

Klinički zavod za neuromuskulatorne bolesti ♦ Klinika za neurologiju
Referentni centar Ministarstva zdravlja RH za neuromuskulatorne bolesti i kliničku elektromioneurografiju
Klinički bolnički centar Zagreb ♦ Kišpatićeva 12 ♦ 10000 Zagreb

ELEKTROMIONEUROGRAFIJA U DIJAGNOSTICI UPALNIH I NEUPALNIH MIOPATIJA ELECTROMYONEUROGRAPHIC STUDY IN INFLAMMATORY AND NONINFLAMMATORY MYOPATHIES

Marija Žagar

Sažetak

Elektromioneurografija (EMNG) je korisna metoda u dijagnozi miopatija. Potencijali motoričkih jedinica su niske amplitude, polifazičnog oblika i kratkog trajanja i mogu biti prisutni u različitom stupnju kod raznih vrsta miopatija. Pri ispitivanju su važne četiri komponente: morfologija akcijskih potencijala, spon-

tana aktivnost, insercijska aktivnost i rekrutacija. Miopatije udružene s fibrilacijama se obično nalaze kod upalnih miopatija i kod nekroze mišićnih vlakana. Iako nema specifičnog nalaza za određeni poremećaj ili uzrok, kombinacija navedenog može upućivati na određeni tip miopatije.

Ključne riječi

elektromioneurografija, upalne i neupalne miopatije

Summary

Electromyoneurographic (EMNG) study is very useful in diagnosis of myopathy. Motor unit action potentials are low-amplitude, polyphasic and short duration and can be present to variable degree in different type of myopathies. Four components of needle EMG provide important information; morphology of motor unit action

potentials, spontaneous activity, insertional activity and recruitment. Myopathy associated with fibrillations usually have components of inflammation and necrosis. Although there are no EMG findings for a specific disorders or cause, the combined patterns of findings may be characteristic of certain types of myopathy.

Keywords

electromyoneurographic study, inflammatory and noninflammatory myopathies

Uvod

Elektromiografija (EMG), u punom opsegu elektromioneurografija (EMNG) je elektrodijagnostička metoda kojom se ispituje električna aktivnost mišića i provodljivost perifernih živaca. U svakodnevnom radu u EMNG laboratoriju je znatno više bolesnika kod kojih su oštećena živčana vlakna koja inerviraju mišiće, a manje s primarnim bolestima mišića. Rad u EMNG laboratoriju se odvija tako da se prije elektrodijagnostičke obrade uzimaju anamnestički podaci i učini neurološki pregled. Važan je pregled mišićne snage, trofike mišića, eventualno prisutnost fascikulacija, bolnost mišića na dodir. Treba ispitati da li postoji oštećenje osjeta te miotatske i kožne reflekse. Ako postoje ti simptomi, koja je njihova distribucija.

Nakon kliničkog pregleda radi se odabir mišića za analizu; proksimalnih, distalnih, na nogama, rukama,

samo lokalizirano ili se analiziraju reprezentativni mišići. Pretraga se radi se iglenom elektrodom, potrebna je suradnja bolesnika kod ispitivanja. Analiza brzina provodljivosti perifernih živaca radi se s površnim elektrodama. Nalazi EMG s površnim elektrodama nisu dovoljno precizni za detaljniju obradu bolesnika sa sumnjom na miopatiju. Primarne bolesti mišića su teže područje za elektromiografičara.

Kod zdravih mišića i perifernih živaca, kod insercije iglene elektrode dobije se kratka insercijska aktivnost. U relaksaciji je električna tišina. Pri djelomičnoj kontrakciji gleda se oblik pojedinih potencijala, a pri maksimalnoj kontrakciji dobije se u zdravom mišiću gusti uzorak sastavljen od normalnih potencijala, po obliku, amplitudi i dužini trajanja.

Kod oštećenja inervacije mišića ili kod tzv. neurogene ili neuralne lezije, dobije se prorjeđeni uzorak, a potencijali su širi i izbijaju bržom frekvencijom. Kod kroničnih oštećenja je amplituda potencijala povećana. Kod svježijih lezija, u relaksaciji, nakon 2-4 tjedna, registiraju se fibrilacije i pozitivni valovi. Na početku ispitivanja bolesnika zamolimo za blagu kon-

trakciju da se dobije nekoliko potencijala i tada gledamo oblik, amplitudu i trajanje pojedinih potencijala, a nakon toga se traži maksimalna kontrakcija pri čemu se aktiviraju sve motorne jedinice, gleda se gustoća uzorka, oblik potencijala i način rekrutiranja. U potpunoj relaksaciji gleda se da li postoje fibrilacije i pozitivni valovi.

