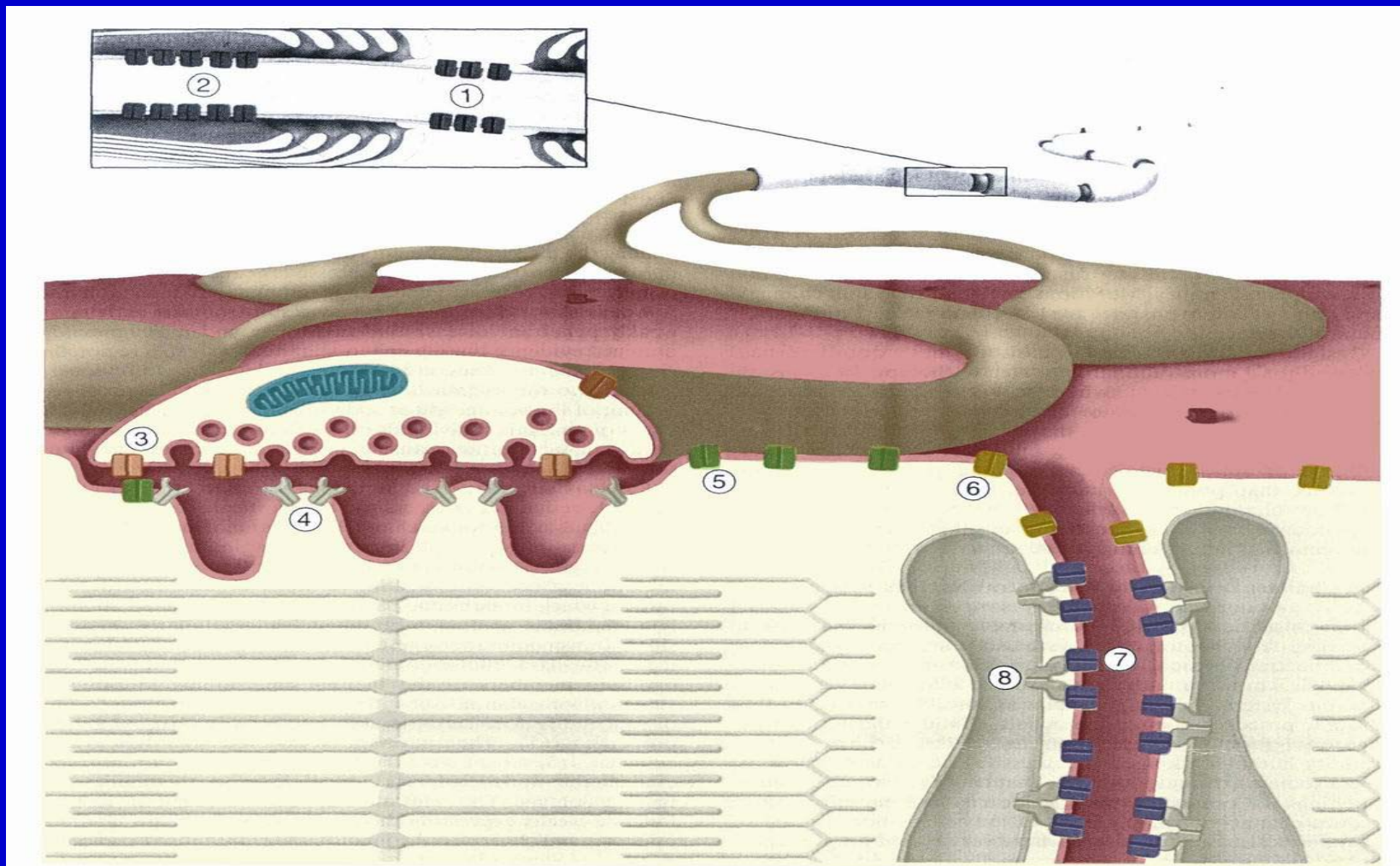


Single fibre EMG v diagnostike porúch neuromuskulárneho prevodu

F.Cibulčík

Neurologická klinika SZU FNsP Ružinov, Bratislava



1– napätím riad. Na kanál

2 – KCNA napätím riadený K kanál

3 – napätím riadený Ca kanál

4 – acetylcholínový receptor

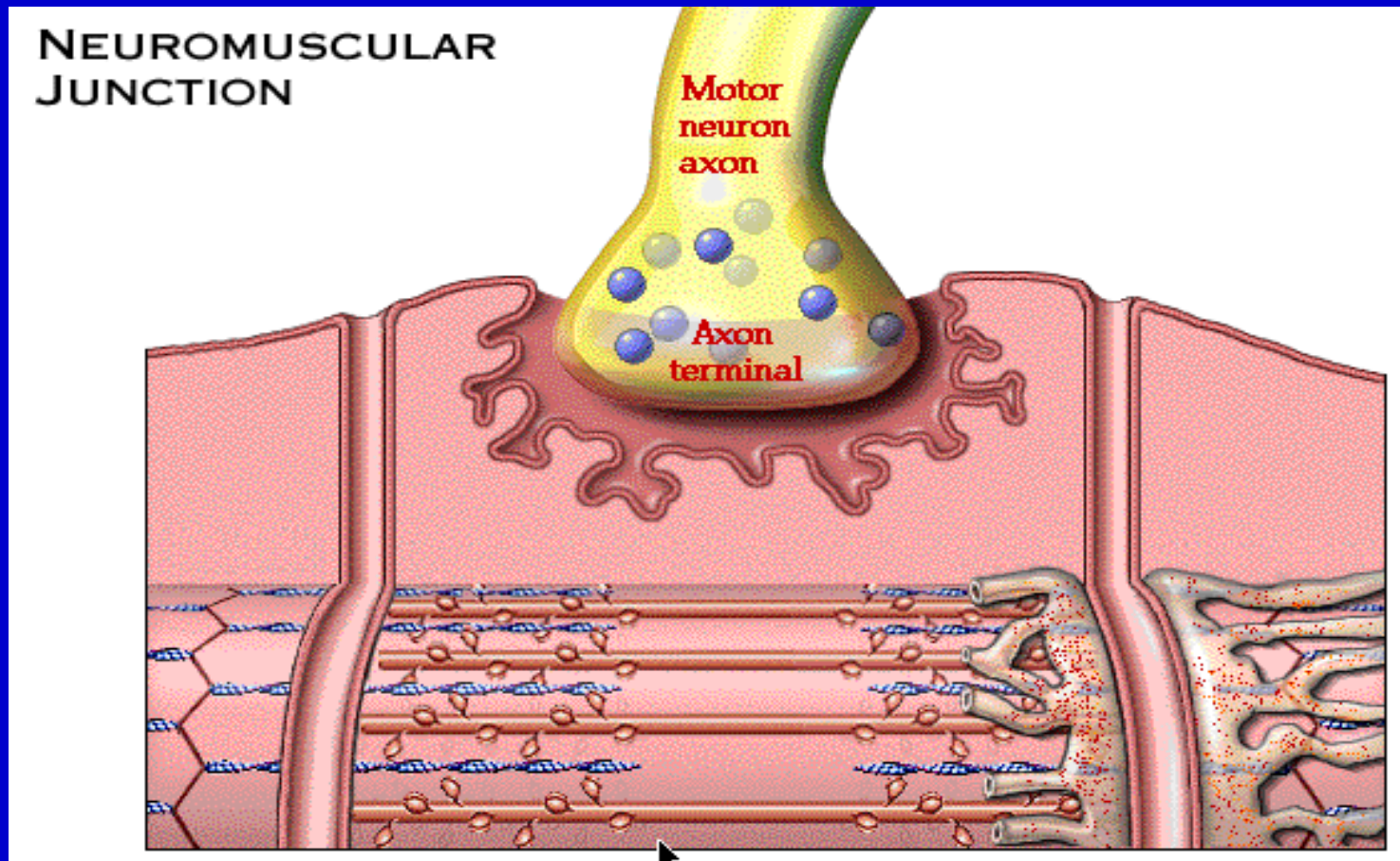
5 – napätím riadený Na kanál

6 – napätím riadený Cl kanál

7 – napätím riadený Ca kanál

8 – Ca kanál

Neuromuskulárne spojenie



Poruchy neuromuskulárneho prevodu

- **Presynaptické**

- Lambert Eatonov myastenický syndróm
- botulizmus
- kongenitálne myastenické syndrómy

- **Postsynaptické**

- myasténia gravis
- otrava organofosfátmi
- otrava myorelaxanciami
