

GYAKORLATI ÚTMUTATÓ EMG VIZSGÁLATOKHOZ

Dr. Arányi Zsuzsanna
Semmelweis Egyetem, ÁOK
Neurológiai Klinika
Elektrofiziológiai Laboratórium

TARTALOMJEGYZÉK

ALAPFOGALMAK	3
I. ENG ALAPFOGALMAK.....	3
II. EMG ALAPFOGALMAK.....	7
III. IDEGLAESIOK PATHOFIZIOLÓGIAI FORMÁI	11
IV. EMG MINTÁK.....	13
V. AUTONÓM VIZSGÁLATOK	15
VIZSGÁLATI PROTOKOLLOK	16
I. MONONEUROPATHIÁK.....	16
II. RADICULOPATHIÁK.....	24
III. PLEXOPATHIÁK.....	26
IV. POLYNEUROPATHIÁK	30
V. MOTONEURON BETEGSÉGEK.....	33
VI. A NEUROMUSCULARIS JUNCTIO BETEGSÉGEI.....	35
VII. MYOPATHIÁK.....	39
VIII. IZOMMEREVSÉGGEL, GÖRCSÖKKEL JÁRÓ ÁLLAPOTOK DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA	42
NORMÁLÉRTÉKEK	44

ALAPFOGALMAK

I. ENG ALAPFOGALMAK

Electroneurographia: Motoros, sensoros és kevert idegek supramaximalis elektromos ingerlése során nyert válasz. Neurographiával csak a vastag myelinizált rostok funkciója (vezetése) vizsgálható és elsősorban demyelinizáció kimutatására alkalmas.

Normálértékek: egészséges egyéneken mért értékhatárok. A normális alsó vagy felső határát az átlagtól számított 2 SD (szórás) adja meg. A normál értékek függnek:

- Életkor- életkorral csökken a vezetési sebesség.
- Bőrhőmérséklet- alacsonyabb hőmérsékleten lassabb a vezetési sebesség (1-2 m/s per °C).

1. Motoros neurographiák

A válasz elvezetése a vizsgált ideg által ellátott, ált. a legdistalisabban elhelyezkedő izomból történik felületes elektródákkal. A motoros válaszpoteciál (M hullám) negatív - pozitív csúcsból áll. Amennyiben az aktív elektróda nem a motoros ponton van, akkor kis pozitív csúccsal indul a poteeciál és az elektród pozicióját korigálni kell.

Distalis motoros latencia: a distalis ingerlési pont és az izom közötti vezetési idő. Magában foglalja a distalis idegszakasz vezetési idejét, a neuromuscularis transzmisszióhoz szükséges időt és az izommembrán vezetési idejét. Csak ms-ban kifejezhető, normálértékek standard távolságokra vannak megadva.

Vezetési sebesség: két ingerlési pont közötti távolság és idő hányadosa. Felső végtagon ált. 50-60 m/s, alsó végtagon 40-50 m/s. A distalis motoros latencia és a vezetési sebesség csak a leggyorsabban vezető rostok vezetését tükrözi.

Amplitúdó: A motoros válaszpoteciál amplitúdója az alapvonalról (kezdetről) a negatív csúcsig. Általában 3-15 mV, függ az adott izomtól, az elektródák elhelyezkedésétől. Alapvetően az összehúzó izomrostok mennyiségét tükrözi. Az amplitúdó az ideg mentén proximalisan haladva az ingerléssel mindig kissé csökken. Amennyiben a proximalis válasz magasabb amplitúdójú, akkor annak vagy technikai oka van (a distalis ingerlés nem volt supramaximalis), vagy anastomosis, innervációs anomália van jelen. Az amplitúdó normálértékei tág határok között mozognak, diagnosztikai értéke kisebb.

Tartam: A tartam mérhető a poteeciál kezdetétől a negatív fázis végéig, ill. a poteeciál végéig. A tartam annak indikátora, hogy mennyire egységes (homogén) a rostok vezetési sebessége. Minél csúcsosabb, rövidebb tartamú a válaszpoteciál, annál egységesebb (homogénebb) a rostok vezetése, annál kisebb a különbség a leggyorsabban és a leglassabban vezető rostok vezetési sebessége között.

Ingerelhetőség: legalacsonyabb ingerküszöbük a vastag axonoknak van. Minél vékonyabb az axon, annál nagyobb áramintenzitás szükséges az ingerléshez. Nagyobb áramintenzitás szükséges, ha az ideg mélyen van ill. ideglaesio esetén.

Kóros eltérések:

- Megnyúlt distalis motoros latencia és csökkent vezetési sebesség- demyelinizáció jele. Amennyiben a demyelinizáció nem egyenlő mértékben érinti a rostokat, akkor akár a leggyorsabban vezető rostok épek maradhatnak és nem csökken a vezetési sebesség, de a potenciál temporalis dispersiót mutat. Enyhe-mérsékelt axonvesztés esetén a neurographiák normálisak. Súlyos (több mint 50%) axonvesztéskor az amplitúdócsökkenés mellett csökkenhet a vezetési sebesség is, amennyiben a gyorsan vezető axonok is elpusztultak.
Teljes ideglaesio után regenerálódott axonok vezetési sebessége is csökkent.
- Temporalis dispersio- a válaszpoteenciál alakja megváltozik, "felrostdódik", amplitúdója csökken, tartama nő. A rostok nem homogén demyelinizációját jelzi (nem egységesen károsodnak a rostok). Minimalis fiziológias temporalis dispersio mindig van, proximalisan haladva az ingerléssel a válasz amplitúdója kissé csökken és tartama nő, de alakban érdemben nem változik.
- Vezetési blokk- az ideg körülírt, súlyos demyelinizációs károsodása, amely miatt az impulzus nem vezetődik át. A laesiotól proximalisan ingerelve a motoros válaszpoteenciál amplitúdója csökken, de alakja nem változik meg (amennyiben igen, akkor temporalis dispersio is társul). Az amplitúdócsökkenés mértéke arányos az érintett rostok számával. Vezetési blokk kimondásához egyesek szerint minimum 50%-os csökkenés szükséges, mások szerint a felső végtagon 25%, az alsó végtagon 40% elégséges. Teljes blokk esetén a laesiotól proximalisan ingerelve válasz nem nyerhető. Acut axonalis laesio esetén is hasonlóan distalisan ingerelve normális amplitúdó, a laesiotól proximalisan ingerelve alacsony vagy hiányzó válasz észlelhető. Itt azonban a distalis amplitúdó a 2-3. naptól csökkenni kezd.
- Csökkent amplitúdó okai- súlyosabb fokú axonvesztés (min. 50%), distalis vezetési blokk, temporalis dispersio, neuromuscularis átvezetés zavara (Lambert-Eaton syndroma, botulizmus), súlyos fokú myopathia.

2. *Sensoros neurographiák*

A válasz elvezetése közvetlenül az idegről történik. Általában negatív-pozitív csúcsból áll, de gyakran kezdődik egy kis pozitív csúccsal.

Antidrom sensoros neurographia: Az elvezetés az ingerléstől distalisan történik, a fiziológias működéssel ellentétes irányban. Technikailag könnyebben kivitelezhető és nagyobb a válasz amplitúdója, mint az ortodrom módszerrel, azonban kevert idegek esetén a motoros válasz zavaró lehet.

Ortodrom sensoros neurographia: Az elvezetés az ingerléstől proximalisan történik, a fiziológias működéssel azonos irányban. Tüelektródákkal való elvezetés javasolt gyakran.

Amplitúdó: 10-60 μ V. Alapvonalától a negatív csúcsig, ill. az első pozitív csúcstól a negatív csúcsig mérjük. Igen érzékeny indikátora az axonlaesionak (érzékenyebb mint a motoros neurographia esetén). Sensoros rostok esetén a fiziológias temporalis dispersio mértéke sokkal nagyobb, proximalisan ingerelve a válasz amplitúdócsökkenése kifejezettebb. Ezért vezetési blokk teljes biztonsággal sensoros rostok esetén nem állapítható meg. Ugyanezen okból hiányzó vagy alacsony sensoros potenciálok az axonvesztés mellett jelezhetnek súlyos demyelinizációs károsodást is, mivel a kifejezett temporalis dispersio fáziskiolttást eredményez. Idősebb korban az amplitúdó jelentősen alacsonyabb.

Vezetési sebesség: 40-60 m/s. Az első pozitív csúcs ill. a negatív potenciál kezdetének latenciájával számoljuk ki. Demyelinizáció esetén csökken.

Preganglionaris-postganglionaris laesio elkülönítése: A sensoros potenciálok csak akkor érintettek, ha a laesio a sensoros gangliontól distalisan van. A gangliontól proximális laesio (pl. radiculopathia) a sensoros potenciálokat nem befolyásolja, mivel a sensoros neuron peripheriás nyúlványa ép marad.

3. Késői válaszok

Késői válasz alatt a motoros neurographia során az M hullámot követő potenciálokat értjük.

Indirekt válasz: latenciája proximálisabban ingerelve csökken (F-hullám, H-reflex, A-hullám, indirect double discharge)

Direkt válasz: latenciája az M hullámmal együtt nő (szatellita potenciál)

F-hullám: Motoros idegek ingerlése esetén az ingerület antidrom is terjed, és a gerincvelőbe beérkezve az alpha motoneuronok egy részét ismét kisüti. Az F hullám alakja, latenciája és amplitúdója variábilis, kb. 20 egymást követő ingerlést gyűjtünk össze. Amplitúdója 100-900 μ V körül van. Jendrassik manőver aktivál.

Alkalmazása:

- proximális idegszakaszok vezetésének vizsgálata
- alpha motoneuron excitabilitásának vizsgálata

Paraméterek:

- Legrövidebb latencia- az összegyűjtött F hullámok közül a legrövidebb. Megnyúlt latencia demyelinizációt jelez.
- Szórás (chronodispersio)- a legrövidebb és a leghosszabb F hullám latenciájának különbsége. Ált. 6 ms alatt van. Megnövekedett szórás inhomogén demyelinizációt jelez.
- Perzisztencia- az F hullám százalékos előfordulási aránya az egymást követő ingerlések során. Csökkent perzisztencia jelezhet demyelinizációt és axonvesztést is. Hiányzó F hullám proximális vezetési blokkot vagy nagyfokú axonvesztést jelez. Fokozott perzisztencia, szokatlanul magas amplitúdó fokozott motoneuron excitabilitást jelez (spasztcitás).

H-reflex: A monosynapticus reflexív elektrofiziológiai megfelelője. Egészséges emberben csak a n. tibialisnál váltható ki, a m. soleusból elvezetve (esetleg a m. flexor carpi radialisból a n. medianust ingerelve). A n. tibialisban levő Ia afferensek ingerlésével az alpha motoneuronok monosynapticusan aktiválódnak. A válasz alacsony (submaximalis) áramintenzitásnál jelentkezik, magas amplitúdójú (5-10 mV) és konstans (az F hullámmal ellentétben). Mindig az ellenoldallal összehasonlítva vizsgáljuk. 60 éves kor felett hiányozhat. Az áramintenzitás emelésével a H-reflex fokozatosan eltűnik és F hullám jelenik meg.

Alkalmazása:

- S1 radiculopathia
- polyneuropathia
- alpha motoneuron excitabilitásának vizsgálata

Kóros válasz:

- az egyik oldalon hiányzik
- amplitúdója min. 50%-al kisebb mint az ellenoldalon, vagy 1 mV alatt van.

- latenciája az ellenoldalhoz képest min. 2 ms-al hosszabb
- amennyiben a soleuson kívül más izomban is észlelhető, spaszticitást jelez

A-hullám: Axon-reflex. Axonlaesiot követő regeneratio során axonelágazás alakulhat ki. Amennyiben az elágazás az ingerléstől proximalisan van, akkor az antidrom ingerület ezen az elágazáson keresztül visszajuthat és A-hullámként megjelenik. Az elágazástól proximalisan ingerelve az A-hullám eltűnik. Igen konstans válasz. Magas áramintenzitásnál jelenik meg (a regenerált rostok vékonyabbak, ingerküszöbük magasabb) és az áramintenzitás további emelésével latenciája rövidebb lesz ill. el is tűnhet. Motoneuron betegségben nem fordul elő.

Indirect double discharge: Az ingerléstől proximalisan elhelyezkedő fokális demyelinizáció következménye. Az antidrom ingerület ezen helyen ephapticusan ismét ortodrom ingerületet válthat ki. A válasz már alacsony áramintenzitásnál megjelenik és kevésbé konstans mint az A-hullám. Gyakori Guillain-Barré syndromában.

Szatellita potenciál: A motoros választ követő alacsonyabb, konstans potenciál. A primer motoros válasz késői komponensének tekinthető, axonlaesiot követő regeneratio jele.

II. EMG ALAPFOGALMAK

EMG során alapvetően a motoros egység integritásáról kapunk információt. Így motoros axonalis érintettség ill. myopathia gyanúja esetén elengedhetetlen vizsgálat. A vizsgálat nyugalomban, enyhe akaratlagos és maximalis akaratlagos innervatio alatt történik.

1. Beszúrási aktivitás: az izomrostok mechanikus sértése okozta rövid, szabálytalan burst.

Nincsen vagy csökkent:

- nem izomszövetben van a tû
- az izomszövet kötőszövetesen átalakult (súlyos myopathia, denerváció)
- elektromosan néma az izom (súlyos ischaemia, metabolikus myopathiában létrejövő kontraktúra alatt, periódikus paralízis attackja alatt, paramyotonia congenitában az izom hűtésekor)

Fokozott: pozitív éles hullámok túmozgás provokálta rövid sorozata. Enyhe, kezdődő denerváció jele vagy igen rövid myotoniás kisülés, tehát legtöbbször kóros. Myotonia és complex repetitív kisülés is túmozgatásra provokálódik (l. később).

