



ELSEVIER

Online verfügbar unter www.sciencedirect.com

ScienceDirect

Neurophysiol. Lab. 41 (2019) 210–217

Das
Neurophysiologie-
Labor

www.elsevier.com/locate/neulab

Bedeutung des EMG für die Beantwortung klinischer Fragen



Importance of EMG for answering clinical questions

Klaus Gardill*

Neurologische Praxis, Mühledorfstrasse 21, Bern, 3018, Schweiz

Eingegangen am 28. August 2019; akzeptiert am 28. August 2019

Online verfügbar seit 30 August 2019

Zusammenfassung

Seit vielen Jahrzehnten und bis heute ist das EMG insbesondere in der Diagnostik von Krankheiten am peripheren Nerven oder generalisierten Krankheitsprozessen, die das periphere Motoneuron einbeziehen, aber auch Krankheiten der Muskulatur essentiell. Dies hat sich auch durch die Fortschritte in vielen anderen diagnostischen Bereichen wie beispielsweise in der Bildgebung nicht verändert. Allerdings können bildgebende Verfahren die Effizienz der EMG-Untersuchung steigern.

Schlüsselwörter: Elektromyografie; EMG; Neuropathie; Myopathie; Motoneuronenerkrankung; Amyotrophe Lateralsklerose; Myasthenia Gravis; Einzelfaser-EMG

Summary

For many decades, and to this day, EMG is particularly important in the diagnosis of peripheral nerve diseases or generalized diseases involving the peripheral motoneuron and also diseases of the musculature. This has not changed with advances in many other diagnostic areas such as imaging techniques. However, those techniques can increase the efficiency of EMG studies.

Keywords: Electromyography; EMG; Neuropathy; Myopathy; Motoneuron disease; Amyotrophic Lateral Sclerosis; Myasthenia gravis; Single-fiber EMG

1. Einleitung

Etwa in der Mitte des 20. Jahrhunderts wurden die grundlegenden Erkenntnisse zur klinischen Elektromyografie insbesondere von Fritz Buchthal beschrieben[9], seitdem etablierte sich die Methode in der klinischen Neurologie

E-mail: klaus.gardill@hin.ch

* www.neuropraxis-bern.ch

<https://doi.org/10.1016/j.neulab.2019.08.004>

und bildet bis zum heutigen Tag eine der tragenden Säulen der neurologischen bzw. elektrophysiologischen Diagnostik. Beim klassischen Nadel-EMG erhält man ein Signal, das im Wesentlichen der elektrischen Aktivität der Muskelfasern in räumlicher Nähe zur Nadelspitze entspricht. Bei willkürlicher Aktivierung eines Muskels erhält man in der Regel die summierte Aktivität der Muskelfasern einzelner oder mehrerer motorischer Einheiten (ME), die den sog. Potentialen der motorischen Einheiten (PME) entsprechen. Veränderungen der PME entstehen praktisch ausschließlich durch Störungen des peripheren, zweiten Motoneurons oder aber durch Erkrankungen in der Muskulatur. Das heißt, sinnvolle Anwendungen des Nadel-EMGs sind bei allen Krankheiten oder Verletzungen der peripheren Nerven von der Nervenwurzel bis ganz nach distal denkbar oder aber auch bei Verdacht auf eine muskuläre Erkrankung. Störungen zentraler motorischer Bahnen (insbesondere erstes motorisches Neuron (=Pyramidenbahn)) auf Niveau von Gehirn oder Rückenmark verursachen keine relevanten Veränderungen der PME [2]. Einzig Schädigungen der motorischen Vorderhornzellen, die zwar Zellkörper des zweiten motorischen Neurons sind (und damit eigentlich dem peripheren Nervensystem angehören), aber im Rückenmark und damit im zentralen Nervensystem (ZNS) lokalisiert sind, führen zu pathologischen PME-Befunden.