- kongenitálne myastenické syndrómy

Diagnostika porúch neuromuskulárneho prevodu

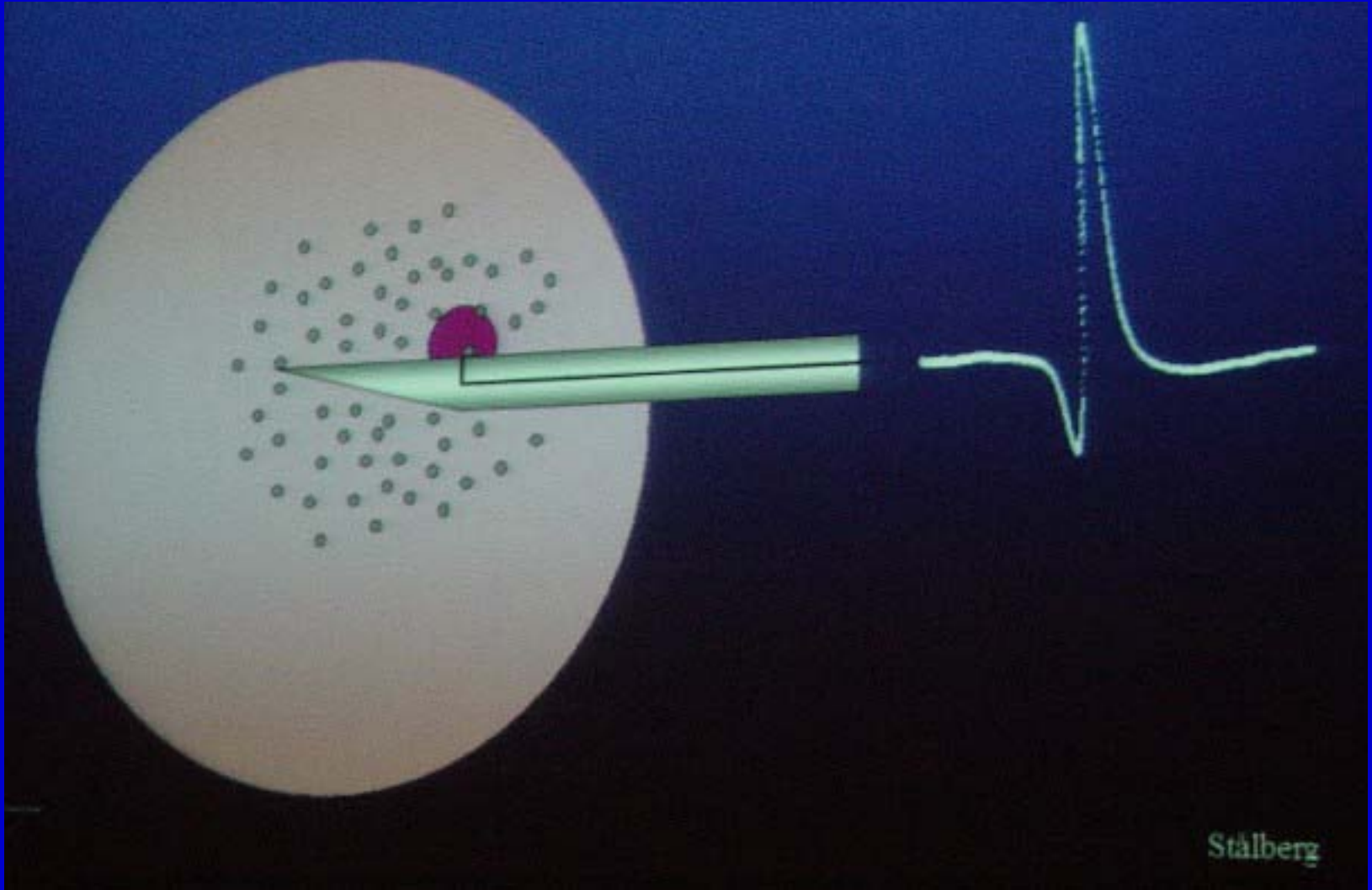
- klinický obraz
- provokačné a reparačné farmakologické testy
- laboratórne vyšetrenia
 - sérové enzýmy
 - toxikológia
 - dôkaz protilátok (AChR, Ca kanály...)
- elektrofyziológické vyšetrenia

Elektrofyziológické vyšetrenia v diagnostike porúch neuromuskulárneho prevodu

- **stapediová reflexometria**
- **elektrokulografické vyšetrenie**
- **repetitívna stimulácia periférneho nervu**
 - nízkofrekvenčná (2-5Hz)
 - vysokofrekvenčná (30 - 50Hz)
 - provokačné e reparačné testy
- **elektromyografia jednotlivého svalového vlákna (single fiber electromyography-SFEMG)**

Single fiber EMG (SFEMG)

