms	48 m/s	31 ms
ulnaris	3,2-3,4 ms	50 m/s	32 ms
peroneus	5 ms	40 m/s	52 ms
tibialis	5 ms	40 m/s	54 ms

PRŮMĚRNÉ NORMATIVNÍ HODNOTY KONDUKČNÍ STUDIE SENZITIVNÍCH VLÁKEN

nerv	RVS	
medianus	50 m/s	
ulnaris	50 m/s	
radialis	45 m/s	
peroneus spf.	40 m/s	
suralis	38 m/s	

Demyelinizační léze

(CMT1, CIDP, GBS-AIDP, MMN)

- **prodloužení latencí**
- **zpomalení rychlostí vedení**
- **blok vedení nervem částečný nebo úplný**

Motorický neurogram n. medianus – demyelinizační léze u CMT

MNC Record

2

Median nerve .R

16:27:45

Switch: N-R
Stim: 1

Rate: Non-Recurrent

Level: 83.1 mA

Dur: 0.5 ms

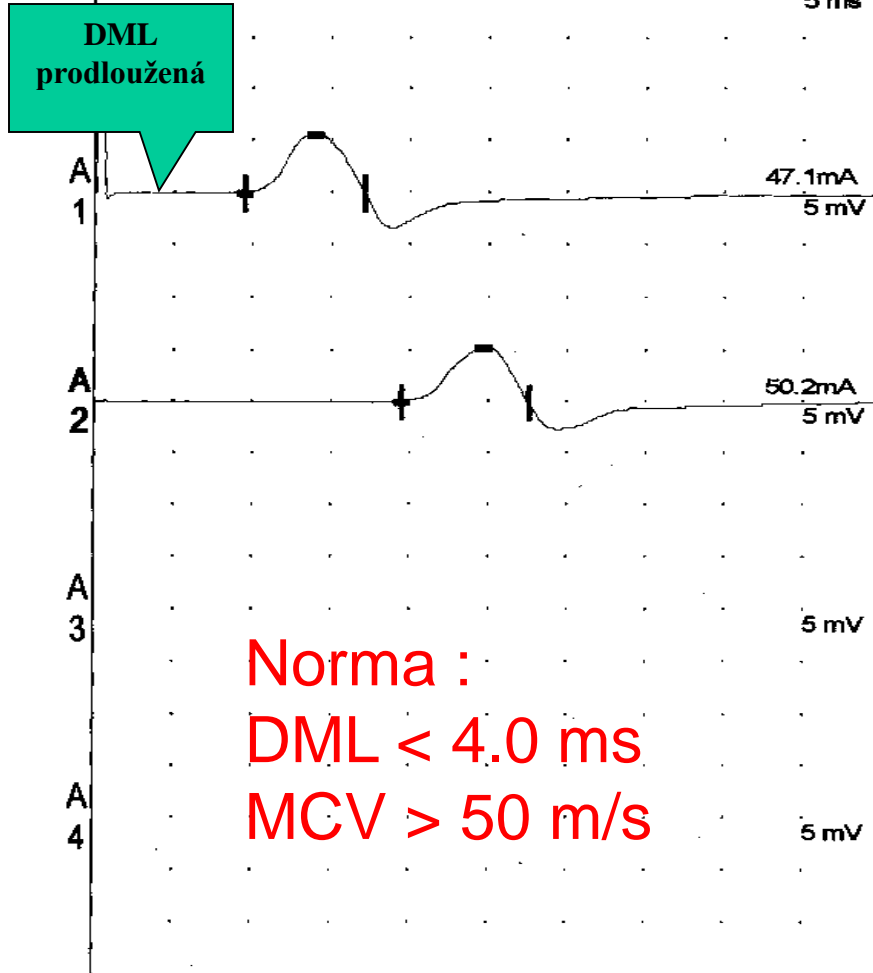
Single

Step: 2

Average: Off

Rectify: Off

61.0



Norma :
DML < 4.0 ms
MCV > 50 m/s

Recording Site : APB

Stimulus Site	Lat1 ms	Dur ms	Amp mV	Area mVms
A1: Wrist	9.4	7.6	5.8	22.7
A2: Elbow	19.4	8.1	5.3	21.6
A3: Axilla				
A4: Erb's point				

Segment	Dist mm	Diff ms	CV m/s
Wrist-Elbow	230	10.0	23
Elbow-Axilla			
Axilla-Erb's point			

