

# Zastosowanie i specyfika badań elektromiograficznych i elektroneurograficznych w neuropedii

## Application and specificity of electromyography and electroneurography in the neuropeditrics

Leszek Boćkowski, Wojciech Sobaniec, Krzysztof Sendrowski, Beata Olchowik

Klinika Neurologii i Rehabilitacji Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku

### STRESZCZENIE

W ostatnich latach rola badań elektrofizjologicznych: elektromiografii igłowej i elektroneurografii w diagnostyce dziecka wiotkiego – jako nieswoistych, bardzo uciążliwych i trudnych technicznie – nieco się zmniejszyła na rzecz genetyki molekularnej, badań metabolicznych i biopsji mięśniowej, które jednoznacznie potwierdzają etiologię zaburzeń. Brak współpracy ze strony małego pacjenta oraz odrębności rozwojowe stwarzają ponadto znaczne trudności w uzyskaniu satysfakcjonującego wyniku badania neuroelektrofizjologicznego i jego interpretacji. Niemniej badania elektrofizjologiczne pozostają nadal wartościowym narzędziem w diagnostyce chorób nerwowo-mięśniowych u dzieci. Potwierdzają lub wykluczają obecność choroby nerwowo-mięśniowej, pozwalają śledzić jej dynamikę i wytyczać dalszy plan diagnostyczny. Autorzy na podstawie przeglądu piśmiennictwa oraz własnych wieloletnich doświadczeń i spostrzeżeń praktycznych omawiają zastosowanie, specyfikę i odrębności tych badań u pacjentów wieku rozwojowego.

**Słowa kluczowe:** elektromiografia, elektroneurografia, dzieci

### ABSTRACT

In recent years the role of electrophysiological examination such as needle electromyography and electroneurography in diagnosis of “floppy” infant seems to be diminishing due to technical difficulties, unspecific and inconvenient character. As contrary to new genetic and metabolic diagnostic means, the use of electrophysiological methods cannot provide the nosological diagnosis. Additionally, lack of cooperation between a physician and a child during electrophysiological examinations prevents from obtaining satisfactory results. Nevertheless, both electroneurography and needle electromyography remain important and valuable diagnostic methods in detection of neuromuscular disease. Electrophysiological examination confirms or excludes neuromuscular etiology of the disease, allows to monitor its dynamic and helps to plan next steps in the diagnostic process. The Authors, according to the literature review and own experience, discuss the usefulness of electromyography and electroneurography in the pediatric neurology.

**Key words:** electromyography, electroneurography, children

Pomimo rozwoju wielu nowych technik diagnostycznych techniki badań elektrofizjologicznych pozostają nadal ważnym narzędziem w diagnostyce chorób nerwowo-mięśniowych u pacjentów wieku rozwojowego. Choć większość schorzeń z tej grupy jest analogiczna do spotykanych u osób dorosłych, inne są jednak proporcje. Najczęstsze wskazania u pacjentów dorosłych kierowanych do Pracowni Neurofizjologii Klinicznej, a mianowicie zespoły cieśni, są stosunkowo rzadkie u dzieci i młodzieży. Istotny problem kierowany do badania EMG stanowi natomiast diagnostyka różnicowa dziecka wiotkiego. Brak współpracy ze strony małego pacjenta oraz odrębności rozwojowe stwarzają znaczne trudności w uzyskaniu satysfakcjonującego wyniku badania elektrofizjologicznego i jego interpretacji. Większość podręczników neuropedii omawia na ogół podstawy elektromiografii i elektroneurografii oraz obraz

elektrofizjologiczny schorzeń, pomijając aspekty techniczne tych badań u dziecka. Stąd oczekiwania i wyobrażenia o badaniu EMG ze strony pediatry i neuropedii często rozmiągają się z możliwościami pracowni. Dlatego w artykule tym chcemy podzielić się naszymi spostrzeżeniami praktycznymi, jakie pojawiły się na przestrzeni 15 lat pracy Pracowni Neuroelektrofizjologii przy Klinice Neurologii Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku.

### SPECYFIKA TECHNIKI BADANIA ELEKTROMIOGRAFICZNEGO U PACJENTÓW WIEKU ROZWOJOWEGO

Strategia i technika badania EMG u dzieci zasadniczo nie różni się od stosowanej u pacjentów dorosłych [1–3]. Składają się na nią: 1. Ocena potencjałów wkłucia i czynności spoczynkowej w rozluźnionym mięśniu. 2. Analiza poje-

dynczych potencjałów jednostek motorycznych (MUPs), uzyskiwana przy słabym lub umiarkowanym skurczu mięśnia. 3. Ocena zapisu wysiłkowego przy maksymalnym wysiłku [1].

Zasadnicza trudność badania EMG u dziecka związana jest z tym, iż kompletne badanie EMG, pozwalające na uzyskanie wiarygodnego wyniku, wymaga pełnej współpracy ze strony pacjenta. Jest nieprzyjemne, długie i bolesne, wzbudza lęk. Jest to związane głównie z koniecznością zastosowania elektrod igłowych. Uzyskanie współpracy z dzieckiem jest trudne, a często niemożliwe. Wymaga specjalnego podejścia i modyfikacji przebiegu badania.