2. Spontán aktivitás: Ép izomban nyugalomban nincs spontán aktivitás, kivéve véglemez közelben.

- **Véglemez aktivitás:** nem kóros; alapvonalhullám hullámozgás ("tengermorajlás" a hangja) és negatív indulású spike-ok láthatók.
- **Fibrillációs potenciál, pozitív éles hullám:** egyes izomrostok akciós potenciáljai; mindig pozitív indulásúak (kivéve véglemez közelben, itt nem különíthető el a véglemez spike-tól). Az izomrost denervációjának a jele.
- **Faszikulációs potenciál:** Egy motoros egység vagy annak egy részének spontán kisülése. Akaratlagosan aktivált motoros egységtől abban különbözik, hogy kisülése nem ritmikus. Teljes ideglaesiót kivéve bármilyen peripheriás ideglaesióban előfordulhat, az idegrostok hyperexcitabilitását jelzi. Leggyakoribb motoneuron betegségben. Egészségesekben is előfordul.
- **Myotoniás kisülés:** Az izomrost akciós potenciáljának repetitív, hosszan tartó kisülése (pozitív éles hullámok vagy fibrillációs potenciálok sorozata), növekvő-csökkenő frekvenciával ill. amplitúdóval. Hangja zuhanóbombázóra ill. gyorsuló-lassító motorra emlékeztet. Mindig egy kiváltó tényezőhöz társul (ezért nem valódi spontán aktivitás): túmozgás, akaratlagos izomösszehúzóadás, izom kopogtatása. Az izommembrán hyperexcitabilitását jelzi. Klinikai myotoniával csak a fibrillációs potenciál sorozattal járó elektromos myotonia társul.
Okai- leggyakrabban ioncsatorna betegségekben fordul elő (myotonia congenita, paramyotonia congenita). Egyéb ok- chronicus myopathiák (dystrophia myotonica, acid-maltáz deficiencia, polymyositis, toxikus myopathia, end-stage myopathia stb.); chronicus neuropathiák, ilyenkor azonban jellemző, hogy alacsony és rövid ideig tart a sorozat.
- **Complex repetitív kisülés:** Az izomrostok egy csoportjának repetitív, ritmikus kisülése. Egy-egy csoportban kb. 2-10 izomrost akciós potenciálja látható, a csoportok alakja nem változik ill. kisülési frekvenciája is állandó. Hirtelen kezdődik és hirtelen ér véget. Hangja járó motorra emlékeztet. Leggyakrabban túmozgatásra jelentkezik. Szomszédos izomrostok ephapticus aktivációjával jön létre (egy pacemaker izomrost aktiválja a szomszédos rostokat, amelyek reaktiválják a pacemaker izomrostot és így egy zárt kör jön létre). Leggyakrabban chronicus

neurogen laesióban látható, de chronicus myopathiában is előfordul (mindenképpen a folyamat chronicitását jelzi).

- **Myokymia:** Motoros egységek spontán, repetitív kisülése. Egy "burst"-ben egy motoros egység vagy annak egy részének repetitív kisülése látható, és ez a burst ritmikus, vagy nem ritmikus formában ismétlődik. A burst-ben levő potenciálok száma, ill. a potenciálok közti időtartam burst-ről burst-re változhat. Bármilyen peripheriás ideglaesióban előfordulhat, az idegrostok hyperexcitabilitását jelzi. Gyakori irradiatio neuropathiában. Klinikailag féregszerű mozgás látható az izomban. Hangja masírozó katonákra emlékeztet.
- **Doublet, triplet, multiplet:** Repetitív csoportos motoros egység kisülések mint myokymiában, de a csoportokat alkotó kettő-több potenciál mindig azonos marad. Az idegrostok terminalis részének hyperexcitabilitását jelzi, pl. tetániában fordul elő.
- **Neuromyotonia:** Lényegében a myokymia egy formája, csak a burst-ök elhúzódóbbak, folyamatos izomtevékenységet eredményezhet. Az idegrostok terminalis részének hyperexcitabilitását jelzi. Isaac syndromában fordul elő.
- **Hemifacialis spasmus:** Arcizomzatban fordul elő, a motoros egységek egy kisebb-nagyobb csoportjának akaratlan synchron kisülése, az izom következményes összehúzódásával. Érinthet csak egy kis izomcsoportot, de az egész arcfelet is. Lehet rövid rángás, de elhúzódóbb, görcsszerű is. Nem ritmikus. A n. facialis-ban keletkező ektópiás impulzus ill. ephapticus vezetés lehet a felelős.
- **Izomgörcs:** Az egész izom akaratlan, tartós összehúzódása. A motoros egységek nagy frekvenciájú kisülése jön létre (40-60 Hz). Oka lehet metabolikus (pl. elektrolit zavar), de gyakran fordul elő chronicus axonalis betegségekben (motoneuron betegség, polyneuropathia). Vs. peripheriás ideg eredetű.

Spontán aktivitás formái:

Izomrost eredetű	Idegrost eredetű
Véglemez aktivitás	Faszikulációs potenciál
Fibrillációs potenciál, pozitív éles hullám	Myokymia, doublet-multiplet kisülések
Myotoniás kisülés	Neuromyotonia
Complex repetitív kisülés	Hemifacialis spasmus
	Izomgörcs

3. Motoros egység potenciál (MUAP): A tû, kb. 10 mm nagyságú felvevõ körzetében elhelyezkedõ, egy motoros egységhez tartozó, szinkron kisülõ izomrostok akciós potenciáljainak szummációja. Ez ált. 8-20 izomrostot jelent és nem feltétlenül a motoros egységhez tartozó összes izomrostot. Típusosan három fázisból, pozitív-negatív-pozitív csúcsból áll. Az egy motoros egységhez tartozó izomrostok az izmon belül nem csoportosulva, hanem szétszórva, egy ovalis-kör alakú területen, 20-30 másik motoros egységhez tartozó izomrostokkal keveredve találhatók. Az innervációs arány (egy motoros egységhez tartozó izomrostok száma) izmonként különbözik. Kollaterális reinnervatio során az innervációs arány megnõ és izomrostcsoportosulás alakul ki. A motoros egység potenciálokat enyhe akaratlagos innervációval vizsgáljuk, amikor még az egyes potenciálok jól azonosíthatóak, nem interferálnak. Így azonban csak a kis motoros egységek vizsgálhatók, mivel ezek aktiválódnak elõször (Henneman's size principle). Min. 10-20 motoros egységet kell több tûállásból összegyûjteni.

Amplitúdó: A motoros egység legnagyobb negatív tükkejének amplitúdója csúcstól csúcsig, amely a 0,5 mm-es körzetében található néhány izomrost akciós potenciáljainak szummációját tükrözi. Általában 200 μ V - 2 mV között van. Kórosnak tekinthető, ha az összegyűjtött motoros egységek közül min. háromnak a normálistól eltérő amplitúdója van ("outlier" elv).

- *Alacsony amplitúdó-* myopathia; teljes denervatio után kezdődő reinnervatio (nascens motoros egységek).
- *Magas amplitúdó-* befejezett kollaterális reinnervatio (részleges axonpusztulással járó neurogen betegség chronicus fázisa). Idősebb korban az amplitúdó magasabb, a normálisan is végbemenő mérsékelt motoros egység pusztulás és kollaterális reinnervatio miatt.

Tartam: Az alapvonalától való eltérés kezdete és vége közötti időtartam. Ált. 4-14 ms, izomtól, kortól függ. Kórosnak tekinthető, ha az összegyűjtött motoros egységek közül min. háromnak a normálistól eltérő tartama van ("outlier" elv).

- *Csökkent tartam-* myopathia
- *Megnövekedett tartam-* zajló és befejezett kollaterális reinnervatio

Fázisszám (konfiguráció)

Fázis: a motoros egység hányszor metszi az alapvonalat. A fázisszám legtöbbször 3, 4 felett számít polyphasiásnak. Az összegyűjtött motoros egységek max. 20%-a lehet polyphasiás, e felett kóros.

Fordulás: megtöretés, amely még nem éri el az alapvonalat. Előfordulása a polyphasiával azonos jelentőségű.

Polyphasia, "desintegrált motoros egység" okai: a motoros egységet alkotó izomrostok közül néhány nem sül ki (elpusztult vagy blokkolódott) vagy a többivel nem szinkron sül ki, így a motoros egység "deszinkronizálódik".

- Zajló reinnervatio- új, vékonyabb, szuboptimálisan myelinizált és lassabban vezető vagy időnként blokkolódó axonok keletkeznek, így a motoros egységen belül a szummáció nem tökéletes, deszinkronizáció, a motoros egység felrostdódása jön létre. *Szatellita potenciál-* egy jelentősen lelassult izomrost akciós potenciálja, amely nem a motoros egység fő kisülésében van, hanem azt követi. Idővel, az újonnan keletkezett terminalis rostok érésével, a szinkronitás nő, a polyphasia csökken.
- Terminalis rostok vezetési blokkja- a motoros egységen belül egyes izomrostok akciós potenciáljai kiesnek, ezért a szummáció nem tökéletes, polyphasia alakul ki.
- Neuromuscularis átvezetés zavara- a motoros egységen belül egyes izomrostok akciós potenciáljai blokkolódnak, ezért a szummáció nem tökéletes, polyphasia alakul ki. A blokk azonban nem állandó, kisülésre, kisülésre változhat, ezért a megnövekedett jiggle is nagyon jellemző.
- Myopathia- a motoros egységen belül egyes rostok elpusztulnak, a rostok átmérője változhat ill. izomrosthasadás jöhet létre, amelyek mind deszinkronizációt, polyphasiát eredményeznek. Ez a myopathia legkorábbi és legtípusosabb jele.

Variáció (jiggle): a motoros egység alakjának változása kisülésről kisülésre (motoros egység stabilitás).

Megnövekedett jiggle: Ez az egyes izomrostokhoz futó terminalis rostok vagy a neuromuscularis átmenetnek kisülésről, kisülésre változó blokkját jelzi. Myasthenia gravisban, zajló reinnervatióban észlelhető.

Recruitment: Az izomerő növelése a motoros egységek kisülési frekvenciájának növelésével ill. újabb motoros egységek bevonásával érhető el. Minimalis kontrakció esetén ált. egy motoros egység aktiválódik kb. 5 Hz-es kisülési frekvenciával. Az izomerő fokozásával a frekvencia kb. 10 Hz-ig emelkedik, majd itt egy újabb motoros egység aktiválódik és így tovább. 10-15 Hz-nél magasabb frekvenciával kisülő motoros egységet normális esetben ritkán látni, mivel gyorsan interferencia alakul ki. Tehát amennyiben 20 Hz-nél magasabb frekvenciával kisülő motoros egység azonosítható, akkor az motoros egység kiesést (axonvesztést vagy vezetési blokkot) jelez.

4. Interferencia minta

Maximalis akaratlagos innerválás esetén a motoros egység potenciálok interferálnak és nem különíthetők el egymástól, interferencia minta alakul ki.

- **Redukált interferencia minta-** motoros egységek kiestek, neurogen folyamat jele (axonvesztés, vezetési blokk). Súlyos esetben csak egy motoros egység kisülése látható egy tûállásban ("egyes aktivitás").
- **Korai interferencia minta-** már kis izomerőnél kialakul az interferencia minta, amely előrehaladott myopathia jele. Ilyenkor az izomrostpusztulás miatt az egyes motoros egységek kontraktilis ereje csökken, ezért egy adott izomerő eléréséhez nagyobb számú motoros egység aktiválása szükséges mint normális esetben. Motoros egység vesztés azonban nincs, tehát a minta nem redukált.

III. IDEGLAESIOK PATHOFIZIOLÓGIAI FORMÁI

Uniform vezetéslassulás: Az idegrostok homogén, egyenlő mértékű demyelinizációja okozza.

- *Neurographiák:* testszerte egységesen csökkentek a vezetési sebességek és megnyúltak a distalis motoros latenciák. A válaszpotenciál alakja nem változik, nem alakul ki temporalis dispersió.
- *EMG:* eltérés általában nincs, ill. az idővel társuló axonvesztés jelei láthatók.
- *Klinikai tünet:* kiesési tünet mint paresis, atrophia, érzészavar kezdetben *nincs*. Kiesési tüneteket az idővel társuló axonvesztés okozza.
- *Okai:* pl. hereditár demyelinizációs polyneuropathiák (Charcot-Marie-Tooth Ia., leukodystrophia stb.). Körülírt uniform vezetéslassulás carpális alagút sy. típusos tünete.

Nem-uniform vezetéslassulás: Az idegrostok nem homogén demyelinizációja okozza, egyes rostok vezetése jelentősen lelassul, míg másoké normális marad.

- *Neurographiák:* testszerte különböző mértékben csökkentek a vezetési sebességek és megnyúltak a distalis motoros latenciák, előfordulhat, hogy egyes helyeken normális marad (amennyiben a leggyorsabban vezető rostok egy része ép). Legjellemzőbb tünete a *temporalis dispersio*, amely a válaszpotenciál alakváltozását, felrostozódását, tartamának megnyúlását, amplitúdójának csökkenését jelenti. Ez sensoros potenciálok esetén a teljes eltűnéshez is vezethet (fáziskioltság révén).
- *EMG:* eltérés általában nincs, ill. az idővel esetleg kialakuló axonvesztés jelei láthatók.
- *Klinikai tünetek:* kiesési tünetet mint paresis, atrophia, érzéskiesés önmagában *nem* okoz, de gyakran társul vezetési blokk, amely már paresissel jár. Chronicus formákban axonvesztés is társulhat, következményes kiesési tünetekkel.
- *Okai:* szerzett demyelinizációs polyneuropathiák (pl. Guillain-Barré syndroma, CIDP, MMN).

Vezetési blokk: Körülírt súlyos demyelinizációs károsodás miatt az idegrostok egy adott ponton nem vezetnek át.

- *Neurographiák:* a laesiotól distalisán ingerelve a válaszpotenciál normális. A laesiotól proximalisan ingerelve a válaszpotenciál amplitúdója csökken. Az amplitúdócsökkenés mértéke arányos az érintett rostok számával. Teljes blokk esetén a laesiotól proximalisan ingerelve válasz nem nyerhető. Proximalisan (pl. plexusban) elhelyezkedő blokk esetén F-hullám nem nyerhető. Vezetési blokkot sensoros rostokon nehezebb kimutatni, mivel itt a fiziológiás temporalis dispersió is jelentősebb amplitúdócsökkenést okoz.
Acut körülírt idegsérülés esetén egy-két nappal a laesiot követően vezetési blokk és axonsérülés sem klinikailag, sem elektrofiziológiailag nem különíthető el. Axon sérülés esetén a distalis amplitúdó a 3. naptól csökkenni kezd majd az EMG-ben denervációs jelek jelennek meg, klinikailag atrophia alakul ki.
- *EMG:* denerváció nincs (ill. kevés az általában társuló enyhe fokú axonvesztés miatt), motoros egység változás nincs (kivéve- a terminalis rostokat érintő blokkok esetén MUAP polyphasia jöhet létre). Az interferencia minta *redukált*.
- *Klinikai tünetek:* mindig paresissel jár, de atrophia nincs (ill. csak az inaktivitás miatt). Amennyiben vezetési blokk és temporalis dispersió együtt van jelen, nehéz

lehet a kettő elkülönítése. A vezetési blokk klinikailag mindig paresissal és az EMG-ben redukált interferencia mintával jár, míg a temporalis dispersió nem.

- *Okai:* szerzett demyelinizációs polyneuropathiák, kompressziós neuropathiák, alagút syndromák, irradiációs ártalom. Külső kompresszió okozta vezetési blokk ált. 6 héten belül oldódik.