Pomalá MCV

Motorický neurogram n.medianus blok vedení MMN

MNC Record

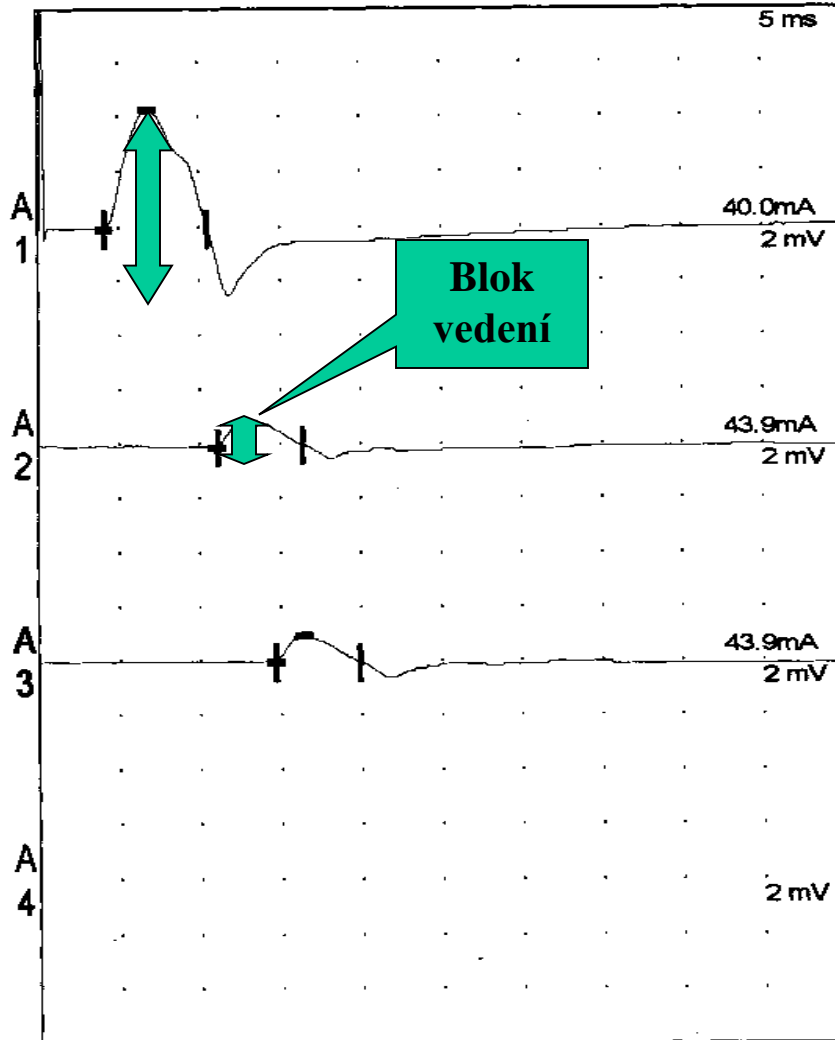
9

Median nerve .R

16:31:08

Switch: N-R Stim: 1	Rate: Non-Recurrent	Level: 83.1 mA	Dur: 0.2 ms	Single
------------------------	---------------------	----------------	-------------	--------

Step: 3	Average: Off	Rectify: Off
---------	--------------	--------------



Recording Site : APB

Rozdíl amplitud

Stimulus Site	Lat ms	Dur ms	Am mV	Area mVms
A1: Wrist	4.0	6.4	4.4	16.6
A2: Elbow	11.0	5.3	1.0	3.4
A3: Axilla	14.6	5.2	1.0	2.9
A4: Erb's point				

Segment	Dist mm	Diff ms	CV m/s
Wrist-Elbow	230	7.0	33
Elbow-Axilla	155	3.6	43
Axilla-Erb's point			

Axonální léze

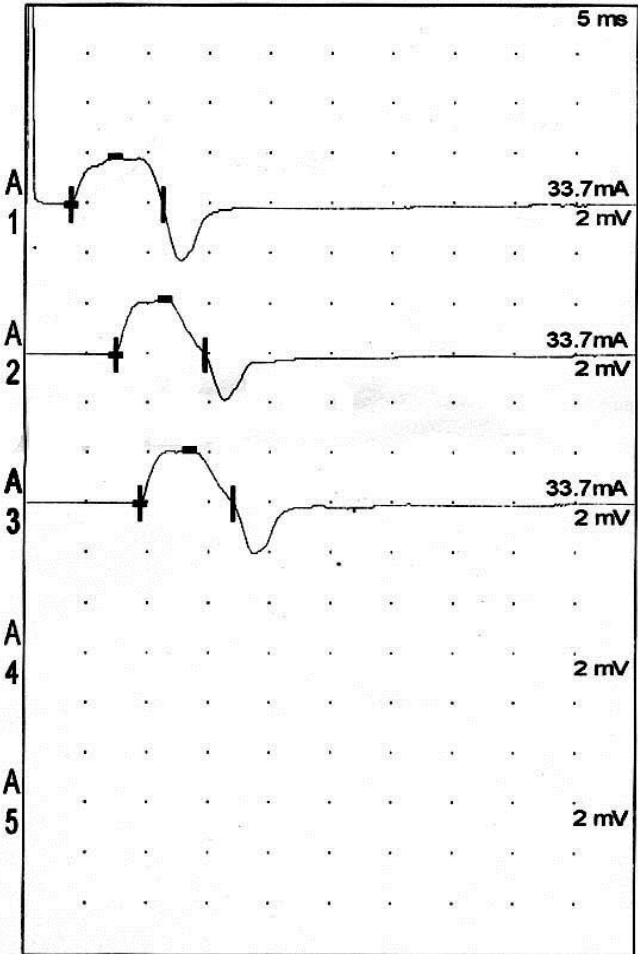
(DPN, CMT2, toxické neuropatie)

- normální nebo jen lehce zpomalená rychlost vedení
- nízká amplituda CMAP
- chybí blok vedení a temporální disperze

Axonální léze

MNC Record #3 Ulnar nerve .R 16:56:31

Switch: N-R Stim: 1	Rate: Non-Recurrent	Level: 36.9 mA	Dur: 0.5 ms	Single
Step: 3		Average: Off	Rectify: Off	



Recording Site : ADM

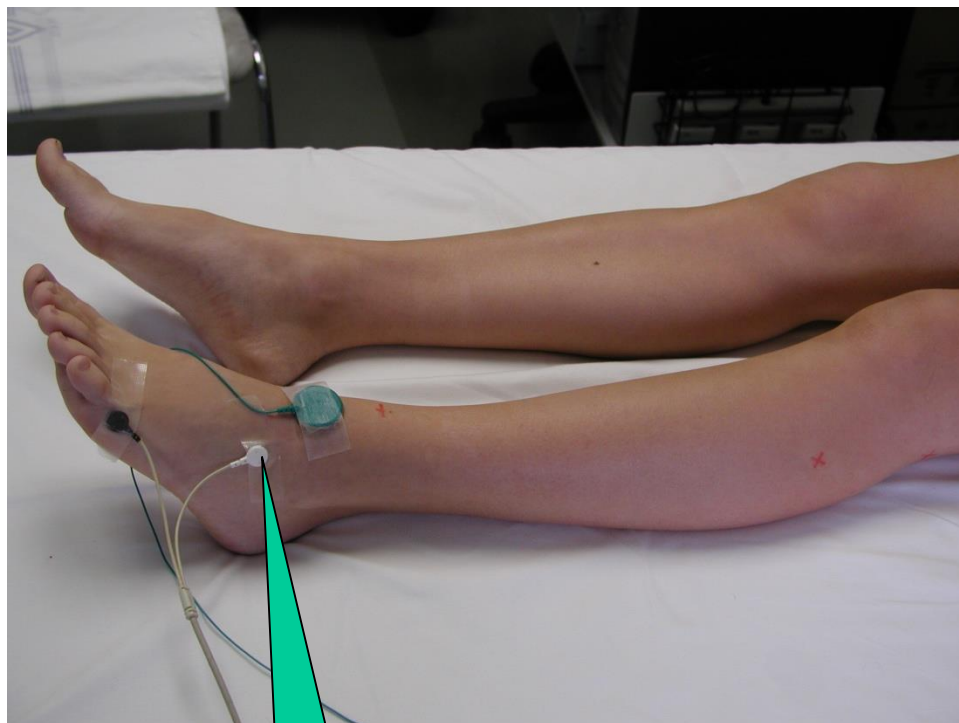
Stimulus Site	Lat1 ms	Dur ms	Amp mV	Area mV.ms
A1: Wrist	3.6	7.5	1.9	10.6
A2: Below elbow	7.3	7.3	2.2	10.7
A3: Above elbow	9.3	7.6	2.1	10.7
A4: Axilla				
A5: Erb's point				