Niektóre pracownicy zalecają sedację do badania EMG u dzieci między 1 a 4 rokiem życia. Stosowana jest premedykacja chloralhydratem 60–70 mg/kg masy ciała 30 do 45 minut przed badaniem [3]. Dawka ta jest wystarczająca do otrzymania odpowiednich parametrów przewodnictwa nerwowego oraz stanu czuwania dziecka, pozwalającego na uzyskanie potencjałów jednostek motorycznych. Jednakże nie zawsze zapewnia współdziałanie ze strony dziecka, konieczne do badania mięśni elektrodą igłową. Inne polecane sposoby premedykacji: Demerol, Chlorpromazyne, Prometazyne mają tendencję do wywoływania nadmiernej senności, uniemożliwiającej uzyskanie rekrutacji jednostek motorycznych. Niemowlęta nie wymagają premedykacji do badania.

Sukces w przeprowadzeniu badania EMG u dziecka zależy w dużym stopniu od umiejętnego postępowania personelu z małym pacjentem. Dziecko powinno być uprzedzone o niewielkim bólu przed pierwszym wkłuciem igły. Warto unikać przy dziecku określenia „igła”, a mówić o „elektrodzie” lub „druciku”. Doznania bólowe mogą być porównywane z ukłuciem komara lub pineski. Można próbować zamienić badanie EMG w zabawę, na przykład pytając o dźwięki wydawane przez wyładowujące MUP i komentując odpowiednio „hałasujące mięśnie”. Pozwala to często odwrócić uwagę dziecka od elektrody. Przydatna jest obecność i pomoc technika lub rodzica podczas badania.

Aby odpowiedzieć na postawione pytanie kliniczne, wymagane jest niejednokrotnie zarejestrowanie zapisu EMG z większej liczby mięśni. U dzieci liczba badanych mięśni może być ograniczona ze względu na słabą tolerancję przedłużającego się badania, a w konsekwencji brak współpracy. Niejednokrotnie trzeba wyciągać wnioski opierając się na niepełnych danych. U niemowląt często nie jesteśmy w stanie ocenić pojedynczych MUPs.

Schemat badania powinien być elastyczny. Nie zawsze możliwe jest badanie w pierwszej kolejności zapisu spoczynkowego, następnie potencjałów jednostek motorycznych, a na końcu zapisu wysiłkowego. Gdy dziecko jest spokojne i rozluźnione – obserwujemy zapis spoczynkowy. Gdy natomiast próbuje stawiać opór, najpierw badamy MUPs. U noworodków i niemowląt z niektórymi mięśniami nie udaje się zarejestrować aktywności skurczowej, a obserwujemy jedynie patologię zapisu spoczynkowego (fibrylacje, fasykulacje, rytmicznie wyładowujące jednostki ruchowe). Z kolei inne mięśnie, szczególnie zginacze, są stale napięte i w związku z tym aktywne ciągle, co

uniemożliwia ocenę zapisu spoczynkowego, ale pozwala na ocenę MUPs. Taka sytuacja pozwala na zadowalającą ocenę elektromiograficzną w uogólnionych chorobach nerwowo-mięśniowych. Niestety, stwarza problem u niemowlęcia z mononeuropatią lub uszkodzeniem spłotu, gdy wymagana jest zarówno ocena czynności spontanicznej jak i MUPs w wielu mięśniach tej samej kończyny. Wykonując EMG u dziecka wiotkiego (*floppy infant*), do uzyskania MUPs wykorzystujemy mięśnie: *m. tibialis anterior* i *m. iliopsoas*. Mięśnie te można aktywować drażniąc podszwę stopy i wyzwalając tym samym reakcję obronną. W kończynie górnej u noworodka i niemowlęcia często mamy odruchowo napięte mięśnie *m. flexor digitorum sublimis* i *m. biceps*, co umożliwia rejestrację MUPs. Natomiast aktywność spontaniczną w zapisie spoczynkowym możemy u niemowlęcia ocenić z wkłucia igły w prostowniki, które nie wykazują raczej tendencji do odruchowego skurczu: *m. vastus lateralis*, *m. gastrocnemius* oraz na kończynie górnej: *m. triceps* i *m. interosseus dorsalis* [3].

Obecnie elektromiografia dysponuje wieloma automatycznymi, komputerowymi programami ilościowej i jakościowej oceny zapisu podstawowego. Metody te jednak wydłużają czas badania, ograniczając możliwość ich zastosowania w praktyce pediatrycznej. Ponadto ze względu na to, że trudno u niemowląt i małych dzieci uzyskać rekrutację dostatecznej ilości MUPs oraz maksymalny wysiłek, niezbędne do komputerowej analizy automatycznej, wnioski często nadal trzeba wyciągać na podstawie oceny wizualnego zapisu. Jest to stosunkowo łatwiejsze w rdzeniowym zaniku mięśni (SMA), gdzie występuje ewidentny spadek ilości wyładowujących MUPs. Natomiast, biorąc pod uwagę niską amplitudę i czas trwania MUPs u niemowląt, różnicowanie między dolną granicą normy a miopatią jest często bardzo trudne. Toteż łatwiej jest potwierdzić u wiotkiego niemowlęcia proces neurogeny niż miogeny.

