

Journal für
**Neurologie, Neurochirurgie
und Psychiatrie**

Zeitschrift für Erkrankungen des Nervensystems

**Klinische Anwendungen der
Einzelfaser-Elektromyographie**

Finsterer J

Journal für Neurologie

Neurochirurgie und Psychiatrie

2002; 3 (3), 12-20

Homepage:

www.kup.at/

JNeuroNeurochirPsychiatr

**Online-Datenbank mit
Autoren- und Stichwortsuche**

Member of the



www.kup.at/JNeuroNeurochirPsychiatr

Indexed in EMBASE/Excerpta Medica/Elsevier BIOBASE

Krause & Pacherneegg GmbH · VERLAG für MEDIZIN und WIRTSCHAFT · A-3003 Gablitz

P. b. b. 022031117M, Verlagspostamt: 3002 Purkersdorf, Erscheinungsort: 3003 Gablitz; Preis: EUR 10,-

Mitteilungen aus der Redaktion

Abo-Aktion

Wenn Sie Arzt sind, in Ausbildung zu einem ärztlichen Beruf, oder im Gesundheitsbereich tätig, haben Sie die Möglichkeit, die elektronische Ausgabe dieser Zeitschrift kostenlos zu beziehen.

Die Lieferung umfasst 4–6 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Das e-Journal steht als PDF-Datei (ca. 5–10 MB) zur Verfügung und ist auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung kostenloses e-Journal-Abo](#)

Besuchen Sie unsere zeitschriftenübergreifende Datenbank

[Bilddatenbank](#)

[Artikeldatenbank](#)

[Fallberichte](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)

Klinische Anwendungen der Einzelfaser-Elektromyographie

J. Finsterer

Die Einzelfaser-Elektromyographie ist eine selektive Technik zur Erfassung der elektrischen Aktivität terminaler Aufzweigungen eines Axons, der motorischen Endplatte, einzelner oder weniger Muskelfasern und der Architektur einer motorischen Einheit. Sie ergänzt dabei die konventionelle Elektromyographie. Die Ableitung erfolgt mittels Einzelfaserelektroden, die selektiv die elektrische Aktivität einer einzelnen oder einiger weniger Muskelfaser(n) erfasst. Die Aktivierung der Muskelaktivität erfolgt entweder durch Willkürinnervation oder durch elektrische Stimulation. Die wichtigsten Parameter der Einzelfaser-Elektromyographie sind die Faserdichte und der Jitter. Beide Parameter sind vom Alter und vom Muskel abhängig. Der Jitter nimmt darüber hinaus mit fallender Temperatur zu. Der Jitter gilt als sensitivster elektrodiagnostischer Parameter für die Erfassung neuromuskulärer Überleitungsstörungen. Er ist verbreitert bei Myasthenie, myasthenem Syndrom, Botulismus, Intoxikation mit Curare und Alkylphosphaten, Ischämie, Ermüdung und früher Reinnervation. Verbreiteter Jitter und normale Faserdichte finden sich bei neuromuskulären Überleitungsstörungen, verbreiteter Jitter und erhöhte Faserdichte bei früher Reinnervation, erhöhte Faserdichte und normaler Jitter bei abgeschlossener Reinnervation und anderen Myopathien. Trotzdem die Einzelfaser-Elektromyographie zeitaufwendiger ist als die konventionelle Elektromyographie und mehr Erfahrung erfordert, sollte wegen der hohen Sensitivität ihr Einsatz gefördert und in allen elektrodiagnostischen Laboratorien verfügbar sein.

Schlüsselwörter: Neuromuskuläre Erkrankung, Myopathie, Neuropathie, Nadel-Elektromyographie, neuromuskuläre Überleitung

Clinical Applications of Single-Fibre EMG. Single-fibre electromyography is a highly selective technique to assess the electrical activity of terminal axons, the motor endplate, muscle fibres and the architecture of the motor unit, which supplements conventional electromyography. Recording of single-fibre potentials requires a single-fibre electrode which selectively registers the electrical activity of a single muscle fibre or a few fibres. Activation of the muscle is elicited by voluntary activation or electrical stimulation. The most important variables are the fibre density and the jitter. Both variables are dependent on age and muscle. Jitter additionally increases with cooling. Jitter is thought to be the most sensitive parameter to assess impairment of neuromuscular transmission. Jitter is increased in myasthenia, myasthenic syndrome, botulism, intoxication with curare and alkylphosphates, ischaemia, fatigue and early reinnervation. Generally, increased jitter and normal fibre density are found in disorders with impaired neuromuscular transmission. Increased jitter and increased fibre density are typical for early reinnervation. Normal jitter but increased fibre density are found in completed reinnervation and other myopathies. Despite the fact that single-fibre electromyography is time-consuming and requires more experience than conventional electromyography, its application should be promoted and access to this technique should be available in each electrodiagnostic laboratory. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2002; 3 (3): 12–20.

Key words: neuromuscular disorders, myopathy, neuropathy, needle electromyography, neuromuscular transmission

Für die Ableitung und Auswertung der elektrischen Aktivität eines Muskels stehen verschiedene elektromyographische (EMG) Methoden zur Verfügung. Wieviel elektrische Aktivität dabei abgeleitet wird, hängt in erster Linie vom verwendeten Elektrodentyp, also vom Ableitervolumen ab. Dieses ist wiederum von der Größe und Verschaltung der Ableitflächen und vom Abstand zwischen differenter und indifferenter Elektrode abhängig. Mittels Oberflächen Elektroden wird in erster Linie die Gesamtaktivität eines Muskels erfasst, während mittels Nadelelektroden elektrische Aktivität einer motorischen Einheit, der kleinsten Funktionseinheit eines Muskels, erfasst wird [1, 2]. Zusätzlich zu den Elektrodeneigenschaften kann das Aufnahmevolumen einer Elektrode durch Frequenzfilter innerhalb bestimmter Grenzen beeinflusst werden. Der größte Ausschnitt wird mittels Makroelektroden, gefolgt von monopolen Elektroden (als Referenz dient eine entfernt liegende Oberflächelektrode), konzentrischen Nadelelektroden, bipolaren Elektroden (die beiden gegenüber verschalteten Ableitflächen haben eine ähnliche Größe und liegen nahe beieinander) und Einzelfaserelektroden (sehr kleines Aufnahmevolumen) dargestellt [1].

Die Anwendung der verschiedenen EMG-Techniken richtet sich nach der Lokalisation der abzuklärenden Pathologie. Information über die elektrischen Eigenschaften der terminalen Aufzweigungen eines Axons, der motorischen Endplatte, einzelner oder weniger Muskelfasern und über die Topographie einer motorischen Einheit wird hauptsächlich mittels sogenanntem Einzelfaser-EMG (SFEMG) gewonnen, welches Anfang der sechziger Jahre durch Ekstedt und Stalberg entwickelt wurde [3, 4]. Die wichtigsten Parameter des SFEMG sind die Faserdichte

(Anzahl der Einzelfaserpotentiale innerhalb des Aufnahmevolumens der Elektrode) und der Jitter (Variabilität des Interpotentialintervalles zwischen zwei oder mehreren Muskelfasern einer motorischen Einheit) [1, 2, 5, 6]. Die beim SFEMG ausgewerteten Potentiale werden entweder durch Willküraktivität oder elektrische Stimulation ausgelöst.