Amplituda nízká

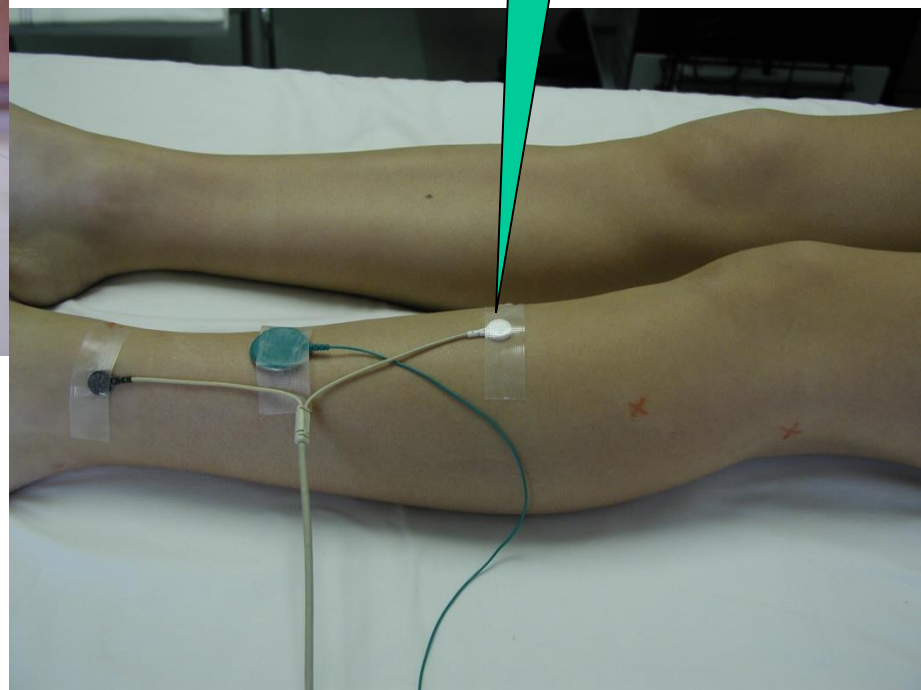
Segment	Dist mm	Diff ms	CV m/s
Wrist-Below elbow	180	3.7	49
Below elbow-Above elbow	105	2.0	53
Above elbow-Axilla			
Axilla-Erb's point			

RV normální

Stimulace k proxim.svalu

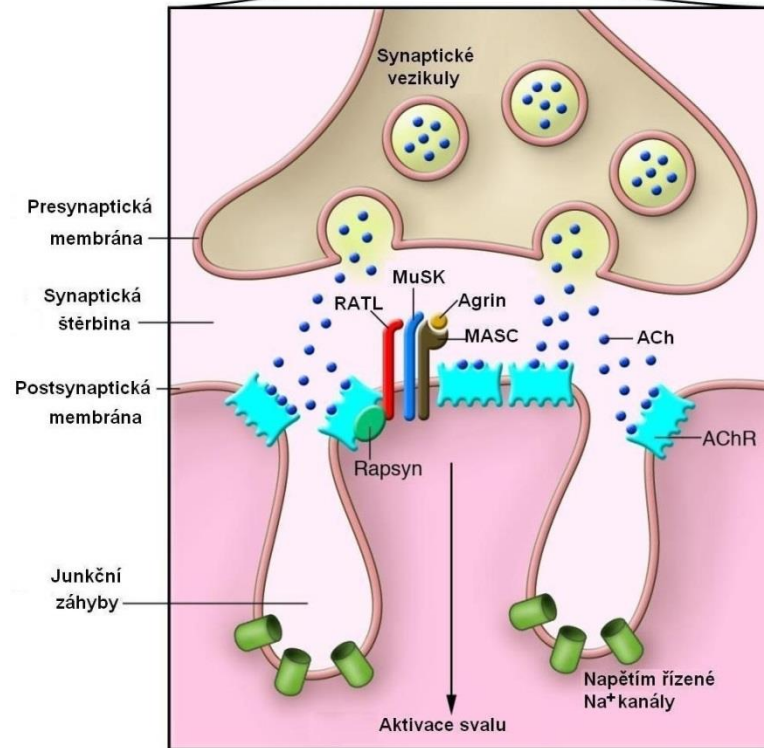
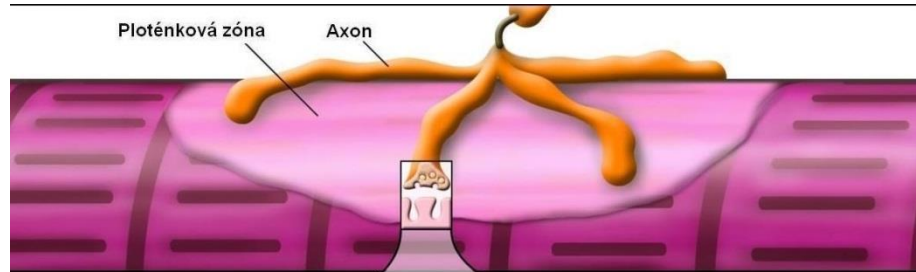