Axonvesztés: Az axon károsodik, distalis csonkja degenerálódik és az izomban denerváció alakul ki.

- *Neurographiák:* nincs eltérés, amennyiben az axonok csak egy kis része károsodik. Nagyobb számú axonvesztés esetén a válaszpotenciál amplitúdója alacsony. Még súlyosabb esetben a gyorsan vezető axonok elvesztése miatt a vezetés is lassulhat. Szintén lassan vezetnek az idegsérülés után regenerálódott axonok. Komplet ideglaesio esetén neurographia nem végezhető (az acut szakaszt kivéve). Régi axonvesztés esetén, amennyiben a kollateralis reinnervatio komplett, akkor akár jelentős axonvesztés ellenére is normális a motoros válaszpotenciál amplitúdója. A motoros válaszpotenciál amplitúdója alapvetően az összehúzódó izomrostok mennyiségét tükrözi. Acut axonsérülés esetén a motoros válaszpotenciál amplitúdója a 3. naptól kezd el csökkenni és a 7. napon éri el a maximumot. A szenoros válaszpotenciál amplitúdója az 5-6. naptól kezd el csökkenni és a 10-11. napon éri el a maximumot.
- *EMG:* a laesiotól számított két-három hét múlva denervációs jelek jelennek meg, az interferencia minta redukált vagy nincs akaratlagos aktivitás. További alakulást (reinnervatio) l. később.
- *Klinikai tünetek:* mindig paresis, atrophia és érzéskiesés társul.
- *Okai:* axonális polyneuropathiák, traumás sérülés, súlyosabb kompressziós neuropathiák és alagút syndromák. Chronicus demyelinizációs neuropathiák idővel mindig járnak kisebb-nagyobb mérvű axonvesztéssel.

Ideglaesiook differenciáldiagnosztikája:

Ideglaesio formái	Demyelinizációs-axonális	Paresis, atrophia	Seddon-f. felosztás
Uniform vezetésllassulás	Demyelinizációs	Paresis, atrophia nincs	
Nem-uniform vezetésllassulás			
Vezetési blokk		Paresis van, atrophia nincs	Neurapraxia
Axonvesztés	Axonális	Paresis és atrophia van	Axonotmesis, neurotmesis

IV. EMG MINTÁK

Acut teljes denerváció (pl. traumás ideglaesio):

- *Spontán aktivitás*: fibrillációs potenciálok, pozitív éles hullámok a laesiotól számított 2-3 hét múlva
- *Akaratlagos aktivitás*: nincs

Acut részleges denerváció (pl. traumás ideglaesio, kompresszió, polyneuropathia, motoneuron betegség):

- *Spontán aktivitás*: fibrillációs potenciálok, pozitív éles hullámok a laesiotól számított 2-3 hét múlva.
- *MUAP*: normálisak
- *Interferencia minta*: redukált

Reinnervatio teljes denerváció után (proximo-distalis axonregeneráció):

- *Spontán aktivitás*: fibrillációs potenciálok, pozitív éles hullámok. Számuk a reinnervatio előrehaladásával csökken, mindaddig észlelhetőek, amíg a reinnervatio nem komplett.
- *MUAP*: a laesio helyétől függően néhány hónap-év múlva a regenerálódó axonok elérik az izmot, ahol akaratlagos innervációra először néhány alacsony, polyphasiás, rövid tartamú motoros egység jelenik meg ("nascens" motoros egységek). A reinnervatio folytatásával egyre több motoros egység jelenik meg, a motoros egységek polyphasiája fokozatosan csökken, amplitúdója nő, a laesio előtti alakjukat visszanyerve. Később kollaterális reinnerváció is társulhat.
- *Interferencia minta*: kezdetben egyes aktivitás vagy redukált, a reinnervatio előrehaladásával egyre sűrűbb lesz.

Reinnervatio részleges denerváció után (kollaterális reinnervatio):

1. Zajló kollaterális reinnervatio-

- *Spontán aktivitás*: A reinnervatio előrehaladásával a fibrillációs potenciálok száma csökken, komplex repetitív kisülések megjelenhetnek.
- *MUAP*: A laesiot követően kb. hat hét múlva az épen maradt motoneuronok terminalis rostjaiból kollaterálisok nőnek, a denervált szomszédos izomrostok reinnerválására. A reinnerválás az ép motoros egység saját területén belül lehetséges. Kollaterális reinnervációt követően a motoros egység területében több lesz a saját izomrost (izomrostcsoportosulás) és értelemszerűen az innervációs arány is megnő. A kollaterális reinnervációhoz társulhat proximo-distalis axonregeneráció is. Az újonnan kialakult idegrostok éretlenek, tökéletlenül vezetnek és gyakran blokkolódnak, ezért a motoros egységek kezdetben deszinkronizáltak, polyphasiásak, de nem alacsonyak mint a nascens motoros egységek. Gyakori jelenség a *szatellita potenciál*. Jellemző a megnövekedett jiggle. A reinnervatio előrehaladásával a motoros egységek szinkronitása nő, polyphasiája csökken és amplitúdója, tartama az izomrostcsoportosulás, a megnövekedett izomrostszám miatt nő. Ez hónapokon, éveken át tarthat.
- *Interferencia minta*: redukált.

2. Befejezett kollaterális reinnervatio ("chronicus neurogen minta", "neurogen átépülés")- min. 4-6 hónapnak kell eltelnie.

- *Spontán aktivitás*: nincsen vagy minimalis
- *MUAP*: A motoros egységek amplitúdója a normálisnál magasabb (10-15 mV feletti "óriás" potenciálok jöhetnek létre), tartamuk általában megnyúlt és jelentősen nem polyphasiásak. Az amplitúdó értékesebb paraméter e tekintetben mint a tartam.
- *Interferencia minta*: redukált.
Amennyiben a kollaterális reinnervatio komplett, akkor fibrillációs potenciál, paresis, atrophia nem észlelhető, és az ingerlés során nyert motoros válaszpotenciál is normális amplitúdójú, akár jelentős motoros egység vesztes ellenére is. A motoros egység vesztes mértéke megbecsülhető abból, hogy milyen nagyok a megmaradt motoros egységek ill. abból, hogy az interferencia minta mennyire redukált (tehát *csak az EMG irányadó*).

Acut necrotizáló myopathia (pl. polymyositis, inclusion body myositis, critical illness myopathy, toxikus myopathia, gyorsan progresszív dystrophia):

- *Spontán aktivitás*: fibrillációs potenciálok, pozitív éles hullámok leginkább a proximális és paravertebrális izmokban, de az eltérés igen foltos lehet. A fibrilláció mennyisége a betegség aktivitására utal. Oka- az izomrostok szegmentális necrosis miatt az izomrostok denerválódhatnak (elvesztik a véglemezőket). A fibrillációs potenciálok myopathiában alacsonyak lehetnek.
- *MUAP*: kezdetben normálisak. A myopathia legkorábbi eltérése a motoros egység polyphasia. A folyamat előrehaladásával a MUAP polyphasia fokozódik.
- *Interferencia minta*: normális.

Chronicus myopathia:

- *Spontán aktivitás*: fibrillációs potenciálok alig vannak, sokszor alacsonyak. Complex repetitív kisülések, myotonia előfordulhat.
- *MUAP*: polyphasiás, rövid tartamú, alacsony amplitúdójú motoros egységek ("myopathiás egységek"). Előfordulnak azonban megnökedett tartamú és amplitúdójú motoros egységek is, ahol jelentős fokú izomrostpusztulás és regeneráció, következményes kollaterális reinnervatio ment végbe.
- *Interferencia minta*: korai interferencia (csak súlyos myopathiában). Vég-stádiumú myopathiában azonban teljes motoros egységeket alkotó izomrostpusztulás is kialakulhat, következményes redukált interferencia mintával.

A fentiekből látszik, hogy nincsenek specifikus "neurogen" és "myogen" EMG minták, mindig a klinikai kép, ENG és EMG együttesen irányadók.

V. AUTONÓM VIZSGÁLATOK

1. *Sympathicus* bőrválasz

A bőr elektromos potenciáljának valamilyen inger által kiváltott izzadásra létrejövő változását vizsgálja. A reflex mind a centralis, mind a peripheriás sympathicus pályákat vizsgálja. A vizsgálat érzékenysége kicsi. Biztosan kórosként csak a hiányzó válasz ill. a latencia jelentős (kb. 0,5 sec-os) oldalkülönbsége értékelhető.

- *Elvezetés*- aktív elektróda a tenyéren és talpon, referens elektród a kézháton ill. lábháton. Az időablak 10 sec.
- *Inger*- a test valamely pontjának (pl. n. medianus) kb. 10-20 mA-es egyszeri elektromos ingerlése, amelyről a beteget előre nem tájékoztatjuk. Az ingerlést kis szünetekkel (a habituálódás elkerülése végett) többször megismételjük, a válasznak reprodukálhatónak kell lennie.
- *Paraméterek*- A latencia a tenyéren kb. 1,5 sec, a talpon 2 sec. Az amplitúdó 200 μ V-néhány mV között mozog.
- *Indikációk*- autonóm neuropathia, multisystemas atrophia, reflex sympathicus dystrophia (complex regional pain syndrome) gyanúja.

2. *RR intervallum variáció*

Normálisan a két szívverés (QRS) közti idő nem állandó, hanem kb. 4-20%-os variációt mutat (sinus aritmia). Ez a vagus tónust tükrözi. Parasympathicus (n. vagus) dysfunctio esetén a variáció csökken ill. megszűnik, nyugalmi tachycardia észlelhető és a szívfrekvencia különböző ingerekre alig változik.

A variáció mértéke korrally fokozatosan csökken, ezért idős korban a vizsgálat értéke kisebb. Biztosan kóros, ha a variáció 0% ill. ha hyperventillációra nem emelkedik meg.

- *Elvezetés*- egy-egy elektróda a kézhátokon, egymáshoz referálva.
- *Mérés*- a MUAP analízishoz hasonlóan egy QRS komplexum "befogása" történik és min. 20 potenciál párt gyűjtünk nyugalomban majd hyperventilláció alatt. Hyperventilláció alatt a variáció nő.
- *Variáció (%) kiszámolása*- a legrövidebb és leghosszabb RR intervallum közti különbség osztva az átlag RR intervallummal. Az eredmény szorozva 100-al.
- *Indikációk*- autonóm neuropathia, multisystemas atrophia gyanúja.

VIZSGÁLATI PROTOKOLLOK

I. MONONEUROPATHIÁK

Körülírt ideglaesio lokalizációja általában:

- **Focalis demyelinizáció**- legbiztosabban akkor lehet lokalizálni, ha az ideglaesio pathofiziológiája focalis demyelinizáció. Ilyenkor az ideg lefutása mentén ENG-vel körülírtan vezetéslassulás, vezetési blokk mutatható ki. Araszoló (inching) technikával a pathológiát 1-2 cm-es szakaszra lehet behatárolni. Ha az eltérés az ideg proximalis szakaszán van, amely konvencionális neurographiával nem hozzáférhető, akkor az F hullám vagy mágneses gyöki ingerlés utalhat a pathológiára.
- **Axonlaesio**- a lokalizáció nehezebb, sokszor nem is lehet. EMG segítségével megállapítható, hogy az adott ideg által ellátott izmok közül melyek denerváltak. A laesio a legproximalisabb denervált izomhoz futó ág leágazása felett van. Amennyiben az ideg hosszú szakaszon keresztül nem ad le ágat, akkor a lokalizálás nem lehetséges (pl. n. ulnaris esetén).

Teljes denerváció (komplett ideglaesio) kritériumai: Prognosztikai szempontból fontos annak megállapítása, hogy egy idegsérülés komplett-e, vagy akár csak néhány axon erejéig, de az ideg kontinuitása megtartott. Ennek megítélése optimalisan a laesiot követően 2-3 héttel lehetséges.

- Ingerlésre felületi elektródával elvezetve sem motoros, sem sensoros válaszpotenciál nem nyerhető.
- EMG-ben igen aktív spontán aktivitás látható (a képernyőt betöltő fibrillációs potenciálok, pozitív éles hullámok). Akaratlagos innervatióra való felszólításkor motoros egységek nem aktiválódnak.
- Ingerlésre tüelektródával elvezetve sem nyerhető motoros válaszpotenciál.

1. **Carpális alagút syndroma (CTS)- n. medianus**

N. medianus motoros rostok: C 6 - Th 1 (thenar- C 8 - Th 1)

N. medianus sensoros rostok: C 6-7

Leggyakoribb beutalási diagnózis, leggyakoribb alagút syndroma.

Pathofiziológia: focalis demyelinizáció okozta vezetéslassulás (vezetési blokk nem jellemző). Ez nem jár kiesési tünetekkel, sokáig csak pozitív tünetek mint paraesthesia, fájdalom van. Axonvesztés és következményes érzéskiesés, atrophia csak előrehaladott esetben jelentkezik.

A sensoros rostok érzékenyebbek, elsőként mindig sensoros vezetéslassulás észlelhető.

Minimum követelmény:

- N. medianus motoros neurographia (ingerlés a csuklónál, könyöknél, felkaron)
- N. medianus sensoros antidrom neurographia (elvezetés a II. ujjon, ingerlés a csuklónál, könyöknél)
- N. ulnaris distalis motoros és sensoros neurographia (ez összehasonlításként szükséges, polyneuropathia kizárására)

Speciális vizsgálatok (amennyiben a fentiek eltérést nem mutattak, de a klinikai tünetek típusosak):

- N. medianus sensoros antidrom szegmentalis neurographia- ingerlés nem csak a csuklónál és könyöknél, hanem a tenyéren és így csak a karpális alagútra vonatkozó vezetési sebességet (tenyér-csukló) ki lehet számolni.
- N. medianus sensoros antidrom araszoló technika- ingerlés a karpális alagút mentén 1 cm-ként. Két ingerlési pont között normálisan a latencia ált. nem több mint 0.2 ms.
- N. medianus antidrom sensoros neurographia a III., IV. ujjon elvezetve.
- Ortodrom n. medianus és ulnaris mixed nerve neurographia- ingerlés a n. medianus ill. ulnaris tenyéri ágán, elvezetés a n. medianus és ulnaris felett a csuklónál, a távolság 8 cm legyen.