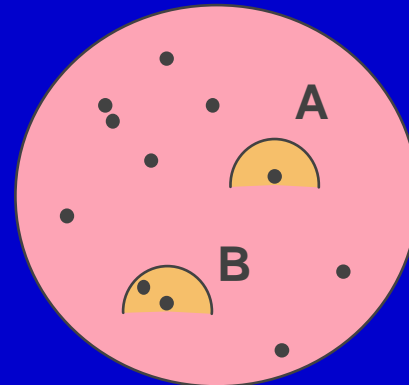
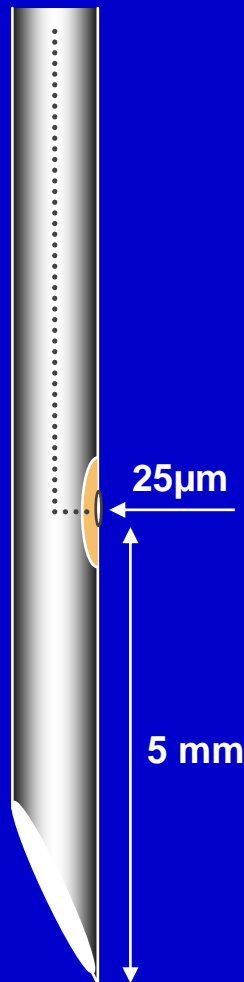
- 1964 Ekstedt
 - prvý popis, „multielektróda“
- 1966 Stalberg
 - Stimulačná SFEMG vo zvieracom modeli
- 1971 Stalberg a spol.
 - Normatívne dáta jitter v ľudských svaloch
- 1986 Trontelj a spol.
 - Porovnanie SFEMG a stimulovanej SFEMG



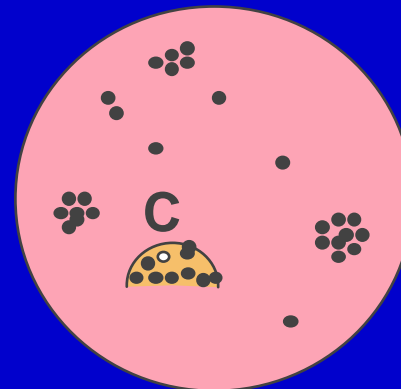
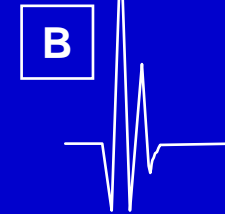
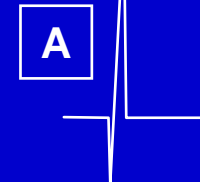
Stålberg

Single Fiber EMG

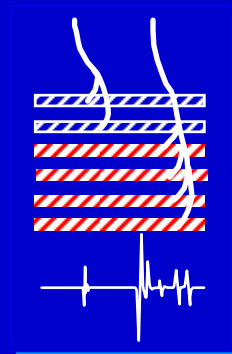
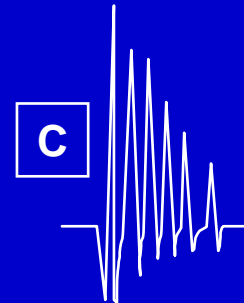
Špeciálna ihla