**Chybí
odpověď**



**Odpověď
výbavná**

Nervosvalová ploténka





Doc. Keller
***1945 +2014**

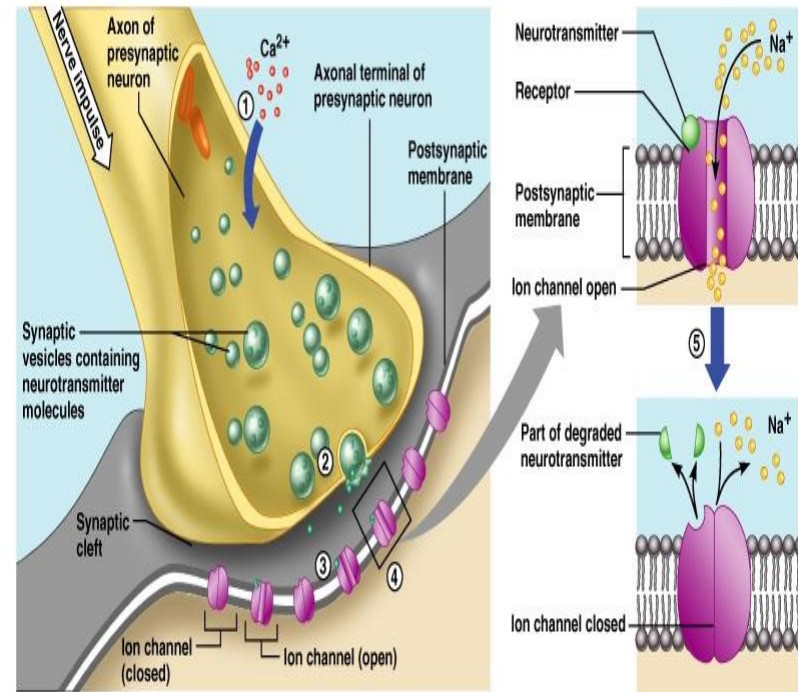


Prof. Ambler
***1940 +2013**

Princip NM transmise

fyziologická východiska

- uvolnění ACH závisí - množství vesikul ACH + influx Ca^{2+}
- kvantový výlev 
- depolarizace **0.5-1.0 mV**  MEPP
/miniaturní excitační postsynaptický potenciál/

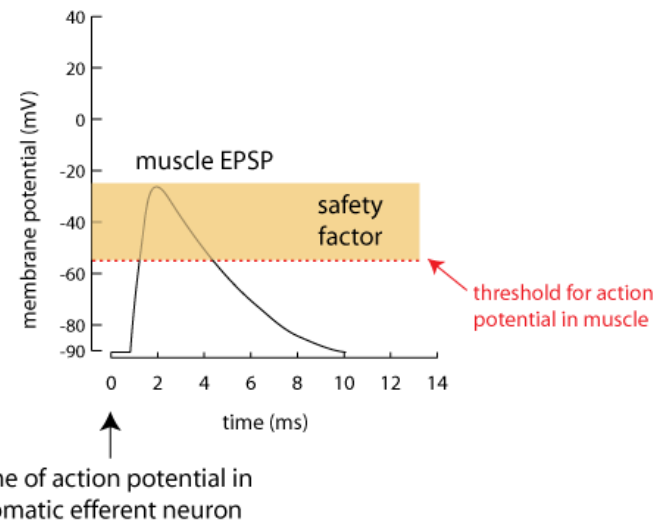
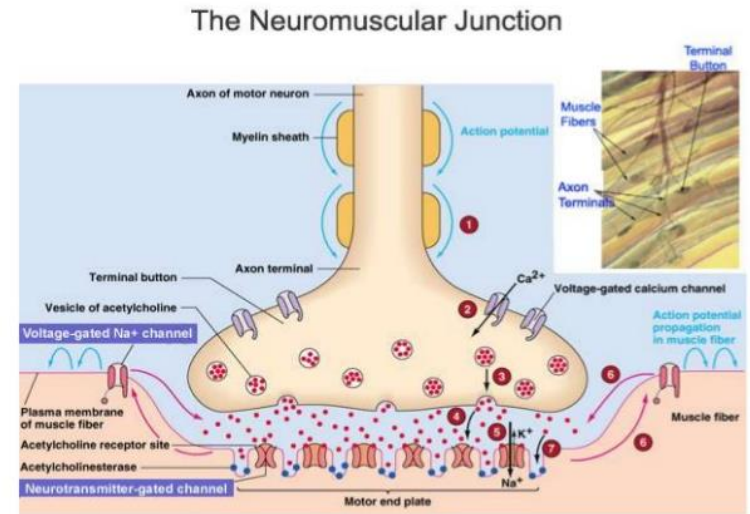


Copyright © 2004 Pearson Education, Inc., publishing as Benjamin Cummings.

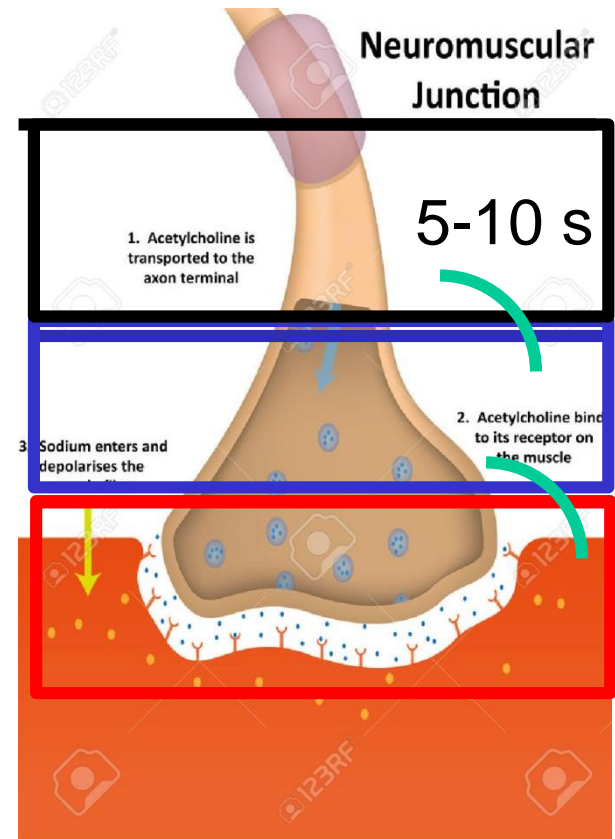
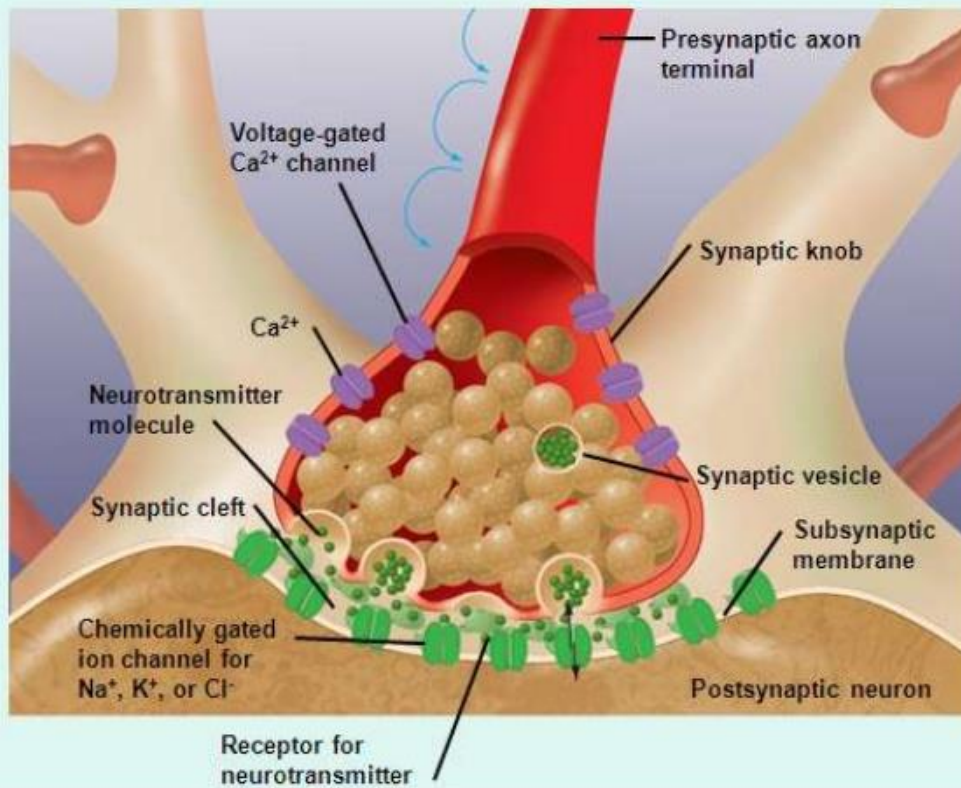
Princip NM transmise