2. EMG-Untersuchung

Die klassische Nadel-EMG-Untersuchung beinhaltet drei Analysen:

1. der Spontanaktivität in Ruhe
2. der Potentiale der motorischen Einheiten bei leichter Innervation
3. dem Rekrutierungsverhalten/Interferenzmuster bei stärkerer bis maximaler Willkürinnervation

2.1. Spontanaktivität:

In einem ruhenden Muskel sind bei fehlender Willküraktivität im Allgemeinen keine Aktionspotentiale der Muskelfasern ableitbar. Bei jeder Änderung der Nadelposition ist aber kurz "Einstichaktivität" auslösbar, darüber hinaus kann man in der Region der motorischen Endplatte "Endplattenrauschen" und "Endplattenpotentiale" ableiten. Hierbei handelt es sich um physiologische Phänomene, die nicht mit pathologischer Aktivität verwechselt werden dürfen.

Typische pathologische Spontanaktivität existiert in Form von **Fibrillationen** (FI) und **Positiven scharfen Wellen** (PSW). Hierbei handelt es sich um spontane Entladungen im Bereich einzelner Muskelfasern, die entweder eine akute Schädigung des peripheren motorischen Neurons anzeigen, weniger häufig und meist in geringerem Ausmaß bei einer muskulären Erkrankung und hier insbesondere bei Entzündungen auftreten können. **Myotone Entladungen** (ME) sind diagnostisch meist wegweisend und insbesondere bei Myotonien und

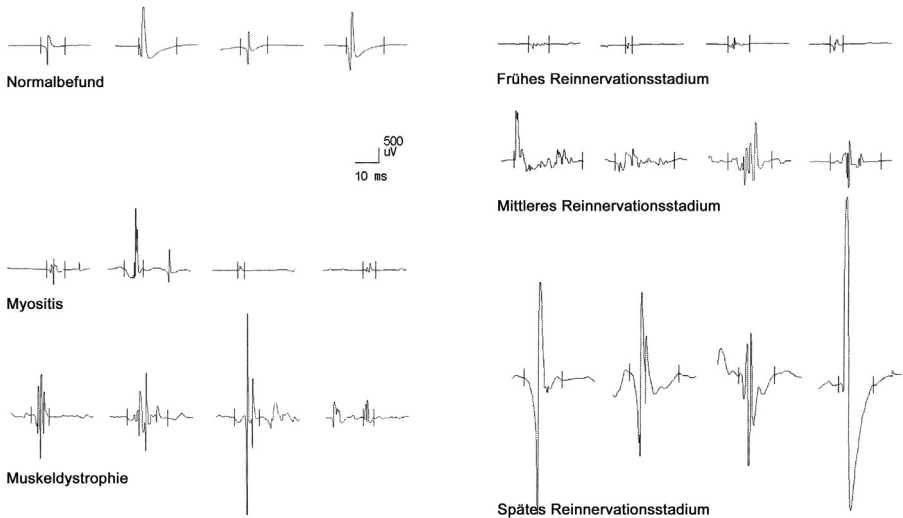


Abbildung 1. Typische Beispiele der Potentiale motorischer Einheiten (PME), Erläuterungen siehe Text.

Paramyotonien zu finden. Andere **hochfrequente (Serien-)Entladungen (HFE)** (auch **“Komplexe repetitive Entladungen” (KRE)**) finden sich bei verschiedensten Neuro-, aber auch primären Myopathien. Sie stellen somit einen häufig eher unspezifischen, aber immer pathologischen Befund dar. **Faszikulationen (FA)** sind Spontanentladungen einzelner motorischer Einheiten und deuten oft auf einen chronischen Schaden des 2. motorischen Neurons, so z.B. bei der Amyotrophen Lateralsklerose (ALS), kommen aber auch bei Gesunden vor. **Myokymien (MYK)** entsprechen kürzeren Serien von Entladungen einzelner motorischer Einheiten, sie sind ebenso bei Gesunden beispielsweise bei Ermüdung, aber auch bei einer Reihe von Erkrankungen wie entzündlichen Polyneuropathien, Motoneuronenerkrankungen, Neuromyotonien oder gar zentralen Störungen im Hirnstamm beispielsweise bei Multipler Sklerose (MS) zu finden [1].