W przeciwieństwie do osób dorosłych dzieci mają niewiele tkanki podskórnej i wszystkie leżące pod nią mięśnie są dobrze dostępne. Toteż przeważnie wystarczają w badaniu EMG najkrótsze dostępne elektrody koncentryczne igłowe o długości 25 mm. Elektrody koncentryczne mają mniejszą powierzchnię rejestracji i wykazują większą czułość na zmiany czasu trwania i amplitudy MUP w porównaniu z elektrodami monopolarnymi. Są ostre, łatwo przebijają skórę, powodując mniejszy ból.

#### ODRĘBNOŚCI PRAWIDŁOWEGO ZAPISU PODSTAWOWEGO EMG U DZIECI

Prawidłowe parametry potencjału jednostki ruchowej (MUP) zmieniają się w toku rozwoju dziecka. W okresie płodowym zwiększa się ilość włókien mięśniowych, przy niewielkiej zmianie ich średnicy, natomiast po porodzie wzrost mięśni uwarunkowany jest także wzrostem długości i średnicy włókien mięśniowych.

Średnia długość MUP zwiększa się znacznie w okresie od dzieciństwa do dojrzałości. Proces ten jest różnie wyrażony w mięśniach. Zwiększenie długości w miarę dojrzenia zależy od szerszego obszaru, na którym rozrzucone są płytki ruchowe. Na przykład w mięśniu dwugłowym ramienia u noworodka strefa płytek wynosi 6 mm,

a u osoby dorosłej 25 mm [4,5]. Szybkość przewodzenia we włóknach mięśniowych u dzieci jest prawie taka sama jak u dorosłych, mimo iż średnica włókien jest trzykrotnie mniejsza. U noworodków i niemowląt średni czas trwania MUPs wzrasta wraz z wiekiem. W mięśniu czworogłowym uda noworodka wynosi na przykład 2–10 ms, w mięśniu piszczelowym przednim 2,5–10,5 ms [4]. Wzrasta też obszar jednostki ruchowej. U noworodka wynosi w m. dwugłowym ramienia 3,1 ms oraz w m. piszczelowym przednim 4,3 mm, a w wieku 20 lat w tych samych mięśniach odpowiednio 5,1 i 5,85 mm. Amplituda MUPs również zwiększa się z wiekiem: u dzieci w wieku do 3 lat waha się od 100 do 700 uV, rzadko przekraczając 1000 uV [5]. U niemowląt MUPs są małe, ale fibrylacje jeszcze mniejsze, toteż mogą być maskowane nawet przez niewielką rekrutację MUP. Nasilony płacz u dziecka podczas badania może również dawać zakłócenia uniemożliwiające wychwycenie fibrylacji. MUPs u dzieci są z reguły dwufazowe lub trzyfazowe [1].

#### TRUDNOŚCI DIAGNOSTYCZNE ZABURZEŃ TRANSMISJI NERWOWO-MIĘŚNIOWEJ U DZIECI

Złącze nerwowo-mięśniowe jest również niedojrzałe przy urodzeniu, jednak prace na materiale zdrowych niemowląt są ze zrozumiałych względów nieliczne. Koenigsberger i wsp. [6] przebadali 17 noworodków, w tym 7 wcześniaków w wieku 34–42 tygodni. Stosowali oni inną metodę niż u dorosłych, a mianowicie ciągłą stymulację 1–50 Hz przez 15 sekund. U zdrowych noworodków nie stwierdzano zmian amplitudy CMAP przy stymulacji 1–2 Hz. Kiedy częstotliwość stymulacji wzrastała do 5–10 Hz, u 5 na 8 dzieci stwierdzono 10% torowanie. Spadek amplitudy obserwowano przy częstotliwości powyżej 20 Hz i wynosił średnio 24%, a u wszystkich 17 noworodków spadek amplitudy o 51% przy stymulacji 50 Hz. Wyniki te kazały z dużą ostrożnością podchodzić do wykonywania elektrostymulacyjnej próby męczliwości u najmłodszych pacjentów ze względu na niski próg bezpieczeństwa związany z niedojrzałością złącza nerwowo-mięśniowego i nadwrażliwością na stymulację wysokiej częstotliwości.

Wykonanie elektrostymulacyjnej próby męczliwości (RMNS) u dzieci do 4 roku życia niejednokrotnie wymaga sedacji. Ponadto do 6 roku życia na ogół nie udaje się uzyskać dowolnego wysiłku mięśnia, stosowanego w niektórych algorytmach próby miastenicznej celem różnicowania zaburzeń pre- i postsynaptycznych. Dlatego w przeciwieństwie do dorosłych i starszych dzieci często zachodzi konieczność stosowania tu bodźca tężowego 20–50 Hz. Jednak stymulacja wysokiej częstotliwości może wybudzić dziecko w trakcie badania w sedacji, uniemożliwiając dokończenie testu. Badana kończyna dziecka powinna być unieruchomiona. Badanie RMNS powinno być przeprowadzone w ciepłym pomieszczeniu, na ciepłym prześcieradle, z monitorowaniem temperatury powierzchni skóry, jako że oziębienie może w sposób istotny utrudnić wykrycie zaburzeń transmisji. Ze względu na krótkie kończyny u dzieci należy zwrócić szczególną uwagę, aby odległość elektrody stymulującej od odbiorczej nie była mniejsza niż 4 cm. U dzieci supramaksymalną stymulację można

uzyskać już przy znacząco niższych natężeniach bodźca niż u osób dorosłych. Stymulacje zaczynamy od 0,5 c/s i zwiększamy do 2 c/s przez 1–5 sekund [7]. Stymulacja 20–50 c/s pomaga wychwycić powysiłkowe wyczerpanie lub torowanie.