Carpális alagút syndroma súlyossági fokai:

Súlyossági fok	Speciális vizsg.	Medianus sensoros neurographia	Medianus motoros neurographia
Igen enyhe	kóros	normális	normális
Enyhe	-	distalis vezetési sebesség csökkent, amplitúdó normális	normális
Mérsékelt	-	distalis vezetési sebesség csökkent, amplitúdó normális	distalis motoros latencia megnyúlt, amplitúdó normális
Közepes	-	distalis vezetési sebesség csökkent, amplitúdó csökkent	distalis motoros latencia megnyúlt, amplitúdó normális
Súlyos	-	potenciál nem nyerhető	distalis motoros latencia megnyúlt, amplitúdó normális v. csökkent
Igen súlyos	-	potenciál nem nyerhető	potenciál nem nyerhető

Amennyiben felületi elektródával már motoros potenciál sem nyerhető, akkor tûelektródával elvezetve kell ingerelni. Ha válasz ekkor sincs, akkor lehet kimondani, hogy teljes denerváció alakult ki.

Martin-Gruber anastomosis

Gyakori innervációs anomália, a n. medianus és ulnaris között összeköttetés van az alkaron. Több formája van, leggyakoribb az, amikor az alkaron a n. medianus felől a n. ulnarisba mennek motoros rostok és ezek a n. ulnarison keresztül, a karpális alagutat megkerülve jutnak el a thenarba. A n. medianus motoros neurographiája során a könyöknél történt ingerléssel nyert potenciál alakja megváltozik, pozitív indulású lesz, amplitúdója magasabb mint a distalis ingerléssel nyert potenciálé, latenciája szokatlanul rövid. Vezetési sebességet ez esetben az alkaron nem lehet számolni.

N. interosseus anterior neuropathia

Minden esetben súlyos axonlaesio.

Minimum követelmény:

- N. medianus motoros neurographia (normális)
- N. medianus sensoros neurographia (normális).
- EMG: APB (normális), m. flexor pollicis longus vagy m. pronator quadratus (kóros)

2. N. ulnaris laesio

N. ulnaris motoros rostok: C 8- Th 1

N. ulnaris sensoros rostok: C 8

Könyöktáji laesio

Az ideg sérülhet a sulcus ulnarisban (retroepicondylarisan) ill. a cubitalis alagútban (könyöktől közvetlenül distalisan).

A *pathofiziológia* sokkal variábilisabb mint CTS esetén:

- leggyakoribb az axonvesztés, önállóan vagy különböző típusú focalis demyelinizációval társulva
- uniform vezetéslassulás
- vezetési blokk
- nem-uniform vezetéslassulás

Az ideglaesio csak akkor lokalizálható a könyökre, ha a pathofiziológia focalis demyelinizáció. Tiszta axonlaesio esetén (az esetek kb. 50%-ban) lokalizálni nem lehet. Igen enyhe ulnaris laesio esetén (időszakos zsibbadás, fájdalom) sokszor semmilyen eltérés nem észlelhető.

Minimum követelmény:

- N. ulnaris motoros neurographia (ingerlés a csuklónál, könyök alatt és felett, a felkaron és az Erb ponton, elvezetés az ADM-ből)
- F hullám
- N. ulnaris sensoros neurographia (ingerlés a csuklónál, könyök alatt és felett)
- EMG- ADM

Kiegészítő vizsgálatok (amennyiben a fentiek nem egyértelműek):

- N. ulnaris motoros neurographia, elvezetés a FDI-ből
- N. ulnaris motoros szegmentalis neurographia, a könyök mentén 2 cm-ként ingerelve (araszoló technika)
- EMG- FDI, m. flexor carpi ulnaris
- C 8 - Th 1 radiculopathia ill. TOS kizárására: n. medianus motoros neurographia; n. cutaneus antebrachii medialis sensoros neurographia; APB, m. extensor indicis EMG

Kéztáji laesio

Leggyakrabban a Guyon alagútban ill. a tenyéren külső kompresszió hatására sérül (pl. asztalosmunka). Típusos, hogy csak a mély motoros ág sérül (az ADM megkímélt, a többi ulnaris kiskézizom érintett) és nincs sensoros tünet. Pathofiziológia: legtöbbször axonlaesio.

Minimum követelmény:

- N. ulnaris motoros neurographia, elvezetés az ADM-ből és az FDI-ből. A két distalis motoros latencia között normálisan a különbség < 1,5 ms.
- N. ulnaris sensoros neurographia (ált. normális)
- EMG- ADM (normális) és FDI (kóros)

IV-V. ujj zsibbadásának differenciáldiagnosztikája: a beutalás gyakori indoka, okozhatja n. ulnaris laesio, TOS és C 8 - Th 1 radiculopathia. Az elkülönítés elsősorban akkor nehéz, ha a n. ulnaris motoros neurographia nem mutat körülírt ideglaesiot.

- N. ulnaris laesio- nem ulnaris innervált C 8 - Th 1 izmok normálisak, n. ulnaris sensoros neurographia kóros, n. cutaneus antebrachii medialis sensoros neurographia normális.
- TOS- n. cutaneus antebrachii medialis neurographia is kóros (ill. gyakran csak ez kóros), súlyos esetben EMG eltérések az összes C 8 - Th 1 izomban.
- C 8 - Th 1 radiculopathia- n. ulnaris és cutaneus antebrachii medialis sensoros neurographia normális, EMG eltérések lehetnek az összes C 8 - Th 1 izomban.

3. N. radialis laesio

N. radialis motoros rostok: C 5-8

N. radialis sensoros rostok: C 6-7

Humerustáji n. radialis laesio (parkpad paralízis)

Pathofiziológia: axonvesztés vagy vezetési blokk.

Minimum követelmény:

- N. radialis motoros neurographia (elvezetés a m. extensor indicisből, ingerlés az alkaron, könyöknél, felkaron és az axillában)- axonvesztés esetén nincs eltérés vagy alacsony a válaszpotenciál; v. vezetési blokk a felkaron.
- N. radialis sensoros neurographia (elvezetés az I. dors. spatium interosseum-ból, ingerlés a radius mentén)- axonvesztés esetén alacsony vagy hiányzik, vezetési blokk esetén normális.
- EMG- m. extensor digitorum communis, axonvesztés esetén denervált és redukált vagy hiányzik az interferencia minta; vezetési blokk esetén denerváció nincs, de az interferencia minta redukált.

N. interosseus posterior neuropathia

Pathofiziológia: axonvesztés. Gyakran csak egy-egy fasciculust érint és következményesen csak egy-egy izom paretikus.

Minimum követelmény:

- N. radialis motoros neurographia- kóros lehet (alacsony válaszpotenciál)
- N. radialis sensoros neurographia- normális
- EMG- n. interosseus post. által ellátott izmokban neurogen jelek, de nem egyenlő mértékben (m. extensor indicis, m. extensor pollicis longus, m. extensor dig. comm., m. extensor digiti minimi stb.). M. brachioradialis, m. extensor carpi radialis- normális.

Axillatáji n. radialis laesio (mankó paralízis)

Minimum követelmény: mint a humerustáji laesionál plusz m. triceps brachii EMG.

5. N. musculocutaneus laesio

N. musculocutaneus motoros rostok: C 5-6

N. musculocutaneus sensoros rostok: C 6

Pathofiziológia: legtöbbször axonvesztés

Minimum követelmény:

- N. musculocutaneus motoros neurographia- (elvezetés a m. biceps brachii-ból, ingerlés az axillában és az Erb ponton), nincs vagy alacsony válaszpotenciál
- N. cutaneus antebrachii lateralis sensoros neurographia- (elvezetés az alkar antero-lateralis oldaláról, ingerlés a könyöknél), hiányzik vagy alacsony
- EMG- m. biceps brachii, neurogen jelek

C 5-6 radiculopathia kizárására:

- EMG- m. deltoideus, m. infra- vagy supraspinatus (normális)

6. N. axillaris laesio

N. axillaris motoros rostok: C 5-6

N. axillaris sensoros rostok: C 5

Pathofiziológia: legtöbbször axonvesztés

Minimum követelmény:

- EMG- m. deltoideus. neurogen jelek

C 5-6 radiculopathia kizárására:

- EMG- m. biceps brachii, m. infra- vagy supraspinatus (normális)

7. N. suprascapularis laesio

N. suprascapularis motoros rostok: C 5-6

Pathofiziológia: legtöbbször axonvesztés

Minimum követelmény:

- N. suprascapularis motoros neurographia- (elvezetés a m. supra- és infraspinatusból tüelektródával, ingerlés az Erb ponton)
- EMG- m. supra- és infraspinatus, neurogen jelek

C 5-6radiculopathia kizárására:

- EMG- m. biceps brachii, m. deltoideus (normális)

8. N. peroneus laesio

N. peroneus motoros rostok: L 4-5, S 1

N. peroneus sensoros rostok: L 5

Fibulatáji n. peroneus laesio

Pathofiziológia: vezetési blokk, axonvesztés vagy mindkettő

Minimum követelmény:

- N. peroneus motoros neurographia- (elvezetés az EDB-ből, ingerlés a bokánál, fibula fej alatt és a fossa popliteában), vezetési blokk a fibula fejecs magasságában; tisztán axonvesztés esetén diffúzan alacsony válaszpotenciálok.
- N. peroneus F hullám
- N. peroneus superficialis sensoros neurographia- (elvezetés a két boka között, ingerlés a lábszáron), vezetési blokk esetén normális, axonvesztés esetén alacsony vagy nincs.
- EMG- m. tibialis anterior, vezetési blokk esetén kevés, axonvesztés esetén kifejezett neurogen jelek

L 5 radiculopathia kizárása:

- EMG- m. gluteus medius, m. tensor fascia latae (normális)

N. peroneus accessorius

Innervációs anomália, amely során a m. extensor dig. brevis innervációjában a n. peroneus profundus mellett részt vesz a n. peroneus accessorius is, amely a térdtájékon válik le és a külboka felől éri el az izmot. N. peroneus motoros neurographia során a distalis ingerléssel nyert válasz amplitúdója alacsonyabb mint a proximalis ingerléssel nyert válaszok amplitúdója. A külbokánál ingerelve pedig potenciál alakul ki.

9. N. tibialis laesio

N. tibialis motoros rostok: L 5, S 1-2

N. tibialis sensoros rostok: S 1-2

Minimum követelmény:

- N. tibialis motoros neurographia- (elvezetés a m. abductor hallucisból, ingerlés a bokánál és a fossa popliteában)
- N. tibialis F-hullám
- H-reflex
- EMG- m. abductor hallucis, m. gastrocnemius

Tarsalis alagút syndroma

Pathofiziológia: ált. axonvesztés

Minimum követelmény:

- N. tibialis motoros neurographia- (elvezetés a m. abductor hallucisból, ingerlés a bokánál és a fossa popliteában), megnyúlt distalis motoros latencia, alacsony válaszpotenciál
- EMG- m. abductor hallucis, m. abductor digiti minimi pedis (neurogen jelek), m. gastrocnemius (normális)

Kiegészítő vizsgálat:

- N. tibialis ortodrom sensoros neurographia- (elvezetés tûelektrodával a n. tibialisból a bokánál, ingerlés külön-külön az I. és V. lábujjnál felületi vagy tûelektrodával), sok átlagolást igényel. A válasz sokszor egészségesekben is polyphasiás. Hiányzó vagy jelentősen lassult (< 30 m/s) válasz tekinthető kórosnak.

Morton neuralgia

III-IV. lábujj n. digitalis plantaris communis laesioja

- N. tibialis ortodrom sensoros neurographia- (elvezetés tûelektrodával a n. tibialisból a bokánál, ingerlés külön-külön az összes ujj medialis felszínén, lehetőleg tûelektrodával. Sok átlagolást igényel.) A III. ujj ingerlése során a válasz alacsonyabb ill. vezetési sebessége lassabb.

10. N. ischiadicus laesio

N. ischiadicus motoros rostok: L 4 - S 3

N. ischiadicus sensoros rostok: L 5 - S 1

Pyriiformis syndroma általában jár nem elektrofiziológiai eltéréssel.

Minimum követelmény:

- N. peroneus motoros neurographia és F hullám
- N. tibialis motoros neurographia és F hullám
- H-reflex
- N. peroneus superficialis sensoros neurographia
- N. suralis sensoros neurographia- (elvezetés a külbokánál, ingerlés lábszáron hátul)
- EMG- m. tibialis anterior, m. gastrocnemius

11. N. femoralis laesio

N. femoralis motoros rostok: L 2-4

N. femoralis sensoros rostok: L 4

Minimum követelmény:

- N. femoralis motoros neurographia- (elvezetés a m. vastus medialisből, ingerlés a lig. inguinale alatt és felett)
- EMG- m. quadriceps femoris

L 2-4 radiculopathia kizárása:

- EMG- m. adductor magnus

12. N. facialis laesio

N. facialis neurographia- ingerlés elektromosan a mastoidnál, mágnessel a fül mögött (canalicularisan) és a vertexen (corticalisan). Elvezetés a m. nasalisból. Mindig az ellenoldallal összehasonlítva vizsgáljuk.

Bell-paresis demyelinizációval: mastoideális ingerléssel normális válasz nyerhető, canalicularis ingerlésnél az ingerküszöb megemelkedett, a válasz alacsonyabb lehet ill. hiányozhat is. Corticalis ingerléssel a válasz lehet normális vagy latenciája megnyúlt vagy hiányzik.

Bell-paresis axonlaesioval: 1-3. napban a fentihez hasonló kép észlelhető. A 3. naptól a mastoideális ingerléssel nyert válasz amplitúdója csökken, majd kb. a 7. napon eltűnik, ha teljes denervatio alakult ki.

II. RADICULOPATHIÁK

A radiculopathiák diagnosztikájában az elektrofiziológiai vizsgálatok elsősorban akkor informatívak, ha már jelentős fokú acut vagy chronicus motoros axonvesztés alakult ki. Kizárólag fájdalommal vagy sensoros eltéréssel járó radiculopathiákban elektrofiziológiai eltérés nincs (kivéve- S 1 radiculopathiában, ahol a H-reflex hiányozhat).

Általános elvek:

- Pathofiziológia: legtöbbször axonvesztés, ritkábban vezetési blokk
- Sensoros neurographiák- normálisak, egyértelmű érzéskiesés esetén is (preganglionaris laesio), tehát plexopathiáktól való elkülönítésben van szerepük.
- Motoros neurographia- általában normális, alacsony válaszpoteenciál csak nagyfokú axonvesztés (min. 50%) esetén alakul ki.
- F hullám- legtöbbször nem informatív, mivel több szegmentumot vizsgál egyszerre
- H-reflex- S 1 radiculopathiában jelentős szerepe van
- EMG- az érintett gyök (myotom, szegmentum) által ellátott izmokban axonvesztés esetén denerváció és/vagy reinnervatio jelei. Redukált interferencia minta csak jelentősebb axonvesztés esetén látható. Teljes denervatio igen valószínűtlen. Radiculopathiában a paravertebralis izmokban is észlelhető spontán aktivitás (de nem feltétlenül), míg peripheriás laesioiban nem. Súlyos fokú vezetési blokk esetén az izmokban denervációs, reinnervációs jelek nincsenek, de az interferencia minta redukált. Minimum két izmot kell megvizsgálni, amelyek azonos szegmentális de eltérő peripheriás innervációval rendelkeznek.