EMG nalaz kod miopatija

Kod miopatija, je već u kliničkom nalazu zahvaćenost pretežno proksimalnih mišića, a rijetko distalnih npr. kod nekih nasljednih miopatija. Pri ispitivanju pozornost se obraća na oblik potencijala motornih jedinica, način rekrutiranja, spontanu i insercijsku aktivnost.

Oblik potencijala kod miopatija

Tipični miopatski potencijali su niske amplitude, polifazičnog oblika, kratkog trajanja. Iako su tipični za miopatiju, mogu se vidjeti i kod nekih drugih stanja, npr. kod bolesti neuromuskularne sinapse (miastenija gravis, Lambert-Eaton miastenički sindrom) ili kod rane reinervacije nakon teških ozljeda perifernih živaca.

Ponekad se dobije mješani uzorak, gdje uz niskovoltazne potencijale postoji dosta normalnih potencijala, pa možemo govoriti o blaže izraženoj miopatiji uz normalnu aktivnost.

Kod neuromiopatija su prisutni niskovoltazni polifazični potencijali kraćeg trajanja i visoko voltažni potencijali dužeg trajanja.

Rekrutiranje potencijala

U usporedbi sa zdravim mišićima, rekrutiranje, pojavljivanje potencijala kod miopatija je brže (relativno veći broj motornih jedinica se mora aktivirati da bi

se postigla snaga). S bržim rekrutiranjem frekvencija izbijanja potencijala je normalna. Kod teških kroničnih miopatija se naglo rekrutiranje gubi. Sporije rekrutiranje potencijala se vidi kod neurogenih lezija.

Spontana aktivnost

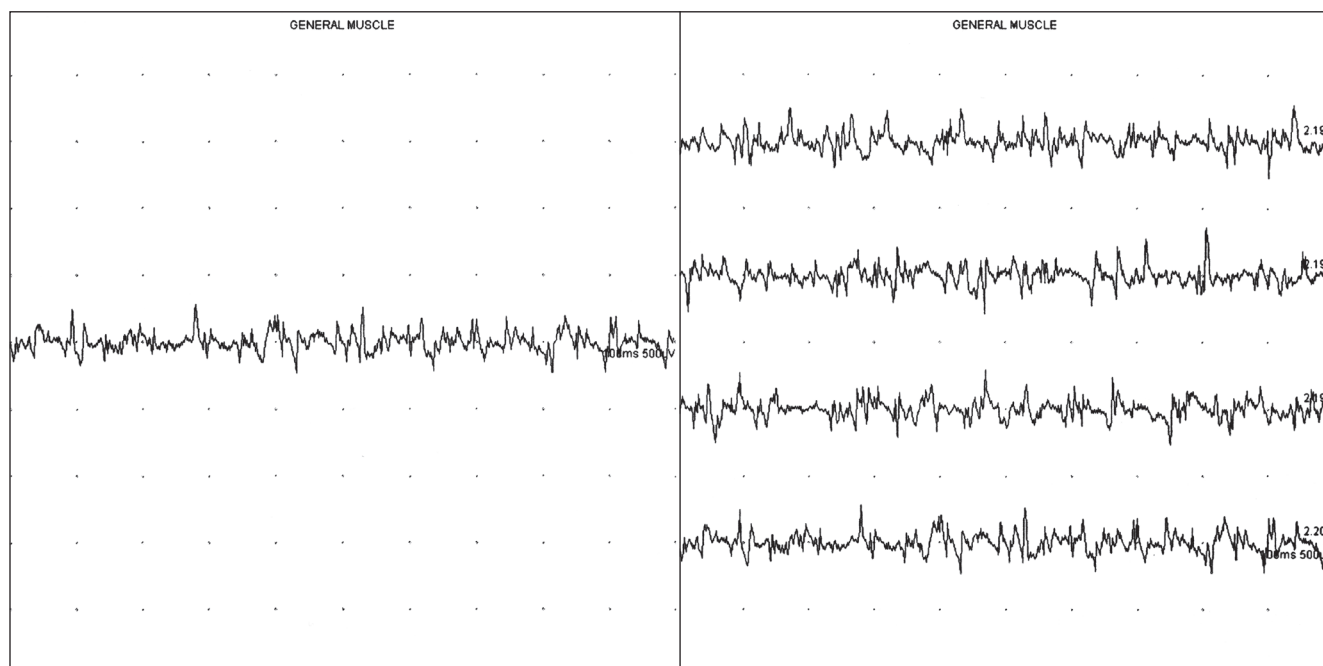
U zdravom mišiću, u relaksaciji, nema električne aktivnosti, dobije se ravna crta i tišina.