EMG pojedynczego włókna (Single Fibre EMG) wymaga pełnej współpracy ze strony pacjenta, toteż nie da się jej wykonać u dzieci młodszych niż 8–12 lat.

#### ROLA BADANIA EMG W DIAGNOSTYCE DZIECKA WIOTKIEGO

Hipotonia jest częstym, ale niespecyficznym objawem u noworodków i niemowląt. Etiologia jest różnorodna. Uważa się że hipotonia u noworodków ma przede wszystkim charakter centralny – prawdopodobnie w około 90%. Jednakże zawsze należy brać pod uwagę pochodzenie obwodowe obniżonego napięcia mięśniowego u noworodka. Diagnostyka różnicowa obejmuje: rdzeniowy zanik mięśni, neuropatie obwodowe, zaburzenia przewodnictwa nerwowo-mięśniowego, dystrofie mięśniowe oraz miopatie strukturalne i metaboliczne [8]. Diagnostyka dziecka wiotkiego jest złożona, a mimo rozwoju innych technik (genetyka molekularna, badania metaboliczne, biopsja mięśnia) badanie EMG nadal występuje w standardach schematach postępowania różnicowego z dzieckiem wiotkim [9]. Wprawdzie prawie 80% wiotkich dzieci ma przyczyny pierwotnie pochodzące z ośrodkowego układu nerwowego, zawsze trzeba uwzględnić patologię jednostki ruchowej [10].

Należy jednakże pamiętać, jak słusznie zauważa S. Krocza [11], iż w ocenie wyników badania EMG nawet doświadczeni elektromiografści mogą mieć problemy z odróżnieniem prawidłowych, niskoamplitudowych krótkich potencjałów u noworodka i małego niemowlęcia od potencjałów obserwowanych w miopatii. Dlatego prawidłowy wynik miopatii u niemowlęcia nie wyklucza obecności miopatii, a szczególnie miopatii wrodzonych.

W rdzeniowym zaniku mięśni typu I (SMA I) już w okresie noworodkowym u ponad 60% dzieci stwierdza się zapis neurogenny pochodzenia rdzeniowego [12,13]. W badaniu EMG charakterystyczne są rytmiczne wyładowania jednostki ruchowej w spoczynku [14]. Występuje też wydłużenie (10–20 ms) i wysoka amplituda potencjałów jednostek ruchowych (0,8–6 mV) oraz zubożenie zapisu wysiłkowego [14,15]. Niektóre MUP mogą być polifazowe i zawierać późne komponenty [15]. Nieprawidłowe wyładowania podczas wklucia i w spoczynku mogą być dominującą cechą zapisu EMG w SMA [16,17]. Szczególnie fibrylacje są rejestrowane u dzieci z SMA [17], chociaż mogą nie występować początkowo w mniej ciężkich przypadkach. Ponadto fibrylacje mogą być trudne do zaobserwowania z powodu spontanicznie wyładowujących jednostek ruchowych [14]. Fascykulacje nie są rejestrowane często w SMA [15,17].

Jednak kliniczne i elektromiograficzne cechy przypominające SMA znajdowano też u noworodków, u których badania genetyczne potwierdziły chorobę Pelizaeusa-Merzbachera [18]. Uszkodzenie komórek rogów przednich rdzenia, imitujące SMA w badaniu EMG u noworodków i niemowląt możliwe jest także w następstwie niedokrwienia komórek rogów przednich w odcinku szyjnym lub zakaze-

nia enterowirusami, w tym *poliomyelitis* [19]. W związku z tym obecnie w potwierdzeniu rozpoznania SMA decydującą rolę odgrywa znalezienie delekcji lub konwersji eksonu 7 i 8 kopii telomerowej genu SMN, występujących w 95% przypadków SMA [2].

Dużą grupę chorób powodujących hipotonię są dystrofie mięśniowe. U noworodka z dystrofią miotoniczną w badaniu EMG nie zawsze stwierdza się miotonię, jednak badanie EMG matki jest zawsze nieprawidłowe [3]. Najbardziej czułą metodą diagnostyczną w dystrofii miotonicznej jest analiza limfocytarnego DNA i CTG powtórzeń na chromosomie 19q [2]. W postępującej dystrofii mięśniowej Duchenne'a badanie elektromiograficzne wykazuje cechy nasilonego uszkodzenia miogenego w mięśniach, zwłaszcza ksobnych [20]. Manifestacja zmian występuje pod postacią obecności interferencji patologicznej w zapisie wysiłkowym oraz krótkich, niskich, często wielofazowych potencjałów jednostki ruchowej [2,3]. Mniej nasilone zmiany stwierdza się w dystrofii Beckera. Badanie DNA wykrywa delekcję genu dystrofiny w 70%. Rozstrzygające w rozpoznaniu jest obecnie badanie dystrofiny w biopsji mięśnia [2, 20]. Możliwe jest tu nawet określenie poszczególnych frakcji metodą Western Blot [20].