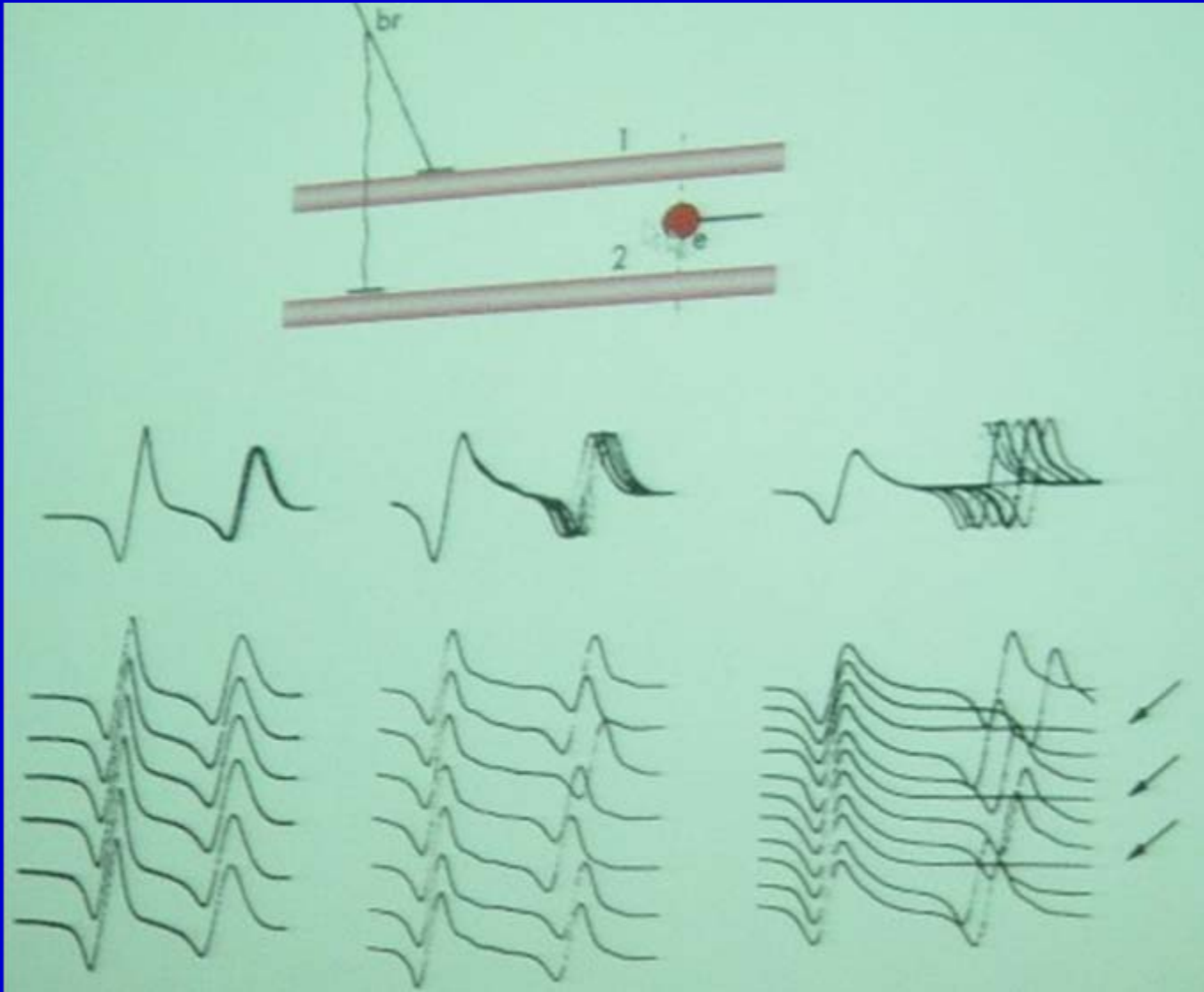


Norma

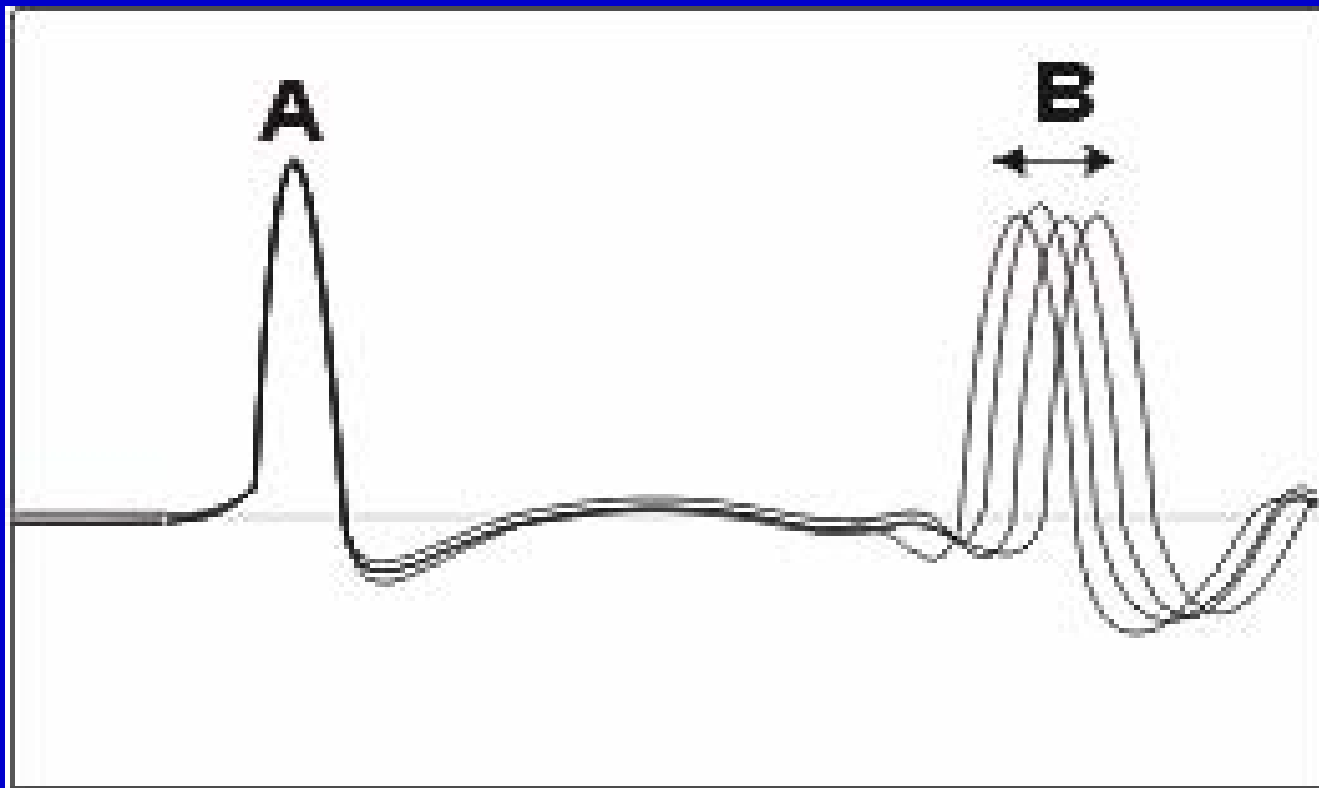


Reinervácia



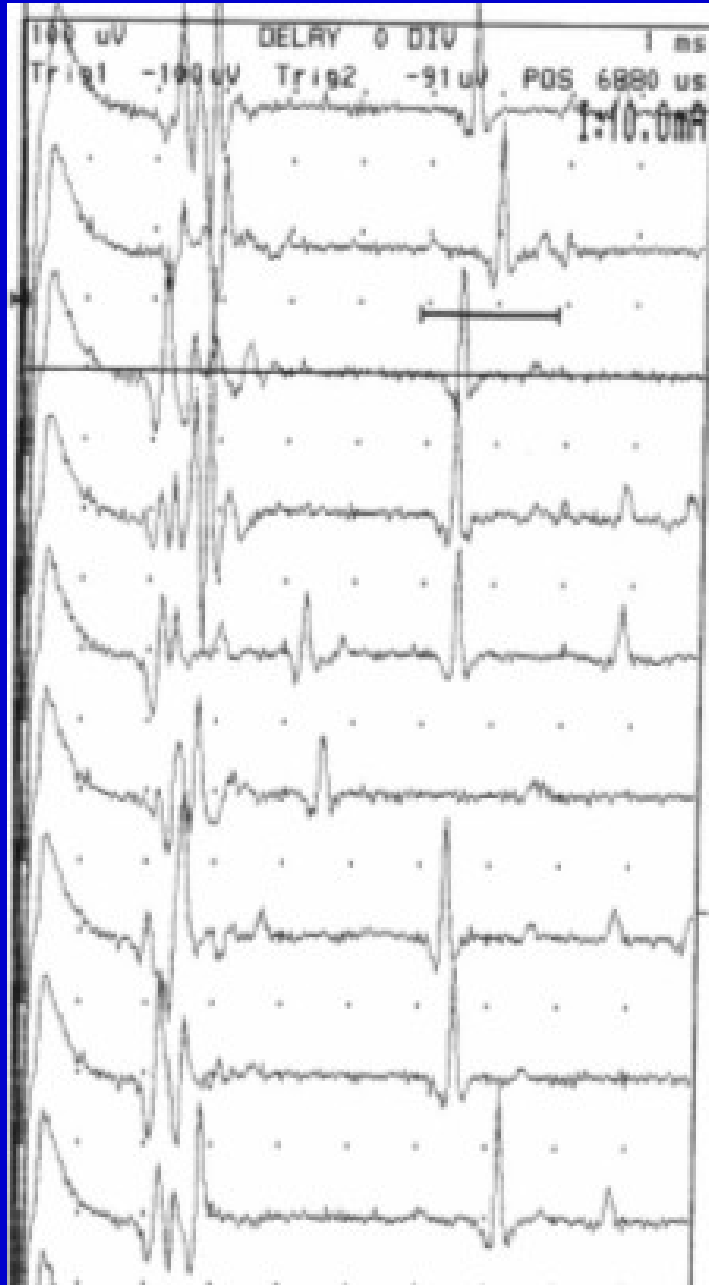


Elektromyografia jednotlivých svalových vláken



Stimulovaná SFEMG

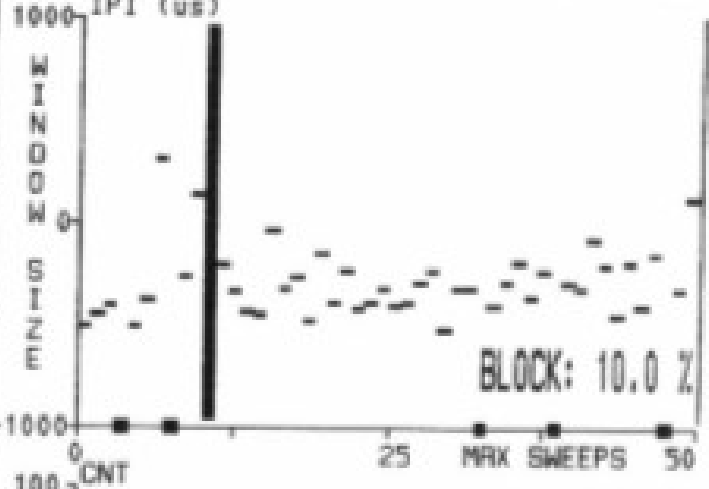
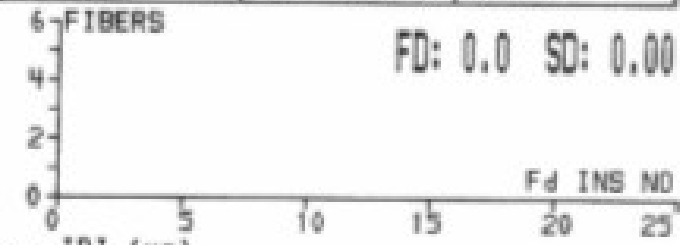
- **Výhody**
 - Dobrá aktivácia
 - Vyhnutie sa chyby merania jitter prízavislosti od intervalu medzi výbojmi