1. Cervicalis radiculopathiák

Előfordulása gyakorisági sorrendben: C 7 (70%), C 6 (19-25%), C 8 (4-10%), C 5 (2%), Th 1 (nagyon ritka)

C 5: *EMG*- m. biceps brachii, deltoideus, supra-, infraspinatus

C 6: *EMG*- m. biceps brachii, deltoideus, supra-, infraspinatus; m. pronator teres és m. triceps brachii

Sensoros neurographiák: n. cutaneus antebrachii lateralis, n. medianus dig. I, n. radialis superficialis

C 7: *EMG*- m. triceps brachii, m. flexor carpi radialis, m. pronator teres

Sensoros neurographiák: n. medianus dig. II-III

C 8: *EMG*- ADM, FDI, m. extensor indicis

Motoros neurographia és F hullám- n. ulnaris

Sensoros neurographia: n. ulnaris dig. V

Th 1: *EMG*- APB

Motoros neurographia és F hullám- n. medianus

Sensoros neurographia- n. cutaneus antebrachii medialis

2. Lumbosacralis radiculopathiák

Itt az eltérések gyakran kétoldaliak (pl. lumbaris canalis spinalis stenosisban). Kétoldali L 5 - S 1 laesióban a tünetek polyneuropathiára hasonlíthatnak, ez esetben a normális sensoros potenciálok és normális felső végtagi vizsgálat szól bilateralis L 5 - S 1 radiculopathia mellett. Nehezíti a helyzetet azonban az, hogy idősebb korban a n. suralis és peroneus superficialis sensoros potenciálok alacsonyabb amplitúdójúak ill. ritkán hiányozhatnak is.

L 3-4 radiculopathia gyakran diabetesben fordul elő.

S 1: *EMG*- m. gastrocnemius, m. gluteus maximus, m. abductor hallucis

Motoros neurographia és F hullám- n. tibialis

H reflex- nagyon érzékeny, elsősorban az amplitúdó lesz kóros

Sensoros neurographia- n. suralis

L 5: *EMG*- m. tibialis anterior, m. extensor hallucis longus, m. flexor digitorum longus, m. gluteus medius

Motoros neurographia és F hullám- n. peroneus

Sensoros neurographia- n. peroneus superficialis

L 2-4: *EMG*- m. quadriceps femoris, m. adductor magnus

Motoros neurographia- n. femoralis

III. PLEXOPATHIÁK

Pathofiziológia: túlnyomórészt axonvesztés, ritkábban vezetési blokk

Sensoros neurographiák: kitüntetett szerepük van a plexopathia-radiculopathia elkülönítésében valamint a laesio magassági diagnózisában. Csökkent amplitúdó postganglionaris axonvesztést igazol (a laesio kialakulásától számított 10-11. naptól). N. medianus sensoros neurographia során mindig gondolni kell az esetleg jelenlevő karpális alagút syndromára, amely esetben ez a sensoros potenciál nem értékelhető. *EMG:* a laesio magassági diagnózisában valamint az axonvesztés mértékének megítélésében játszik döntő szerepet. Min. két izmot kell megvizsgálni, de az adott helyzettől függően ennél többre lehet szükség.

Motoros neurographiák: segítenek az axonvesztés mértékének megítélésében (amplitúdócsökkenés), de szerepük itt jóval kisebb mint a sensoros neurographiák ill. az EMG-é.

F hullám: jelentős szerepük van proximalis (plexus) vezetési blokk kimutatásában.

1. Plexus brachialis

A. Supraclavicularis laesio

1. *Felső plexus laesio* (C 5-6 n. spinalis ramus anterior és a belőle kialakuló truncus superior):

- Sensoros neurographiák: n. cutaneus antebrachii lateralis (100%), n. medianus dig. I. (100%), n. radialis superficialis (60%), n. medianus dig. II. (20%)
- Motoros neurographiák: n. musculocutaneus, n. axillaris
- EMG: distalis felső plexus- m. biceps brachii, m. deltoideus, m. brachioradialis, proximalis felső plexus- m. infra-, supraspinatus és az előzőek

2. *Középső plexus laesio* (C 7 n. spinalis ramus anterior és a belőle kialakuló truncus medius): izoláltan ritka, általában alsó vagy felső plexus laesiohoz társul

- Sensoros neurographiák: n. medianus dig. II. (80%), n. medianus dig. III. (80%), n. radialis superficialis (40%)
- EMG: m. triceps brachii, m. flexor carpi radialis, m. pronator teres (átfedés a felső plexussal nagy)

3. *Alsó plexus laesio* (C 8 - Th 1 n. spinalis ramus anterior és a belőle kialakuló truncus inferior)

- Sensoros neurographiák: n. ulnaris dig. V. (C 8), n. cutaneus antebrachii medialis (Th 1)
- Motoros neurographiák: n. ulnaris (C 8), n. medianus (Th1), n. radialis (elvezetve a m. extensor indicisből- C 8).
- F hullám: n. ulnaris és medialis
- EMG: ADM (C 8), APB (Th 1), m. extensor indicis (C 8)

TOS

Oka: C VII csigolya és I. borda közötti szalag (a C VII-es csigolya proc. transversarius elongált lehet- nyaki borda); szűk costoclavicularis rés. Truncus inferior (C 8- Th 1) tünetek.

Gyakran azonban izolált Th 1 tünetek vannak és a C 8 tünetek kevésbé kifejezettek. Ilyenkor vs. a Th 1-es n. spinalis elülső ága azelőtt komprimálódik még mielőtt a C 8-as ággal egyesülne és a truncus inferiort létrehozná.

Minimum követelmény:

- N. cutaneus antebrachii medialis sensoros neurographia- alacsony vagy hiányzó válaszpoteenciál, összehasonlítva az ellenoldallal vagy a n. cutaneus antebrachii lateralissal (legszepezifikusabb eltérés)
- N. ulnaris sensoros neurographia- (elvezetés az V. ujjról), alacsony vagy hiányzó válaszpoteenciál, de nem minden esetben
- EMG- APB; kevésbé érzékeny az ADM, FDI
- N. medianus és ulnaris motoros neurographia- csak nagyfokú axonvesztés esetén csökken a válaszpoteenciál amplitúdója
- N. medianus és ulnaris F hullám- ritkán kóros

B. Infraclavicularis laesio

1. *Fasciculus lateralis*: n. musculocutaneus és n. medianus lateralis fele alakul ki belőle

- Sensoros neurographiák: n. cutaneus antebrachii lateralis, n. medianus dig. I, II, III
- Motoros neurographiák: n. musculocutaneus
- EMG: m. biceps brachii, m. pronator teres, m. flexor carpi radialis

2. *Fasciculus posterior*: n. radialis és axillaris alakul ki belőle

- Sensoros neurographiák: n. radialis superficialis
- Motoros neurographiák: n. radialis, n. axillaris
- EMG: m. extensor indicis, m. extensor digitorum comm. stb., m. deltoideus

3. *Fasciculus medialis*: n. ulnaris, n. cutaneus antebrachii medialis és n. medianus medialis fele alakul ki belőle

- Sensoros neurographiák: n. ulnaris dig. V, n. cutaneus antebrachii medialis
- Motoros neurographiák: n. medianus és n. ulnaris
- F hullám: n. medianus, n. ulnaris
- EMG: ADM, APB

Sensoros neurographiák alkalmazása összefoglalva:

C 6	C7	C8	Th 1
N. cut. antebrachii lat. N. med. dig. I. N. rad. superf. (60%)	N. med. dig. II. N. med. dig. III N. radialis superf. (40%)	N. uln. dig. V.	N. cut. antebrachii med.
Felső plexus	Középső plexus	Alsó plexus	
N. cut. antebrachii lat. N. med. dig. I. N. rad. superf. (60%)	N. med. dig. II. N. med. dig. III N. radialis superf. (40%)	N. uln. dig. V.	N. cut. antebrachii med.
Fasciculus lateralis	Fasciculus posterior	Fasciculus medialis	
N. cut. antebrachii lat. N. med. dig. I. N. med. dig. II.	N. radialis superf.	N. uln. dig. V.	N. cut. antebrachii med

N. med. dig. III

EMG vizsgálatok alkalmazása összefoglalva:

C 5	C 6	C 7	C 8	Th 1
biceps brachii deltoideus infra-, supraspinatus brachioradialis	biceps brachii deltoideus infra-, supraspinatus brachioradialis pronator teres triceps brachii flexor carpi rad	triceps brachii pronator teres flexor carpi rad.	ADM FDI extensor indicis	APB

Felső plexus	Középső plexus	Alsó plexus
biceps brachii deltoideus infra-, supraspinatus brachioradialis	pronator teres triceps brachii flexor carpi rad	ADM FDI extensor indicis APB

Fasciculus lateralis	Fasciculus posterior	Fasciculus medialis
biceps brachii pronator teres flexor carpi rad	deltoideus extensor indicis extensor dig. comm. brachioradialis	ADM APB

2. Plexus lumbosacralis

Pathofiziológia: majdnem mindig axonvesztés

Sensoros neurographiák: diagnosztikai értékük kisebb mint a plexus brachialis esetén

- csak két sensoros neurographia áll rendelkezésre- n. suralis (S 1), n. peroneus superficialis (L 5)
- a plexus lumbalis részről nincs sensoros neurographia
- idősebb korban normálisan is alacsonyak ill. esetleg hiányozhatnak, tehát diagnosztikai értékük kisebb.

EMG: A paravertebralis izmokban jelen levő denervációs jelek radiculopathia mellett szólnak, de ezek jelenléte nem szükségszerű, tehát hiányuk nem zár ki radiculopathiát.

Motoros neurographiák: axonvesztés mértékének megítélésére

F hullám: tibialis F hullám hiánya ill. csökkent perzisztenciája mindig kóros, de nem differenciál peripheriás ideglaesio- plexus laesio - radiculopathia között. Peroneus F hullám normálisan is alacsony perzisztenciájú, ill. hiányozhat is, ezért diagnosztikai értéke kicsi.

H-reflex: féloldali hiánya, vagy jelentősen csökkent amplitúdója kóros, n. tibialis, n. ischiadicus laesiot vagy S 1 radiculopathiát jelezhet. Idősebb korban kétoldali hiánya nem feltétlenül kóros.

A. L 2-4 radiculopathia - plexus lumbalis - n. femoralis laesio elkülönítése

- EMG- m. vastus lateralis, m. adductor longus - magnus, m. tibialis anterior, paravertebralis izmok
- Motoros neurographia- n. femoralis

Radiculopathiában a paravertebralis izmokban denervációs jelek lehetnek, de nem feltétlenül. Amennyiben ezek hiányoznak nem lehet radiculopathia és plexus lumbalis laesio között differenciálni.

N. femoralis laesio esetében csak a m. quadriceps-ben vannak eltérések, n. femoralis neurographia során alacsony amplitúdó nyerhető (radiculopathia nem okoz ilyen mérvű axonvesztést).

B. L 5 - S 1 radiculopathia - plexus sacralis - proximalis n. ischiadicus laesio elkülönítése

- Sensoros neurographiák: n. suralis, n. peroneus superficialis
- Motoros neurographiák: n. peroneus, n. tibialis
- F hullám: n. peroneus, n. tibialis
- H-reflex
- EMG: m. tibialis anterior, m. gluteus medius, m. gastrocnemius, m. abductor hallucis, m. gluteus maximus

Radiculopathia -plexus lumbosacralis elkülönítése: Paravertebralis izmokban észlelhető denervációs jelek és/vagy normális sensoros potenciálok radiculopathia mellett szólnak. Kóros H reflex - normális n. suralis potenciál S 1 radiculopathiát igazol. Alacsony vagy hiányzó sensoros potenciálok, valamint hiányzó paravertebralis denerváció esetén a radiculopathiát plexus laesiotól biztonsággal elkülöníteni nem lehet.

Plexus sacralis - proximalis n. ischiadicus laesio elkülönítése: n. ischiadicus laesioiban a m. gluteus maximus és medius normális, plexus sacralis laesioiban kórosak lehetnek. Normális vizsgálat azonban nem zár ki plexus sacralis laesiot és nem tesz lehetővé differenciálást, mivel proximalis helyzetüknél fogva az izmok hamar reinnerválódhatnak.

IV. POLYNEUROPATHIÁK

Pathofiziológia: demyelinizáció, axonvesztés, kevert

Az eltérések az alsó végtagon és distalisán a legkifejezettebbek.

Polyneuropathia gyanúja esetén minden esetben minimum egy alsó és egy felső végtagot kell megvizsgálni.

EMG elengedhetetlen, mivel motoros axonvesztés csak ezzel mutatható ki ill. a folyamat aktivitására, chronicitására ad információt. Egy alsó végtagi és egy felső végtagi distalis izmot kell minimalisan megvizsgálni. Az alsó végtagon erre az EDB nem alkalmas, mivel gyakran mutat neurogen eltéréseket a cipőviselet miatt. Az abductor hallucis pedig akaratlagosan nehezen innerválható, de a spontán aktivitás vizsgálható és gyakran itt észlelhető először.

Amennyiben a betegnek tisztán sensoros tünetei vannak és a sensoros neurographiák normálisak, akkor *small-fiber neuropathiára*, szűk canalis spinalisra, vagy myelopathiára (funicularis myelosis) kell gondolni. Normális n. tibialis SEP funicularis myelosis kizár.

Minimum követelmény:

- N. medianus motoros neurographia és F hullám
- N. medianus sensoros neurographia
- N. peroneus motoros neurographia és F hullám
- N. suralis neurographia
- EMG- m. tibialis anterior, ADM

Kiegészítő vizsgálatok:

- *Lokalis pathológia kizárása:* az észlelt pathológiának lokalis oka is lehet (pl. radiculopathia, carpális alagút syndroma). Ennek gyanúja esetén ki kell terjeszteni a vizsgálatot egyéb idegekre, izmokra, esetleg a másik oldalra is.
- *Tisztán sensoros tünetek:* minél több sensoros neurographiát valamint H-reflexet kell végezni. Normális sensoros potenciálok esetén myelopathia kizárására n. tibialis SEP-et kell végezni.
- *Blokk keresés:* Guillain-Barré syndroma, CIDP, multifokális motoros neuropathia gyanúja esetén. Neurographiát mindenütt érdemes végezni ahol paresis van. Amennyiben a paresis ellenére rutin neurographiával blokk nem mutatható ki, akkor vs. proximalisan van és F hullámot, H-reflexet valamint mágneses gyöki ingerlést kell végezni.
- *Autonóm tünetek:* sympathicus bőrválasz, RR intervallum variáció

1. Axonalis polyneuropathia ismérvei:

- *Motoros neurographiák:* enyhébb esetben normális, súlyosabb esetben alacsony amplitódójú válaszpotenciálok, alsó végtagi hangsúllyal. Chronicus axonalis polyneuropathiában, komplett kollaterális reinnerváció esetén az amplitúdó normális. Vezetési sebesség jelentősen nem lassult, csak igen súlyos laesioban, a gyorsan vezető axonok érintettsége miatt.
- *Sensoros neurographiák:* alacsony vagy hiányzó válaszpotenciálok, alsó végtagi hangsúllyal. Nehezítő körülmény, hogy idősebb korban az alsó végtagon normálisan is alacsonyak a sensoros potenciálok, esetleg hiányozhatnak is.
- *EMG:* distalis és alsó végtagi hangsúllyal zajló denerváció, reinnerváció és/vagy chronicus neurogen jelek láthatók.