Badanie EMG ma także już mniejsze znaczenie w diagnostyce miopatii u najmłodszych dzieci, zwłaszcza noworodków. EMG w miopatiach może być prawidłowe, podobnie jak stężenie CPK [2,9]. Rozpoznanie ustala się na podstawie biopsji mięśniowej, gdzie stwierdza się typowe dla poszczególnych typów zmiany histologiczne [9].

Oceniając trafność i spektrum wyników badań EMG w zespole dziecka wiotkiego na retrospektywnym materiale 51 niemowląt, Packer i wsp. [12] stwierdzili SMA u 21 dzieci, miopatię u 8 dzieci, a u 11 zaburzenia transmisji nerwowo-mięśniowej. Okazało się, że aż 11 dzieci miało prawidłowy wynik badania EMG. W innym materiale 111 wiotkich niemowląt u 23 stwierdzono SMA, co w większości pokrywało się z wynikiem badania EMG [16]. Jednakże EMG okazało się znacznie mniej czułe w wykrywaniu miopatii, które potwierdzono w wielu przypadkach prawidłowego lub niespecyficznego rezultatu badania EMG.

#### **SPECYFIKA BADAŃ ELEKTRONEUROGRAFICZNYCH W DIAGNOSTYCE PACJENTÓW WIEKU ROZWOJOWEGO**

Kolejnym, obok elektromiografii igłowej, narzędziem diagnostycznym schorzeń obwodowego układu nerwowego jest elektroneurografia (ENG). Jest ona badaniem obiektywnym, zwykle nieinwazyjnym i powtarzalnym. Nie wymaga w zasadzie współpracy badanego dziecka, dlatego też jej znaczenie w diagnostyce chorób nerwowo-mięśniowych pacjentów wieku rozwojowego jest niepodważalne. Jednak każdy neurofizjolog wykonujący ocenę przewodnictwa nerwowego u dzieci wie, że nie jest to zadanie łatwe. Dziecko zazwyczaj boi się badania, jest niespokojne, krzyczy, płacze, często wymaga unieruchomienia. Nierzadko jedynie od osobistego podejścia badającego i jego doświadczenia w pracy z dziećmi zależy sukces badania. Zakres zastosowania elektroneurografii w diagnostyce schorzeń nerwowo-mięśniowych u dzieci jest w zasadzie porównywalny z takimi

badaniami u pacjentów dorosłych. Łącznie z omówioną wcześniej elektromiografią badanie to umożliwia, cytując za Szapłyko [21]: 1) ocenić, czy obraz kliniczny schorzenia jest spowodowany uszkodzeniem OUN, obwodowego układu nerwowego, czy też dotyczy obu układów, 2) odróżnić niedowład czynnościowy od organicznego, 3) ustalić, czy uszkodzenie jest zlokalizowane na poziomie nerwu, mięśni, czy też złącza nerwowo-mięśniowego, 4) ocenić rozległość i stopień uszkodzenia, 5) śledzić dynamikę zmian, a tym samym efektywność leczenia.

Dodatkowo w przypadku pacjentów pediatrycznych, ze względu na przebiegający w pierwszych latach życia proces mielinizacji włókien nerwowych, badanie ENG umożliwia ocenę stopnia dojrzałości układu nerwowego. Według Webstera i Favilla proces dojrzewania mieliny w nerwach obwodowych rozpoczyna się już w czwartym miesiącu życia płodowego i kończy dopiero około 5 roku życia [22]. Dlatego też przy interpretacji wyników badania elektrofizjologicznego niezwykle istotne jest ich zestawienie z odpowiednią normą wiekową. Większość badań, których celem było wyznaczenie tabel norm w poszczególnych grupach wiekowych, wykonanych zostało przy użyciu elektrod powierzchniowych. Badania wykonywane elektrodami igłowymi były nie tylko bolesne i inwazyjne, ale również uzyskane w ten sposób potencjały odpowiedzi nerwu cechowały się większą zmiennością morfologii i amplitudy. Obecnie ocena szybkości przewodzenia we włóknach ruchowych i czuciowych nerwów obwodowych za pomocą tego typu elektrod pozostaje złotym standardem. Pełne badanie ENG składa się z oceny przewodzenia we włóknach ruchowych i czuciowych badanych nerwów obwodowych. Na podstawie uzyskanych wyników badający jest w stanie zlokalizować miejsce i stopień uszkodzenia, określić jego charakter (demielinizacyjne, aksonalne, mieszane) oraz monitorować przebieg choroby i leczenia. Należy jednocześnie podkreślić, że na podstawie wyników badania ENG, które jest metodą czułą, ale nieswoistą, nie można postawić rozpoznania nozologicznego.

Badanie szybkości przewodzenia we włóknach ruchowych (*motor nerve conduction study*, MNCS) wykonujemy zwykle za pomocą elektrod powierzchniowych (zarówno odbiorczych, jak i stymulatora), w wyjątkowych przypadkach używa się elektrod igłowych, np. przy zaawansowanych zanikach mięśniowych. Standardowo w kończyźnie górnej najczęściej badamy parametry przewodzenia w nerwie pośrodkowym i łokciowym, w kończyźnie dolnej – w nerwie piszczelowym i strzałkowym. Oczywiście, w zależności od potrzeby możemy poszerzyć ocenę o inne nerwy. Jest to konieczne w przypadku rozległych uszkodzeń, szczególnie pourazowych. U dzieci są to najczęściej okołoporodowe uszkodzenia splotu ramiennego. Wykonujemy wówczas również przewodnictwo w nerwach: pachowym, skórno-mięśniowym i promieniowym. Konieczne jest także uzupełnienie takiego badania o EMG.