- **Nevýhody**
 - Chyby pri nedostatočnej intenzite stimulácie
 - Meranie jitter pri arteficiálnej stimulácii svalu



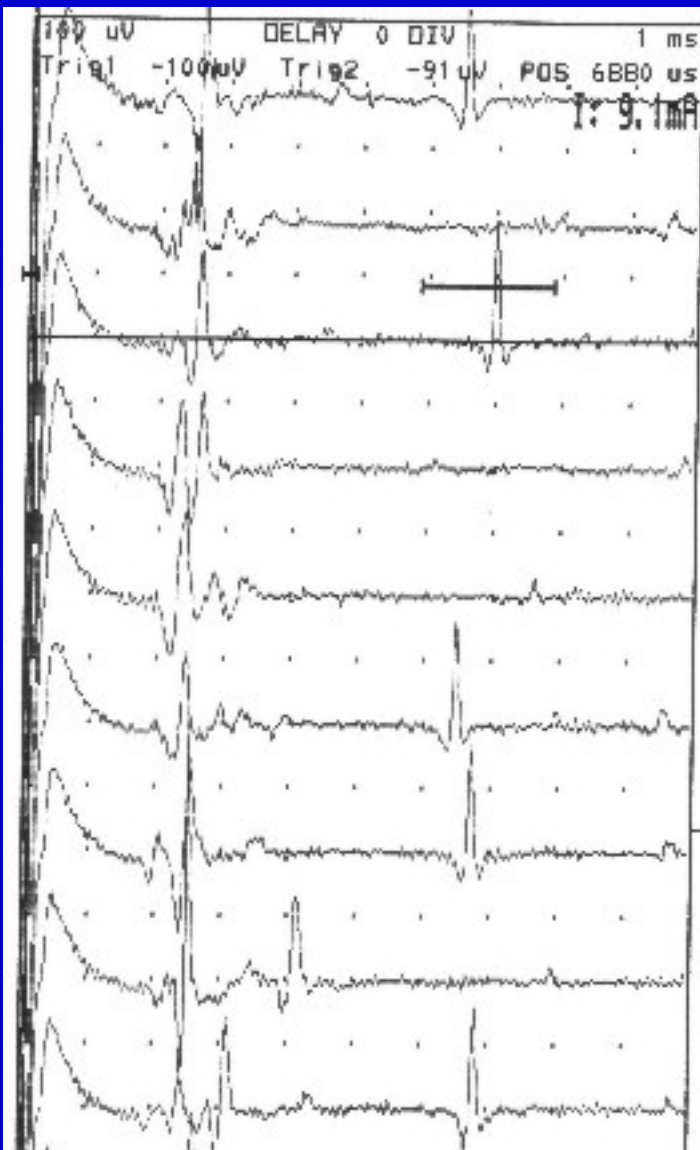
BLOCKING DETECTOR : ON / **OFF**

INS NO : 19 ACCEPTED / REJECTED

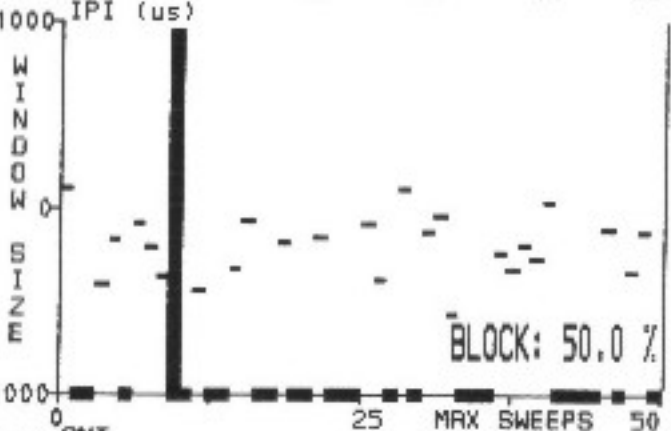
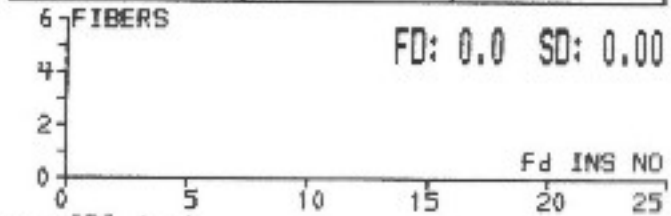
SWEEPS : 11 DUR : .05 ms RATE : 1 Hz