fyziologická východiska

- pulzní výlev – po aktivaci AP vyvolá depolarizaci **50-60 mV /EPP/**
- práh pro vznik AP je **15-20 mV**
- safety faktor - rozdíl AP tj. **30 - 40 mV**



ACH kompartmenty



— okamžitě uvolněný ACH — pohotovostní ACH — záložní ACH 40

Elektrodiagnostická klasifikace poruch NM transmise

- **Postsynaptická** - MG, organofosfáty, kurare
- **Presynaptická** - LEMS, botulismus, Mg
- **Pre + postsynaptická** - paraneoplastický, kombinace LEMS + MG

Test repetitivní stimulace RNS

- snadno dostupný - rychlá dg.
- relativně jednoduchý
- reprodukovatelný

Princip RNS

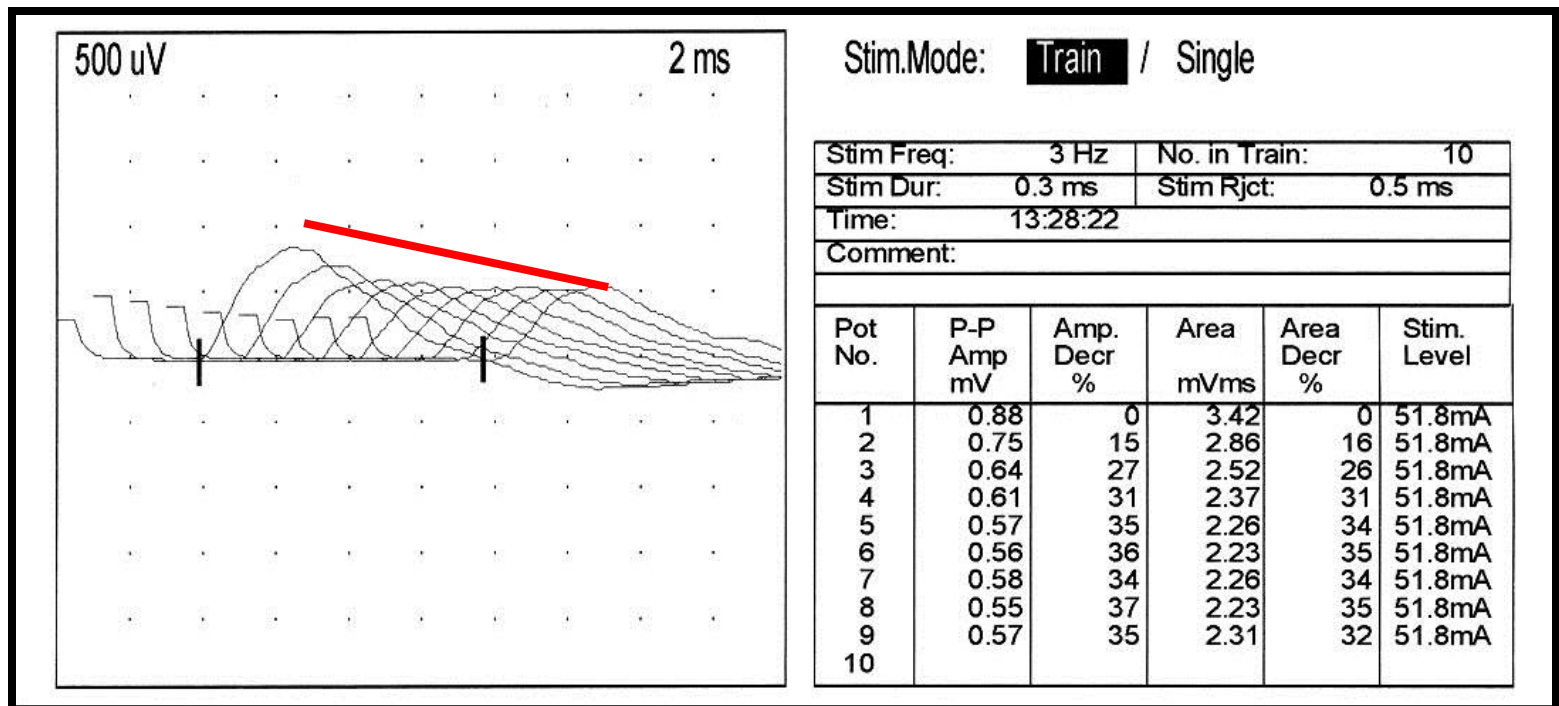
- měříme amplitudu/areu CMAP
- porovnáváme 1....4....10 CMAP
- **Amplituda/area CMAP závisí na počtu aktivovaných svalových vláken**
- počet aktivovaných vláken závisí na velikosti interakce mezi množstvím uvolněného ACH a množstvím AChR (postsynapticky)