Diabeteses polyneuropathia jellemzői:

- Sensoros túlsúlyú, dominálónan axonalis polyneuropathia.
- Korai jel a hiányzó alsó végtagi sensoros potenciálok és H-reflex.
- Mérsékelt vezetéslassulás is észlelhető, ált. kifejezettebb mint más axonalis polyneuropathiákban.
- Gyakran társul kétoldali carpális alagút syndromával és könyöktáji ulnaris laesioval.

2. Uniform demyelinizációs polyneuropathia ismérvei: hereditár polyneuropathiák

- *Motoros neurographiák:* vezetési sebesség az alsó végtagon 28-30 m/s körül vagy alatta, a felső végtagon 35-38 m/s körül vagy alatta van. A distalis motoros latencia kb. kétszerese a normálisnak. A potenciál nem mutat temporalis dispersiót. A vezetéslassulás az ideg egész hosszát tekintve egységes, nincs distalis-proximalis különbség. Testszerte egységesen károsodnak az idegek. Idővel, axonvesztés társulásával a válaszpoteenciálok, főként az alsó végtagon alacsonyok lesznek vagy hiányoznak. Distalis temporalis dispersio is kialakulhat.
- *Sensoros neurographiák:* alsó végtagi sensoros potenciálok ált. hiányoznak, a felső végtagon alacsonyok vagy hiányoznak.
- *EMG:* chronicus neurogen jelek distalis hangsúllyal. Fibrillációs potenciálok alig vannak, leginkább a kislábizmokban.

3. Nem uniform (szerzett) demyelinizációs polyneuropathiák

(polyradiculoneuropathiák) ismérvei: Guillain-Barré syndroma, CIDP, monoclonalis gammopathiához társuló polyneuropathia

- *Motoros neurographiák:* uniform vezetéslassulás, nem uniform vezetéslassulás (temporalis dispersio) és vezetési blokk mind előfordulhatnak. A vezetési blokk lehet többszörös egy adott idegen belül, amely proximalisan haladva lépcsőzetes amplitúdócsökkenést okoz. A temporalis dispersio is lehet progresszív, proximalisan haladva a potenciál egyre jobban felrostdozódik. A vezetési blokk lehet proximalis, ilyenkor az F hullám hiányzik. Distalis vezetési blokk esetén distalis ingerlésre is alacsony a válaszpoteenciál.
- *Sensoros neurographiák:* alacsony vagy hiányzó sensoros potenciálok.
- *EMG:* vezetési blokkok esetén redukált interferencia minta látható, denervációs jelek nélkül. Distalis vezetési blokk MUAP polyphasiát okoz. Chronicus formákban mindig van axonvesztés is, következményes neurogen jelekkel.

Guillain-Barré syndroma jellemzői:

- Az eltérések igen különbözőek lehetnek egy adott idegen belül, a különböző idegek között ill. betegek között is.
- Jellemző a sok vezetési blokk, amely a gyengeséget okozza. Kifejezett vezetéslassulás kevésbé jellemző. A n. tibialis gyakran érintett.
- Korai Guillain-Barré syndromában gyakran minimalis elektrofiziológiai eltérések vannak- pl. hiányzó H-reflex vagy kóros F hullámok. Szintén korai eltérés lehet, hogy generalizáltan alacsonyok a válaszpoteenciálok, amely utalhat mind distalis vezetési blokkokra, mind axonlaesiora. Ez esetben az acut szakban demyelinizációs ill. axonalis Guillain-Barré sy. nem különíthető el egymástól.
- A sensoros eltérések kevésbé kifejezettek mint a motoros eltérések. Jellemző, hogy a suralis potenciál normális, a medianus - ulnaris potenciál pedig alacsony vagy hiányzik.

CIDP jellemzői:

- Az eltérések egységesebbek mint Guillain-Barré syndromában.
- A vezetéslassulás kifejezettebb és kevesebb vezetési blokk van mint Guillain-Barré syndromában.
- A sensoros potenciálok legtöbbször igen alacsonyak ill. hiányoznak.

Multifokális motoros neuropathia perzisztáló vezetési blokkokkal jellemzői:

- Multiplex vezetési blokkok észlelhetők a motoros idegeken atípusos helyen: pl. n. medianus v. ulnaris esetén az alkaron, plexus brachialis szintjén.
- Egyéb demyelinizációs eltérések a motoros idegeken.
- A sensoros potenciálok normálisak.

V. MOTONEURON BETEGSÉGEK

EMG-vel csak a peripheriás motoneuron vizsgálható.

A motoneuron betegségeknek nincsenek "specifikus" EMG jelei, motoros axonvesztés acut és chronicus jelei észlelhetők.

Minimum követelmény:

- N. ulnaris és medianus motoros neurographia és F hullám
- N. ulnaris és medianus sensoros neurographia
- N. peroneus neurographia és F hullám
- N. suralis neurographia
- EMG- ADM, APB, m. tibialis ant. (a tünetek lokalizációjától függően több izom vizsgálatára is szükség lehet)

Kóros eltérések:

- *Motoros neurographiák-* alacsony válaszpoteenciálok. (Amennyiben a folyamat igen lassú és jelentős kollateralis reinnerváció végbement, akkor nagyfokú axonvesztés ellenére is normális az amplitúdó.) Multifokális motoros neuropathia (vezetési blokkok) kizárása miatt fontosak.
- *F hullám és H-reflex-* ALS-ben a súlyos axonvesztés ellenére is gyakran magas amplitúdójúak és perzisztensek a társuló spaszticitás miatt.
- *Sensoros neurographiák-* normálisak (kivéve Kennedy syndromában)
- *EMG-* döntő szerepe van. Acut és/vagy chronicus neurogen jelek észlelhetők. Fascikuláció jellemző.

1. ALS jellemzői:

- Kezdeti stádium- denervációs jelek, MUAP polyphasia, mérsékelten megnövekedett amplitúdójú MUAP-ok és mérsékelten redukált interferencia minta látható. Fascikuláció gyakori. A pathológia szegmentális eloszlású és ált. a kiskézizmokban kezdődik, ill. itt a legkifejezettebb.
Split-hand syndroma- a kéz laterális fele (APB, FDI) súlyosabb eltéréseket mutat mint a medialis fele (ADM).
Flail-arm syndroma- cséphadaró kar. Ilyenkor a proximalis karizmok érintettek kifejezettebben.
- Előrehaladott stádium: egyre több motoneuron pusztulásával a MUAP-ok amplitúdója tovább nő, "óriás poteenciálok" keletkeznek (15-20 mV-ot is elérve). A kollateralis reinnerváció azonban nem tud lépést tartani a denervációval, ezért van súlyos paresis és atrophia. Az interferencia minta jelentősen redukálttá válik, egyes aktivitás alakul ki. Denervációs jelek mindvégig vannak. Fascikulációs poteenciálok előfordulása a súlyosan denervált izmokban csökken, mivel ezeket intakt motoros egységek generálják.

2. Monoméliás amyotrophia (fokális spinalis izomatrophia, benignus focalis amyotrophia, Aran-Duchenne kór) jellemzői:

- Fiatal korban kezdődik, egyoldali kiskézizmok és alkar izmok szegmentális eloszlású paresise és atrophiaja
- Igen lassú progresszió
- EMG-ben kifejezett chronicus neurogen jelek; kevés zajló denerváció; fascikuláció kevésbé jellemző

3. Progresszív izomatropia jellemzői:

- Nem familiaris, tisztán peripheriás generalizált motoneuron degeneratio, lassú progresszióval
- EMG-ben generalizált döntően chronicus neurogen jelek, complex repetitív kisülések, de fibrillációs potenciálok is jellemzőek.

4. Familiaris spinalis izomatropia (SMA I-IV) jellemzői:

- SMA I-III gyerekkorban kezdődik
- SMA IV 30-40 év felett kezdődik, általában a m. quadriceps-ben, lassú progresszió
- SMA IV-ben chronicus neurogen jelek, de fibrillációs potenciálok és fasciculáció is jellemző, arcizmok megkíméltek

5. Paraneoplasziás peripheriás motoneuron betegség jellemzői:

- Lymphomához társulhat.
- Subacut progresszió és általában az alsó végtagokat érinti.
- EMG-ben döntően az alsó végtagokban acut és chronicus neurogen jelek, fasciculációs potenciálokkal.
- Az eltérések foltosak.

6. Kennedy syndroma jellemzői:

- Proximalis végtaggyengeség és bulbaris tünetek (peripheriás motoneuron degeneratio), endocrin tünetek (X-recesszív)
- EMG-ben chronicus neurogen jelek
- Hiányzó sensoros potenciálok
- Perioralis csoportos kisülések

7. Polio és postpolio syndroma

- Postpolio syndroma- a polio által érintett izmokban progresszív gyengeség alakul ki 30-40 évvel a fertőzés után; vs. a korfüggő, normálisan is létrejövő motoneuron degeneráció okozza, amely a rezerv kapacitás hiánya miatt tünetképzővé válik.
- EMG-ben kifejezett chronicus neurogen jelek
- Elektrofiziológiailag a polio utáni állapot és postpolio syndroma nem különíthető el

8. Postirradiations peripheriás motoneuron degeneratio

- Ált. kismedencei, lumbalis besugárzást követi; a latencia 3 hónaptól több mint 20 évig terjedhet
- EMG-ben alsó végtagi acut és chronicus neurogen jelek; nagyon jellemző a myokimia

VI. A NEUROMUSCULARIS JUNCTIO BETEGSÉGEI

A normális neuromuscularis junctio elektrofiziológiai jellemzői:

- Az idegimpulzus által generált véglemez potenciál (EPP) kb. 25 mV-al az izomrost akciós potenciáljának generációjához szükséges küszöb felett van: *biztonsági faktor*.
- Lassú frekvenciával (2-5 Hz) végzett *repetitív ingerlés* során a közvetlenül rendelkezésre álló Ach depletálódik, tehát a véglemezpotenciál csökken, de a biztonsági faktor miatt a küszöb felett marad, ezért nincs gyengeség ill. nem csökken a válaszpoteenciál amplitúdója. Az Ach release csökkenése legnagyobb az első - második ingerlés között, majd stabilizálódik.
- Magas frekvenciával (20-50 Hz) végzett *rövid* repetitív ingerlés során (vagy erőteljes rövid kontrakció után) jelentős Ca beáramlás jön létre, amely hatására megnő a közvetlenül rendelkezésre álló Ach mennyisége és az EPP megnő (*postaktivációs facilitáció*), a válaszpoteenciál amplitúdója változatlan, kivéve ha *pseudofacilitáció* jön létre. Az aktiváció hatása kb. 1 percig tart. Ezt követően az EPP csökken, mert megint csökken a rendelkezésre álló Ach (postaktivációs exhaustio), ez kb. 4 percig tart. A válaszpoteenciál amplitúdója azonban a biztonsági faktor miatt nem csökken. *Hosszú* ideig végzett magas frekvenciájú ingerlés során az EPP fokozatosan csökken a rendelkezésre álló Ach fokozatos depletálódása valamint az axonok és izomrostok progresszív refracter állapota miatt. Az EPP csökkenés már normális esetben is meghaladja a biztonsági faktort és a válaszpoteenciál amplitúdója csökken.
- 50-100 Hz felett végzett rövid repetitív ingerlés során az axonok és izomrostok refracter ideje miatt normális esetben is már a második potenciál amplitúdója csökken.
- *Pseudofacilitáció*: rövid erős kontrakció után regisztrált motoros válaszpoteenciál amplitúdója magasabb, tartama rövidebb lehet (területe nem változik). Az izomrost akciós potenciálok szinkronitása nagyobb, ezért a potenciál temporális dispersiója csökken.
- A repetitív ingerlés kóros lehet nem csak a neuromuscularis junctio primer betegségeiben, hanem zajló reinnervatióban (éretlen junctiók) ill. myotoniával járó myopathiákban is.

Minimum követelmény:

- A vizsgálat előtt 24 órával a Mestinont el kell hagyni. A vizsgált terület hőmérséklete 32 fok felett legyen (hidegben a decrement mértéke kisebb ill. el is tűnhet).
- A repetitív ingerlésre kiválasztott idegek motoros neurographiája.
- Minimum 2 izom repetitív ingerlése. Amennyiben ezek normálisak, további izmok vizsgálata szükséges (összesen 3-4). Klinikailag gyenge vagy proximális izmokat vizsgáljunk. Pl. m. nasalis (n. facialis), m. trapezius (n. accessorius), m. deltoideus (n. axillaris), APB (n. medianus), ADM (n. ulnaris), EDB (n. peroneus), m. quadriceps femoris (n. femoralis).
- 3 Hz-es repetitív ingerlést végzünk, 8 supramaximalis ingerlésből álljon a sorozat.
- Repetitív ingerlés menete:
 1. sorozat nyugalomban.
 2. sorozat kb. 15-20 mp-es maximalis akaratlagos innerválás után közvetlenül. Amennyiben az első sorozat után nem volt decrement, akkor az innerválást 1 percre végeztetjük.
 3. sorozat az aktiváció után 2 perccel.
 4. sorozat az aktiváció után 4 perccel.
- 20 Hz-es repetitív ingerlés Lambert-Eaton syndroma gyanúja esetén jön szóba, de a maximalis akaratlagos innerváció egyenértékű vele és nem fájdalmas. Ilyenkor kb. 20-40 ingerlésből álljon a sorozat.