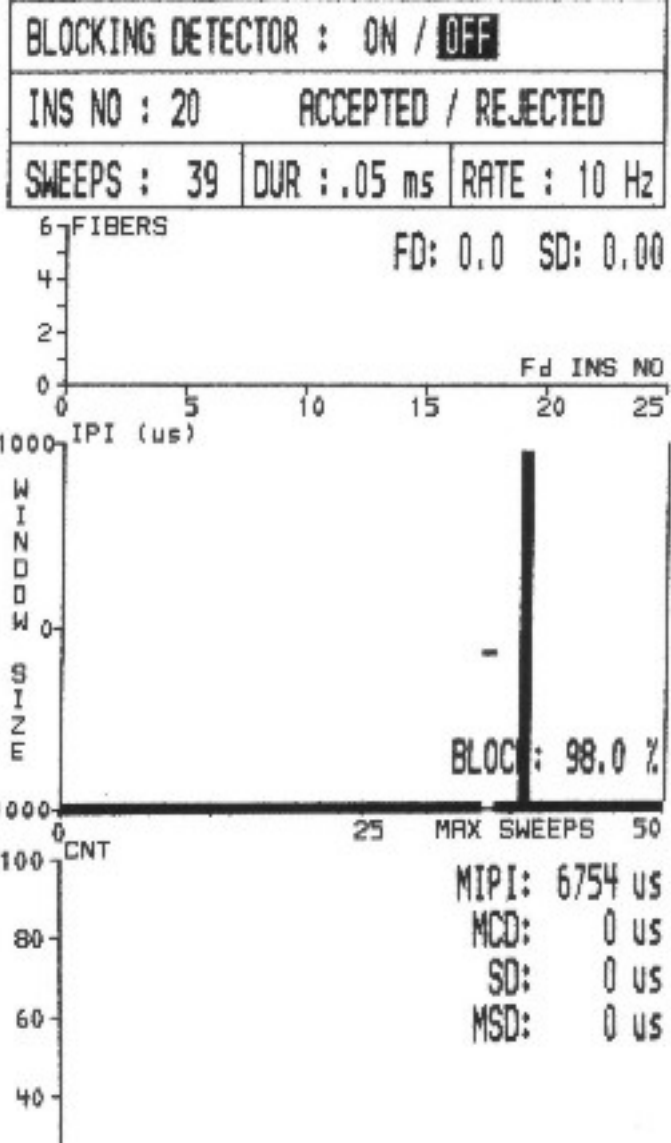
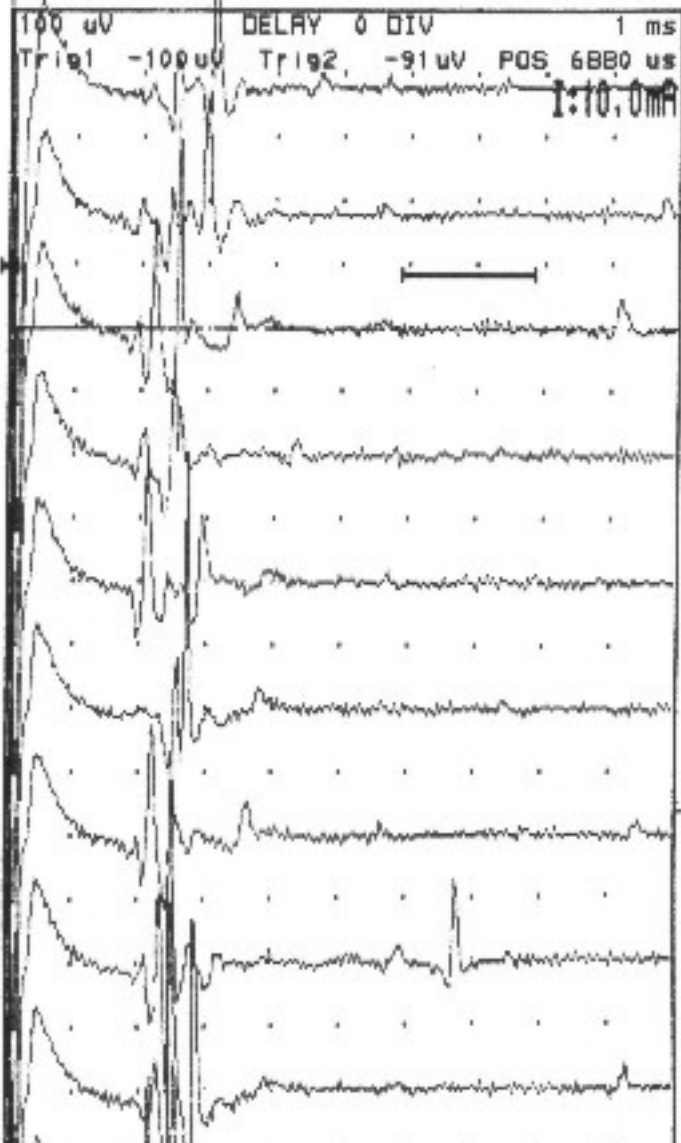
MIPI: 6587 us
MCD: 190 us
SD: 172 us
MSD: 195 us



BLOCKING DETECTOR : ON / **OFF**
 INS NO : 18 ACCEPTED / REJECTED
 SWEEPS : 10 DUR : .05 ms RATE : 2 Hz



MIPI: 6686 us
 MCD: 203 us
 SD: 169 us
 MSD: 268 us



Zvýšenie hodnoty jitter

- MG, Lambert Eatonov syndróm, botulizmus
- ALS
- Axonálna neuropatia
- Myopatia
- Migréna???

AAEM PRACTICE TOPICS IN ELECTRODIAGNOSTIC MEDICINE

American Association of Electrodiagnostic Medicine

421 First Avenue S.W., Suite 300 East, Rochester, MN 55902 (507/288-0100)



ABSTRACT: A retrospective literature review of the electrodiagnosis of myasthenia gravis (MG) and Lambert–Eaton myasthenic syndrome (LEMS) through July 1998 was performed for the purpose of generating evidence-based practice parameters. There were 545 articles identified, of which 13 articles met at least three of the six criteria set previously by the American Association of Electrodiagnostic Medicine (AAEM). An additional 21 articles were identified from review articles or the references of these first 13 articles leading to a total of 34 articles. Results of studies utilizing repetitive nerve stimulation (RNS) showed that a 10% decrement in amplitude from the first to fourth or fifth intravolley waveform while stimulating at 2–5 Hz is valid for the diagnosis of MG. The degree of increment needed for the diagnosis of LEMS is at least 25% but most accurate when greater than 100%. Abnormal jitter or impulse blocking are the appropriate criteria for diagnosis of neuromuscular junction (NMJ) disorders when using single fiber electromyography (SFEMG). SFEMG is more sensitive than RNS for the diagnosis of disorders of neuromuscular transmission, but may be less specific and may not be available. Therefore, RNS remains the preferred initial test for MG and LEMS.