Fibrilacije su potencijali mišićnih vlakana koja su denervirana, koja su izgubila vezu sa živčanim vlaknima koja ih inerviraju zbog strukturalnih ili metaboličkih procesa. Najčešće se javljaju kod neurogenih oštećenja kao tzv. denervacijski potencijali. Fibrilacije se ponekad nalaze i kod miopatija. Miopatski uzorak s fibrilacijama se viđa kod upalnih nekrotozirajućih miopatija kao i kod brže progresivnih mišićnih distrofija. Uz fibrilacije se rijetko mogu naći i pozitivni valovi.

Insercijska aktivnosti

Produžena insercijska aktivnost se kao i spontana aktivnost javlja kod iritabilnih mišićnih vlakana, kad je oštećena mišićna membrana ili motorna aksolema (denervacija, mišićna nekroza) ili ako je poremećaj između njih. Difuzna prolongirana aktivnost se nalazi kod miotonija, kao tzv. miotona izbijanja. Vrlo rijetko

Slika. EMG uzorak kod miopatija
Figure. EMG pattern in myopathies



Tablica. EMG nalaz kod raznih vrsta miopatija
Table. EMG findings in various myopathies

Normalni nalaz	Miopatski uzorak s fibrilacijama	Miopatski uzorak bez fibrilacija	Samo fibrilacije	Miotona izbijanja
- metaboličke miopatije - mitohondrijske miopatije - endokrine miopatije (steroidne)	- upalne miopatije - mišićne distrofije - brže progresivne (distrofinopatije) - "critical illness" miopatija	- mišićne distrofije - sporo progresivne (FSH, kongenitalne) - kongenitalne miopatije - toksične miopatije (statini, alkohol)	- upalne miopatije	- miotonije - razne vrste kanalopatija

se kod insercije elektrode mogu naći "kompleksni potencijali visokofrekventnog izbijanja" koja su slična miotonim izbijanjima.

Neurografska analiza

Neurografska analiza uključuje analizu brzina motorne i senzorne provodljivosti, određivanje amplitude i oblika potencijala dobivenih električnom stimulacijom živca. Iako su brzine provodljivosti kod miopatija uredne, potrebno je ispitati jedan motorni i jedan senzori živac na ruci i na nozi. Evocirani mišićni potencijal (M-potencijal) može biti niži, ali kako je miopatija češće proksimalna, a neurografija se radi distalnije onda i M-potencijal ne mora biti znatnije snižen.

Na tablici je prikazano kako kod raznih vrsta miopatija s EMG miopatskim uzorkom i kombinacijom s ili bez fibrilacija može pomoći u diferenciranju o kojoj se vrsti miopatije radi, ali nalaz nisu strogo specifični.

Miopatski uzorak s fibrilacijskim potencijalima se najčešće nalazi kod upalnih miopatija. Upalne mi-

opatije pod terapijom imaju rijetko fibrilacije. Fibrilacije se mogu naći i kod brže progresivnih mišićnih distrofija.

Miopatije izazvane statinima imaju rijetko fibrilacije.

EMG miopatski uzorak bez fibrilacija se najčešće viđa kod neupalnih miopatija bez mišićnih nekroza, uključujući i metaboličke miopatije kao i upalne miopatije koje su pod terapijom. Tu je još većina kongenitalnih, endokrinih, mitohondrijskih miopatija te neke sporije progresivne mišićne distrofije npr. facioskapulohumeralna mišićna distrofija.

Ima miopatija u kojima je EMG nalaz normalan kao što je u nekim metaboličkim i endokrinim miopatijama (i steroidnim) zbog očuvanog integriteta većine mišićnih vlakana pa su i potencijali motornih jedinica održane amplitude, trajanja i oblika. Oko 20% endokrinih miopatija ima EMG uredan. Tako, normalni EMG ne isključuje miopatiju.

EMG nalaz kod upalnih miopatija (polimiozitis, dermatomiozitis)

U aktivnoj fazi bolesti uz miopatski uzorak prisutne su fibrilacije i povećana insercijska aktivnost. Fibrilacije mogu biti mjestimično jače ili slabije prisutne pa je potrebna detaljnija analiza, što znači više mišića, na više mjesta. Skoro svi bolesnici s akutnom upalnom bolešću mišića imaju fibrilacije. Najčešće se nalaze u proksimalnim mišićima, a ako ih nema treba pogledati paravertebralne mišiće.

Nakon uključivanja terapije, u kliničkom poboljšanju, fibrilacije se postupno gube, ali se u recidivu bolesti ponovno javljaju.

Kod pogoršanja bolesti fibrilacije mogu biti od koristi u procjenjivanju da li se radi o recidivu upalne bolesti mišića ili se radi o steroidnoj miopatiji.

Opisane su fibrilacije i izbijanja slična miotonim izbijanjima kod teške miopatije uzrokovane statinima.

Kad se bira mjesto za biopsiju mišića važno je odabrati mišić koji je zahvaćen, a da nije zahvaćen to-

liko da prevladava vezivo i fibrotične promjene. Dobro mjesto je EMG nalaz s miopatskim uzorkom s fibrilacijama, a za biopsiju se bira kontralateralni mišić (da se ne dobiju artefakti zbog povrede igla elektrodom). Neki autori više preporučuju biopsiju deltoideusa nego kvadricepsa.

Podudarnost EMG i biopsije mišića za miopatiju je od 70-95%.

Osim standardne EMG analize, kada su nalazi granični ili ih se ne može ih se interpretirati, postoje i kvantitativni EMG, koji traži dodatni softver, gdje se analiziraju pojedinačni potencijali i to obzirom na amplitudu, trajanje, oblik. Single-fiber EMG se radi kad postoji sumnja na poremećaj na nivou neuromuskularne sinapse, za miopatiju nema specifičnog nalaza. Kod sumnje na poremećaj neuromuskularne sinapse treba učiniti barem test repetitivne stimulacije živca.

Zaključak

EMG je vrlo korisna metoda u postavljanju dijagnoze miopatije. EMG detektira miopatiju u kojoj se javlja nekroza mišićnih vlakana. Potencijali motornih jedini-

ca su niski, polifazični, kraćeg trajanja. Kod akutnih upalnih miopatija i brže progresivnih mišićnih distrofija se uz miopatski uzorak nalaze se i fibrilacije. Ima i miopatija u

kojima je EMG nalaz normalan kao što je u nekim metaboličkim i endokrinim miopatijama (i steroidnim). EMG miopatski uzorak je sličan kod više vrsta miopatija, pa je

najčešće potrebna daljnja obrada u smislu biopsije mišića ili molekularne dijagnostike. Za EMG analizu treba koristiti iglene elektrode, površne nisu dovoljno osjetljive.

Literatura

1. Fuglsang-Frederiksen A. The role of different EMG methods in evaluating myopathy. *Clin Neurophysiol* 2006;117:1173-89.
2. Lacomis D. Electrodiagnostic approach to the patient with suspected myopathy. *Neurol Clin* 2012;30:641-660.
3. Chad D. Inflammatory myopathies. In: Katirji B, Kaminski HJ, Preston DC, Ruff RL, Shapiro EB, eds. *Neuromuscular disorders in clinical practice*. Boston, MA: Butterworth-Heinemann, 2002:1169-1180.
4. Al-Shekhlee A, Kaminski HJ, Ruff RL. Endocrine myopathy and muscle disorders related to electrolyte disturbance. In: Katirji B, Kaminski HJ, Preston DC, Ruff RL, Shapiro EB, eds. *Neuromuscular disorders in clinical practice*. Boston, MA: Butterworth-Heinemann, 2002:1187-1203.
5. Katirji B. Electromyography in clinical practice: a case study approach / Bashar Katirji. 2nd ed. Includes bibliographical references and index. Mosby/Elsevier 2007:302-320.
6. Dimachkie MM, Barohn RJ. Idiopathic Inflammatory Myopathies. In: Pourmand R, ed. *Immune-Mediated Neuromuscular Diseases*. *Front Neurol Neurosci* Basel: Karger. 2009;26:126-146.
7. Lyu RK, Cornblath DR, Chaudhry V. Incidence of irritable electromyography in inflammatory myopathy. *J Clin Neuromuscul Dis*. 1999 Dec;1(2):64-7.
8. Meekins GD, So Y, Quan D. American Association of Neuromuscular & Electrodiagnostic Medicine evidenced-based review: use of surface electromyography in the diagnosis and study of neuromuscular disorders. *Muscle Nerve*. 2008 Oct;38(4):1219-24.
9. Dimberg EL. The office evaluation of weakness. *Semin Neurol* 2011 Feb;31(1):115-30.
10. Fuglsang-Frederiksen A, Pughdahl K. Current status on electrodiagnostic standards and guidelines in neuromuscular disorders. *Clin Neurophysiol* 2011 Mar;122(3):440-55. Epub 2010 Jul 31.
11. Gilchrist JM, Sachs SG. Electrodiagnostic studies in the management and prognosis of neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 2004;29:165-90.
12. Nandedkar SD, Sanders DB. Simulation of myopathic motor unit action potentials. *Muscle Nerve* 1989;12:197-202.
13. Mammen AL, Chung T, Christopher-Stine L, Rosen P, Rosen A, Doering KR, Casciola-Rosen LA. Autoantibodies against 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzyme A reductase in patients with statin-associated autoimmune myopathy. *Arthritis Rheum* 2011 Mar;63(3):713-21. doi: 10.1002/art.30156.
14. Abd TT, Jacobson TA. Statin-induced myopathy: a review and update. *Expert Opin Drug Saf* 2011 May;10(3):373-87. Epub 2011 Feb 23. Review.