1. *Myasthenia gravis* jellemzői:

- *Postsynapticus funkciózavar*, az Ach receptor antitest mediált dysfunctioja. A biztonsági faktor csökkent ill. elveszett.
- Egyszeri ingerlésre nyert motoros válaszpoteenciál amplitúdója normális. Igen súlyos myastheniában azonban az EPP már nyugalomban küszöb alatt van, ezért alacsony a válaszpoteenciál.
- 3 Hz-es repetitív ingerlés során a válaszpoteenciál amplitúdója csökken, *decrement* alakul ki, amely a normálisan is létrejövő EPP csökkenést tükrözi. A legnagyobb amplitúdóesés az első és második poteenciál között van, ezt követően a decrement mértéke csökken ill. poteenciál ismét nőni kezd.
- Egészséges emberben sosincs decrement. Mindazonáltal a technikai hibákat figyelembe véve 10% feletti decrement számít kórosnak.
- 15-20 mp-es maximalis akaratlagos innerválás után a decrement megszűnik ill. csökken (*postaktivációs facilitáció*). Hosszabb aktiváció nem facilitációt, hanem kimerülést okozhat.
Súlyos myastheniában, ahol már az első válaszpoteenciál amplitúdója alacsony, aktiváció után ez megemelkedik.
- 2 és 4 perc múlva a decrement visszatér ill. fokozódhat (*postaktivációs exhaustio*). Enyhe myasthenia esetén előfordulhat, hogy nyugalomban nincs decrement, de postaktivációs exhaustiora megjelenik.
- Decrementet min. két izomban kell kimutatni. Normális repetitív ingerlés, decrement hiánya myasthenia gravist nem zár ki, ilyenkor single-fiber EMG javasolt, ez elsősorban ocularis myastheniában fordul elő. Klinikailag gyenge izomban szinte mindig pozitív a repetitív ingerlés.
- EMG- MUAP polyphasia és fokozott jiggle észlelhető. Myastheniához társuló esetleges myopathia gyakorlatilag nem megítélhető. Fibrillációs poteenciálok előfordulhatnak, a véglemez teljes degenerációját és az izomrost következményes denervációját jelzi. Mestinon kezelés esetén faszculációs poteenciálok láthatóak.
- Single-fiber EMG- fokozott jitter.

2. Kolinészteráz bénító (Mestinon) túladagolás elektrofiziológiai jellemzői:

- Az Ach túlkínálat miatt elhúzódó EPP és depolarizáció jön létre, következményes paresissel.
- Egyszeri ingerlésre is kettős válasz jöhet létre. A második potenciál kb. 3-6 ms-al követi az elsőt, amplitúdója sokkal alacsonyabb és kifejezettebb decrementet mutat repetitív ingerlésre.
- 3 Hz-es repetitív ingerlésre kifejezett decrement van; postaktivációs facilitáció alig van.
- EMG-ben gyakori faszcikulációs potenciálok.

3. Lambert-Eaton syndroma jellemzői:

- *Presynapticus* funkciózavar, Ach felszabadulásának a zavara. A feszültségfüggő Ca csatornák antitest mediált dysfunctiója. A biztonsági faktor csökkent ill. elveszett.
- Egyszeri ingerlésre nyert motoros válaszpoteenciál amplitúdója igen alacsony (pl. n. medianus esetén 1-3 mV). 15-20 mp-es maximalis akaratlagos innerváció után végzett egyszeri ingerlésre az amplitúdó normalizálódik, min 100%-al, de akár 1000%-al megnőhet. A postaktivációs facilitáció hatása kb. 10-20 mp-ig tart. Ez legtöbbször önmagában elég a diagnózishoz.
- 3 Hz-es repetitív ingerlés során a válaszpoteenciál amplitúdója csökken, *decrement* alakul ki, mint myastheniában.
- 15-20 mp-es maximalis akaratlagos innerváció után végzett 3 Hz-es repetitív ingerlés során az első válaszpoteenciál amplitúdója jelentősen megnő (100-1000%-al) és a decrement csökken ill. megszűnik (postaktivációs facilitáció).
- 2 és 4 perc múlva az első válaszpoteenciál amplitúdója ismét alacsony és a decrement visszatér ill. fokozódhat (postaktivációs exhaustio).
- 20 v. 50 Hz-es repetitív ingerlés hatására egy kezdeti decrement után fokozatos *increment* jön létre, a potenciál amplitúdója fokozatosan eléri a maximalis akaratlagos innerváció után nyert magasságot.
- EMG- MUAP polyphasia. A jiggle még kifejezettebb mint myastheniában.
- Single-fiber EMG- fokozott jitter, kifejezettebb mint myastheniában.

4. Botulizmus jellemzői:

- Presynapticus funkciózavar, a toxin az Ach felszabadulását gátolja.
- Az elektrofiziológiai eltérések a Lambert-Eaton syndromában észlelteknél felelnek meg.
- Súlyos botulizmusban Ach szinte egyáltalán nem szabadul fel, következményes denervációval és súlyos paresissel. Ilyenkor egyszeri ingerlésre válasz nem nyerhető vagy extrém alacsony és 20 Hz-es repetitív ingerlésre sem jön létre increment. Ez esetben a differenciáldiagnózis okozhat gondot, mivel ilyen konstelláció pl. Guillain-Barré syndromában, súlyos motoneuron betegségben, myopathiában is előfordul.
- EMG-ben súlyos botulizmusban alig van akaratlagos aktivitás. A néhány MUAP, amely megjelenik alacsony amplitúdójú és rövid tartamú, a jelentős fokú izomrost kiesés miatt.

5. Congenitalis myasthenia jellemzői:

- A neuromuscularis junctio genetikusan determinált funkciózavara, amely annak különböző részeit érintheti. A tünetek általában gyerekkorban kezdődnek. Antitest nem mutatható ki.

- *Klasszikus slow-channel syndroma-* AD, felnőttkorban is kezdődhet, a myasthenia gravissal azonos tünetekkel. Ach receptor ellenes antitest nincs, kolinészteráz bénítóira, immunszuppresszióra nem reagál. Az Ach receptorhoz kötődő Na csatorna elhúzódóan van nyitva, az EPP hosszabb ideig tart. Elektrofiziológiai eltérések- mint Mestinton túladagolásakor: egyszeri ingerlésre is kettős válasz jön létre; 3 Hz-es repetitív ingerlésre kifejezett decrement jön létre; postaktivációs facilitáció alig van.
- *Congenitalis kolinészteráz hiány-* gyerekkorban kezdődik. Elektrofiziológiai eltérések mint Mestinton túladagolásban.
- *Congenitalis Ach receptor deficiencia-* kezdődhet felnőttkorban is. Kolinészteráz bénítóira javul, de immunszuppresszióra nem. Elektrofiziológiai eltérések mint myasthenia gravisban.

VII. MYOPATHIÁK

Az EMG vizsgálat korlátai:

- Találati aránya, értéke myopathiákban kisebb mint neurogen laesiok esetén. Negatív vizsgálat enyhébb myopathiát nem zár ki.
- Jellemző, hogy az EMG eltérés súlyossága párhuzamos az egyéb vizsgálati leletekben észlelt eltérésekkel (CK, izombiopszia). Pl. normális CK esetén legtöbbször az EMG is normális.
- Nincsenek specifikus myogen EMG eltérések.
- MUAP eltérések elsősorban olyan myopathiákban várhatók, amelyek az izommembránt érintik. A kontraktilis elemeket érintő myopathiákban (metabolikus myopathiák) a motoros egységek épek maradnak.
- Társuló betegségek mint polyneuropathia, myasthenia gravis lehetlenné teheti a myopathia EMG diagnózisát.

Vizsgálatok:

- *Neurographiák-* myopathia gyanúja esetén mindig kell neurographiát is végezni, neuropathia kizárása céljából.
- *EMG-* hangsúly az EMG vizsgálaton van. Sokszor a kóros eltérések foltosan találhatóak, ezért 4-5 izom vizsgálatára is szükség lehet. Legtöbb myopathiában proximalisak az eltérések. Polymyositis gyanúja esetén egy paravertebralis izmot is meg kell vizsgálni. Izombiopsziát mindig olyan izomból kell venni, amelyben nem történt EMG vizsgálat.
- *Repetitív ingerlés- generalizált gyengeséggel járó myopathia gyanúja esetén myasthenia gravis kizárására fontos elvégezni. Myasthenia gravis és enyhébb myopathia EMG jelei (polyphasiás MUAP) gyakorlatilag egyformák. A repetitív ingerlés myotoniával járó izombetegségekben (myotonia congenita, dystrophia myotonica) is kóros lehet: 3 Hz feletti repetitív ingerléssel decrement alakul ki, amely kifejezettebb magasabb frekvenciájú és elhúzódó ingerléssel. Periódikus paralízis attackja alatt a motoros válaszpoteenciál amplitúdója alacsony. 5-10 Hz-es, 10 percig tartó repetitív ingerléssel az amplitúdó fokozatosan megnő. McArdle betegségben 15 Hz-nél magasabb frekvenciával és több mint 40 sec-ig végzett repetitív ingerléssel az amplitúdó fokozatosan csökken és fájdalmas kontraktúra alakul ki az izomban.*
- *Exercise teszt-* myotoniával járó kórképekben.
 - nyugalomban n. ulnaris egy supramaximalis ingerlése
 - 10 mp-es maximalis kisujj abductio
 - supramaximalis ingerlés azonnal az aktiváció után majd 10 mp-ként egy percen keresztül

Dystrophia myotonicában és myotonia congenitában közvetlenül az aktiváció után a válaszpoteenciál amplitúdója lecsökken (70-80%-al), amely 30-40 mp múlva normalizálódik.

Paramyotonia congenitában a normalizálódás jóval elhúzódóbb, akár 90 percig tart.

Minimum követelmény:

- N. medianus motoros neurographia és F hullám
- N. medianus sensoros neurographia
- N. peroneus motoros neurographia és F hullám
- N. suralis neurographia
- EMG- min. egy-egy alsó és felső végtagi proximalis izom, de lehetőség szerint 4 izom vizsgálata: pl. m. deltoideus, m. biceps brachii, m. brachioradialis, m. vastus lateralis, m. tibialis ant.

Kiegészítő vizsgálatok:

- Repetitív ingerlés- generalizált gyengeség esetén
- Repetitív ingerlés és "exercise teszt" myotoniával járó myopathiában

1. Acut necrotizáló myopathia ismérvei: pl. polymyositis, acut rhabdomyolysis, inclusion body myositis, acute illness myopathy, toxikus myopathia, gyorsan progrediáló dystrophia

- *Spontán aktivitás-* fibrillációs potenciálok, pozitív éles hullámok leginkább proximalis és paravertebralis izmokban, de lehet igen foltos vagy generalizált. A fibrilláció mennyisége a betegség aktivitására utal.
- *MUAP változások-* kezdetben nincsenek vagy alig vannak. Legkorábbi eltérés a MUAP polyphasia, amely a folyamat előrehaladásával fokozódik.
- *Interferencia minta-* legtöbbször normális.
- *Neurographiák, repetitív ingerlés-* normális.

2. Chronicus myopathia ismérvei:

- *Beszúrási aktivitás-* csökkent fibrotikusan átalakult, vég-stádiumú myopathiákban és elektromos csenddel járó myopathiákban (pl. súlyos ischaemia, metabolikus myopathiában létrejövő kontraktúra alatt, periódikus paralízis attackja alatt). Egyéb myopathiákban normális vagy fokozott. Fibrotikusan átalakult izomban a túmozgatáskor észlelt ellenállás nagyobb.
- *Spontán aktivitás-* Fibrillációs potenciálok alig vannak. Ha vannak, jellemző, hogy alacsony amplitúdójúak és lassú a kisülési frekvenciájuk. Complex repetitív kisülések lehetnek, a folyamat chronicitását jelzik. Egyes myopathiákban myotoniás kisülések észlelhetők.
- *MUAP eltérések-* polyphasiás, rövid tartamú, alacsony amplitúdójú motoros egységek. Előfordulnak azonban megnökedett tartamú és amplitúdójú motoros egységek is, ahol jelentős fokú izomrostpusztulás és regeneratio, következményes kollaterális reinnervatio ment végbe. A MUAP eltérések gyakorisága a folyamat súlyosságát jelzi.
- *Interferencia minta-* korai interferencia (csak súlyos myopathiában). Vég-stádiumú myopathiában azonban teljes motoros egységeket alkotó izomrostpusztulás is lehet, következményes redukált interferencia mintával.
- *Neurographiák-* a motoros válaszpoteenciálok alacsonyak lehetnek, egyébként a neurographiák normálisak.
- *Repetitív ingerlés-* myotoniával járó myopathiában decrement észlelhető.

3. Egyes izombetegségek specifikus jellemzői:

- *Polymyositis*- acut polymyositisben kiterjedten fibrillációs potenciálok észlelhetők és a paravertebralis izmok is érintettek. MUAP polyphasia később alakul ki. Kezelt, javuló polymyositisben a fibrilláció eltűnik és a MUAP polyphasia is mérséklődik. Teljesen tünetmentes stádiumban nincsenek EMG eltérések. EMG szerepe terápiára nem reagáló polymyositisben: az alapbetegség aktivitása esetén (helytelen kezelés) továbbra is fibrilláció észlelhető, míg szteroid okozta superponálódó myopathiában fibrilláció nincs.
- *Duchenne dystrophia*- polymyositishez hasonló EMG eltérések. A fibrilláció mértéke kisebb, ill. igen alacsonyak lehetnek.
- *Inclusion body myositis*- polymyositisben jellemző eltérések vannak; a myopathiás MUAP-ok mellett azonban gyakran vannak chronicus neurogen laesiora jellemző MUAP-ok is. Alkarflexorok ill. lábfej extensorok típusosan érintettek.
- *Limb-girdle dystrophia*- jellemző, hogy a klinikailag érintett izmok olyan súlyosan atrophiasak, hogy EMG-vel már nem regisztrálható izomtevékenység. A klinikailag normális izmok pedig EMG-vel is épek.
- *Dystrophia myotonica*- myopathiás eltérések és myotoniás kisülés együttes előfordulása, amelyek a distalis izmokban kifejezettebbek. Repetítív ingerlésre decrement; pozitív exercise teszt.
- *Proximalis myotoniás myopathia (PROMM)*- az eltérések mint dystrophia myotonicában, de proximalis hangsúllyal és a genetikai teszt normális.
- *Myotonia congenita*- generalizált intenzív myotoniás kisülések; repetítív ingerlésre decrement; pozitív exercise teszt.
- *Paramyotonia congenita*- myotoniás kisülések; exercise teszt pozitív és a normalizálódás elhúzódó; az izom hűtése (20-22 fokra) elektromos csendhez és paresishez vezet, elhúzódó normalizálódással.
- *Periódikus paralízis*- az attack alatt az izomban elektromos csend van és motoros válaszpoteenciál alig nyerhető. Attackok között myotoniás kisülés észlelhető. Az exercise teszt pozitív, de hosszú (3 perces) aktiváció után. Idővel myopathiás jelek alakulhatnak ki.
- *Felnőttkori acid maltáz hiány*- kevés myotoniás kisülés, leginkább a paravertebralis izmokban, esetleg MUAP polyphasia.
- *Szteroid myopathia*- sokszor normális vizsgálat, esetleg MUAP polyphasia észlelhető; fibrillációs potenciálok sosincsnek.
- *Metabolikus myopathiák* (glycogen tárolási betegségek, lipid tárolási betegségek, mitochondriális betegségek)- legtöbbször normális EMG. McArdle betegségben magas frekvenciájú és elhúzódó repetítív ingerléssel decrement és fájdalmas kontraktura alakul ki. A kontraktura alatt az izomban elektromos csend észlelhető.
- *Acute illness myopathia*- kiterjedt fibrillációs potenciálok; akaratlagos aktivitás alig van, vagy ha van akkor alacsony, kifejezetten polyphasiás, rövid tartamú MUAP-ok nyerhetőek; a motoros válaszpoteenciálok igen alacsonyak, a sensoros válaszpoteenciálok normálisak. Guillain-Barré szindromától, Lambert-Eaton szindromától, critical illness polyneuropathiától kell elkülöníteni.
- *End-stage myopathia*- beszúrási aktivitás nincs, vagy csökkent; akaratlagos aktivitás alig van, egy-egy igen alacsony, polyphasiás, rövid tartamú MUAP nyerhető; az interferencia minta, ha van, igen alacsony és redukált.