Princip RNS s nízkou frekvencí

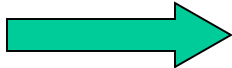
- stimulace 2-3 Hz - převaha vyplavení ACH nad influxem Ca^{2+} → klesá množství ACH v synaptické štěrbině → riziko podprahového EPP
SYNAPTICKÁ DEPRESE
- u MG - deplece ACH při 2-3 Hz + nízký počet AChR
→ nízký EPP ↓ aktivace svalových vláken →
klesá amplituda CMAP → **DEKREMENT**

Nízkofrekvenční stimulace – dekrement

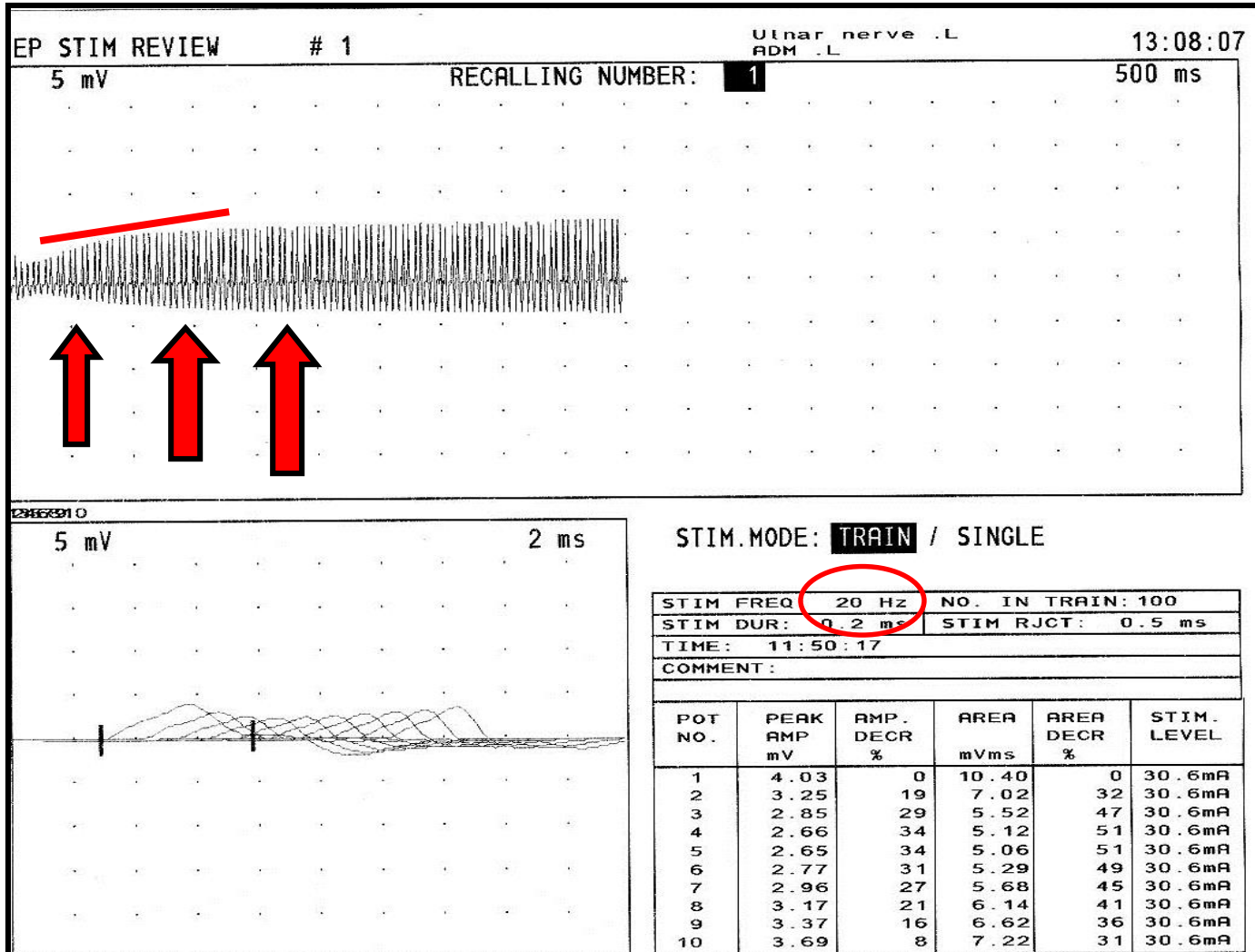
KONSTATNÍ + REPRODUKOVATELNÝ + TYPICKÝ „PATTERN“



Princip RNS s **vysokou** frekvencí

- vysoká stimulační frekvence **> 10 Hz**
- převaha influxu Ca^{2+} nad deplecí ACH
 **SYNAPTICKÁ FACILITACE**
a vzniká **INKREMENT**
- typický pro presynaptickou poruchu
LEMS

Vysokofrekvenční stimulace - inkrement



Metodika RNS

PRACTICE PARAMETER FOR REPETITIVE NERVE STIMULATION AND SINGLE FIBER

EMG EVALUATION OF ADULTS WITH SUSPECTED MYASTHENIA GRAVIS OR




LAMBERT-EATON MYASTHENIC SYNDROME:

SUMMARY STATEMENT

American Association of Electrodiagnostic Medicine

- **poučený a zahřátý pacient /vysadit inhibitory ACHE předem – obvykle nebrat ranní dávku/**
- **supramaximální intenzita stimulace : + 30% supramaximálně**
- **dokonalá imobilizace končetiny**
- **dokonalá fixace registrační a stimulační elektrody**

Metodika RNS

- každý dekrement je podezřelý-artefakt
- proximální svaly jsou citlivější než akrální
- negativní klidový dekrement  použít **prolongovanou maximální izometrickou kontrakci 1 min.**  opakovat RNS á 1 min.  dekrement se objeví za 2-4 min.