W badaniu MNCS oceniamy: latencję dystalną odpowiedzi mięśniowej M (DML), jej amplitudę (AMP) oraz szybkość przewodzenia (MCV). Często badanie poszerzamy o ocenę fali F, rzadziej odruchu H. Średnie latencje dystalne u noworodków i niemowląt są dłuższe niż u

dorosłych. W badaniach Garcii i wsp. [23] wartości DML zmniejszały się do 12 miesiąca życia, pomiędzy 12 a 24 miesiącem pozostawały stałe, po 24 miesiącu nieznacznie wydłużały się, chociaż nigdy nie osiągnęły wartości u noworodka. Amplituda odpowiedzi M u noworodka oscyluje w granicach 30–50% spotykanej u dorosłych; szczególnie szybki wzrost AMP obserwuje się w pierwszym roku życia. Szybkość przewodzenia we włóknach ruchowych noworodków wynosi około 50% osiąganej u dorosłych, potem, wraz z postępującym procesem mielinizacji, stopniowo wzrasta, uzyskując właściwe wartości w wieku ok. 2 lat w kończynach dolnych i ok. 4 roku życia w kończynach górnych [24,25].

Fala F jest odpowiedzią mięśnia na szerzący się wzdłuż nerwu, w sposób antydromowy, bodziec stymulatora. Bodziec ten aktywuje motoneurony rogu przedniego rdzenia kręgowego, co powoduje zwrotną, ortodromową falę pobudzenia w tym samym nerwie obwodowym, odbieraną przez elektrody odbiorcze jako fala F [26]. Oczywiście, ze względu na znacznie dłuższą drogę przewodzenia impulsu, fala F pojawia się znacznie później niż potencjał M. Fala F umożliwia ocenę przewodzenia na całej długości włókien ruchowych nerwów obwodowych, łącznie z niedostępnymi standardowym badaniem ENG odcinkami proksymalnymi nerwu (korzeniami). Oceniamy zwykle latencję minimalną fali F, tj. najkrótszy czas jej pojawienia się z 10–20 stymulacji nerwu. Możemy również oznaczyć latencję maksymalną, dyspersję fali F (różnicę między latencją minimalną i maksymalną), amplitudę oraz gęstość fali F, niekiedy określamy również stosunek amplitud fali F do M (F/M ratio). W badaniach Yasumoto i Mitsudome [27] amplituda fali F oraz F/M ratio u noworodków były wyższe niż u pacjentów dorosłych, co wskazywałoby na większą pobudliwość motoneuronów rogów przednich rdzenia kręgowego u noworodków, spowodowaną niedojrzałością dróg hamujących. Badanie fali F ma szczególnie duże znaczenie w przypadku ostrego zapalenia wielokorzeniowo-wielonerwowego (zespołu Guillain-Barre), kiedy toczący się proces zapalny obejmuje w początkowym stadium jedynie korzenie, a przewodnictwo w dystalnych odcinkach nerwów jest jeszcze prawidłowe. Brak lub znaczne wydłużenie latencji minimalnej fali F świadczy o uszkodzeniu na tym poziomie. Standardowa ENG nie odbiega wówczas od normy.

Podobnie jak w przypadku MNCS, badanie szybkości przewodzenia we włóknach czuciowych (*sensory nerve conduction study*, SNCS) wykonujemy zazwyczaj przy użyciu elektrod powierzchniowych. Możliwa jest ocena parametrów przewodzenia czuciowego zarówno w kierunku ortodromowym jak i antydromowym. Druga metoda jest mniej bolesna, ale niekiedy obciążona artefaktem mięśniowym. Przewodnictwo czuciowe badamy standardowo w nerwie pośrodkowym i łokciowym, w kończynie dolnej – w nerwie łydkowym. Oceniamy latencję odpowiedzi, jej amplitudę oraz szybkość przewodzenia. Przy interpretacji wyników, podobnie jak przy badaniu przewodnictwa we włóknach ruchowych, konieczne jest ich porównanie z odpowiednimi normami wiekowymi. Z badań Wagnera i Buchthala wynika, że szybkość przewodzenia we włók-

nach czuciowych nerwu pośrodkowego osiąga wartości dorosłych w 8 roku życia, a w nerwie łydkowym w 5 roku życia [28].