© 2001 American Association of Electrodiagnostic Medicine
Muscle Nerve 24: 1239–1247, 2001

LITERATURE REVIEW OF THE USEFULNESS OF REPETITIVE NERVE STIMULATION AND SINGLE FIBER EMG IN THE ELECTRODIAGNOSTIC EVALUATION OF PATIENTS WITH SUSPECTED MYASTHENIA GRAVIS OR LAMBERT-EATON MYASTHENIC SYNDROME

AAEM QUALITY ASSURANCE COMMITTEE*

SFEMG

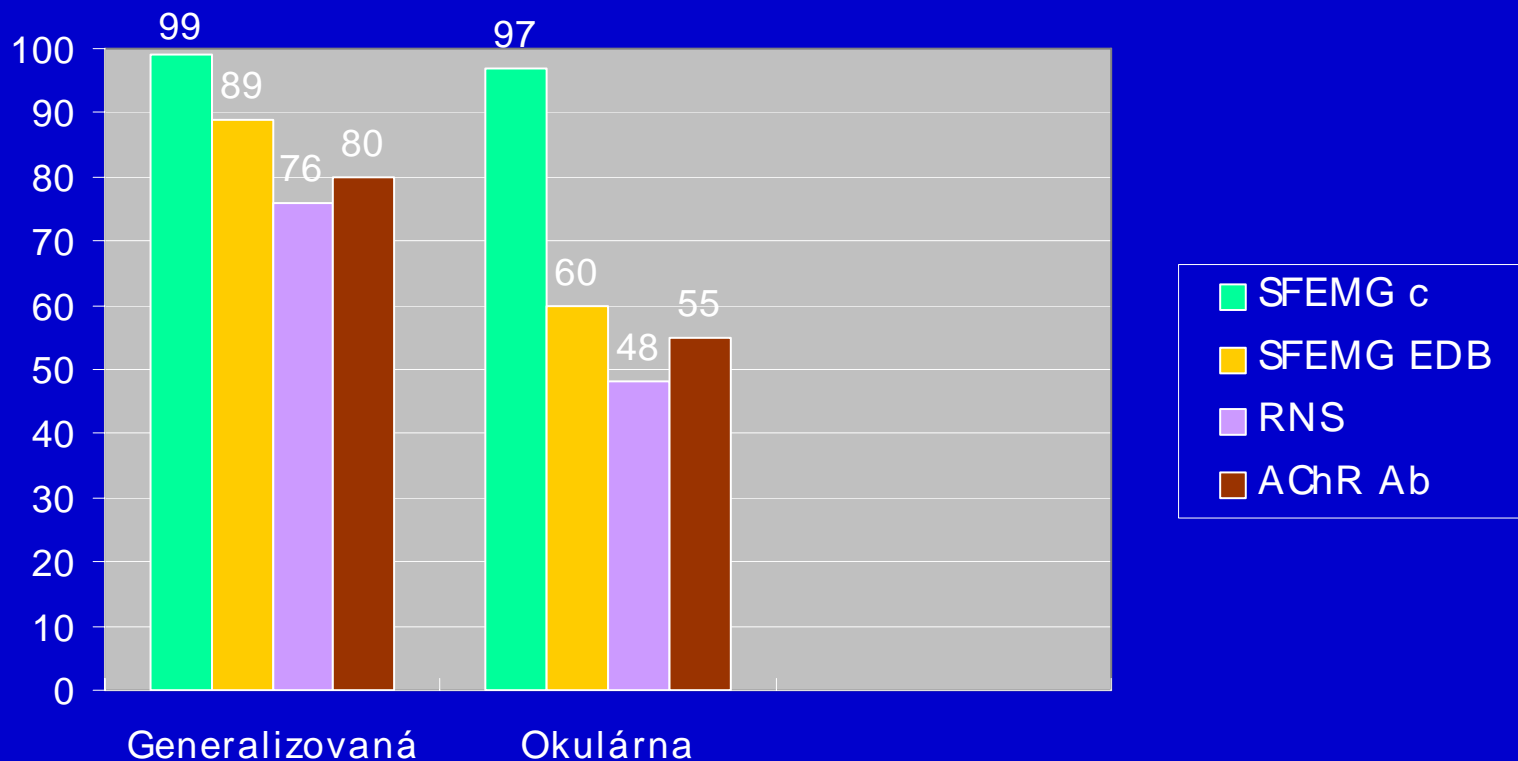
- Na dôkaz poruchy neuromuskulárneho prevodu sa používa ako kritérium hodnota jitter, najčastejšie zisťovaná v m.EDC
- Najčastejšie sa za patológiu považuje prítomnosť viac ako 10% párov potenciálov so zvýšenou hodnotou jitter
- Prítomnosť blokovania vo viac ako 10% prípadov je považovaná za patologickú

SFEMG

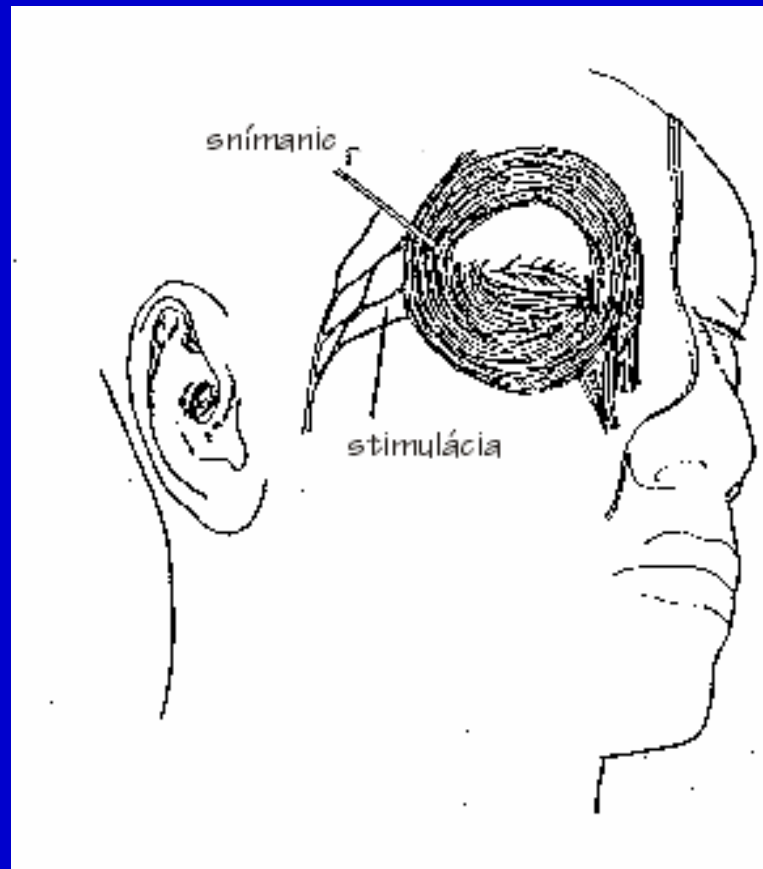
- Pri orofaryngeálnej a končatinovej slabosti je najčastejšie testovaný m.EDC, pri negatívnom náleze ako ďalšie m.frontalis a m. orbicularis oculi
- Pri výbere svalu je dôležité zohľadniť prítomnosť svalovej slabosti, pretože:

Normálny výsledok vyšetrenia
jitter v klinicky slabom svale
takmer vylučuje poruchu
neuromuskulárneho prevodu, ale
normálny jitter v
asymptomatickom svale túto
poruchu nevylučuje ani
nepotvrďuje

Porovnanie výťažnosti vyšetrovacích metód - MG (*Saunders, 1996*)



Stimulovaná SFEMG m.orbicularis oculi



Rozdelenie výskytu slabosti pri myasténii

(Oosterhuis, 1982)

	Výskyt príznaku v %	
	Ako úvodný	V priebehu
Okulárne svaly	50 – 80%	90%
Ptóza	30 – 67%	
Diplopia	30 – 50%	
Bulbárne svaly	10 – 30%	80 – 90%
Proximálne svaly	12 – 20%	70 – 80%
Dýchacie svaly	1 – 14%	50 – 60%
Generalizovaná	10 – 14%	90%

Protilátky proti AChR

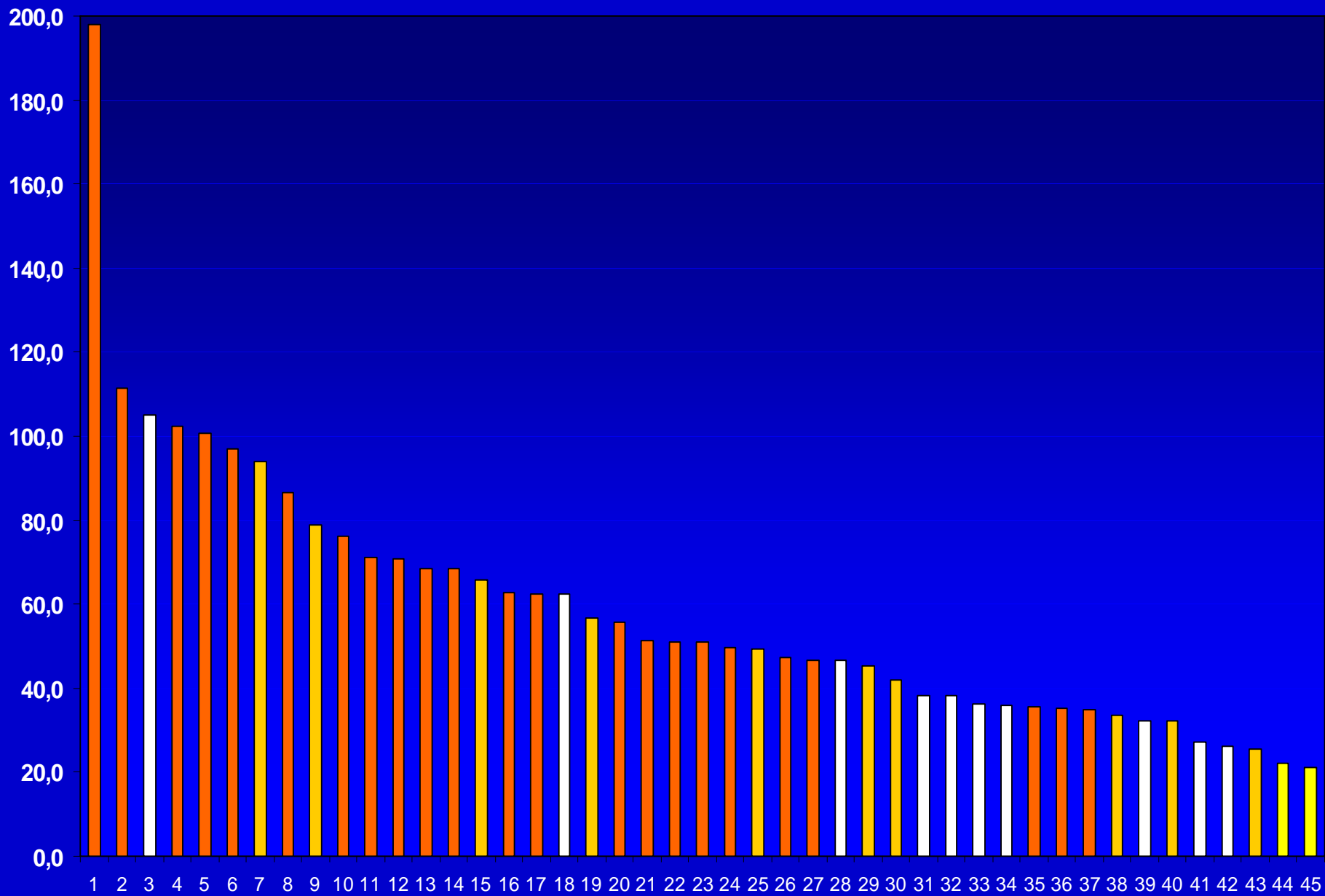
- vyšetrované na Onkologickom ústave sv. Alžbety v Bratislave – dr. Mišianik
- používaná radioreceptorassay s použitím značkovacej látky ^{125}I -alfa-bungarotoxínu, následne s väzbou autoprotílátok
- norma do 0,25nmol/l

Materiál

	Počet	Vek <i>(roky)</i>	Jitter <i>(μs)</i>
Kontroly	11 <i>(3M, 8Ž)</i>	45 <i>(12 – 68)</i>	15,0 ± 3,0 <i>(8,3 – 18,4)</i>
MG	46 <i>(25M, 21Ž)</i>	53 <i>(12 – 88)</i>	58,8 ± 32,1 <i>(21,2 – 198)</i>

Výsledky

	SFEMG pozit	blokovanie	STEMG pozit	Protilátky pozit.
Okulárna MG (<i>n</i> = 34)	100 %	82,5 %	41,2 %	76,5 %
Okulobulbárna MG (<i>n</i> = 4)	100 %	100 %	25 %	100 %
Generalizovaná MG s okulárnou sympt. (<i>n</i> = 7)	100 %	100 %	85,7 %	71,4 %
Kongenitálna MG (<i>n</i> = 1)	100 %	100 %	100 %	0
Spolu (<i>n</i> = 46)	100%	95,5 %	62,9 %	61,9 %



Porovnanie výťažnosti vyšetrovacích metód okulárna MG