Metodika RNS

- testujeme minimálně 3 svaly- 1 distální /ADQ/ + 2 proximální /trapezius, anconeus/,
- při negat.nálezu m.deltoideus, EDC, QF, TA



- Facio-bulbární lokalizace : m.nasalis, m.frontalis

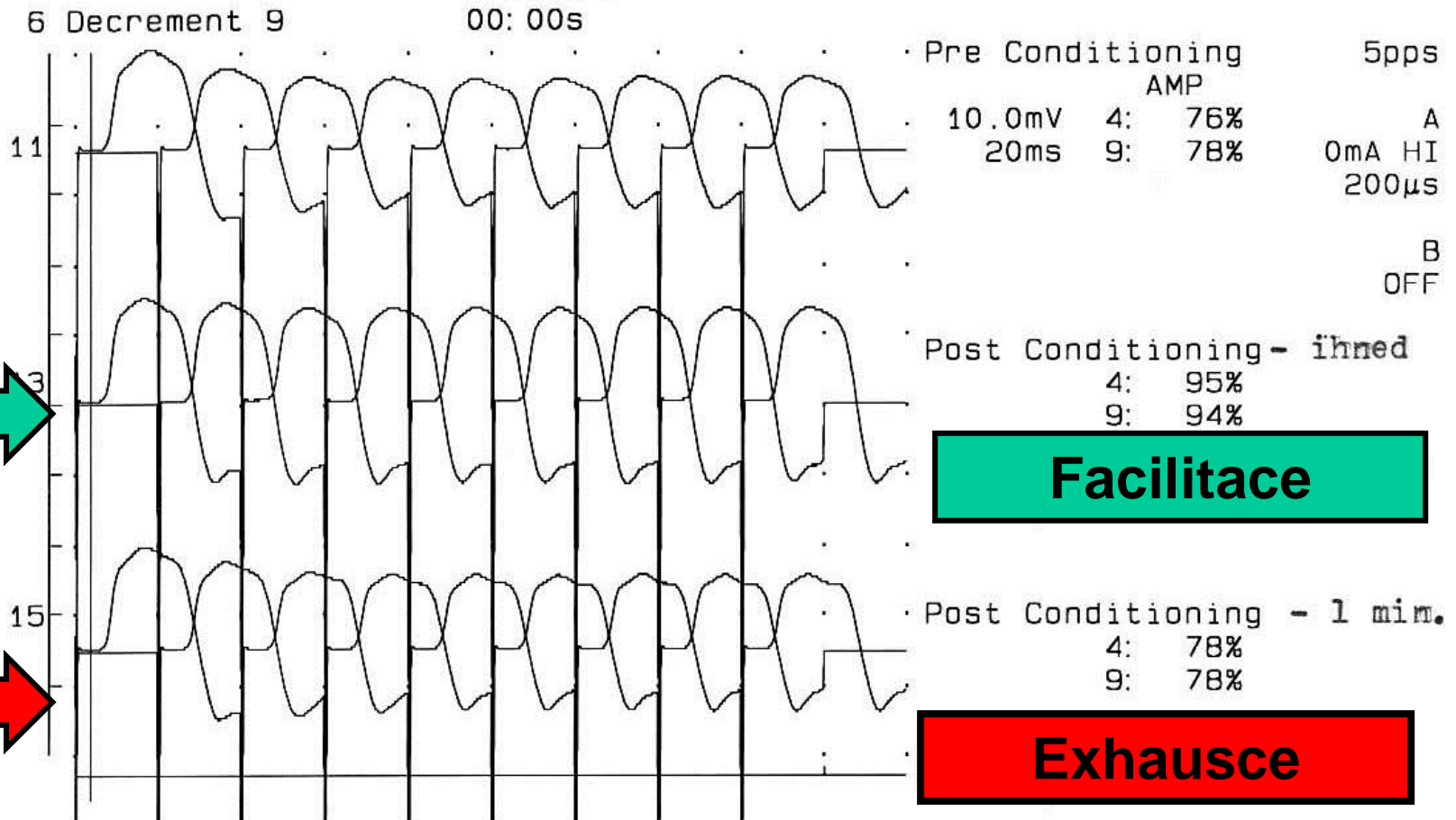
Interpretace RNS

- normální NM transmise- žádný dekrement / tolerance do 5 % /
- **dekrement 5-10%** - podezřelý- nutno opakovat a vyšetřit další svaly
- **dekrement > 10%** - jasně patologický