VIII. IZOMMEREVSÉGGEL, GÖRCSÖKKEL JÁRÓ ÁLLAPOTOK DIFFERENCIÁLDIAGNOSZTIKÁJA

Az akarattól független, folyamatos vagy időszakosan felerősödő izomtevékenység, görcs primer oka lehet az izomban, a peripheriás idegben és a központi idegrendszerben.

Izom eredetű:

- Myotoniával járó állapotok- az izommembrán hyperexcitabilitása. EMG-vel myotoniás kisülések észlelhetők; repetitív ingerlés és exercise teszt pozitív.
- Metabolikus myopathiák- az izom terhelésre jelentkező fájdalma, görcse, esetenként kontraktura, amely elektromos csenddel jár. Terheléses laktát szint.

Peripheriás ideg eredetű:

- Neuromyotonia (Isaac's syndroma)- az ideg distalis részének hyperexcitabilitása: egyes ingerléssel kettős válasz észlelhető; EMG-ben folyamatos aktivitás, amely normális motoros egységekből, myokimiából, faszikulációból áll; a cutaneus silent period hiányozhat.
- Polyneuropathia, motoneuron betegségek- faszikuláció, izomgörcsök gyakoriak

Központi idegrendszer eredetű:

- Stiff-man syndroma- EMG-ben folyamatos elektromos aktivitás, amely normális MUAP-okból áll és burst-ökben jelentkeznek. Külső ingerre a burst-ök felerősödnek. A silent period normális.
- Tetanus- EMG-ben folyamatos elektromos aktivitás, amely normális MUAP-okból áll. A cutaneus silent period hiányzik.
- Epilepszia, myoclonus, tic, tremor, dystonia- EMG-ben a klinikai jelenségeknek megfelelően normális MUAP burst-ök láthatóak, a klinikum irányadó.

Silent period:

- Mixed nerve silent period- akaratlagos innerváció alatt végzett supramaximalis ingerlés, elvezetés a szokottnál nagyobb időablakkal. Pl. hüvelykujj akaratlagos abductiója alatt a n. medianus ingerlése, elvezetés az APB-ből.
A motoros válaszpoteenciált követően az EMG aktivitás átmenetileg gátlódik, "silent period" alakul ki, amely az ingerléstől számítva kb. 100-120 ms-ig tart. A silent period-ot az F hullám (vagy H-reflex) kb. 25-30 ms-nál áttöri. Kb. 40-60 ms-nál az ún. "long-latency response" törheti át.
Fiziológia: a silent period első része (az F hullám megjelenéséig) az antidrom (ingerlés) és ortodrom (akaratlagos innerváció) kollíziója miatt van. Második részét (F hullám és LLR között) vs. Renshaw-gátlás okozza. Harmadik részét a cutaneus afferensek okozzák.
Klinikai felhasználás: a silent period első részének jelenléte bizonyítja, hogy az antidrom és ortodrom impulzusok ugyanabban a rostokban futnak. Martin-Gruber anastomosis- az APB-t ellátó rostok részben a n. ulnarisban futnak. Ez esetben a n. ulnaris ingerléskor az APB-ben a silent period első része megjelenik.
- Cutaneus silent period- akaratlagos innerváció alatt végzett bőrideg ingerlés. Pl. hüvelykujj akaratlagos abductiója alatt valamelyik ujj ingerlése, elvezetés az APB-ből. Az ingerlés intenzitása kb. háromszorosa a küszöbnek. A masseter inhibitoros reflex is egy formája ennek.
Kb. 70 ms-nál silent period alakul ki. A válaszáért a vékony, lassan vezető sensoros

rostok felelősek.

Klinikai felhasználás: vékony sensoros rostok vizsgálata (ezek a sensoros neurographiák során nem vizsgálhatók). A válaszáért felelős ideg, gyökök, intraspinalis pálya integritásának vizsgálata, jelenléte pl. teljes ideg vagy gyöki laesiót kizár. Tetanusban hiányzik.

Long latency response (LLR):

Fiziológia- vs. transcorticalis long loop reflex (sensoros afferens pálya - sensomotoros cortex - pyramis pálya). Egészségesekben ált. csak az izom aktivációja alatt végzett ingerléskor jön létre, de ritkán nyugalomban is észlelhető.

Technika- mint a mixed nerve silent period.

Latencia- felső végtagon 40-60 ms, alsó végtagon 70-80 ms.

Klinikai felhasználás- corticalis reflex myoclonusban fokozott.

NORMÁLÉRTÉKEK

A normális alsó vagy felső határa: átlag \pm 2 SD

N. ulnaris motoros neurographia (Ludin, hőmérséklet 33°C)

Kor (évek)	Distalis latencia (7cm) (ms)	Könyök alatt - csukló (m/s)	Könyök felett - könyök alatt (m/s)	Felkar - könyök felett (m/s)
20	< 3	> 45.42	> 39.95	> 47.07
30	< 3.1	> 44.82	> 39.65	> 46.07
40	< 3.2	> 44.22	> 39.35	> 45.07
50	< 3.3	> 43.62	> 39.05	> 44.07
60	< 3.4	> 43.02	> 38.75	> 44.07
70	< 3.5	> 42.42	> 38.45	> 44.07

Erb-felkar között a vezetési sebesség általában 60-80 m/s.

ADM-FDI distalis motoros latencia közötti különbség: < 1,5 ms (Rösler)

A válaszpotenciál amplitúdója általában 7-10 mV, 4 mV alatt biztosan kóros (saját tapasztalat).

N. ulnaris antidrom sensoros neurographia (Kimura, felületi elektródák, hőmérséklet 34°C)

Kor (évek)	Csukló-dig.V. (m/s)	Könyök alatt - csukló (m/s)	Könyök felett - könyök alatt (m/s)
13-74, m=39.1	> 44.2	> 53.9	> 53.9

A válaszpotenciál amplitúdója 20-50 év között ált. 20-40 μ V, 60-70 év között 8-20 μ V. 8-10 μ V alatt vehető biztosan kórosnak (saját tapasztalat).

N. ulnaris ortodrom sensoros neurographia (Ludin, tüelektródák, hőmérséklet 33°C)

Kor (évek)	Csukló-dig.V. (m/s)	Könyök alatt - csukló (m/s)	Könyök felett - könyök alatt (m/s)
20	> 40.77	> 56.05	> 44.19
30	> 40.67	> 54.75	> 43.39
40	> 40.57	> 53.45	> 42.59
50	> 40.47	> 52.15	> 41.79
60	> 40.37	> 50.85	> 40.99
70	> 40.27	> 49.55	> 40.19

N. medianus motoros neurographia (Ludin)

Kor (évek)	Distalis latencia (6.5 cm) (ms)	Könyök-csukló (m/s)	Felkar-könyök (m/s)
20	< 3.86	> 53.21	> 53.24
30	< 3.9	> 50.91	> 50.95
40	< 3.94	> 48.61	> 48.66
50	< 3.98	> 46.31	> 46.37
60	< 4.02	> 44.01	> 44.08
70	< 4.06	> 41.71	> 41.79

A válaszpotenciál amplitúdója általában 7-10 mV, 4 mV alatt biztosan kóros (saját tapasztalat).

N. medianus antidrom sensoros neurographia (Ludin, felületi elektródák)

Kor (évek)	Csukló-dig. II. (m/s)	Könyök-csukló (m/s)
20	> 56.27	> 59.12
30	> 53.27	> 55.92
40	> 50.27	> 52.72
50	> 47.27	> 49.52
60	> 44.27	> 46.32
70	> 41.27	> 43.12

A válaszpotenciál amplitúdója 20-50 év között átl. 30-60 μ V, 60-70 év között 10-30 μ V. 10 μ V alatt vehető kórosnak (saját tapasztalat).

N. medianus ortrodrom sensoros neurographia (Ludin, tűelektródák)

Kor (évek)	Csukló-dig. II. (m/s)	Könyök-csukló (m/s)
20	> 49.14	> 56.3
30	> 47.29	> 54.22
40	> 45.44	> 52.14
50	> 43.59	> 50.06
60	> 41.74	> 47.98
70	> 39.89	> 45.9

N. ulnaris és medianus legrövidebb F hullám latencia (ADM ill. APB, ingerlés a csuklónál, Lachman, Shanani és Young)

NORMÁLÉRTÉKEK

Testmagasság (cm)	Latencia (ms)
150	< 27
160	< 28
170	< 29
180	< 30

Kétoldal közötti különbség: < 2 ms

Perzisztencia: 90-100%.

Szórás: < 6 ms

N. ulnaris latenciája ált. 1 ms-al hosszabb.

N. radialis motoros neurographia (Trojaborg és Sindrup, hőmérséklet 34°C)

Kor (évek)	Distalis latencia (6 cm, ext. ind.) (ms)	Könyök-alkar (m/s)	Axilla-könyök (m/s)
16-28	< 3.4	> 52	> 58

N. radialis antídrom sensoros neurographia (Ma és Liveson, szobahőmérséklet)

Kor (évek)	Alkar-kéz (m/s)
23-72, m=47.7	> 53.65

A potenciál amplitúdója általában 15-30 μ V, 10 μ V alatt vehető kórosnak (saját tapasztalat).

N. cutaneus antebrachii lateralis sensoros neurographia (Izzo)

Kor (évek)	Könyök-alkar (m/s)
17-80, m=45.1	> 51

A potenciál amplitúdója általában 10-30 μ V, 10 μ V alatt vehető kórosnak.

N. cutaneus antebrachii medialis sensoros neurographia (Izzo)

Kor	Felkar-alkar
-----	--------------

NORMÁLÉRTÉKEK

(évek)	(m/s)
17-80, m=45.1	> 51

A potenciál amplitúdója általában 5-20 μV , 5 μV alatt vehető kórosnak.

N. peroneus motoros neurographia (Ludin, hőmérséklet 33°C)

Kor (évek)	Distalis latencia (7.5 cm) (ms)	Cap. fib.-boka (m/s)	Fossa popl.-cap. fib. (m/s)
20	< 4.64	> 44.73	> 45.5 (Jiminez)
30	< 4.66	> 43.18	
40	< 4.67	> 41.63	
50	< 4.68	> 40.08	
60	< 4.7	> 38.53	
70	< 4.71	> 36.98	

A potenciál amplitúdója általában 3-6 mV, 2 mV alatt vehető kórosnak (saját tapasztalat).

N. tibialis motoros neurographia (Ludin, hőmérséklet 33°C)

Kor (évek)	Distalis latencia (10 cm) (ms)	Fossa popl. (m/s)
20	< 5.51	> 43.63
30	< 5.51	> 41.97
40	< 5.52	> 40.31
50	< 5.52	> 38.65
60	< 5.53	> 36.99
70	< 5.53	> 35.33

A potenciál amplitúdója általában 10-20 mV, kb. 4-5 mV alatt vehető kórosnak (saját tapasztalat).

N. peroneus és tibialis legrövidebb F hullám latencia (EDB ill. AH, ingerlés a bokánál, Tonzola)

Testmagasság (cm)	Latencia (ms)
-------------------	---------------

NORMÁLÉRTÉKEK

150	< 46
160	< 47
170	< 49
180	< 51

Két oldal közötti különbség: < 2 ms

Perzisztencia: n. tibialis esetén mindig 100%, n. peroneus esetén 40-60%, de hiányozhat is.

Szórás: < 6 ms

A n. tibialis latenciája általában 1 ms-al hosszabb.

H reflex (Lachman, Shanani és Young)

Testmagasság (cm)	Latencia (ms)
150	< 29
160	< 30
170	< 31
180	< 32

Két oldal közötti különbség: < 2 ms.

Amplitúdó általában 5-10 mV.

N. femoralis motoros neurographia (Johnson, Wood és Powers)

Distalis latencia (ingerlés a lig. inguinale alatt, távolság 29-38 cm): < 7.5 ms

Vezetési idő a lig. inguinale-n keresztül (4-6 cm): < 1.5 ms.

N. suralis antidrom sensoros neurographia (Ma és Liveson, felületi elektródák, szobahőmérséklet)

Kor (évek)	Lábszár-boka (m/s)
17-85, m=42.2	> 40.15

A potenciál amplitúdója általában 10-20 μ V, idősebb korban 4-5 μ V, fiatalabb korban 10 μ V alatt vehető kórosnak (saját tapasztalat).

N. peroneus superficialis antidrom sensoros neurographia (Ma és Liveson, felületi elektródák, szobahőmérséklet)

Kor (évek)	Lábszár-boka (m/s)
23-73, m=43.8	> 41.96

A potenciál amplitúdója általában 5-15 μ V, kb. 5 μ V alatt vehető kórosnak.

N. facialis neurographia (elvezetés a m. nasalisról, Rösler)

Mastoidealis ingerlés latenciája: < 5.13 ms

Canalicularis ingerlés latenciája: < 6.4 ms

Corticalis ingerlés latenciája: < 14.7 ms

Amplitúdó: általában 1-2 mV.

N. accessorius neurographia (Ma és Gibfried)

Distalis latencia: < 3 ms.

Amplitúdó általában 3-4 mV.

RR intervallum variáció (Shanani)

Kor (évek)	Variáció nyugalomban (%)	Variáció HV alatt (%)
20	> 20	> 30
30	> 15	> 25
40	> 12	> 20
50	> 8	> 15
60	> 5	> 10
70	> 1	> 5