2.2. Potentiale motorischer Einheiten (PME) (siehe Abb. 1):

Abb. 1 Ein Muskel besteht meist aus mehreren hundert motorischen Einheiten (ME), wobei zu einer ME definitionsgemäß ein peripheres motorisches Neuron und alle davon versorgten Muskelfasern gehören, von weniger als einem Dutzend (äußere Augenmuskeln) bis meist ebenso mehreren hundert und sogar über tausend (große Beinmuskeln) Muskelfasern. Eine Analyse der Potentiale der motorischen Einheiten (PME) (=Einzelpotentialanalyse, Quantitatives EMG) erfolgt bei leichter willkürlicher Anspannung des Muskels [1]. Typische normale PME zeigen eine triphasische Konfiguration mit kleiner positiver Vorwelle, großer negativer Hauptkomponente und niedriger, positiver eher träger Nachschwankung. Neben der Anzahl der Phasen (=Nullliniendurchgänge plus 1; im

Normalfall meist 3 Phasen) eines Potentials werden Dauer (meist um 10 ms, normale Bandbreite etwa 4-20 ms) und Amplitude (meist 0,5-1,0 mV, auch bis 2,5 mV) beurteilt. In einem normalen Muskel sollten 90% der PME diese normalen Kriterien erfüllen.

Bei Schädigungen des peripheren Motoneurons kommt es durch Regeneration zu Reinnervationsphänomenen: Diese zeigen im EMG frühestens nach Ablauf einzelner oder eher mehrerer Monate typische kleine, oft polyphasische PME [1,3] (**“frühes Reinnervationsstadium”**), wobei alle PME mit mindestens 5 Phasen und mehr als polyphasisch bezeichnet werden. Im weiteren zeitlichen Verlauf (mehrere Monate) werden diese Reinnervationspotentiale größer, meistens mit einer Amplitude im normalen Bereich, aber deutlich polyphasisch und meist mit verlängerter Potentialdauer [3] (**“mittleres Reinnervationsstadium”**, **“subakute Läsion”**[1]). Nach einem längeren Zeitraum, meist ab etwa 2 Jahren nach Nervenschädigung oder bei sehr chronischen Krankheitsprozessen, normalisiert sich häufig die Anzahl der Phasen, die Potentiale zeigen dann wieder eine normale Konfiguration, aber eine z.T. sehr hohe Amplitude (pathologisch in der Regel ab > 3,0 mV, im pathologischen Fall bis über 10-15 mV möglich, sog. **“Riesenpotentiale”**) bei praktisch normaler Dauer (**“spätes Reinnervationsstadium”**, **“chronische Läsion”** bei abgeschlossener Reinnervation[1]).

Anhand dieser Charakteristika lässt sich ein **neurogener Krankheitsprozess** recht gut hinsichtlich seines Ausmaßes, der zeitlichen Dynamik und auch prognostisch beurteilen, wobei dies insbesondere bei Krankheiten bzw. Verletzungen mit eher akuter und hochgradiger Schädigung des peripheren Nervens bzw. der motorischen Nervenfasern gilt. Bei eher partieller Nervenschädigung oder chronischen Prozessen ist insbesondere durch kollaterale Aussprossung, aber auch durch schon längerdauernde regenerative Prozesse oft ein Nebeneinander der verschiedenen Reinnervationsstadien zu beobachten.

Bei vielen **Myopathien** findet man charakteristischerweise eher kleine, oft sehr schmale PME (niedrige Amplitude, kurze Dauer) mit auffallend schmalen (d.h. kurzdauernden) insbesondere negativen Phasen, häufig polyphasisch, darüber hinaus auch Knotungen (=Änderung der Polarität ohne Durchquerung der Nulllinie) bei einzelnen Phasen. Die Veränderungen ähneln manchmal denjenigen der PME beim frühen Reinnervationsstadium nach neurogenen Schädigungen [6]. Akute Myopathien, z.B. bei akuten Myositiden, zeigen eher sehr kleine PME, chronischere Myopathien (z.B. Muskeldystrophien) auch breitere, z.T. sogar deutlich polyphasische PME, manchmal ähnlich dem mittleren Reinnervationsstadium [1,2]. Die mögliche Ähnlichkeit von EMG-Veränderungen insbesondere in der PME-Analyse bei verschiedenartigen Erkrankungen erfordert zwingend, den EMG-Befund immer im klinischen Kontext zu beurteilen.

2.3. Rekrutierungsverhalten/Interferenzmuster:

Bei zunehmender Kraftentfaltung werden primär kleinere, dann aber immer mehr und auch größere motorische Einheiten aktiviert (=rekrutiert). Im Normalfall entladen motorische Einheiten bei Anspannung des Muskels mit Frequenzen um 10/s [1]. Beim Ausfall motorischer Einheiten kann insbesondere bei

peripheren Nervenschädigungen eine **Erhöhung der Entladungsfrequenz** beobachtet werden (sehr früh vom Augenblick der Schädigung an!), gerade bei Myopathien daneben auch eine eigentlich inadäquate, frühzeitige Aktivierung einer größeren Anzahl motorischer Einheiten (=“**vorzeitige Rekrutierung**”) zur Kompensation. Entladungsfrequenzen von über 20/s gelten bei Extremitätenmuskeln allgemein als pathologisch [8] und belegen den Ausfall von ME, eine vorzeitige Rekrutierung ist hingegen schwieriger definierbar und die Beurteilung erfordert eine gewisse Erfahrung des Untersuchers. Bei maximaler Kraftentfaltung entsteht im Normalfall ein **dichtes Interferenzmuster**, d.h. man kann die eigentliche Grundlinie (Nulllinie) nicht mehr erkennen. Bei relevantem Ausfall von ME ist das **Interferenzmuster gelichtet**, die Grundlinie ist immer wieder zwischen den PME sichtbar. Bei hochgradigen Schädigungen erkennt man nur noch **Einzeloszillationen** als Aktivität einzelner motorischer Einheiten bei ansonsten gut dazwischen abgrenzbarer Grundlinie. Je nach Ausmaß der Muskelanspannung variiert auch die **Amplitude des resultierenden Interferenzmusters**, je stärker die Kraftentfaltung, desto größere ME werden aktiviert und desto höher ist dann die Amplitude. Bei Myopathien, aber auch jüngeren chronisch-neurogenen Schädigungen kann diese (in Relation zur Kraftentfaltung) **erniedrigt** sein, bei älteren chronisch-neurogenen Schädigungen z.T. deutlich **erhöht**, jeweils auch analog zu den Veränderungen der PME bei der Einzelpotentialanalyse. Die Beurteilung des Rekrutierungsverhaltens und Interferenzmusters ist besonders abhängig von der Kooperation des Patienten. Wegen der Schmerzhaftigkeit der Untersuchung, aber auch gelegentlich bei Aggravation innervieren Patienten den untersuchten Muskel nicht voll (“**Wechselinnervation**”, “**Schmerzhemmung**”), sodass klinisch der Eindruck einer Parese entstehen kann und im EMG dann das Interferenzmuster gelichtet erscheint. Erfahrene Untersucher können dieses Phänomen in der Regel gut von echten pathologischen Befunden insbesondere an der Inkonstanz bzw. Situationsabhängigkeit des Auftretens und des resultierenden EMG-Musters recht sicher differenzieren.

3. Besonderes Nadel-EMG-Verfahren: Einzelfaser-EMG (siehe **Abb. 2**)

Seit Jahrzehnten existieren neben dem Standard-EMG weitere, spezielle Verfahren, die bei besonderen Fragestellungen angewendet werden können, wobei das **Einzelfaser-EMG** (EF-EMG, auch Single Fiber-EMG, SF-EMG) [10] besondere Beachtung verdient, weil mit außerordentlich hoher Sensitivität Störungen der neuromuskulären Endplatte belegt werden können (bei generalisierter Myasthenia gravis bis 100%! [7]). Hierbei werden nicht die gesamthaften ME bzw. PME beurteilt, sondern durch eine spezielle Filterungstechnik (insbesondere hohe untere Grenzfrequenz, z.B. 1000 Hz) isoliert die repetitive zeitliche Aktivierung einzelner Muskelfasern: Bei willkürlicher Aktivierung, aber auch bei Aktivierung durch Stimulation des versorgenden Nervs (“**stimuliertes EF-EMG**”) kommt es zu relativ regelmäßiger Entladung von ME mit

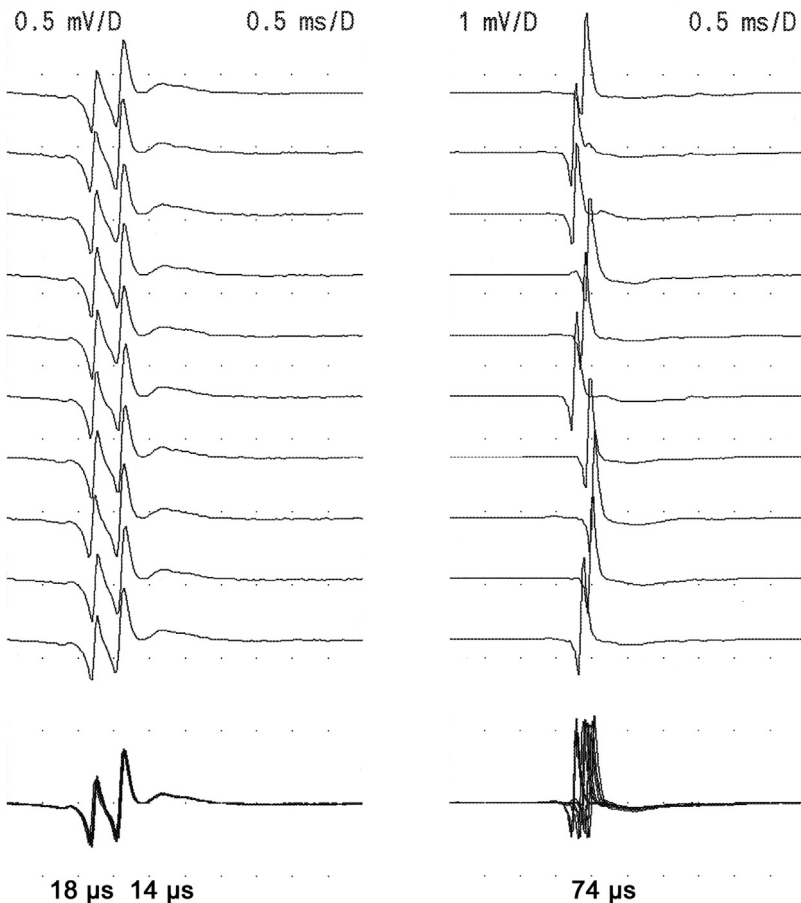


Abbildung 2. Einzelfaser-EMG-Beispiele: Linksseitig zwei mit normalem Jitter ableitbare Muskelfasern mit einer MCD (=“mean consecutive difference” als Maß für den Jitter) von 18 und 14 µs, daneben pathologisch erhöhter Jitter mit einer MCD von 74 µs.

deren Muskelfasern. Bei Störungen an der neuromuskulären Endplatte, beispielsweise bei einer Myasthenia gravis, ist die Entladung der Muskelfasern nicht mehr so regelmäßig wie im Normalfall. Daraus resultiert ein erhöhter „Jitter“, der genau diese Unregelmäßigkeit des zeitlichen Auftretens des Aktionspotentials einer einzelnen Muskelfaser quantitativ erfasst. Bei höhergradiger Störung kommt es sogar zu intermittierend fehlender Aktivierung von Muskelfasern („Blockierung“). Ursprünglich wurde das EF-EMG mit teuren, sterilisierbaren speziellen EF-EMG-Nadeln durchgeführt. In den letzten Jahren wurden auch Normwerte mit der Anwendung üblicher, billigerer konzentrischer Einweg-EMG-Nadeln beschrieben [7,10], sodass die Untersuchung nun problemlos unter zeitgemäßen hygienischen Kautelen ohne teure Spezialnadeln möglich ist. Wegen der außerordentlich hohen Sensitivität in der Diagnostik



Abbildung 3. Auch in der Pädiatrie kann das EMG wichtige diagnostische Erkenntnisse liefern, beispielsweise bei der Frage nach einer Muskelerkrankung.

neuromuskulärer Überleitungsstörungen (neben der Myasthenia gravis auch beispielsweise beim Lambert-Eaton-Syndrom) sollte das EF-EMG eigentlich zum Repertoire jedes zumindest größeren neurophysiologischen Labors gehören.

4. Heutiger Stellenwert des EMG

Trotz der aktuellen Entwicklungen gerade in der bildgebenden Diagnostik mit der Nerven- und Muskelsonografie, aber auch der Darstellung von Nerven und insbesondere Muskeln in der Kernspintomografie, ist das EMG in der klinischen Neurologie bei vielen Fragestellungen unverzichtbar [5] (siehe Abb. 3). Manchmal können bildgebende Verfahren die Effizienz der EMG-Untersuchung steigern, indem sie beispielsweise bei der Auswahl der zu untersuchenden Muskeln mithelfen oder die Lokalisierung einzelner, besonders tiefliegender oder kleinerer Muskeln erleichtern [4].

5. Diagnostische Möglichkeiten des klassischen Nadel-EMG und wichtige Fragestellungen:

- Objektivierung einer möglichen organischen Störung / Hinweise auf Aggravation
 - (Gibt es objektive pathologische Befunde? Typische Befunde mangelnder Kooperation?)
- Differentialdiagnostische Zuordnung durch Analyse des einerseits neuroanatomischen, andererseits zeitlich-dynamischen Schädigungsmusters bei peripher-neurogenen Schädigungen, aber auch bei generalisierten Krankheitsprozessen wie z.B. ALS
 - (Welche Muskeln sind elektromyografisch betroffen und welche nicht? Welches elektromyografische Funktionsstörungsmuster?)

- Zeitliche Dynamik eines Prozesses insbesondere hinsichtlich der Beurteilung der Regeneration und damit auch der Prognose / Therapieplanung
 - (Akute Schädigungszeichen? Chronische Schädigungszeichen? Wie ist der zeitliche Verlauf bei Kontrolluntersuchungen?)
- Polyneuropathie- / Polyneuritisabklärung
 - (EMG-Veränderungen als Hinweis auf axonale Schädigung? Zeitliche Dynamik?)
- Differenzierung zwischen Neuro- und Myopathie
 - (Neurogene oder myopathische Veränderungen?)
- Differentialdiagnostische Abklärung einer Myopathie
 - (Pathologische Spontanaktivität, z.B. myotone Entladungen? Art der Veränderungen der PME?)
- Auswahl eines geeigneten Muskels zur Biopsie

Zur validen Erfüllung dieser wichtigen Aufgaben erscheint es unerlässlich, die Qualität dieser Untersuchungsmethode durch Mindestanforderungen in der Ausbildung und entsprechende Zertifizierung aufrechtzuerhalten. Die selbstständige und eigenverantwortliche Durchführung einer EMG-Untersuchung sollte daran gekoppelt sein.

Literatur

- [1] C. Bischoff, R. Dengler, (Hrsg.): E MG NLG. 4. Auflage, Thieme-Verlag Stuttgart (2018).
- [2] C. Bischoff, W. Schulte-Mattler, SOP Allgemeine Methodik der Myografie, *Klin Neurophysiol* 48 (2017) 157–163.
- [3] J.M. Gilchrist, G.M. Sachs, Electrodiagnostic studies in the management and prognosis of neuromuscular disorders, *Muscle Nerve* 29 (2004) 165–190.
- [4] J.K. Mah, N.Alfen, van, Neuromuscular Ultrasound: Clinical Applications and Diagnostic Values, *Can J Neurol Sci.* 45 (2018) 605–619.
- [5] K. Pughdahl, B. Johnsen, H. Tankisia, et al., Added value of electromyography in the diagnosis of myopathy: A consensus exercise, *Clin. Neurophysiol* 128 (2017) 697–770.
- [6] D.C. Preston, B.E. Shapiro, *Electromyography and neuromuscular disorders*. 3rd Edition, Elsevier (2013).
- [7] D.B. Sanders, K. Arimura, L.Y. Cui, et al., Guidelines for single fiber EMG, *Clin. Neurophysiol* 130 (2019) 1417–1439.
- [8] W.J. Schulte-Mattler, *Elektromyografie: Analyse von Entladungsfrequenz und -rhythmus*, *Klin Neurophysiol* 48 (2017) 138–143.
- [9] E. Stålberg, S.D. Nandedkar, D.B. Sanders, B. Falck, Quantitative motor unit potential analysis, *J Clin Neurophysiol.* 13 (1996) 401–422.
- [10] E.V. Stålberg, J.V. Trontelj, D.B. Sanders, *Single fiber EMG* 3rd Edition Fiskebäckskil Sweden, Edshagen Publishing House (2010).