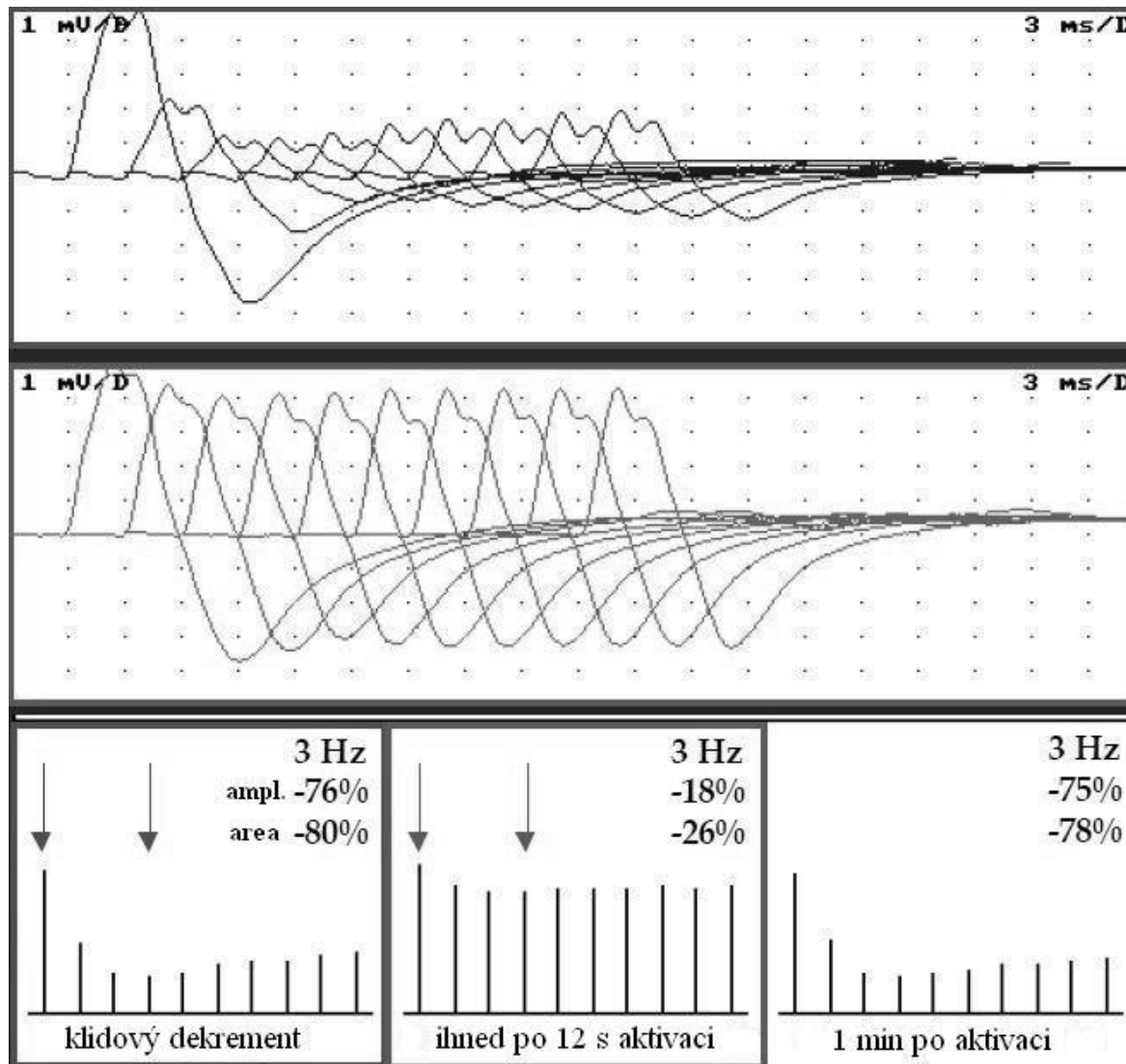
Funkční charakteristiky dekrementu

- **postkontrakční facilitace** - po 20 sec izometrické kontrakci dojde k snížení dekrementu
- **postkontrakční exhausce** - po 1..2..3..5 min. se dekrement znovu vyvine v původní velikosti

Funkční charakteristiky dekrementu



Funkční charakteristiky dekrementu

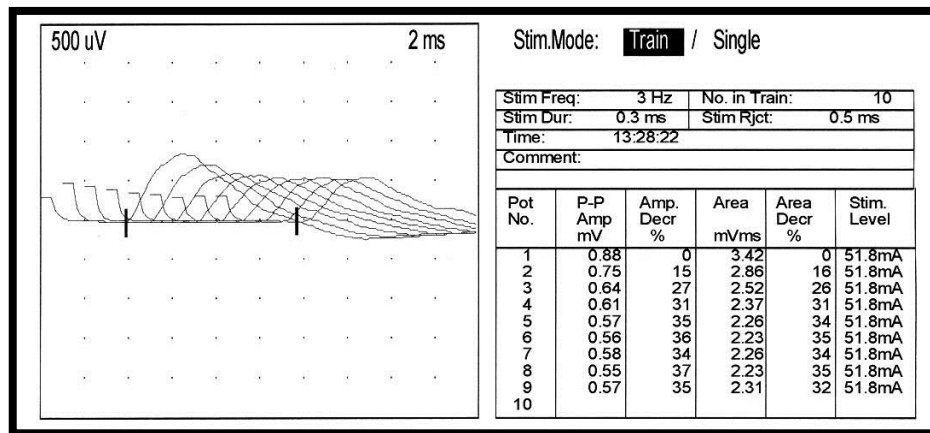


Postsynaptická porucha (MG)

- amplituda CMAP - normální
- postkontrakční facilitace - malá změna CMAP
- nízkofrekvenční stimulace 2-3 Hz



dekrement amplitudy a arey CMAP

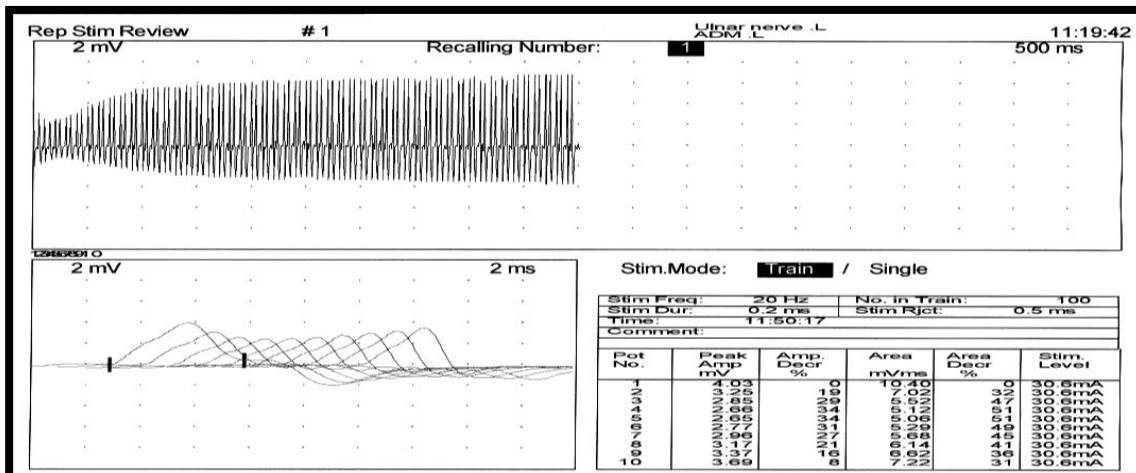


Presynaptická porucha (LEMS)

- iniciálně nízká amplituda CMAP /ADQ < 2 mV/
- výrazná postkontrakční facilitace (> 100%)
- nízká frekvence 2,3 Hz → dekrement
- vysokofrekvenční stimulace > 10 Hz



nejprve dekrement, pak inkrement CMAP



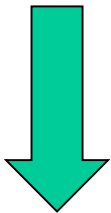
Senzitivita a specificita testů NM transmise

specificita

senzitivita

- AChR Ab vysoká 70 - 87 %
- RSN test střední 55 - 77 %
- SF EMG nízká 77 - 100%

Limity EMG diagnostiky

- NM choroby – široká heterogenní skupina poruch
 - různé nosologické jednotky konvergují do společného EMG obrazu (metabolické, toxické, zánětlivé, hereditární poruchy PNS či kosterních svalů)
- 
- z EMG nelze soudit na etiologii

Limity EMG diagnostiky

- algoritmus vyšetření se tvoří individuálně a není vždy standardní, to jsou jen metodiky
- někdy se musí měnit v průběhu vyšetření
- nutný kompromis mezi řadou faktorů (bolest x časová náročnost x přínos vyš.)