W praktyce neuropediatrycznej ENG znajduje zastosowanie w diagnostyce: wszystkich neuropatii obwodowych (wrodzonych, zapalnych, toksycznych, niedoborowych, immunologicznych), rdzeniowego zaniku mięśni oraz uszkodzeń pourazowych obwodowego układu nerwowego (najczęściej okołoporodowych plexopatii i skutków urazów komunikacyjnych). W codziennej praktyce często spotykamy się z ostrą zapalną poliradikuloneuropatią, czyli zespołem Guillain-Barre (ZGB). U dzieci występuje on z częstością 0,5–1,5 na 100 000 [29]. W ostatnich latach zwrócono uwagę, że ZGB jest zespołem heterogennym pod względem klinicznym i zmian morfologicznych. Oprócz typowych postaci o charakterze demielinizacyjnym (AIDP, ang. *acute inflammatory demyelinating polyneuropathy*) stwierdzono występowanie ostrej ruchowej neuropatii aksonalnej (AMAN, *acute motor axonal neuropathy*), w których odpowiedź immunologiczna skierowana jest bezpośrednio przeciwko wypustkom osiowym komórkom nerwowym [30]. W postaciach demielinizacyjnych (AIDP) badaniem neurofizjologicznym stwierdza się zwolnienie przewodnictwa nerwowego włókien ruchowych i czuciowych, wydłużenie latencji, zwolnienie szybkości przewodzenia fali F. W postaciach pierwotnie aksonalnych (AMAN) zwolnienie szybkości przewodzenia lub blok przewodnictwa występuje przede wszystkim we włóknach ruchowych, poza tym obserwuje się znaczne obniżenie lub brak odpowiedzi M i F. Parametry neurofizjologiczne oraz określenie postaci morfologicznej GBS ma istotne znaczenie rokownicze. Według najnowszych badań większość dzieci do 6 miesięcy od momentu zachorowania odzyskuje pełną sprawność, w przypadku jednak postaci AMAN powrót utraconych funkcji zachodzi wolniej. W przypadku dzieci do poprawy klinicznej dochodzi szybciej niż u dorosłych. Rokowanie pogarsza blok przewodnictwa oraz obecność potencjałów odnerwiennych w drugim tygodniu od zachorowania [31]. Oprócz zespołu Guillain-Barre spotykamy się często z różnymi rodzajami innych neuropatii nabytych oraz uwarunkowanych genetycznie. Wykazanie charakteru zaburzeń elektrofizjologicznych i ich rozmieszczenia może mieć zasadnicze znaczenie w diagnostyce różnicowej tych schorzeń. Ruchowe i czuciowe neuropatie dziedziczne są niejednorodną grupą schorzeń. Przykładem jest choroba Charcot-Marie-Tooth, gdzie występują różne typy dziedziczenia, dające uszkodzenia odmienne elektrofizjologicznie. Należy również podkreślić, że opracowane w roku 2005 przez Amerykańską Akademię Neurologii kryteria diagnostyczne symetrycznej polineuropatii dystalnej pozwoliły uporządkować dotychczasowe nieścisłości tego szerokiego rozpoznania. Minimalne elektrofizjologiczne kryterium definicji tego schorzenia wymaga wykazania nieprawidłowej wartości któregośkolwiek z parametrów przewodzenia w dwu oddzielnych nerwach, z których jednym musi być nerw łydkowy [32]. Najczęściej spotykaną polineuropatią tego typu jest polineuropatia cukrzycowa. Jej znaczenie u dzieci z cukrzycą było dotychczas bagatelizowane. Były również opinie, że

u dzieci nie występuje. W badaniach Nordwalla i wsp. okazało się, że nawet przy prawidłowo leczonej cukrzycy, z dobrą kontrolą metaboliczną problem neuropatii dotyczy prawie co trzeciego dziecka [33]. W związku z rozwojem metod genetycznych coraz więcej wyników badań elektrofizjologicznych (uszkodzenie aksonalne, demielinizacyjne czy mieszane) zostaje przyporządkowanych poszczególnym neuropatiom wrodzonym, np. w chorobach mitochondrialnych [34].

## PODSUMOWANIE

Należy stwierdzić, iż w ostatnich latach rola badań elektrofizjologicznych (elektroencefalografii i elektromiografii igłowej) w diagnostyce dziecka wiotkiego, jako badań nieswoistych, bardzo uciążliwych i trudnych technicznie, nieco się zmniejszyła na rzecz genetyki molekularnej, badań metabolicznych i biopsji mięśniowej, które jednoznacznie potwierdzają etiologię zaburzeń. Niemniej, metody te pozostają nadal wartościowym narzędziem w diagnostyce chorób nerwowo-mięśniowych u dzieci i pozwalają wytyczyć dalszy plan postępowania u dziecka z podejrzeniem takiego schorzenia. Należy jednocześnie podkreślić, że omówione metody elektrofizjologiczne wymagają dużego doświadczenia i dużej ostrożności w interpretacji uzyskanych wyników.

## PIŚMIENNICTWO

- [1] Hausmanowa-Petrusewicz I.: Elektromiografia kliniczna. PZWL, Warszawa 1986: 134–185.
- [2] Hausmanowa-Petrusewicz I. (red.): Choroby nerwowo-mięśniowe. Wydawnictwo Czelej, Lublin 2005: 35–140.
- [3] Jones H.R.Jr.: Pediatric Electromyography. [w:] Brown W., Botton C. Clinical Electromyography. Second Edition, Butterworth-Heinemann, Boston 1993, Chapter 25: 693–738.
- [4] Do Carmo R.J.: Motor unit action potential parameters in human newborn infants. Arch Neurol 1960; 3: 136–140.
- [5] Sacco G., Buchthal F., Rosenfalck P.: Motor unit potentials at different ages. Arch Neurol 1962; 6: 366–373.
- [6] Koenigsberger M.R., Patten B., Lovelace R.E.: Studies of neuromuscular function in the newborn: A comparison of myoneural function in the full term and the premature infant. Neuropaediatric 1973; 4: 350–361.
- [7] Cornblath D.R.: Disorders of neuromuscular transmission in infants and children. Muscle Nerve 1986; 9: 606–611.
- [8] Michałowicz R., Józwiak S. [red.]: Neurologia Dziecięca. Urban & Partner, Wrocław 2000: 73–83.
- [9] Józwiak S.: Standardy postępowania w chorobach nerwowo-mięśniowych u dzieci. Standardy Medyczne 2004; 6: 74–87.
- [10] Jones H.R.Jr.: EMG evaluation of the floppy infant: Differential diagnosis and technical aspects. Muscle Nerve 1990; 13: 338–347.
- [11] Krocza S.: Wskazania do nadania EMG w neuropediatric. [w:] Kaciński M. (red.) Neuropediatric. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2007: 448–451.
- [12] Packer R.J., Brown M.J., Berman P.H.: The diagnostic value of electromyography in infantile hypotonia. Am J Dis Child 1982; 136: 1057–1059.
- [13] Miller V.S., Delgado M., Iannaccone S.T.: Neonatal hypotonia. Semin Neurol 1993; 13: 73–83.
- [14] Buchthal F., Olsen P.Z.: Electromyography and muscle biopsy in infantile spinal muscular atrophy. Brain 1970; 93: 15–30.
- [15] Hausmanowa-Petrusewicz I., Karwanska A.: Electromyographic findings in different forms of infantile and juvenile proximal muscular atrophy. Muscle Nerve 1986; 9: 37–46.
- [16] David W.S., Jones H.R.Jr.: Electromyographic evaluation of the floppy infant. (abstr). Nerve Muscle 1990; 13: 857.
- [17] Kunz N.L., Daube J.R.: Electrophysiologic profile of childhood spinal muscular atrophy. Muscle Nerve 1982; 5: S106.
- [18] Kaye E.M., Doll R.F., Natowicz M.R. et al.: Pelizaeus-Merzbacher disease presenting as spinal muscular atrophy: clinical and molecular studies. Ann Neurol 1994; 36: 916–919.
- [19] Kaiboriboon K., Hayat G.: Congenital cervical spinal atrophy: an intrauterine hypoxic insult. Neuropediatrics 2001; 32: 330–334.
- [20] Ryniewicz B.: Dystrofia mięśniowa. Neurologia 2003; 2: 35–38.
- [21] Szapłyko W.: Badania elektroencefaliczne. [w:] Michałowicz R., Józwiak S. [red.] Neurologia dziecięca. Wydawnictwo Urban&Partner, Wrocław 2000: 72–73.
- [22] Webster H.F., Favilla J.T.: Development of peripheral nerve fibers. [w:] Dyck P.J., Thomas P.K., Lambert E.H., Bunge R. (ed.) Peripheral neuropathy, vol. 1, 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1984: 329–359.
- [23] Garcia A., Calleja J., Antolin F.M. et al.: Peripheral motor and sensory nerve conduction studies in normal infants and children. Clin Neurophysiol 2000; 111: 513–520.
- [24] Cai F., Zhang J.: Study of nerve conduction and late responses in normal Chinese infants, children and adults. J Child Neurol 1997; 12: 13–18.
- [25] Hyllienmark L., Ludvigsson J., Brismar T.: Normal values of nerve conduction in children and adolescents. Electroencephalography and Clinical Neurophysiology 1995; 97: 208–214.
- [26] Mayer R.F., Feldman R.G.: Observations of the nature of the F-wave in man. Neurology 1967; 17: 147–156.
- [27] Yasumoto S., Mitsudome A.: F-waves in neonates: increased spinal anterior horn motor neuron excitability. Brain Dev 2004; 26: 8–11.
- [28] Wagner A.L., Buchthal F.: Motor and sensory conduction in infancy and childhood: reappraisal. Dev Med Child Neurol 1972; 14: 189–216.
- [29] Sładky J.T.: Guillain-Barre syndrome in children. J Child Neurol 2004; 19: 191–200.
- [30] Hiraga A., Mori M., Ogawara K. et al.: Differences in patterns of progression in demyelinating and axonal Guillain-Barre syndromes. Neurology 2003; 61: 471–474.
- [31] Ammache Z., Afifi A.K., Brown C.K. et al.: Childhood Guillain-Barre syndrome: clinical and electrophysiologic features predictive of outcome. J Child Neurol 2001; 16: 477–4783.
- [32] Pourmand R.: Evaluating patients with suspected peripheral neuropathy: do the right think, not everything. Muscle Nerve 2002; 26: 288–290.
- [33] Nordwall M., Hyllienmark L., Ludvigsson J.: Early diabetic complications in a population of young patients with type 1 diabetes mellitus despite intensive treatment. J Pediatr Endocrinol Metab 2006; 19: 45–54.
- [34] Stickler D.E., Valenstein E., Neiberger R.E. et al.: Peripheral neuropathy in genetic mitochondrial diseases. Pediatr Neurol 2006; 34: 127–131.

## Adres do korespondencji:

Leszek Boćkowski, Klinika Neurologii i Rehabilitacji Dziecięcej Uniwersytetu Medycznego w Białymstoku, ul. Waszyngtona 17, 15-274 Białystok, e-mail: bockow@kki.pl