Prinzipien der Ableitung

Die Konfiguration eines normalen EMG-Potentials wird in erster Linie durch die Größe des Aufnahmevolumens der Elektrode und des Abstandes vom Generator der elektrischen Aktivität bestimmt. Die vom Generator ausgehenden sogenannten Isopotentiallinien, welche Regionen gleicher Feldstärke in der Umgebung des Generators markieren, liegen in unmittelbarer Nähe des Generatorursprungs näher beieinander als in weiterer Entfernung. Ein großes Aufnahmevolumen wird daher in der Nähe des Generators die Isopotentiallinien viel eher überschreiten als ein kleines Aufnahmevolumen. In weiterer Entfernung vom Generator werden die Isopotentiallinien aufgrund ihrer geringeren Dichte weder von einem kleinen noch von einem größeren Aufnahmevolumen überschritten. Dementsprechend wird bei kleinem Aufnahmevolumen und großer Nähe zum Generator die Amplitude eines Potentials hoch sein und mit zunehmender Entfernung vom Generator rasch abnehmen. Umgekehrt wird die Amplitude des Potentials bei großem Aufnahmevolumen in der Nähe des Generators wegen des Einflusses verschiedener Feldstärken niedriger sein und mit zunehmender Entfernung kaum mehr abnehmen. Für die Einzelfaserelektrode bedeutet dies große Selektivität, wenn ihr Auf-

Aus dem Neurologischen Krankenhaus Rosenhügel, Wien
Korrespondenzadresse: Dr. med. Josef Finsterer, A-1180 Wien, Postfach 348; E-Mail: duarte@jet2web.cc

nahmevolumen in unmittelbarer Nähe des Generators liegt. Wird die Einzelfaserelektrode aber nur um 50–100 µm vom Generator wegbewegt, nimmt die Amplitude des Potentials bereits um 50 % ab. Wird die Elektrode 300 µm vom Generator wegbewegt, reduziert sich die Amplitude auf ca. 200 µV [1, 2].

Die Einzelfaserelektrode

Die Einzelfaserelektrode besteht üblicherweise aus einem 25–50 mm langen Stahlzylinder, in dem, durch Epoxidharz getrennt, ein Platindraht verläuft, der 3 mm von der schräg angeschliffenen Elektrodenspitze entfernt den Mantel des Zylinders seitlich durchdringt und mit seinem Querschnitt in der Ebene der Zylinderaußenfläche zur differentiellen Ableitfläche der Elektrode wird. Der Schaftaußendurchmesser beträgt 0,55 mm (0,45–0,6 mm), der Platindrahtdurchmesser 0,25 mm, die Ableitfläche 0,005 mm² und der Abstand zwischen Platindraht und Stahlzylinder 100 µm. Der Radius des Aufnahmevolumens liegt bei 300 µm. Die Ableitung erfolgt bipolar durch Verschaltung der Ableitfläche des Platindrahtes (differente Elektrode) gegen die gesamte Außenfläche des Stahlzylinders (indifferente Elektrode) [1, 7, 8].

Das normale Einzelfaserpotential

Das normale Einzelfaser-Potential zeigt einen glatten, biphasischen Verlauf, ist weniger als 1 ms lang und weist eine Peak-to-peak-Amplitude zwischen 200 µV und 20 mV auf. In den meisten Fällen liegt die Amplitude aber zwischen 1 und 5 mV. Die Peak-to-peak-Anstiegszeit (Intervall zwischen erstem positiven und erstem negativen Gipfel) beträgt 75–200 µs (Abbildung 1). Während kontinuierlicher Aktivität nimmt die Ausbreitungsgeschwindigkeit der Muskelfaseraktionspotentiale entlang der Muskelzellmembran ab, wodurch die Peak-to-peak-Anstiegszeit und die Potentialamplitude zunehmen. Die Konfiguration des Potentials bleibt bei repetitiver Entladung innerhalb einer Zeitverschiebung von 5–10 ms konstant (Zeitkonstante). Das Frequenzspektrum des normalen Einzelfaserpotentials liegt zwischen 100 Hz und 10 kHz. Bei 65–70 % der Ableitpunkte wird ein einziges Potential, bei 30–35 % der Ableitpunkte zwei Potentiale und bei 5 % der Ableitpunkte mehr als zwei Potentiale abgeleitet [2], wobei für die Messung des Jitters mindestens zwei Potentiale erforderlich sind. Eines dieser beiden Potentiale dient da-

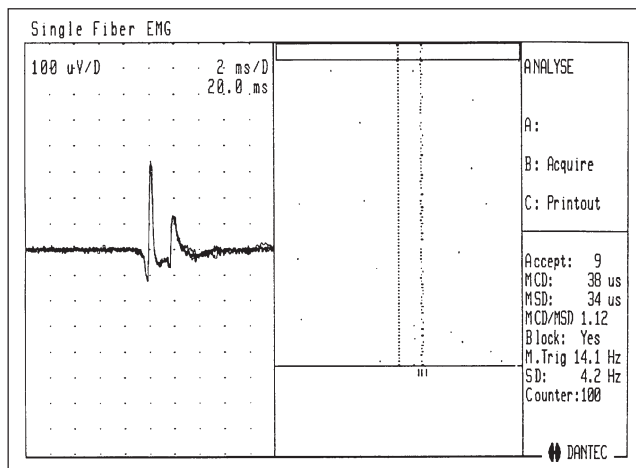


Abbildung 1: Einzelfaserpotentialpaar (MKD 38 ms, Ratio MKD/MSD 1,12) aus dem rechten M. extensor digitorum communis eines gesunden Probanden

bei als sogenanntes Triggerpotential und eines als Referenzpotential (Abb. 1). Neben dem Jitter und der Faserdichte werden beim SFEMG noch die Parameter Dauer zwischen Triggerpotential und dem Referenzpotential mit der längsten Latenz (in 95 % der Fälle kürzer als 4 ms, bei Pathologien bis 50 ms), und das mittlere Interpotentialintervall (Interpotentialintervalle dividiert durch Anzahl der Ableitpunkte – im M. extensor digitorum communis normal 0,3–0,7 ms) ausgewertet [2].

Die Single-fibre-Technik findet nicht nur Anwendung in Form des SFEMG, sondern auch bei der Bestimmung der Ausbreitungsgeschwindigkeit von Muskelfaseraktionspotentialen mittels einer Multielektrode [1], als Triggerpotential beim Makro-EMG [2], bei der Unblanketing-Technik unter Verwendung einer konzentrischen Nadelelektrode (selektive Ableitung durch Anheben der unteren Grenzfrequenz auf 2 kHz) [7], bei der Untersuchung des Entladungsverhaltens, bei der Messung des Reflexjitters später Komponenten (H-Reflex, F-Welle, A-Welle) [1], beim Nachweis von Leitungsblöcken [9] und in Form der repetitiven 2 Hz-Stimulation mit einer Einzelfaserelektrode [7, 10].

Faserdichte

Unter Faserdichte versteht man die Summe aller abgeleiteten Einzelfaserpotentiale eines Muskels einschließlich der Triggerpotentiale, dividiert durch die Anzahl der Ableitpunkte. Die Faserdichte gilt als sensitiver Parameter, um Rearrangements der Muskelfaserarchitektur innerhalb des Aufnahmevolumens der Elektrode zu erkennen und zu quantifizieren. Für die Bestimmung der Faserdichte wird die Elektrode in einen leicht aktivierten Muskel eingestochen und ihre Position so lange verändert, bis die Potentialamplitude ihren maximalen Wert erreicht. Es wird dann pro Ableitposition die Anzahl synchroner Potentiale eruiert und festgehalten. Aus statistischen Gründen ist es notwendig, mindestens 20 Ableitpunkte zu untersuchen. Damit die einzelnen Potentiale an diesen Stellen für die Berechnung der Faserdichte herangezogen werden können, müssen folgende Kriterien erfüllt sein: (1) konstante Konfiguration konsekutiver Triggerpotentiale; (2) bei gleichzeitiger Ableitung von zwei Potentialen muß die Amplitude zumindest eines der beiden Potentiale maximal hoch sein (wird durch Drehen bzw. Vor- und Zurückschieben der Elektrode erreicht); (3) die Potentialdauer muß kürzer als 1 ms sein; (4) die Anstiegszeit der Peak-to-peak-Amplitude muß kürzer als 300 µs sein; (5) die Peak-to-peak-Amplitude des Triggerpotentials muß 200 µV überschreiten; das Referenzpotential wird auch dann gezählt, wenn seine Amplitude unter 200 µV liegt; (6) Trigger- und Referenzpotential müssen durch eine Latenz von mindestens 150 µs voneinander getrennt sein.

Physiologischerweise nimmt die Faserdichte mit zunehmendem Alter zu (Tabelle 1). Sie variiert von Muskel zu Muskel und ist am größten im M. abductor digiti minimi, gefolgt von M. tibialis anterior, M. rectus femoris, M. sternocleidomastoideus, M. genioglossus, M. extensor digitorum communis, M. frontalis, M. deltoideus, M. soleus und dem M. biceps brachii (Tab. 1). Meist weist die Faserdichte einen Wert zwischen 1,3 und 2,0 auf. Pathologisch erhöht ist die Faserdichte bei neurogenem Umbau mit kollateralen Ausprossungen. Bei myogenem Umbau kann die Faserdichte normal sein, ebenso wie bei Atrophie der Muskelfasern. Erklärt wird dieser Umstand damit, daß atrophe Muskelfasern einen schwächeren Generator als normale Muskelfasern darstellen. Dadurch kommt es be-

reits in einem Umkreis von weniger als 300 µm zu einem Amplitudenabfall auf 200 µV, also zu einer „Verringerung“ des Ableitervolumens. Diese „Schwäche“ des Generators führt trotz lokaler Dichtezunahme der atrophen Muskelfasern zu einer normalen Faserdichte. Bei Muskeldystrophien ist die Faserdichte dann erhöht, wenn von einer Region abgeleitet wird, in der normal kalibrierte Fasern sehr dicht liegen.

Jitter

Unter Jitter wird die Variabilität der Latenz zwischen zwei Einzelfaserpotentialen einer motorischen Einheit verstanden (Abb. 2). Die Variabilität der Latenz zwischen konsekutiv abgeleiteten Potentialpaaren wird üblicherweise auf zwei verschiedene Arten berechnet: 1. in Form der sogenannten mittleren konsekutiven Differenz (MKD) und 2. in Form der sogenannten mittleren sortierten Differenz (MSD), um den Einfluß der Entladungsfrequenz zu minimieren (Abb. 3) [1, 5]. Für die Berechnung der MKD wird konsekutiv die Differenz des Interpotentialintervalls zwischen jeweils zwei aufeinanderfolgenden Potentialpaaren ermittelt und als Mittelwert aller Potentialpaare eines Ableitpunktes ausgedrückt. Bei der Berechnung der MSD wird ähnlich vorgegangen, mit dem Unterschied, daß vor Berechnung der Interpotentialintervalle die Potentialpaare in Abhängigkeit von ihrem Entladungsintervall (Latenz zwischen zwei aufeinanderfolgenden Entladungen eines Potentialpaares) in der Reihenfolge zunehmender Entladungsintervalle sortiert werden (Abb. 3). Wenn die Ratio MKD/MSD einen Wert von mehr als 1,25 annimmt, wird der Jitter als MSD anstelle der MKD ausgedrückt [1]. Dies deshalb, weil bei Gesunden bei hoher Entladungsfrequenz (kurzes Entladungsintervall) und einem Interpotentialintervall von mehr als 4 ms der Jitter zunimmt [1, 2]. Sehr lange Interpotentialintervalle werden bei stark schwankender Entladungsfrequenz (Entladungsintervall) beobachtet.

Charakteristisch für Einzelfaserpotentialpaare ist, daß auch beim Gesunden intermittierend nicht jedem Triggerpotential ein Referenzpotential folgt (Blockierung). Ursache von Blockierungen kann ein Mangel an Acetylcholin oder Acetylcholinrezeptoren, eine Blockierung im Bereich der terminalen Aufzweigungen oder eine Blockierung entlang der Muskelfasermembran sein [8]. Überschreitet die Zahl der Blockierungen pro 100 Ableitungen den Referenzwert, weist das auf eine gestörte neuromuskuläre Überleitung hin. Der größte Anteil des Jitters ist durch die variable neuromuskuläre Überleitung in den motorischen Endplatten bedingt, weswegen der Jitter als sensitivster Parameter der neuromuskulären Überleitung gilt. Nimmt die Ratio Schwellenwert des axonalen Aktionspotentials/Schwellenwert des Endplattenpotentials zu, nimmt auch der Jitter zu [5]. Zu einem geringen Anteil ist der Jitter auf eine gestörte Leitung von Nervenaktionspotentialen entlang der terminalen Endigungen zurückzuführen. In diesem Fall können bei intermittierenden Blockierungen im Bereich der terminalen Endigungen gleichzeitig beide Potentiale eines Paares ausfallen und auch simultan wieder sichtbar werden. Theoretisch könnte der simultane Ausfall beider Komponenten auch durch eine Störung der Überleitung an einer Endplatte, die eine gespaltene Muskelfaser innerviert, bedingt sein [2].

Tabelle 1: Oberer Cut-off für die Faserdichte in verschiedenen Muskeln und bei verschiedenen Altersstufen [5]

Altersstufe (Jahre)	10	20	30	40	50	60	70	80	90
M. frontalis	1,67	1,67	1,68	1,69	1,70	1,73	1,76	nd	nd
M. genioglossus	1,78	1,78	1,78	1,78	1,78	1,79	1,79	nd	nd
M. SCM	1,89	1,89	1,90	1,92	1,96	2,01	2,08	nd	nd
M. deltoideus	1,56	1,56	1,57	1,57	1,58	1,59	1,60	1,62	1,65
M. biceps brachii	1,52	1,52	1,53	1,54	1,57	1,60	1,65	1,72	1,80
M. EDC	1,77	1,78	1,80	1,83	1,90	1,99	2,12	2,29	2,51
M. ADM	1,99	2,00	2,03	2,08	2,16	2,28	2,46	nd	nd
M. quadriceps f.	1,93	1,94	1,96	1,99	2,05	2,14	2,27	2,43	nd
M. tibialis anterior	1,94	1,94	1,96	1,98	2,02	2,07	2,16	2,26	nd
M. soleus	1,56	1,56	1,56	1,57	1,59	1,62	1,66	1,71	nd

M = Musculus, SCM = sternocleidomastoideus, EDC = extensor digitorum communis, ADM = abductor digiti minimi, f = femoris, nd = nicht durchgeführt

Für die Beurteilung, ob der Jitter als pathologisch zu interpretieren ist, werden folgenden Kriterien herangezogen: 1. Ein Ergebnis ist pathologisch, wenn mehr als 10 % der individuellen Jitter-Mittelwerte aller abgeleiteten Potentialpaare (der Jitter eines Potentialpaares berechnet sich aus 100 Potentialpaaren) über dem oberen Cut-off des Referenzintervalls (Mittelwert ± 2 SD) liegen (Tab. 2) [5, 8, 11]. Der Grenzwert wurde früher mit 5 % angegeben [1], mittlerweile gilt aber ein Grenzwert von 10 % [11]. 2. Ein Ergebnis ist abnorm, wenn die Anzahl der Blockierungen unter 100 Potentialpaaren eines Ableitpunktes mehr als 10 % beträgt. 3. Ein Ergebnis ist aber auch pathologisch, wenn der mittlere Jitter von mindestens 20 gemittelten Potentialpaaren über dem oberen Cut-off des Referenzintervalls (Mittelwert ± 2SD) liegt (Tab. 3) [12]. Da der mittlere Jitter abnorm wird, wenn einige individuelle Jitterwerte extrem hoch sind, wird empfohlen, Jitterwerte über 150 ms von der Berechnung des mittleren Jitters auszuschließen [5].

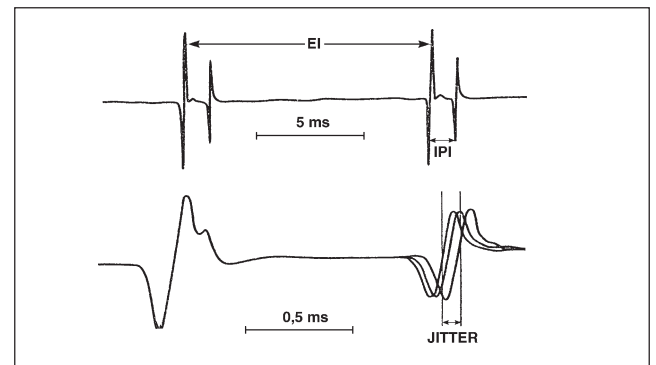


Abbildung 2: Das Entladungsintervall (EI) entspricht der Latenz zwischen zwei konsekutiven Potentialpaaren und das Interpotentialintervall (IPI) der Latenz zwischen Triggerpotential und Referenzpotential. Der Range aller Interpotentialdifferenzen wird als Jitter bezeichnet.

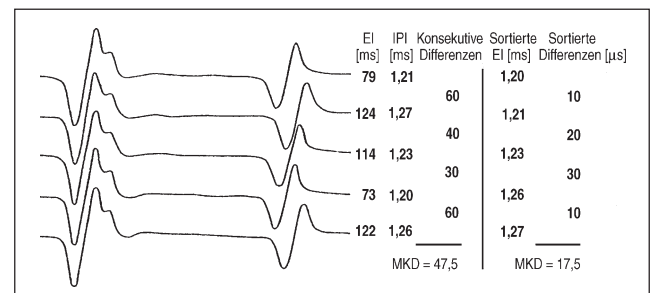


Abbildung 3: Der Jitter kann als mittlere konsekutive Differenz (MKD) oder als mittlere sortierte Differenz (MSD) berechnet werden

Für jede SFEMG-Untersuchung ist es unerlässlich, daß der Proband bequem und entspannt gelagert wird. Für die Jitter-Untersuchung wird die Elektrode in einen leicht aktivierten Muskel eingestochen und ihre Position so lange verändert, bis ein Potentialpaar oder mehrere synchrone Potentiale einer motorischen Einheit abgeleitet werden. Diese Potentiale müssen den gleichen Kriterien genügen wie Potentiale, die für die Bestimmung der Faserdichte herangezogen werden, mit dem Unterschied, daß die Peak-to-peak-Amplitude der einzelnen Potentiale mehr als 200 µV betragen muß, ohne daß die Amplitude eines der Potentiale maximal hoch ist. Pro Ableitpunkt werden mindestens 100 Durchläufe registriert. Aus statistischen Gründen werden insgesamt zumindest 20 Ableitpunkte exploriert, also mindestens 20 gemittelte Potentialpaare pro Untersuchung ausgewertet [1, 2].

Physiologisch besteht eine Abhängigkeit des Jitters vom Alter, vom Muskel, von der Entladungsfrequenz und der Temperatur. Der Jitter nimmt mit zunehmendem Alter zu, vor allem im höheren Lebensalter (Tab. 2, 3). Der Jitter ist am niedrigsten im M. deltoideus, gefolgt vom M. biceps brachii, M. quadriceps femoris, M. frontalis, M. extensor digitorum communis, M. orbicularis oris, M. orbicularis oculi und dem M. tibialis anterior (Tab. 2, 3). Bei Zunahme der Entladungsfrequenz nimmt der Jitter zu. Bei Abkühlung – ausgehend von 35 °C – nimmt der Jitter je °C um 1–3 µs zu [1, 13]. Bei Abkühlung unter 32 °C nimmt der Jitter pro °C um 7,5 µs zu [2].

Tabelle 2: Oberer Cut-off für die individuelle MKD (in µs) in verschiedenen Muskeln und bei verschiedenen Altersstufen [1, 5]

Altersstufe (Jahre)	10	20	30	40	50	60	70	80	90
M. frontalis	49,7	50,1	51,3	53,5	57,5	63,9	74,1	nd	nd
M. orbicularis oculi	54,6	54,7	54,7	54,8	55,0	55,3	55,8	nd	nd
M. orbicularis oris	52,5	52,7	53,2	54,1	55,7	58,2	61,8	67,0	74,2
M. genioglossus	48,6	49,0	50,2	52,5	56,3	62,0	70,0	nd	nd
M. SCM	45,4	45,8	46,8	48,8	52,4	58,2	62,3	nd	nd
M. deltoideus	nd	44,5	44,5	44,6	44,8	45,1	nd	nd	nd
M. biceps brachii	45,2	45,2	45,4	45,7	46,2	46,9	nd	nd	nd
M. EDC	50,0	50,1	50,5	51,9	52,5	54,4	57,2	61,1	66,5
M. ADM	63,5	64,0	65,5	68,6	73,9	82,7	96,6	nd	nd
M. quadriceps f.	45,2	45,2	45,4	45,7	46,2	46,9	nd	nd	nd
M. tibialis anterior*	nd	79,8	79,3	78,3	76,8	74,5	71,4	67,5	nd

M = Musculus, SCM = sternocleidomastoideus, EDC = extensor digitorum communis, ADM = abductor digit minimi, f = femoris, nd = nicht durchgeführt; * warum der Jitter in diesem Muskel mit zunehmendem Alter abnimmt, bleibt unklar

Tabelle 3: Oberer Cut-off für die mittlere MKD (in µs) in verschiedenen Muskeln und bei verschiedenen Altersstufen [1, 5]

Altersstufe (Jahre)	10	20	30	40	50	60	70	80	90
M. frontalis	33,6	33,9	34,4	35,5	37,3	40,0	43,8	nd	nd
M. orbicularis oris	nd	34,7	34,9	35,3	36,0	37,0	38,3	40,2	42,3
M. orbicularis oculi	39,8	39,8	40,0	40,4	40,9	41,8	43,0	nd	nd
M. deltoideus	32,9	32,9	32,9	32,9	33,0	33,0	33,1	33,2	33,3
M. biceps brachii	29,5	29,6	29,6	29,8	30,1	30,5	31,0	nd	nd
M. EDC	34,9	34,9	35,1	35,4	35,9	36,6	37,7	39,1	40,9
M. quadriceps	nd	36,0	36,5	37,5	39,0	41,3	nd	nd	nd
M. tibialis anterior*	49,4	49,3	49,2	48,9	48,5	47,9	47,0	45,8	nd

M = Musculus, EDC = extensor digitorum communis, f = femoris, nd = nicht durchgeführt; * warum der Jitter in diesem Muskel mit zunehmendem Alter abnimmt, bleibt unklar

Pathologischerweise ist der Jitter verlängert bei Myasthenie, myasthenem Syndrom, Intoxikation mit Botulinum-Toxin, Curare, Alkylphosphat (E605), früher Reinnervation, anderen Myopathien, Ischämie und Inaktivität [8, 14]. Verlängerter Jitter bedeutet also nicht nur Myasthenie, sondern generell gestörte neuromuskuläre Überleitung [15]. Vermindert ist der Jitter beim Fibre-splitting, bei direkter Muskelfaserstimulation (der Jitter liegt dann unter 5 µs), bei zu geringer Stimulationsintensität oder nach Gabe von Cholinesterasehemmern. Jitterwerte zwischen 80 und 100 µs gehen meist einer Blockierung des Referenzpotentials voraus.

Auslösung und Ableitung eines Einzelfaserpotentials

Prinzipiell kann ein Einzelfaserpotential durch leichte, aber kontinuierliche Willküraktivität oder durch intramuskuläre elektrische Stimulation von terminalen Aufzweigungen eines Axons ausgelöst werden. Für die Auslösung durch Willküraktivität ist es notwendig, daß der Proband nicht nur bequem gelagert wird, sondern auch möglichst gleichmäßig innerviert. Für die Maximierung der Amplitude muß die Elektrode sanft gedreht oder vor und zurück bewegt werden. Wegen der kleinen Ableitfläche der Einzelfaserelektrode und der hohen Impedanz des Platindrahtes besitzt diese einen großen Widerstand. Um diesen Widerstand zu überwinden, ist es notwendig, daß der Eingangswiderstand des Verstärkers 100–250 MΩ beträgt [1, 8]. Für die Verstärkung wird ein Wert von 100 µV/D (0,1–1,0 mV/cm) empfohlen. Um die Selektivität der Ableitung zu erhöhen, also niederfrequente Hintergrundaktivität auszuschalten und damit das Signal-Rausch-Verhältnis (signal-to-noise ratio) zu erhöhen, sollte der Hochpaßfilter auf 500 Hz eingestellt werden. Für den Tiefpaßfilter wird ein Wert von 10 kHz empfohlen. Für den Kipp wird üblicherweise ein Wert von 0,5–1,0 ms/D angegeben. Für die Darstellung des Potentials ist ein Amplitudentrigger mit einer Verzögerung von 5 ms notwendig. Der Trigger muß am aufsteigenden Schenkel des Potentials platziert werden. Die Digitalisierungsfrequenz sollte mindestens 25 kHz betragen [2]. Die ersten 10 Potentiale sollten von der Jitter-Berechnung ausgeschlossen werden, da erst danach der Effekt vorangehender Depolarisationen konstant wird [5].

Vorteile des Stimulations-SFEMG sind, daß keine Abhängigkeit vom Entladungsintervall besteht (die Entladungsfrequenz bleibt konstant), daß auch Kinder, Patienten mit Tremor, kooperationsunfähige (z. B. komatöse) Patienten, Tiere und plegische Muskeln untersucht werden können, daß eine Differenzierung zwischen prä- und postsynaptischer Störung möglich wird, daß auch Membraneigenschaften wie die sogenannte velocity recovery function und die amplitude recovery function einer Untersuchung zugänglich sind und daß auch das fibrespitting nachweisbar wird. Nachteile des Stimulations-SFEMG sind die Gefahr der submaximalen Stimulation, daß Muskel-

fasern statt terminaler Aufzweigungen gereizt werden, daß mehrere motorische Einheiten gleichzeitig stimuliert werden, also insgesamt die Gefahr technischer Artefakte steigt, und daß Normwerte nur für wenige Muskeln zur Verfügung stehen. Bei myasthenem Syndrom nimmt der Jitter nach Steigerung der Entladungsfrequenz ab, bei Myasthenie nimmt der Jitter nach Steigerung der Entladungsfrequenz zu [1, 16]. Wird die Stimulationsintensität bis zur Erregungsschwelle gesenkt, nimmt der Jitter ebenfalls zu [17].

Beim Stimulations-SFEMG wird als Stimulationselektrode eine pseudounipolare Nadelelektrode verwendet. Als Ableitelektrode dient eine Einzelfaserelektrode, die in einer Entfernung von 10–40 mm von der Reizelektrode eingestochen wird. Die Reizfrequenz beträgt üblicherweise 5–10 Hz (0,5–20 Hz), was physiologischen Entladungsfrequenzen motorischer Einheiten entspricht [7]. Die Reizdauer des Rechteckimpulses beträgt 10–50 µs und die Stimulusintensität 1–30 V oder 1–20 mA. Mindestens 50 Stimuli werden appliziert [5]. Zum Aufsuchen des optimalen Stimulationsortes wird ein Hochpaßfilter von 5–10 Hz empfohlen. Für die diagnostische Ableitung wird dann der Hochpaßfilter auf 2–3 kHz angehoben und der Tiefpaßfilter auf 10–20 kHz eingestellt. Der Kipp beträgt üblicherweise 1 ms/D.

Da beim Stimulations-SFEMG nur eine einzige motorische Endplatte untersucht wird, sind die Normgrenzen für den Jitter des Stimulations-SFEMG niedriger als jene des Willkür-SFEMG (beim Willkür-SFEMG wird der Jitter zwischen 2 motorischen Endplatten bestimmt) [1, 2, 5]. Im M. Extensor digitorum communis und M. sternocleidomastoideus beträgt der obere Cut-off des individuellen Jitters 40 µs und der des mittleren Jitters 25 µs. Im M. orbicularis oculi betragen diese Werte 30 bzw. 20 µs. Um Jitter-Normwerte des Willkür-SFEMG in Jitter-Normwerte des Stimulations-SFEMG umzuwandeln, müssen erstere mit dem Faktor 0,7 oder 0,8 multipliziert werden. Für die Umrechnung in die andere Richtung gilt: mittlere MKD (axonale Stimulation) = (MKD (Willkür)/√2) [5].

Der häufigste Pitfall beim Stimulations-SFEMG ist eine zu niedrige Stimulationsintensität. Liegt diese gerade über der Erregungsschwelle, entsteht ein zusätzlicher Jitter von 5 µs [18]. Diese Komponente des Jitters rührt von der ungleichen Ausbreitungsgeschwindigkeit der Erregung entlang der Muskelfaser bei Schwellenerregung her (muskulärer Jitter) [4]. Es handelt sich dabei um die einzige durch die Muskelzellmembran bedingte Ursache für einen verbreiterten Jitter.

Der Jitter ist vor allem bei Pathologien stark von der Stimulationsfrequenz abhängig. Bei Myasthenie ist der Jitter bei einer Stimulationsfrequenz von 0,5–1 Hz normal, maximal bei 5–10 Hz, und nimmt bei 15–20 Hz entweder weiter zu oder wegen der tetanischen Fazilitierung wieder ab. Beim Lambert-Eaton-Syndrom (LES) nehmen Jitter und Blockierungen mit kontinuierlicher Steigerung der Stimulationsfrequenz ab. Nach Botulinum-Toxin nehmen die Blockierungen bei einer Frequenz von 0,5–1 Hz zu, um bei höheren Frequenzen wieder abzunehmen [19, 20].

Klinische Anwendungen des SFEMG

Am häufigsten wird das SFEMG bei Verdacht auf Myasthenia gravis und myasthenes Syndrom angewandt. Hilfreich ist das SFEMG aber auch zum Nachweis stattfinden-

der oder stattgehabter Reinnervation. Während früher Reinnervation, die bei allen neuromuskulären Erkrankungen vorkommen kann, werden neue Aussprossungen und Endplatten gebildet. Aus diesem Grund ist während einer Zeit von ca. sechs Monaten die Impulsübertragung in diesen unreifen Strukturen gestört, weshalb ein verbreiteter Jitter als Ausdruck stattfindender Reinnervation gewertet wird. Erst nach vollendeter Reinnervation wird der Jitter wieder normal [2, 5]. Mittels SFEMG lassen sich darüber hinaus die Auswirkung der Botulinum-Toxin-Therapie oder auch einer Botulinum-Toxin-Intoxikation (präsynaptisch) auf die neuromuskuläre Überleitung nachweisen [21]. Das SFEMG erfährt aber auch sekundäre Störungen der neuromuskulären Überleitung bei Neuropathien und anderen Myopathien.

Myasthenia gravis

Typische SFEMG-Befunde bei Myasthenie sind ein verlängerter Jitter bei normaler Faserdichte und eine weitere Zunahme des Jitters bei Steigerung der Entladungsfrequenz (Abnahme des Entladungsintervalls) (Abb. 4). Dies erklärt sich dadurch, daß bei gesteigerter Entladungsfrequenz weniger Acetylcholin in die präsynaptischen Vesikel aufgenommen wird [8], für die ordnungsgemäße Signalübertragung also ein Acetylcholinmangel entsteht. Der Jitter ist zwar üblicherweise in paretischen Muskeln breiter als in Muskeln mit normaler Kraft, kann aber auch in letzteren verbreitert sein [5]. Bei Verdacht auf generalisierte Myasthenie sollte zuerst der M. extensor digitorum communis und als zweiter Muskel der M. frontalis oder der M. orbicularis oculi untersucht werden.

Im Vergleich mit der niederfrequenten, repetitiven Stimulation und der Acetylcholin-Rezeptor-Antikörperbestimmung ist die Sensitivität des SFEMG am höchsten [22–24]. Die Sensitivität des SFEMG wird mit durchschnittlich 92 % (Range: 82–99 %) angegeben [25], während die Sensitivität der repetitiven Stimulation lediglich 77 % und die der Antikörperbestimmung nur 73 % beträgt [22]. Die Sensitivität des SFEMG läßt sich noch steigern, wenn mehr als ein Muskel untersucht wird. Bei zwei untersuchten Muskeln beträgt die Sensitivität 99 % [5, 26]. Ein konkordant in zwei Muskeln verbreiteter Jitter findet sich bei 76 % der Myasthenien [5]. Bei okulärer Myasthenie ist der Jitter bei 63 % der Fälle verbreitert und bei Remission noch immer in 58 % der Fälle. Der Jitter kann verbreitert

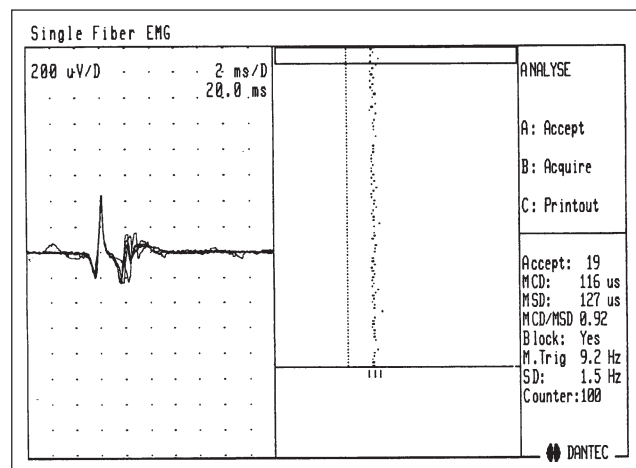


Abbildung 4: Verbreiteter Jitter (MKD 116 ms, Ratio MKD/MSD 0,92) bei Ableitung aus dem rechten M. extensor digitorum communis eines Patienten mit Myasthenia gravis

bleiben, auch wenn eine Behandlung mit Acetylcholinesterasehemmern [27] bzw. Immunsuppressiva [28] eingeleitet wurde. Bei klinischer Verschlechterung kann bei zwei Drittel der Patienten eine Zunahme des Jitters um 10 % beobachtet werden [28]. Umgekehrt zeigt sich bei über 80 % der Fälle, in denen der Jitter um 10 % abnimmt auch, eine klinische Verbesserung. Bei Patienten mit normalem Jitter unter cholinergem Medikation sollte diese einen Tag vor der Untersuchung pausiert werden. In einigen Fällen wird der Jitter erst nach Aktivierung und Ableitung über mehrere Minuten abnorm. Da die Durchführung des SFEMG viel Routine erfordert und zeitaufwendig ist, schlagen einige Autoren vor, das SFEMG erst dann anzuwenden, wenn trotz normaler repetitiver Stimulation weiterhin der klinische Verdacht auf Myasthenie besteht [22].

Myasthenes Syndrom (Lambert-Eaton-Syndrom)

Beim Lambert-Eaton-Syndrom (LES) ist die präsynaptische Freisetzung von Acetylcholin durch Blockierung von Kalziumkanälen gestört, was zur Verlängerung des Jitters und zu Blockierungen führt. Die Menge an Acetylcholin läßt sich durch Steigerung der Entladungsfrequenz erhöhen, weil eine raschere Entladungsfrequenz zur Hyperpolarisierung der Membran und damit vermehrten Aktivierung von Kalziumkanälen führt [8]. Bei Verdacht auf LES wird der Patient also aufgefordert, etwas stärker als üblich anzuspannen. Bei Verwendung des Stimulations-SFEMG wird die Stimulationsfrequenz gesteigert [8]. Typische Befunde im SFEMG bei Patienten mit LES sind: 1. ein verlängerter Jitter bei normaler Faserdichte, 2. ein verbreiteter Jitter, unabhängig vom Grad der Paresen, 3. eine abnorme Anzahl von Blockierungen (bis zu einem Drittel der Endplatten können blockiert sein), und 4. eine Abnahme des Jitters und der Blockierungen bei Zunahme der Entladungsfrequenz (Abnahme des Entladungsintervalls) [5, 8, 29, 30]. Diese Befunde sind aber nicht pathognomonisch. Sie können selten auch bei Myasthenie erhoben werden [5]. Die Abnahme des Jitters nach Steigerung der Entladungsfrequenz wird mit der verstärkten Ausschüttung von Kalzium und damit von Acetylcholin durch die Steigerung der Entladungsfrequenz erklärt [8, 29].

Botulismus

Unter Botulismus wird eine Infektion mit *Clostridium botulinum* verstanden, die zu einer präsynaptischen Blockade

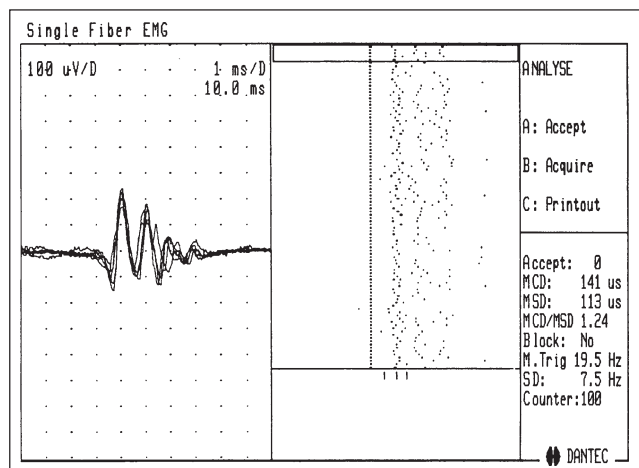


Abbildung 5: Verbreiteter Jitter (MKD 141 μ s, Ratio MKD/MSD 1,24) in einem Quadruplet (erhöhte Faserdichte) aus dem M. extensor digitorum communis eines Patienten mit ALS

der neuromuskulären Überleitung führt [31]. Das SFEMG bei Botulismus zeigt einen verbreiterten Jitter und eine Zunahme der Blockierungen [20, 31, 32]. Im Stimulations-SFEMG nimmt der Jitter mit zunehmender Reizfrequenz ab [19].

Reinnervation

Bei Reinnervation im Rahmen von Neuropathien und Myopathien kommt es durch kollaterales Aussprossen von Axonen zu einer gruppenförmigen Anordnung von Muskelfasern in der „neuen“ motorischen Einheit (Fasertypgruppierung). In einem derartigen Areal ist die Faserdichte erhöht. Die Faserdichte kann bereits 3–4 Wochen nach der Läsion erhöht sein, lange bevor Zeichen der Reinnervation im konventionellen EMG sichtbar werden [5, 33]. Im Stadium der frischen Reinnervation kommt es darüber hinaus wegen der noch nicht abgeschlossenen Myelinisierung der terminalen Axone und unreifer motorischer Endplatten zu einer Verbreiterung des Jitters (Abb. 5). Dieser abnorme Jitter ist unabhängig von der Entladungsfrequenz der Vorderhornzelle. Bei neurogenen Blockierungen in den Aufzweigungen zwischen Axon und Kollaterale treten konkomittierende Leitungsblöcke (mehrere Potentiale fallen gleichzeitig aus) auf. Da dadurch alle nachgeschalteten terminalen Endigungen auch blockiert werden, kommt es oft zum Ausfall aller Potentialkomponenten (axonale Blockierung) [5]. Mit fortschreitender Myelinisierung normalisieren sich aber der Jitter und die Zahl der Blockierungen wieder, während die Faserdichte unverändert erhöht bleibt [8]. Verbreiteter Jitter und erhöhte Faserdichte lassen sich sogar in der laryngealen Muskulatur von ALS-Patienten nachweisen [21].

Andere Myopathien

Da vor allem bei Muskeldystrophien Muskelfaseratrophien, Nekrosen, Denervation, Aktivierung von Satellitenzellen und Fibre-splitting auftreten, kommt es bei diesen häufig zu Reinnervationsversuchen. Dies führt zu den im Abschnitt Reinnervation beschriebenen Veränderungen, neben erhöhter Faserdichte auch zu verbreitertem Jitter und zu Blockierungen [5, 8, 34, 35]. Vor allem bei Muskeldystrophie Duchenne werden eine deutlich erhöhte Faserdichte und verlängerte Interpotentialintervalle (bis 10 ms) beobachtet [5]. Bei 20–40 % der Ableitungen ist der Jitter verbreitert, und bei 5–10 % der Ableitungen finden sich Blockierungen. Daß sehr späte Komponenten in einem komplexen Potential einen höheren Jitter als Komponenten mit geringerem Interpotentialintervall aufweisen, ist bei Myopathien weniger stark ausgeprägt als bei Neuropathien [5]. Mit zunehmender Entladungsfrequenz nimmt auch das Interpotentialintervall ab (Akkordioneffekt) [5]. Auch bei Mitochondriopathien können Jitter und Faserdichte leicht erhöht sein. Bei chronisch progressiver externer Ophthalmoplegie wird ein verbreiteter Jitter mit normaler Faserdichte, vor allem in den Gesichtsmuskeln, beschrieben [5]. Insgesamt finden sich aber bei Muskeldystrophien und metabolischen Myopathien im SFEMG keine pathognomonischen Veränderungen [5].

Andere Erkrankungen

Bei Patienten mit Migräne und Aura ist der Jitter im Stimulations-SFEMG verbreitert [36]. Verbreiteter Jitter und eine erhöhte Anzahl an Blockierungen wurden auch bei multifokal-motorischer Neuropathie [37], beim Chronic-fatigue-Syndrom [38], bei Trichinose [39] und bei spinalen Läsionen [40] beobachtet.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß der Jitter der sensitivste elektrodiagnostische Parameter für die Erfassung von neuromuskulären Überleitungsstörungen ist [11]. Für die Beurteilung eines verbreiterten Jitters muß die Abhängigkeit vom Alter und untersuchten Muskel mitberücksichtigt werden [5, 11]. Das SFEMG ist abnorm, wenn > 10 % der Potentialpaare einen verbreiterten Jitter aufweisen bzw. wenn bei > 10 % der singulären Potentialpaare Blockierungen beobachtet werden. Verbreiteter Jitter und normale Faserdichte findet sich bei neuromuskulären Überleitungsstörungen, verbreiteter Jitter und erhöhte Faserdichte bei früher Reinnervation, erhöhte Faserdichte und normaler Jitter bei abgeschlossener Reinnervation und anderen Myopathien.

Literatur

1. Stalberg E, Trontelj J. Single fiber electromyography. Studies in healthy and diseased muscle. 2nd ed. Raven Press, New York, 1994.
2. Kimura J. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle. Principle and Practice. FA Davis Company, Philadelphia, 1989; 288–98.
3. Ekstedt J. Human single muscle fibre action potential. Acta Physiol Scand 1964; 61 (Suppl 226): 1–96.
4. Stalberg E. Propagation velocity in human single fibres in situ. Arch Physiol Scand 1966; 70 (Suppl 287): 1–112.
5. Sanders DB, Stalberg E. AAEM minimonograph #25: single-fiber electromyography. Muscle Nerve 1996; 19: 1069–83.
6. Stalberg E, Trontelj J. The study of normal and abnormal neuromuscular transmission with single fibre electromyography. J Neurosci Meth 1997; 73: 145–54.
7. Nix WA, Vogt T. Moderner Stand des Einzelfaser- und des Makro-EMG. Z EEG EMG 1997; 28: 80–8.
8. Vogt T. Prinzipien und diagnostische Möglichkeiten des Einzelfaser-EMG. EEG Labor 1994; 16: 121–34.
9. Padua L, Aprile I, D'Amico P, Pauri F, Sabatelli M, Caliendo P, Tonali P. A useful electrophysiological test for diagnosis of minimal conduction block. Clin Neurophysiol 2001; 112: 1041–8.
10. Schwartz MS, Stalberg E. Single fibre electromyographic studies in myasthenia gravis with repetitive nerve stimulation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1975; 38: 678–82.
11. AAEM Quality Assurance Committee. Literature review of the usefulness of repetitive nerve stimulation and single fibre EMG in the electrodiagnostic evaluation of patients with suspected myasthenia gravis or Lambert-Eaton myasthenic syndrome. Muscle Nerve 2001; 24: 1239–47.
12. Gilchrist JM and the Ad Hoc Committee of the AAEM Special Interest Group on SFEMG. Single fiber EMG reference values: a collaborative effort. Muscle Nerve 1992; 15: 151–61.
13. Stalberg E, Ekstedt J, Broman A. The electromyographic jitter in normal human muscles. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1971; 31: 429–38.
14. Grana EA, Chiou-Tan FY, Jawee MM. Endplate dysfunction in healthy muscle following a period of disuse. Muscle Nerve 1996; 19: 989–93.
15. Stalberg E, Trontelj JV, Schwartz MS. Single-muscle-fiber recording of the jitter phenomenon in patients with myasthenia gravis and in members of their families. Ann NY Acad Sci 1976; 274: 189–202.
16. Trontelj JV, Mihelin M, Fernandez JM, Stalberg E. Axonal stimulation for end-plate jitter studies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1986; 49: 677–85.
17. Trontelj JV, Khuraibet A, Mihelin M. The jitter in stimulated orbicularis oculi muscle: technique and normal values. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51: 814–9.
18. Trontelj JV, Stalberg E. Jitter measurement by axonal stimulation: guidelines and technical notes. Electroencephalogr Clin Neurophysiol 1992; 85: 30–7.
19. Chaudhry V, Crawford TO. Stimulation single-fibre EMG in infant botulism. Muscle Nerve 1999; 22: 1698–703.
20. Giralda P, Dattola R, Messina C. Single fibre EMG in 6 cases of botulism. Acta Neurol Scand 1983; 67: 118–23.
21. Schweizer V, Woodson GE, Bertorini TE. Single-fibre electromyography of the laryngeal muscles. Muscle Nerve 1999; 22: 111–4.
22. Gilchrist JM, Massey JM, Sanders DB. Single fiber EMG and repetitive stimulation of the same muscle in myasthenia gravis. Muscle Nerve 1994; 17: 171–5.
23. Oh SJ, Kim DE, Kuruoglu R, Bradley RJ, Dwyer D. Diagnostic sensitivity of the laboratory tests in myasthenia gravis. Muscle Nerve 1992; 15: 720–4.
24. Sonoo M, Uesugi H, Mochizuki A, Hatanaka Y, Shimizu T. Single fiber EMG and repetitive nerve stimulation of the same extensor digitorum communis muscle in myasthenia gravis. Clin Neurophysiol 2001; 112: 300–3.
25. Sanders DB, Howard JF, Johns TR. Single fiber electromyography in myasthenia gravis. Neurology 1979; 29: 68–76.
26. Rivero A, Crovetto L, Lopez L, Maselli R, Nogues M. Single fiber electromyography of extraocular muscles: a sensitive method for the diagnosis of ocular myasthenia gravis. Muscle Nerve 1995; 18: 943–7.
27. Massey JM, Sanders DB, Howard JF Jr. The effect of cholinesterase inhibitors on SFEMG in myasthenia gravis. Muscle Nerve 1989; 12: 154–5.
28. Howard JF, Sanders DB. Serial single-fibre EMG studies in myasthenic patients treated with corticosteroids and plasma exchange therapy. Muscle Nerve 1981; 4: 254.
29. Sanders DB. The effect of firing rate on neuromuscular jitter in Lambert-Eaton myasthenic syndrome. Muscle Nerve 1992; 15: 256–8.
30. Trontelj JV, Stalberg E, Mihelin M. Jitter in the muscle fibre. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1990; 53: 49–54.
31. Padua L, Aprile I, Monaco ML, Fenicia L, Anibaldi F, Pauri F, Tonali P. Neurophysiological assessment in the diagnosis of botulism: usefulness of single-fibre EMG. Muscle Nerve 1999; 22: 1388–92.
32. Mandler RN, Maselli RA. Stimulated single-fibre electromyography in wound botulism. Muscle Nerve 1996; 19: 1171–3.
33. Massey JM, Sanders DB. Single-fiber EMG demonstrates reinnervation dynamics after nerve injury. Neurology 1991; 41: 1150–1.
34. Henriksson KG, Stalberg E. The terminal innervation pattern in polio-myositis: A histochemical and SFEMG study. Muscle Nerve 1978; 1: 3–13.
35. Trontelj JV, Zidar J, Denislic M, Vodusek DB, Mihelin M. Facioscapulothoracic dystrophy: jitter in facial muscles. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51: 950–5.
36. Ambrosini A, de Noordhout AM, Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine. Neurology 2001; 56: 1038–43.
37. Laguery A, Le Masson G, Burbeua P, Deliac P. Single fibre electromyography in multifocal motor neuropathy with persistent conduction block. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 65: 357–61.
38. Roberts L, