

Hallgatói előadások elérhetősége

<http://aok.pte.hu/hu/egyseg/oktatasianyagok/390>

Klinikai Központ Neurológiai Klinika

Oktatási anyagok

Tankönyv

Komoly Sámuel, Palkovits Miklós

Gyakorlati neurológia és neuroanatómia

3. átdolgozott és bővített kiadás

Betegvizsgálat

<http://neurology.hu/betegvizsgalat.pdf>

Vizsgálati eszközök: Rextra, 7633 Pécs, Erkel Ferenc u. 6/A.

Kiváltott válasz vizsgálatok ENG és EMG

Dr. Pfund Zoltán
PTE, Neurológiai Klinika
2017



Kiváltott válaszok vizsgálatok

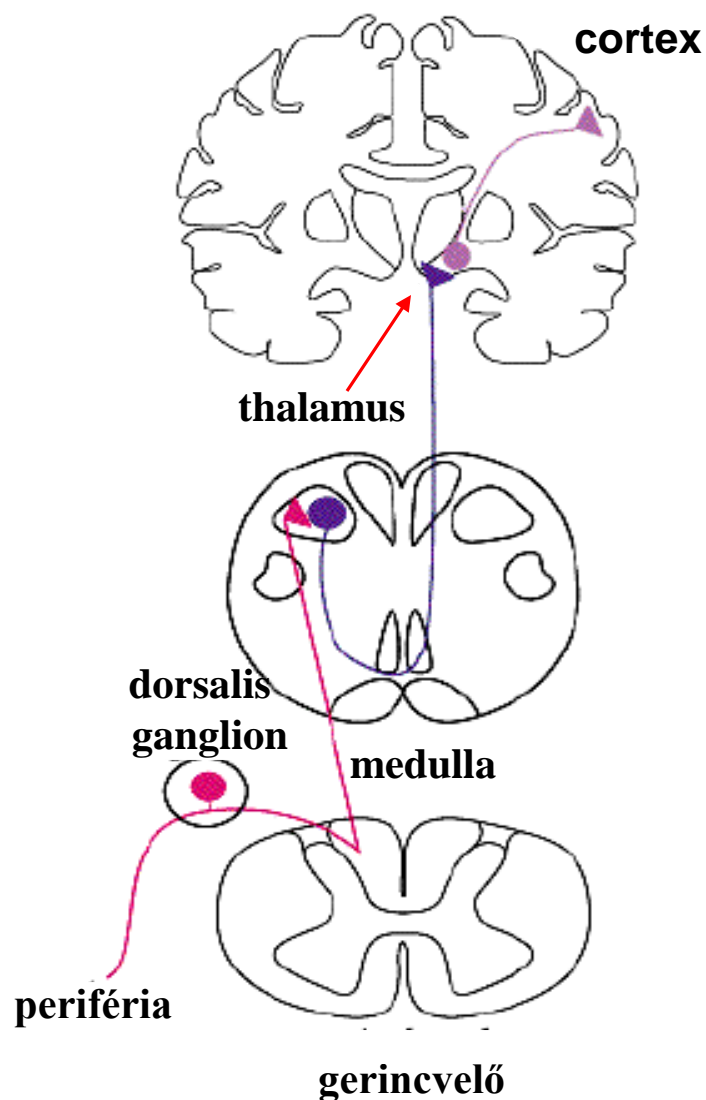
Evoked potentials (EPs)

- Stimulus: elektromos, akusztikus, vizuális, mágneses
- Stimulus szám: 100-1500, kiátlagolás: biológiai generátorokhoz köthető hullámok prominensek lesznek, műtermékek eltűnnek, ismétlés: reprodukálható-e a válaszok
- Regisztráció: felszíni elektródák
- Far-field regisztrátum: regisztráló elektródától távoli generátorok hullámai is kimutathatóak
- Funkcionális vizsgálatok

EP/EMG/ENG: technikai háttér



SEP (n. medianus, n. tibialis) – Anatómiai háttér



Elektromos stimulus (n = 500), regisztráció, a perifériás ideg, a gerinccsatorna, valamint a sensoros kéreg felett

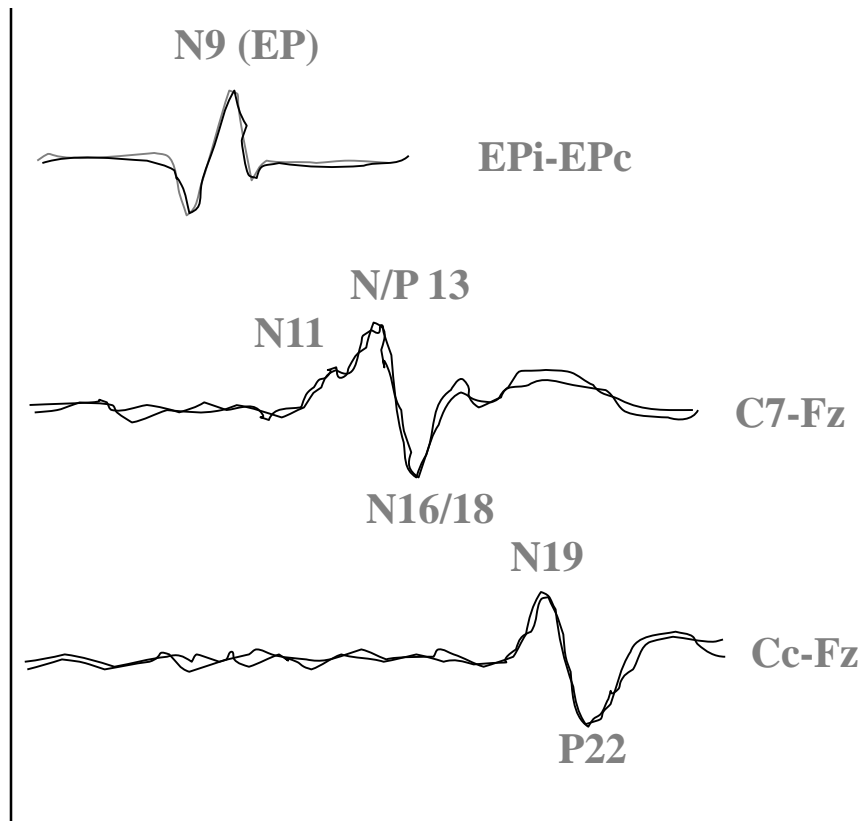
- la vastag myelinizált rostok
- Hátsó gyökér és ganglion
- Gerincelő, hátsó kötél
- Cervicomedullaris átmenet, hátsó kötél magok
- Lemniscus medialis
- Thalamus, ventroposterolateralis nucleus
- Parietális lebeny, sensoros cortex

Hátsó kötél- lemniscus medialis rendszer funkciójának a vizsgálata!

pl. funicularis myelosis, tabes dorsalis, intraspinalis tumor, trauma

Hullám generátorok

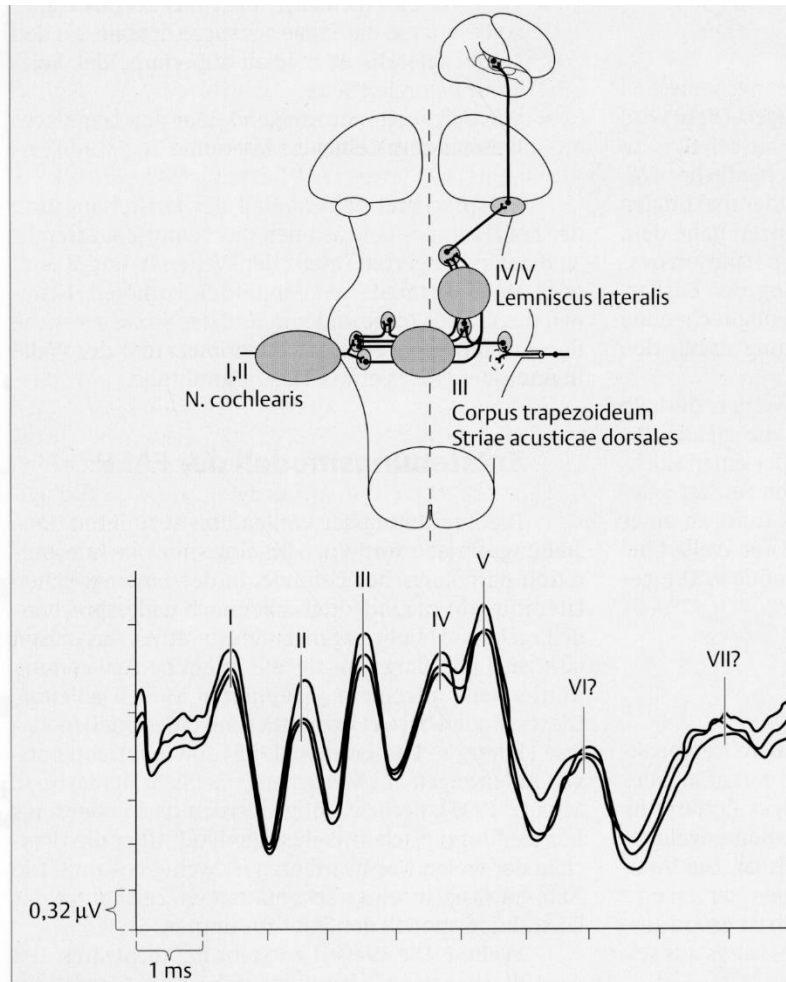
N. medianus SEP



- N9 plexus brachialis
- N11 hátsó kötélt a gerincvelőben
- N/P13 postsynapticus aktivitás, hátsó szarv szürkeállomány,
- n. cuneatus
- P14 lemniscus medialis
- N16/18 subcorticalis, thalamus
- N19 sensoros kéreg, kéz
- P22 sensoros kéreg, kéz

Hullám generátorok

AEP – Anatómiai háttér



Klikkelő hangok, regisztráció a mastoid csontok felett, unilateralis ingerlés (n = 1300), bilateralis regisztráció

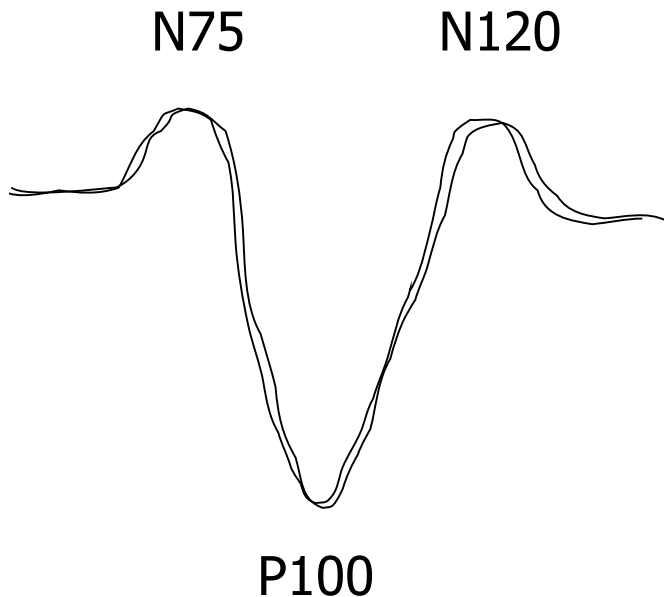
- I. N. VIII
- II. Nucleus cochlearis
- III. Oliva superior
- IV. Lemniscus lateralis
- V. Colliculus inferior
- VI-VII Corpus geniculatum laterale

Az acusticus ideg és az agytörzsi acusticus rendszer funkciója

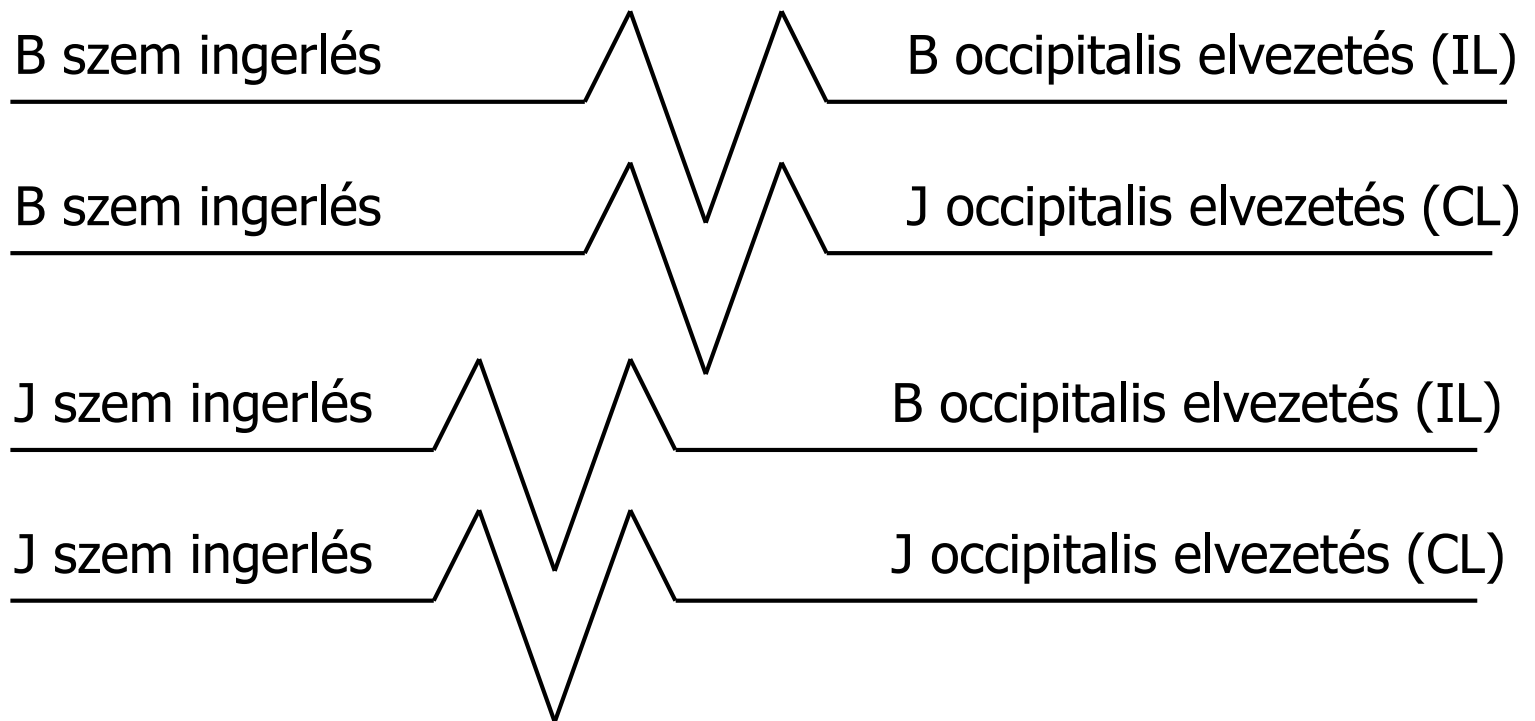
vizsgálható! pl. kisagy-híd szegleti tumor, agytörzsi funkció vizsgálata strukturális károsodás esetén

VEP: Hullám morfológia és generátorok

- Unilateralis stimulus: sakktábla mintaváltás vagy FLASH ingerlés
- 100 ingerlés, ismétlés a reprodukálhatóság miatt
- Bilateralis regisztráció a vizuális cortex felett EEG elektródával
- **Valamennyi komponens látókéreg eredetű, látópályák vizsgálata, prae- és postchiasmális károsodások**
Pl. n. opticus lézió sclerosis multiplex és neuromyelitis optica (Devic betegség) esetén

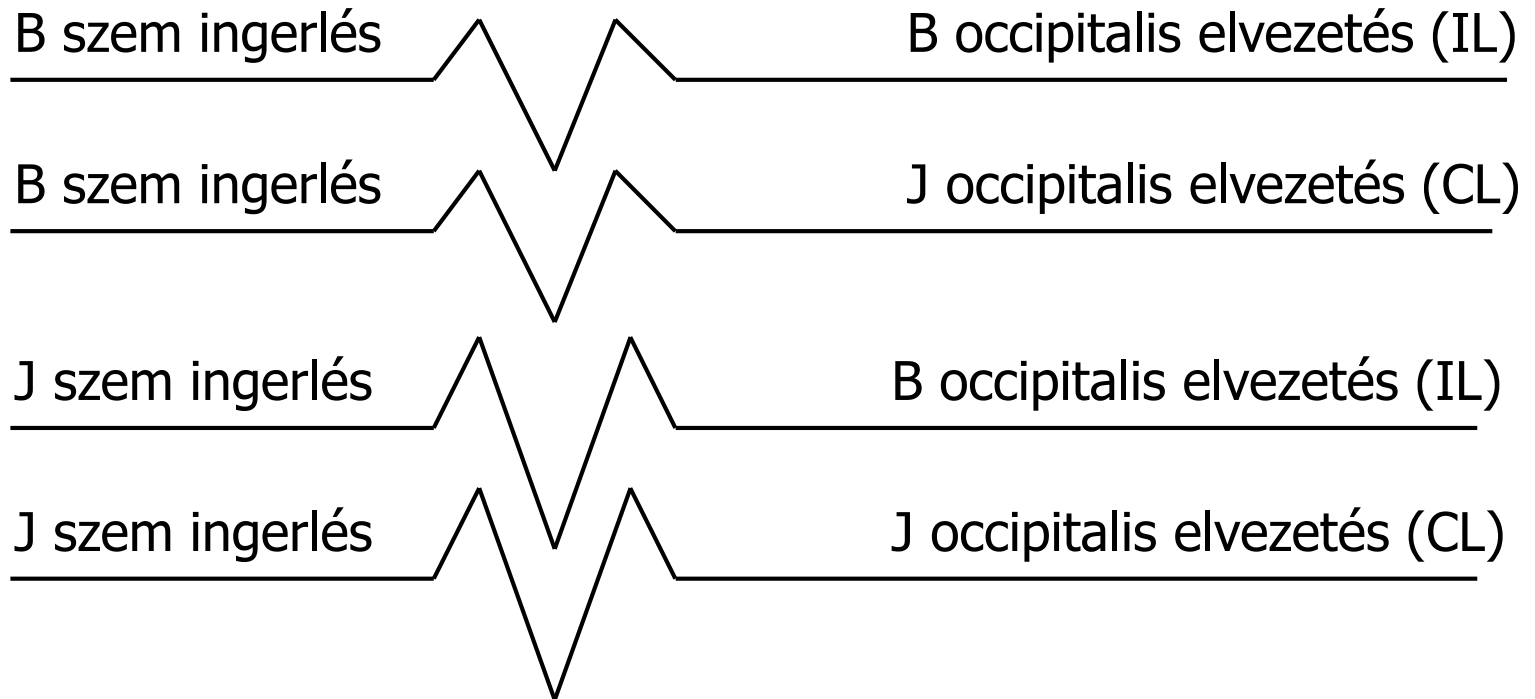


Praechiasmalis demyelinisatio



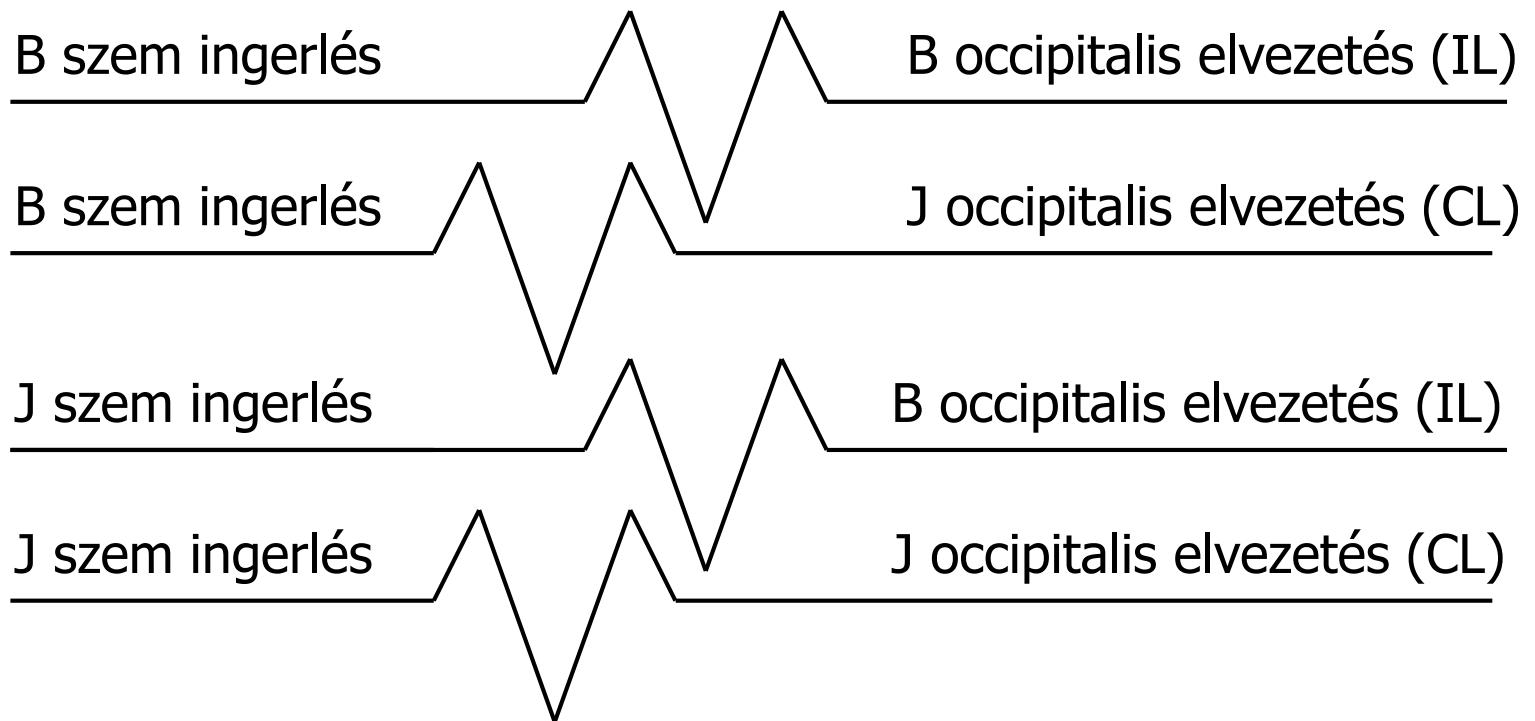
Latencia megnyúlás a bal oldali n. opticusban

Praechiasmalis axonvesztés



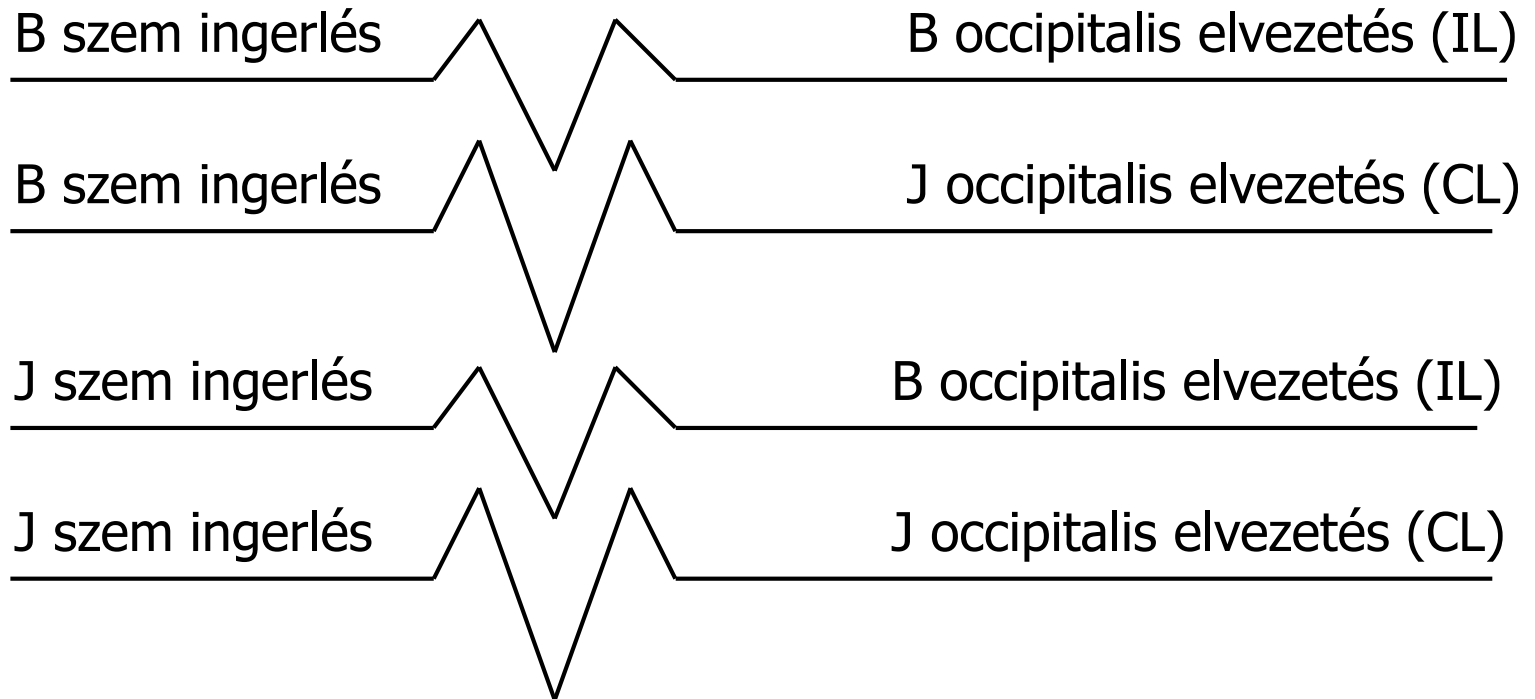
Amplitúdó csökkenés a bal oldali n. opticusban

Postchiasmális demyelinísatio



Latencia megnyúlás bal oldalon postchiasmálishan

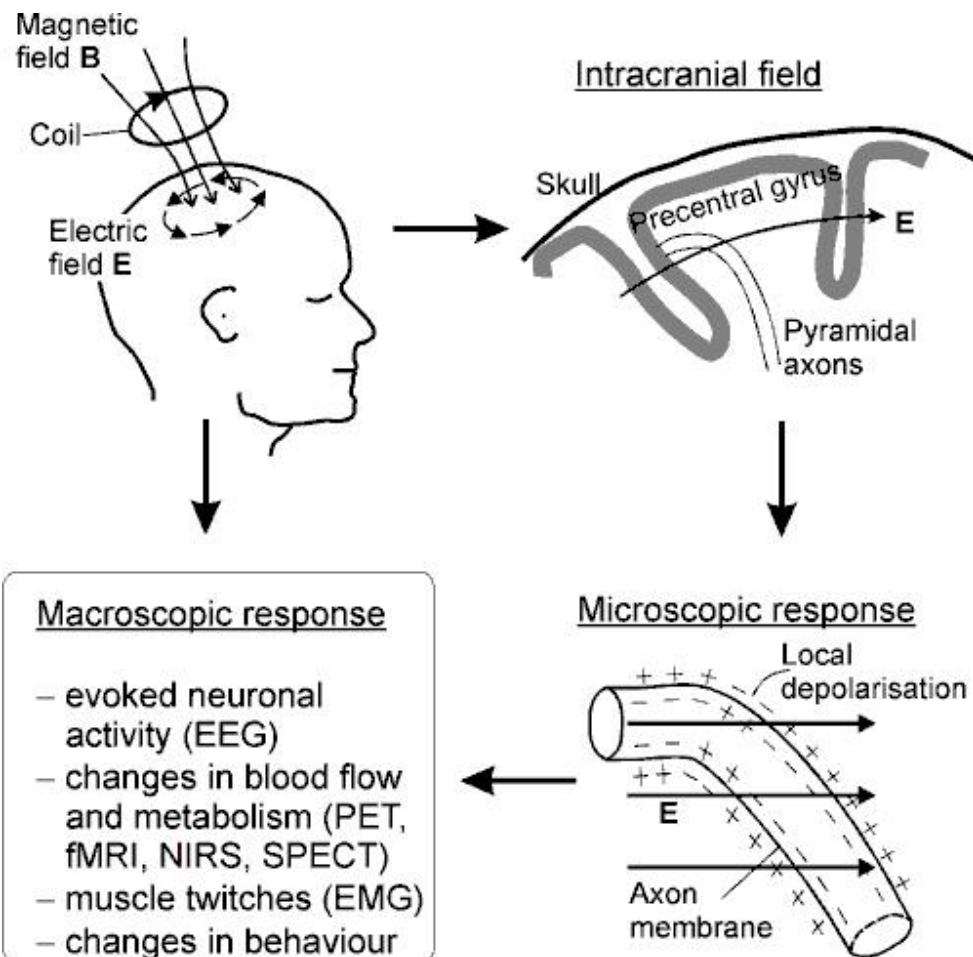
Postchiasmális axonvesztés



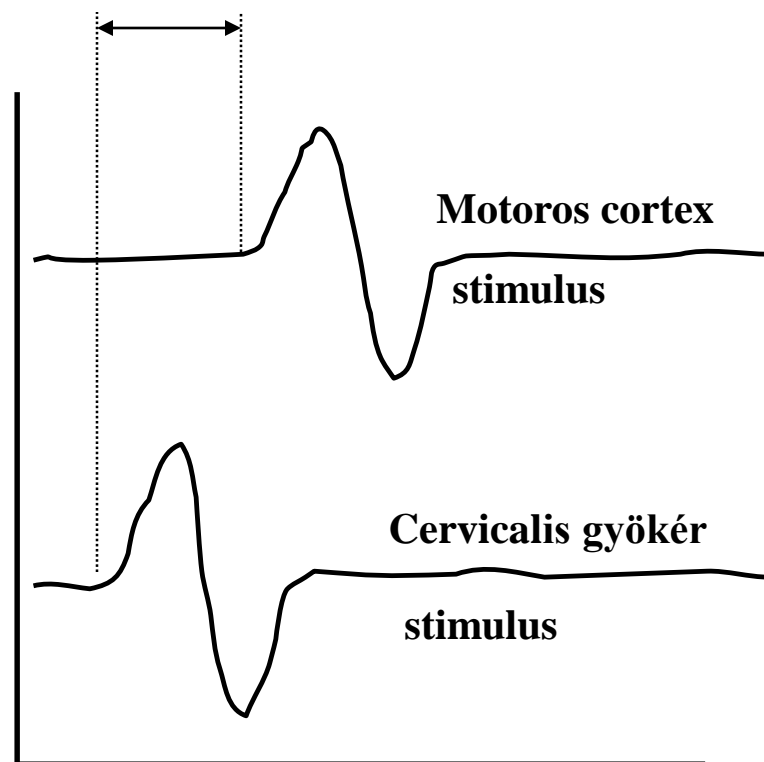
Amplitúdó csökkenés bal oldalon postchiasmálishan

Transcraniális mágneses stimuláció (rTMS)

Piramis pálya funkció (direkt, indirekt) (MEP)



Centrális vezetési idő (ms)



Regisztráció:

M. abductor digiti minimi

Pl. motoneuron betegség (ALS), funicularis myelosis, gerincvelő tumor, trauma

EMG: electromyographia

- Harántcsíkolt izmok vizsgálatára szolgáló, nem kórkép specifikus elektrodiagnostikai módszer
- Hagyományos EMG (koncentrikus tűelektroda, nyugalmi tevékenység, enyhe fokú innerváció, maximális innerváció)

- **Motoros egység:**

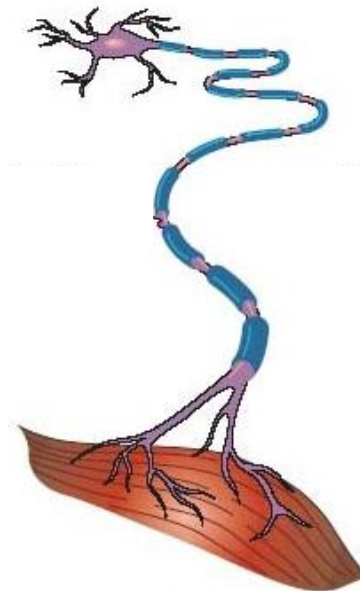
mellső szarvi mozgató sejt

motor neuron, axon

terminalis axon

neuromuscularis junctio

izomrostok



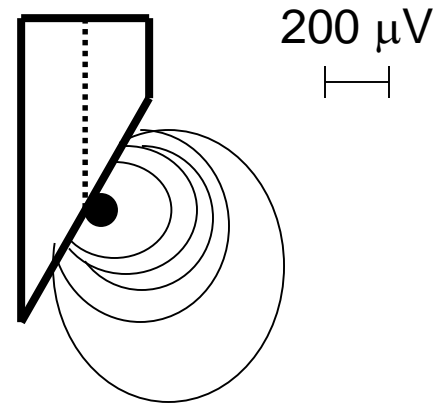
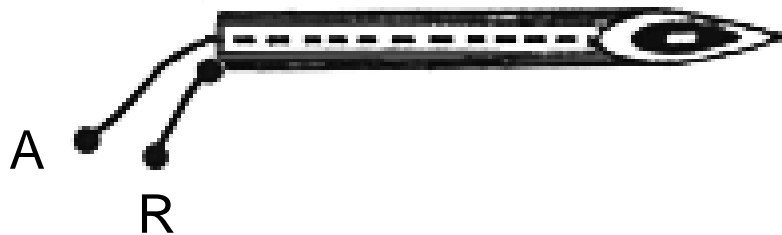
EMG regisztráció

Koncentrikus tűelektróda

- Külső fémburok: referencia elektróda (R)
- Belső vékony drót: aktív elektróda (A)

Regisztráció

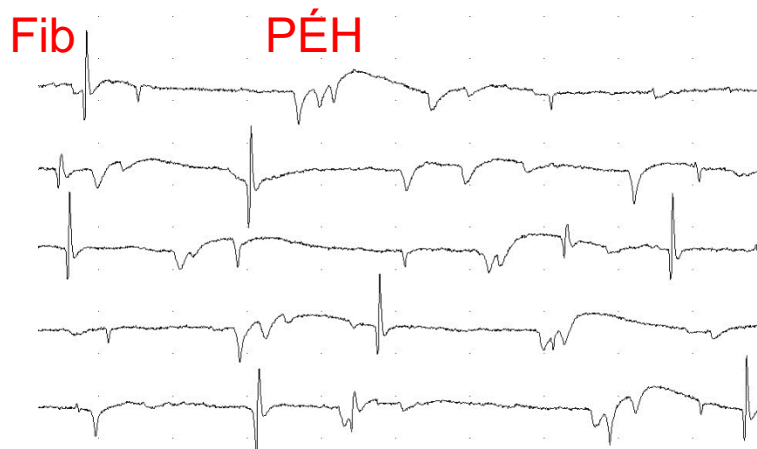
- Rézsútós (ferde) tűvég miatt a regisztrációs terület „könnyecsepp” alakú



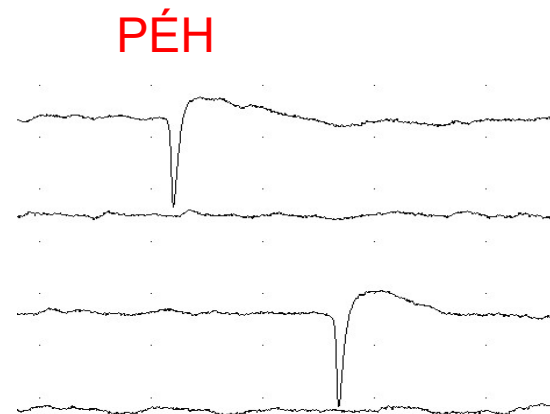
Izom eredetű kóros spontán tevékenység

Fibrillatio és pozitív éles hullám

- Izomrostok spontán depolarisatiója aktív **denervatióban**, extracellularis regisztráció
- Neuropathia, radiculopathia, motoneuron betegség, myositis, izomdystrophia, botulismus



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

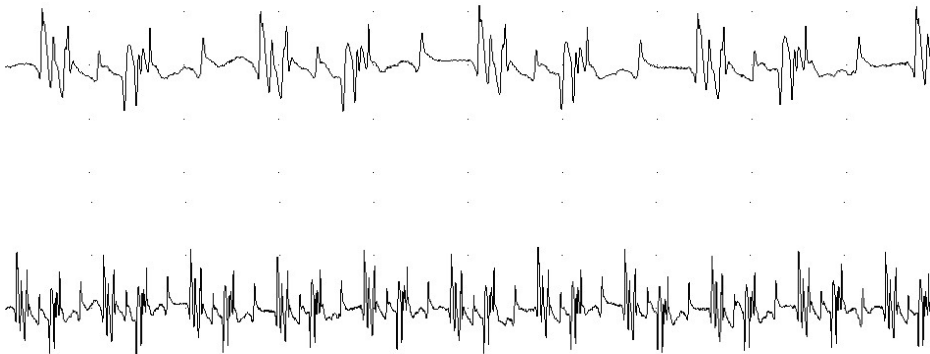


PÉH: pozitív deflexio majd lassú negatív
fázis, 10-100 μV , 0.5-10(-30) Hz

Izom eredetű kóros spontán tevékenység

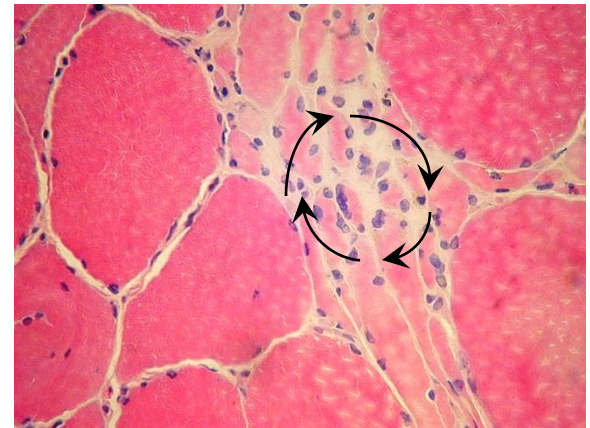
Komplex repetitív kisülés

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



Frekvencia: 20-150 Hz

Trigger: spontán vagy túmozgás

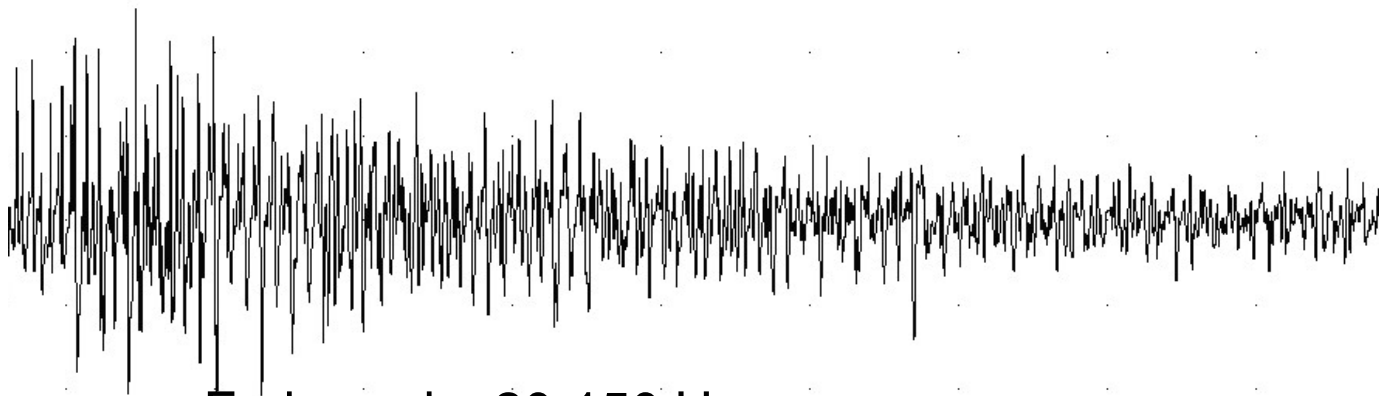


Csoportos izomrost atrophia
denervatio következtében

Izom eredetű kóros spontán tevékenység

Myotonia

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



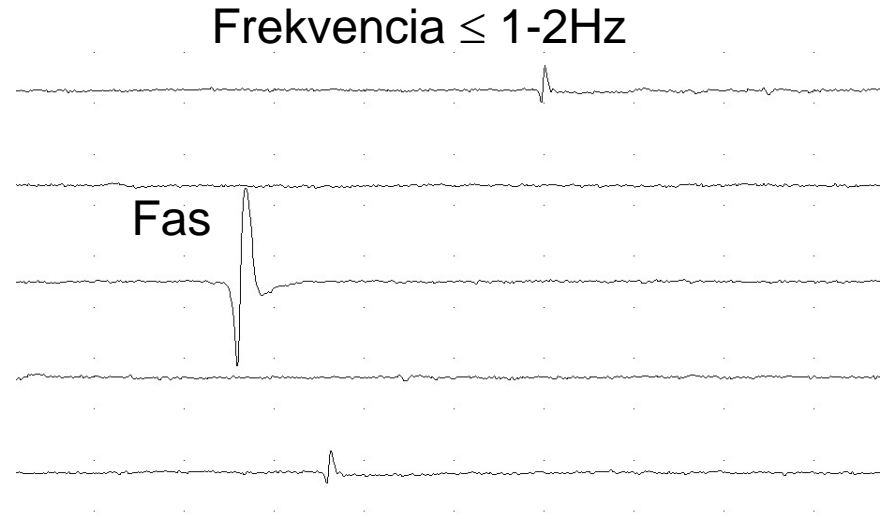
Frekvencia: 20-150 Hz

Trigger: spontán, túmozgás, izom percussio

Abnormális motoros egység eredetű spontán tevékenység

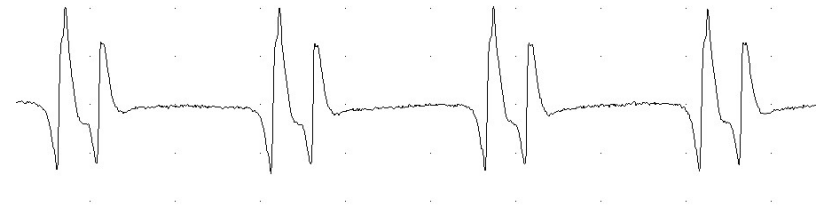
Fasciculatio (singlets)

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



Doublets, triplets, multiplets

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



Motoros ideg/neuron eredetű spontán tevékenység

Myokymias kisülések

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

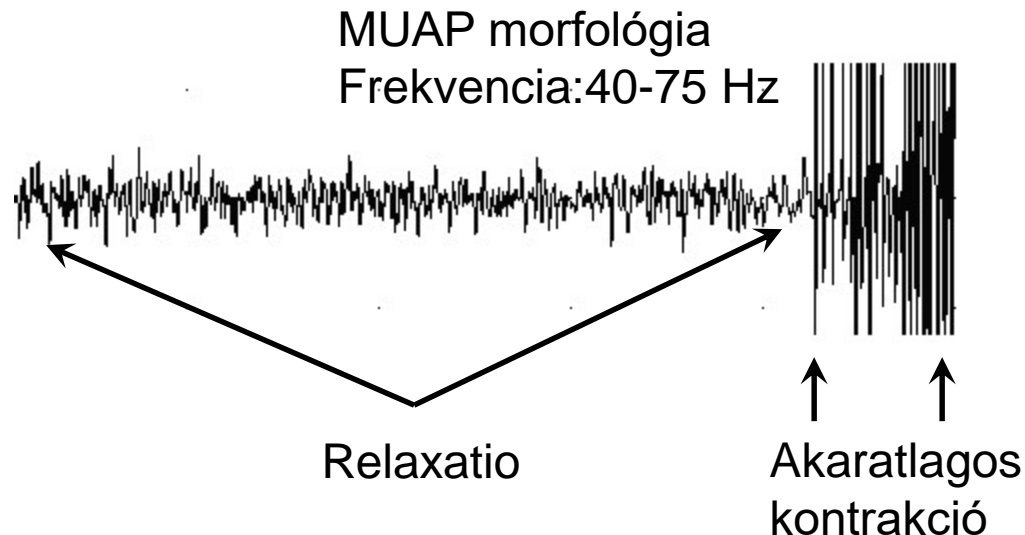


Frekvencia kisülésen belül: 5-60 Hz
Frekvencia kisülésen kívül: < 2 Hz

Motoros ideg/neuron eredetű spontán tevékenység

Görcs

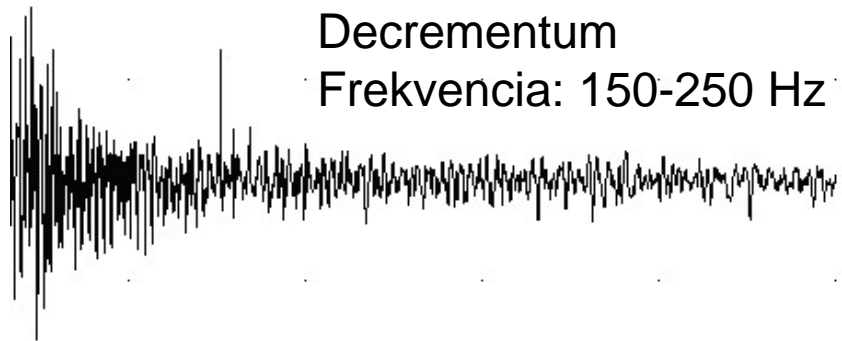
- Motoros axonok magas frekvenciájú, fájdalmas kisülései rövidüléssel társult izomkontrakció alatt
- Nocturnalis, edzés után, endocrinológiai és metabolicus háttérű neuropathia



Motoros ideg/neuron eredetű spontán tevékenység

Neuromyotonias kisüléssorozat

- Magas frekvenciájú, csökkenő feszültségű kisülés sorozata egy motoros egységnek

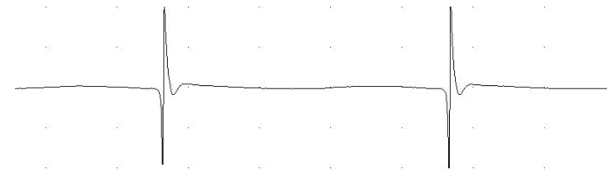


Neuromyotonia: fr 150-250 Hz, nagyobb, motoros axon eredetű akciós potenciál

Neuromyotonia - Isaac's sy

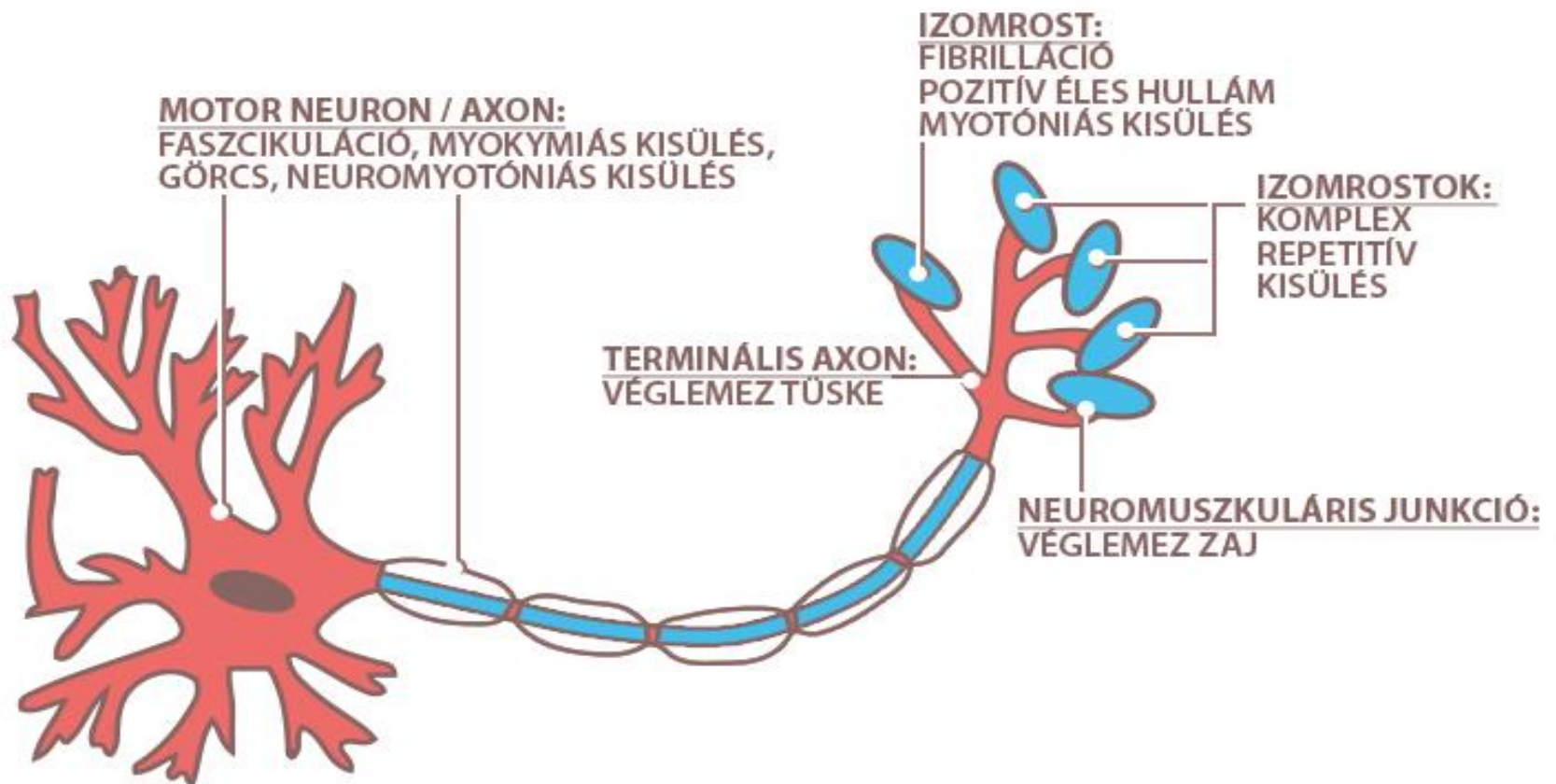
Autoantitestek a NMJ és motoros ideg ellen (voltage-gated potassium channel)

Szerzett (chr. neuropathia, CIDP, MG, polio), *paraneoplasias*, *herediter* (SMA)



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

Spontán tevékenység: generátorok

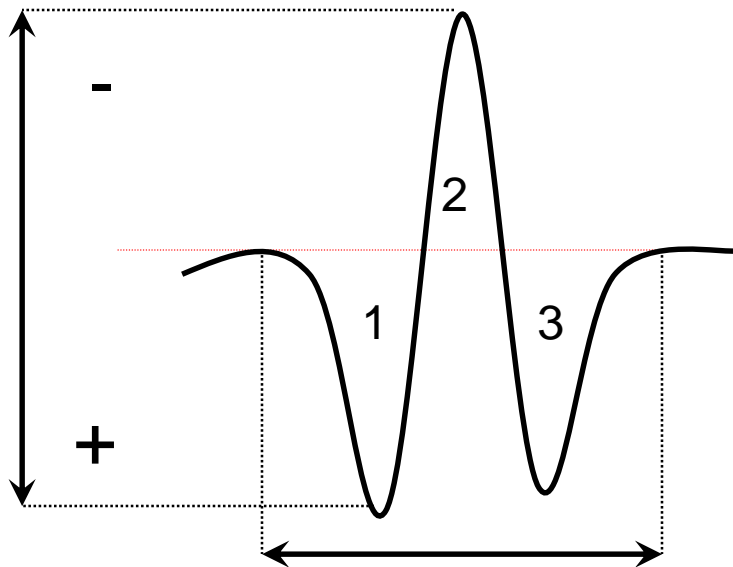


MUAP analysis

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

Amplitúdó (μ V):

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

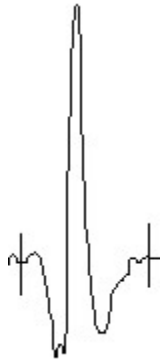


Phasisok (1,2,3):

MUAP alapvonal kereszteződései + 1, MUAP általában triphasisos (2-4)

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

MUAP morfológia



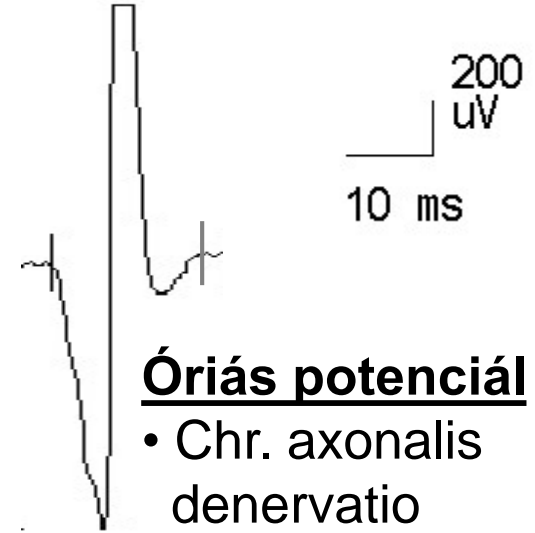
Normális MUAP

- Ép izom
- Neuropathia: acut axonalis, demyelinisatio



Rövid MUAP

- Myopathia (acut, chronicus)
- Korai fázisú reinnervatio denervatiót követően



Óriás potenciál

- Chr. axonalis denervatio reinnervatioval
- Chr. myopathia denervatioval

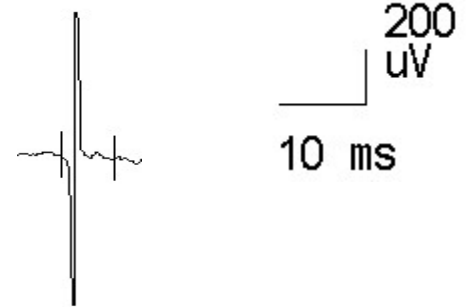
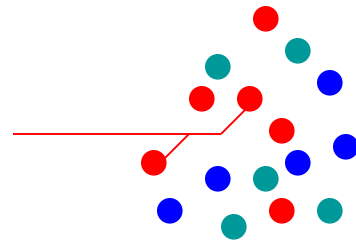
Rövid MUAP \pm polyphasia: motoros egységben belül a funkcionáló izomrostok száma \downarrow

Óriás MUAP \pm polyphasia: „collateral sprouting”, motoros egységben belül az izomrostok száma \uparrow , motoros egység territóriumára nagyobb lesz

MUAP morfológia

Myopathia

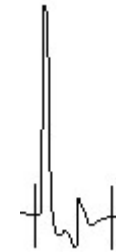
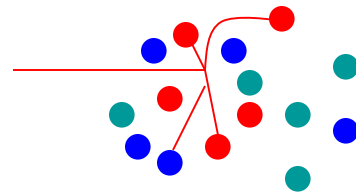
- blokk, izomrost atrophia
- kevesebb funkcionáló rost
- rövid MUAP, feszültség ↓



Neuropathia

Korai reinnervatio

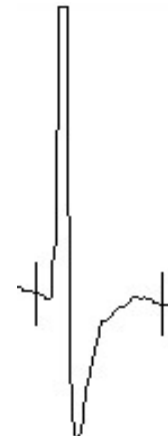
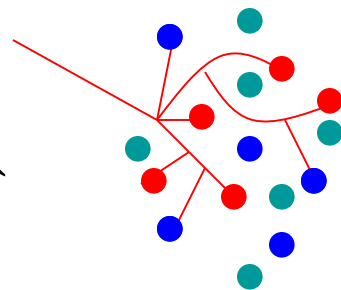
- kevesebb funkcionáló rost
- éretlen NMJ
- rövid MUAP, feszültség ↓, satellita potenciál



Satellita
potenciál
beépül
az óriás
potenciálba

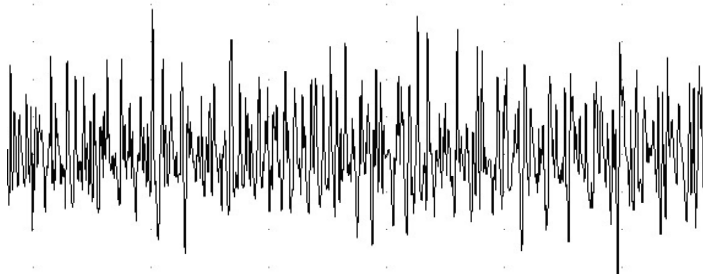
Chronicus reinnervatio

- „collateral sprouting”
- rost szám/motoros egység ↑
- óriás MUAP



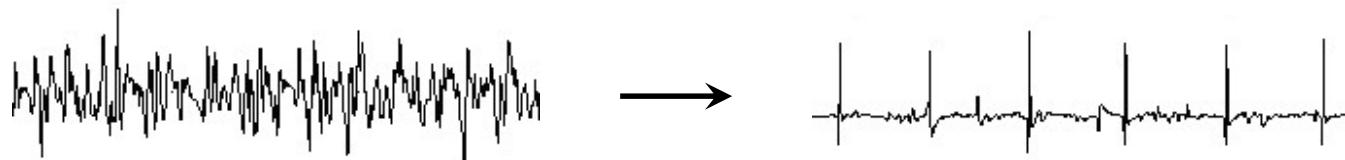
Maximális izomkontrakció

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



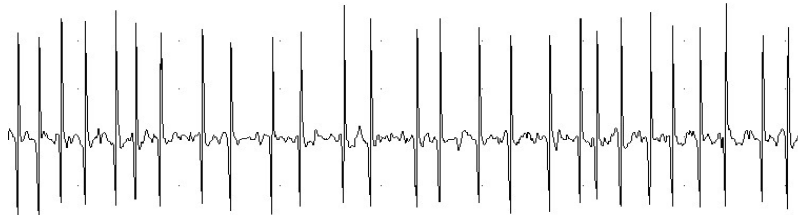
100 μ V/d
100ms/d

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



100 μ V/d
100ms/d

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



100 μ V/d
100ms/d

Pathologias izomaktivitás centrális kórképekben

Dystonia

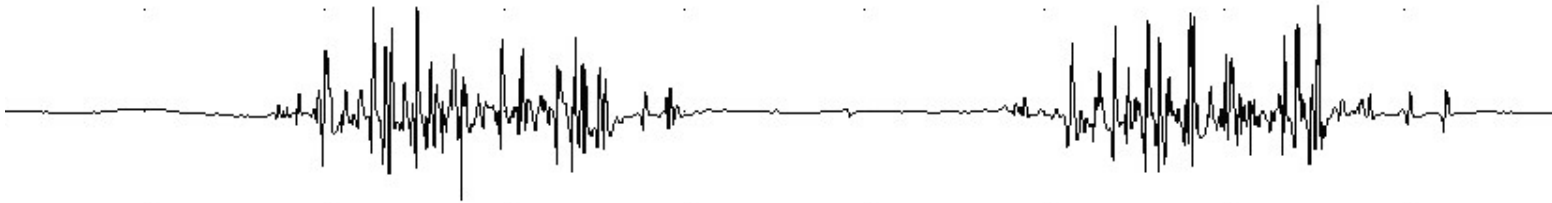
Állandó, akaratlan izommozgás mely EMG-vel detektálható

Normális MUAP morfológia, elhúzódó relaxatio

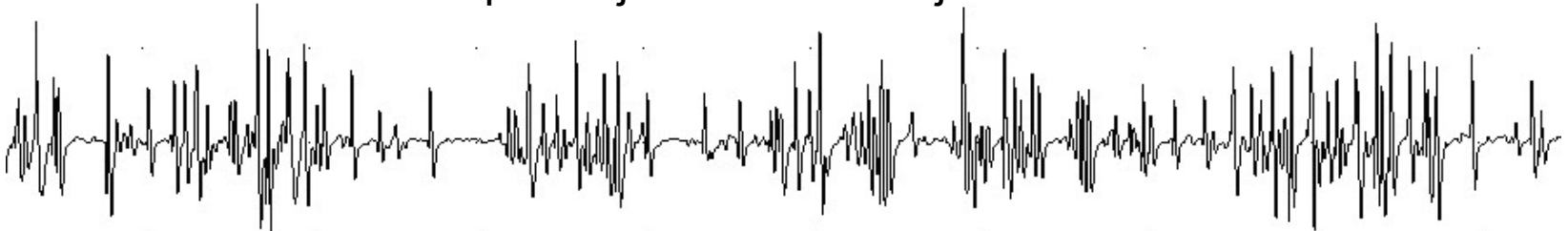
Agonista-antagonista izmok co-contractioja

Tremornak megfelelő minta nyugalomban, paraspinalisan

1 mV/D
100 ms/D



Állandó MUAP kisülés nyugalomban a m. tibialis posteriorban, antagonista izom aktivitásakor a kisülés amplitúdója és frekvenciája fokozódik



Electroneurographia - ENG

- Nem kórkép specifikus funkcionális diagnosztikus eszköz
- Egyes ingerléssel történő vizsgálatok
- Stimuláció és regisztráció: Felületes vagy tűelektróda
- Gyorsabban vezető, myelinisalt mozgató, érző és vegetatív rostok vizsgálata

Vastag myelinisalt	I	$A\alpha$	12-20 μm	72-120 m/sec
Közepes myelinisalt	II	$A\beta$	6-12 μm	36-72 m/sec
Vékony myelinisalt	III	$A\delta$	1-6 μm	4-36 m/sec
Nem myelinisalt	IV	C	0.2-1.5 μm	0.4-2.0 m/sec

Motoros ENG

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

Latencia (ms):

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

Amplitúdó (mV):

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

Terület:

Alapvonal-negatív csúcs közti terület, **CB!**

Időtartam:

Negatív csúcs alapvonali időtartam, izomrostok
synchron kisülését jelzi, ↑: **demyelinisatio**

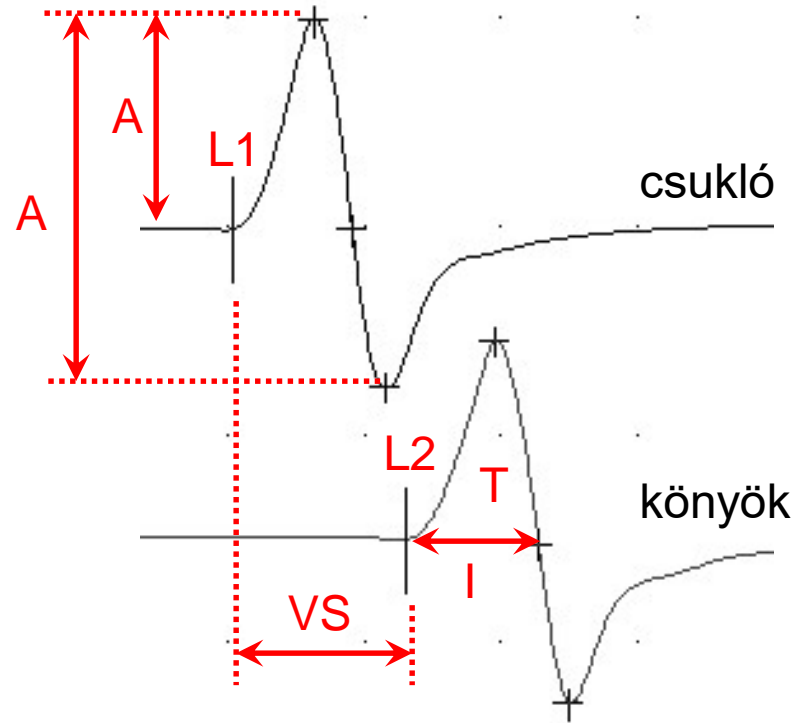
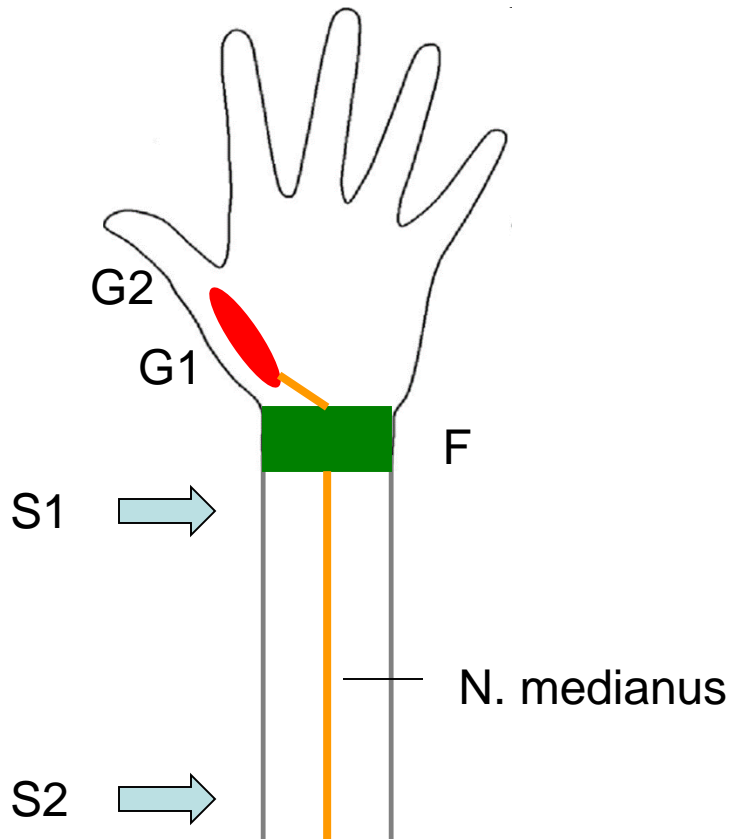
Vezetési sebesség:

2 stimulus között, $v = s/t$ (m/s)

Motoros ENG

A β rostok vizsgálata

5 mV/D
5 ms/D



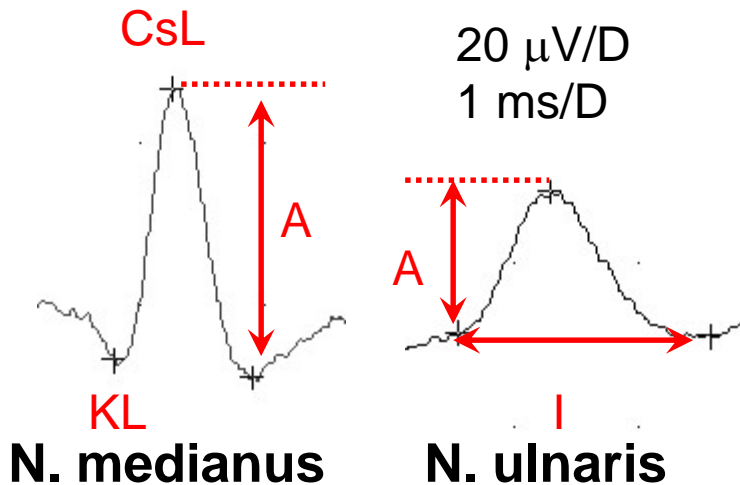
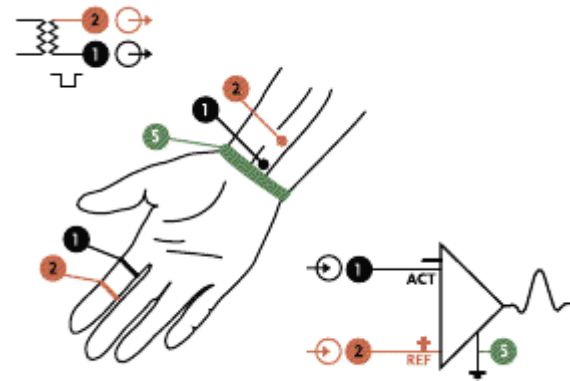
N. medianus

Sensoros ENG

Sensoros ideg akciós potenciál (**SNAP**), bi- vagy triphasikus G1, G2 gyűrű elektród, **orthodrom és antidrom mérések**

Supramaximalis stimulus 10-30 mA, $t = 100-200 \mu s$

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



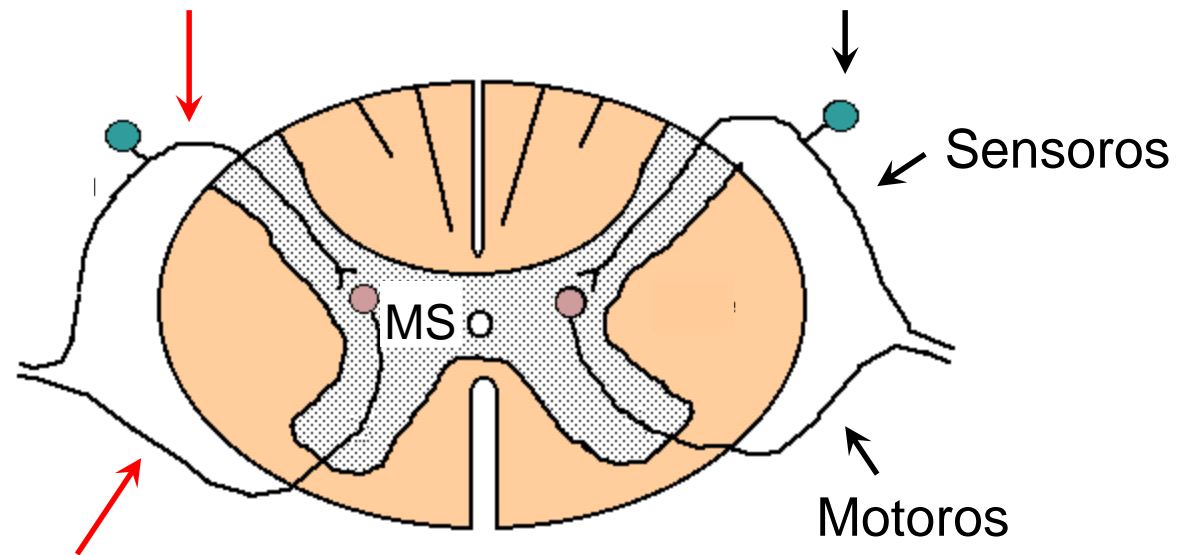
Amplitúdó: depolarizált sensoros rostok számának a függvénye
Orthodrom ingerlés ↓
Antidrom ingerlés ↑
Axonveszteség, CB ↓

Radicularis laesio

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

Normális sensoros válaszok

Hátsó gyökér ganglion, bipolaris sejtek



Pathologias motoros ENG és EMG

Demyelinisatio vagy axonveszteség?

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

Demyelinisatio:

1. Distalis latencia \uparrow , $\geq 130\%$
2. Vezetési sebesség \downarrow , $\leq 75\% \Rightarrow$
felső végtag ≤ 35 m/s
alsó végtag ≤ 30 m/s
3. Temporalis dispersio, conductio blokk

Axonveszteség:

1. Amplitúdó \downarrow
2. Vezetési sebesség \downarrow , ≥ 35 és 30 m/s
ok: A δ rostok megkíméltek
(nem regisztrálhatóak)
3. Normális hullám morfológia

Temporalis dispersio

Conductios blokk

Temporalis dispersio:

Széles, több komponensű válasz

Amplitúdó ↓, terület $\leq 50\%$ -al ↓

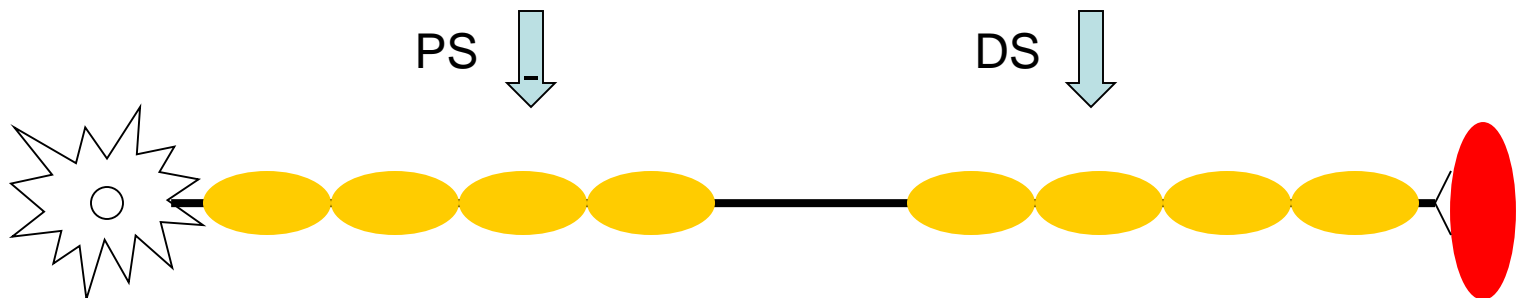
Conductios blokk:

Amplitúdó + terület $\geq 50\%$ -al ↓

Temporalis dispersio + conductios blokk:

Hullám morfológiai változás

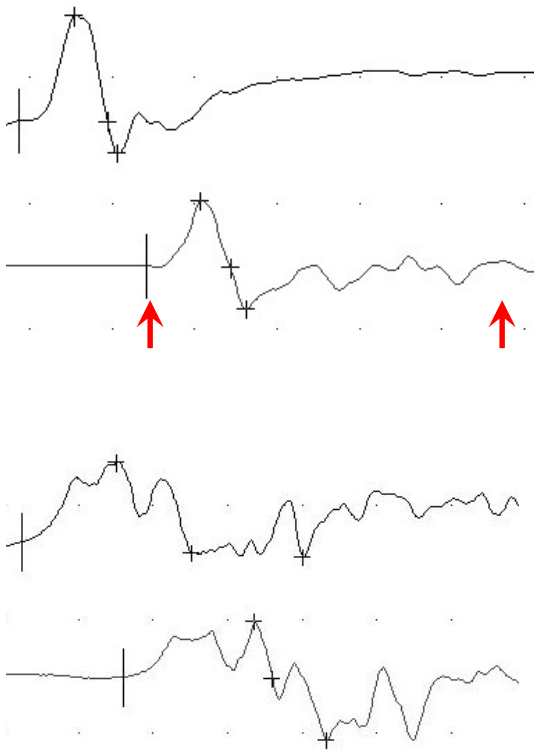
Amplitúdó ↓, terület $\leq 50\%$ -al ↓



Temporalis dispersio

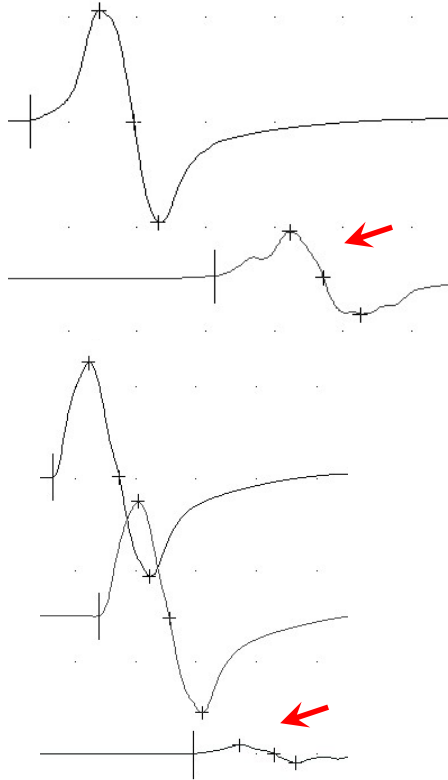
Conductios blokk

Temporalis dispersio



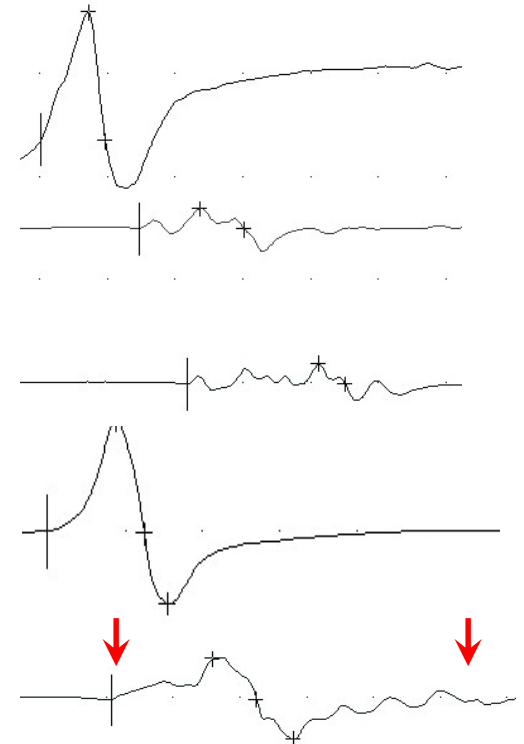
MGUS (IgM) CIDP

Conductios blokk



MMN

Temporalis dispersio + conductios blokk



Motoros CIDP

Vegetatív rostok vizsgálata

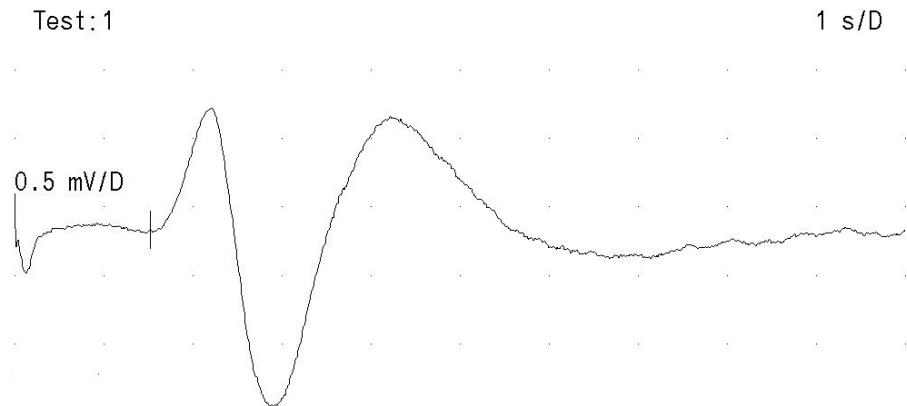
SSR (Sympathetic Skin Response)

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

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

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

N. medianus SSR
1.52 ms, 2.18 mV

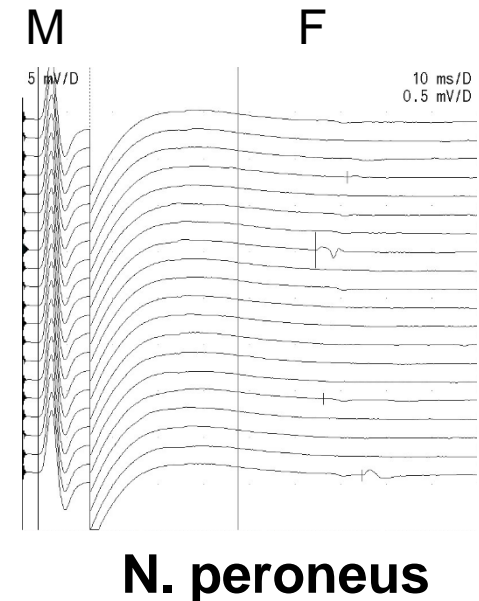
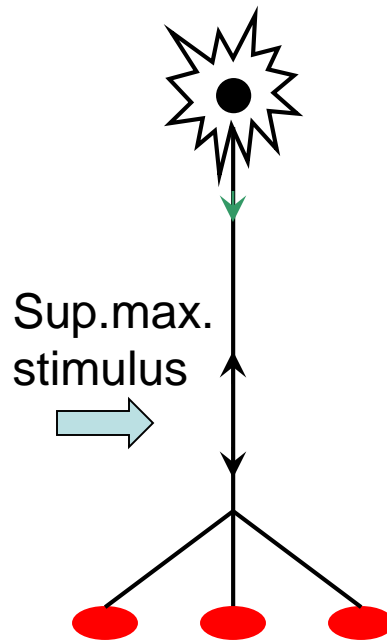
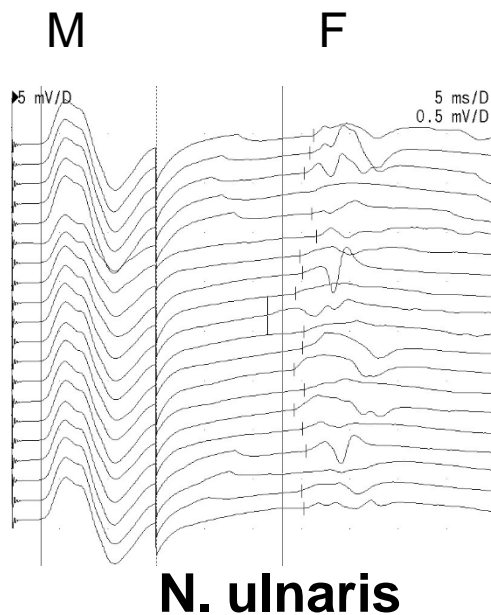


Késői válaszok

F-válasz (Foot)

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

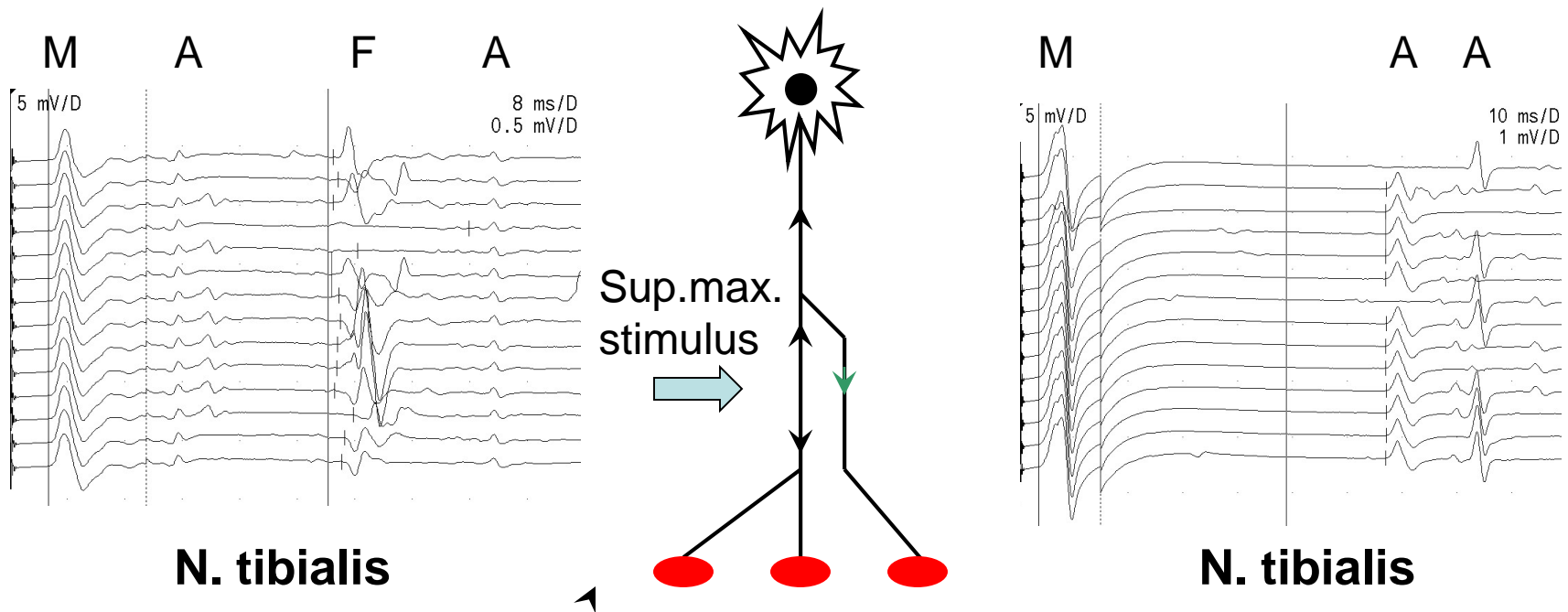
$$V \text{ (m/s)} = \frac{2s \text{ (mm)}}{F-M-1 \text{ (ms)}}$$



Késői válaszok

Axon reflex

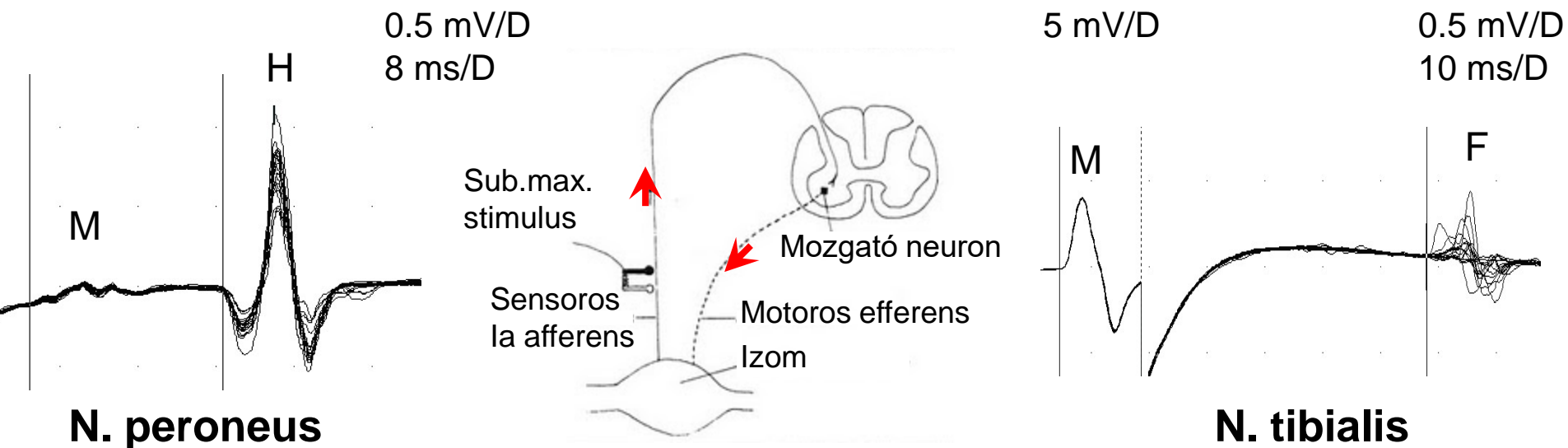
- Denervatiót követően a proximalisabb axonból collateralis rostok indulnak el és reinnerválják a distalis, denervált izomrostokat
- Distalis, antidrom ingerlést követően a collateralis rostoknál orthodrom ingerület terjedés jön létre **stabil A-válással**
- Stimulus intenzitásának a növelése kiolthatja a választ



Késői válaszok

H-reflex (Paul Hoffmann, 1910)

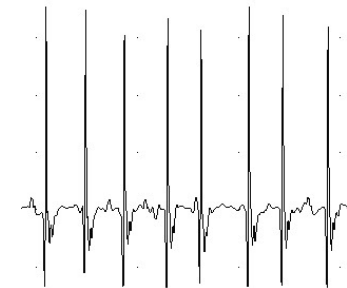
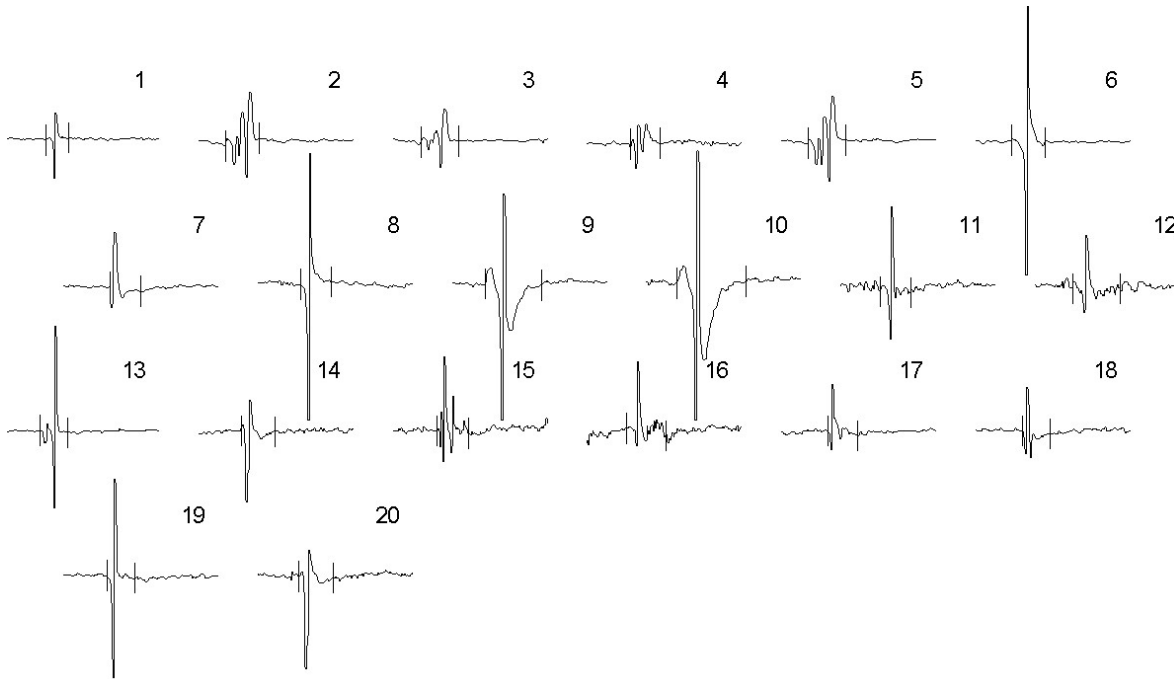
- Monosynapticus nyújtási reflex analógja
- N. tibialis submaximalis stimulusa (1 ms), stabil válasz
- Afferentáció: Izomorsó eredetű la sensoros rostok
- Efferentáció: Alfa-motor neuron motoros rostjai
- Stimulus intenzitása nő \Rightarrow antidrom ütközés kiooltja \Rightarrow F-válasz
- **Korai** GBS, S1 radiculopathia, polyneuropathia, plexopathia



Neuromuscularis junctio: postsynapticus kórképek

- Motoros ENG: normális nyugalomban, repetitív stimuláció (3 Hz) esetén pathológiás decrementum, fárasztásos tesztet követően fokozódó decrementum
- Sensoros ENG: normális
- EMG: normális vagy myopathiás MUAPs
- Eloszlás: proximalis > distalis, bulbaris, extraocularis
- **Myasthenia gravis, gyógyszer indukálta MG, congenitalis myasthenia syndromák, gyógyszerek, toxinok**

EMG neuromuscularis junctio betegségben



Instabil MUAPS:
Impulzusonként
változik az amplitúdó
és a phasis

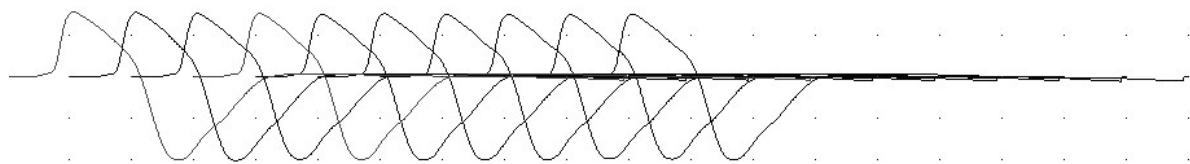
Neuromuscularis junctio betegség **blokkal:**
myopathias MUAPS polyphasiával, motoros
egységen belüli funkcionáló izomrostok száma ↓

Sorozatingerlés (RNS)

- 3 Hz ingerlés: proximálisan valószínűbb a pozitivitás
N. ulnaris – m. abd. dig. V.
N. axillaris – m. deltoideus
N. accessorius spinalis – m. trapezius
N. facialis – m. orbicularis oculi
+ 60 mp-es fárasztásos teszt \Rightarrow exhaustio, **A \downarrow**
- 30-50 Hz ingerlés: pozitív \geq **100%-os A \uparrow**
- Rövid fárasztásos teszt: 10 mp \Rightarrow facilitáció, \geq **100%-os A \uparrow**
- Szenzitivitás: generalizált MG-ban **50-70%-ban** pozitív
- Specifitás 3 Hz: MG, LEMS, botulismus, *CM*
50 Hz: LEMS, botulismus

5 mV/D

5 ms/D



3 Hz RNS vizsgálat
MG, ocularis tünetek
Amplitudo ↓: 2%
M. deltoideus

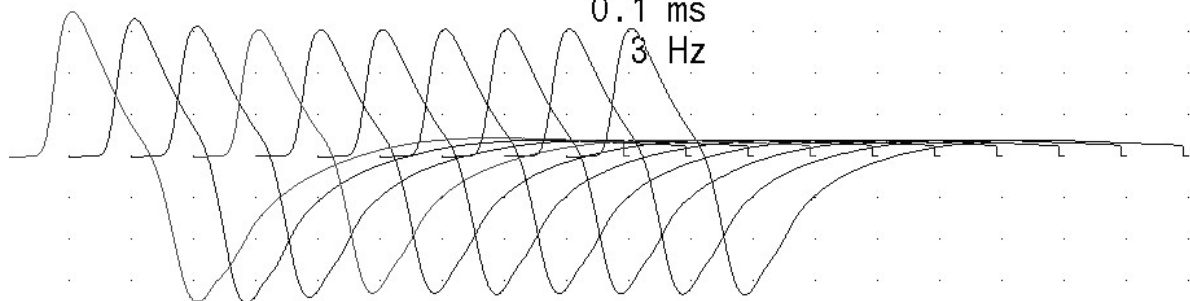
2 mV/D

0.0 mA

0.1 ms

3 Hz

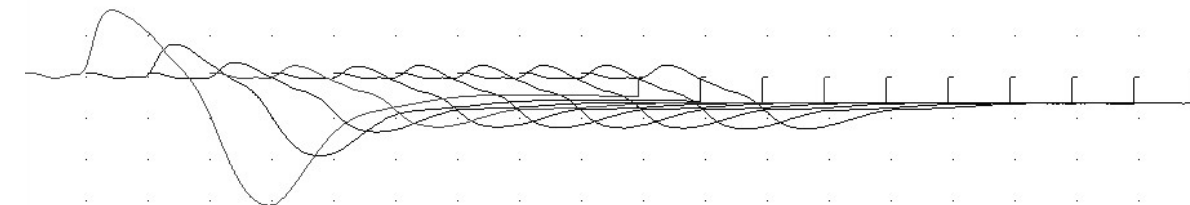
5 ms/D



3 Hz RNS vizsgálat
MG, ocularis tünetek
Amplitudo ↓: 13%
M. trapezius

2 mV/D

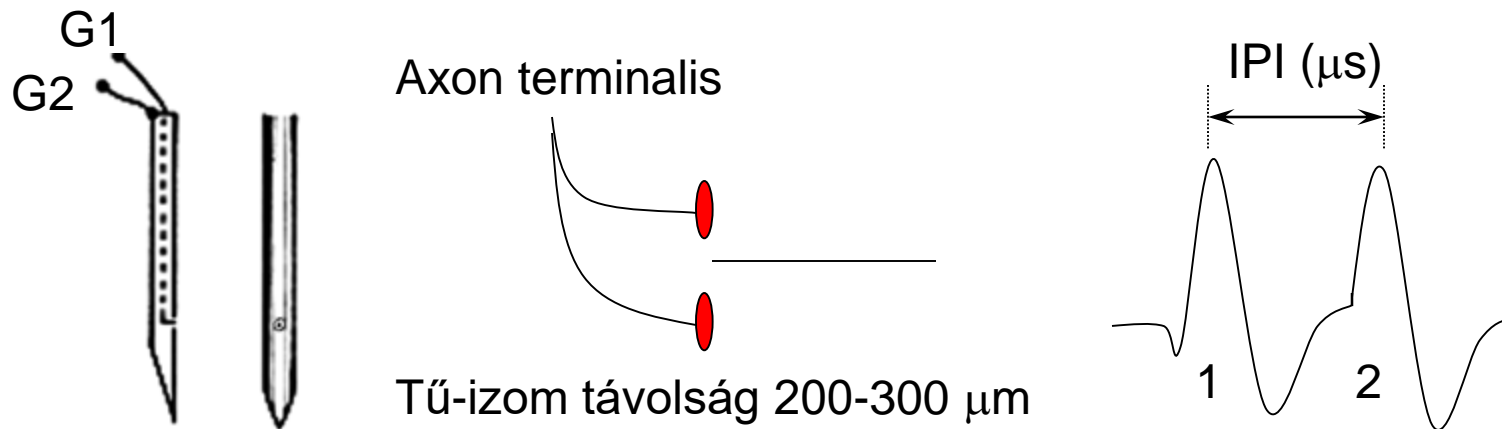
5 ms/D



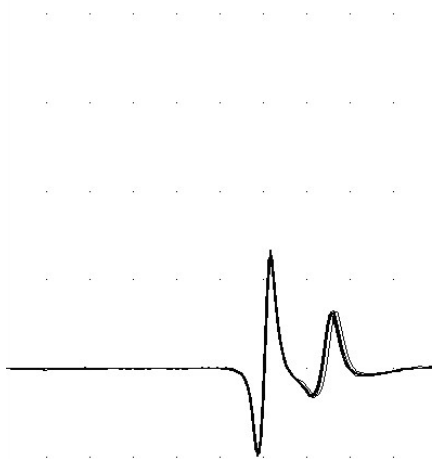
3 Hz RNS vizsgálat
MG, gen. tünetek
Amplitudo ↓: 83%
M. deltoideus

Single-Fiber EMG

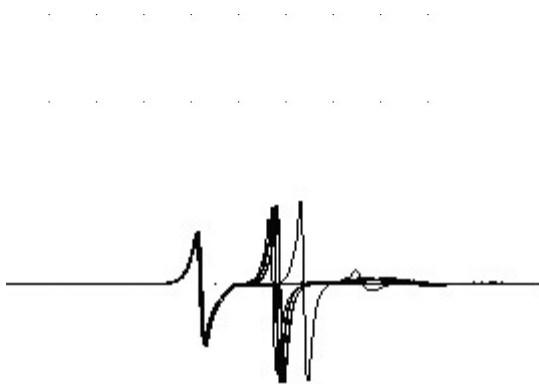
- Speciális tű, kisebb felület, **két szomszédos izomrost között regisztrál**
- Axon depolarizáció után egy időben jönnek ingerületbe a motoros egység izomrostjai
- Izomrostok kisülési ideje függ a terminalis axon hosszától és a neuromuscularis junctio átkapcsolási idejétől
- **Jitter**: neuromuscularis junctio átkapcsolási idejének a variációja (izomrostok kisüléseinek időbeli variációja)



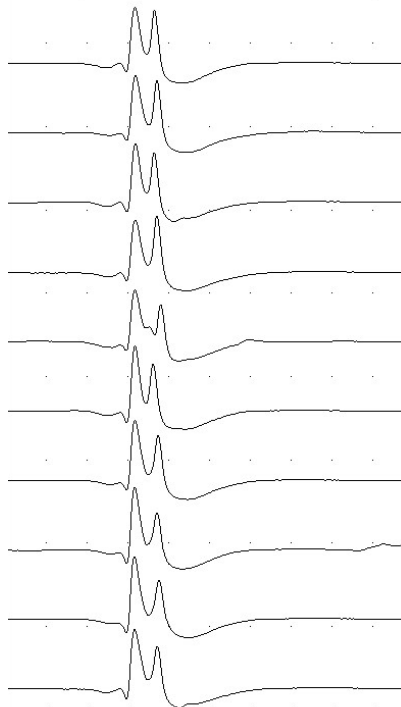
A 1 mV/D 0.5 ms/D



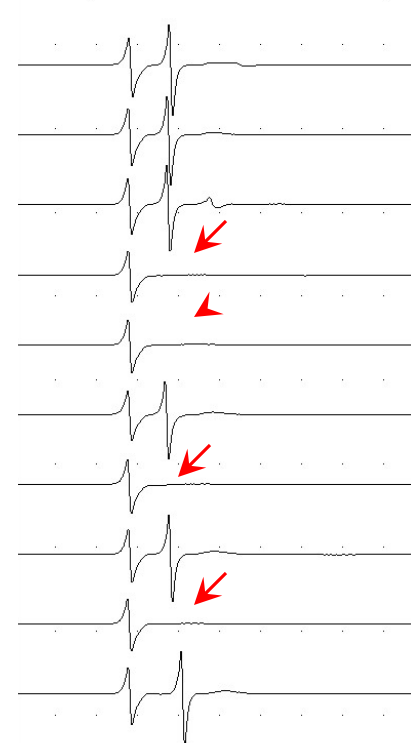
D 1 mV/D 1 ms/D



B 2 mV/D 1 ms/D



C 1 mV/D 1 ms/D



A,B: MG, ocularis tünetek,
normális SFEMG, m. EDC

C,D: MG, ocularis tünetek
magnövekedett jitter blokkal
m. EDC

Neuromuscularis junctio: praesynapticus kórképek

- Motoros ENG: amplitúdó csökkent nyugalomban, repetitív stimuláció 3 Hz esetén pathológiás decrementum, 50 Hz esetén incrementum, fárasztásos tesztet követően incrementum
- Sensoros ENG: normális
- EMG: normális vagy myopathiás MUAPs
- Eloszlás: proximalis és distalis
- **LEMS, botulismus** (EMG-n friss denerváció),
congenitalis myasthenia, gyógyszerek, toxinok

1 mV/D

3 Hz RNS, Amplitudo ↓: **34%**

5 ms/D

12:36:59

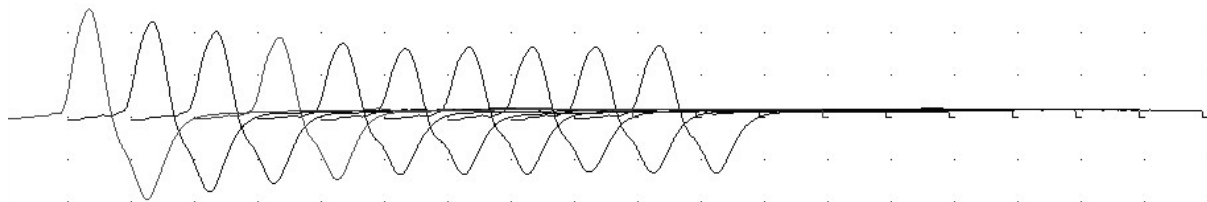
50 Hz

2.4 mV

109 %

5.6 mVms

34 %



M. abductor dig. V.



5 mV/D

5 ms/D

N. medianus

Cs 39.93mA

Amplitudo ↓:

K 22.65mA

Normális sensoros válaszok

⇒ **LEMS**

5 mV/D

5 ms/D

N. ulnaris

Cs 26.97mA

Amplitudo ↓:

KA 26.97mA

Előtt 41.19mA

Amplitudo ↑↑↑: **148%**

Után 41.19mA

Rövid fárasztásos teszt

Kérdéses motoros gyengeség

Szervi betegséghez köthető? Funkcionális?

Az alábbi vizsgálatok együttes alkalmazásával **eldönthető**:

1. rTMS/MEP (bilateralis, felső és alsó végtag)
2. ENG (motoros, sensoros)
3. NMJ vizsgálata (sorozatingerlés, fárasztásos teszt, SFEMG)
4. EMG (pareticus izmok)

Köszönöm a figyelmet!

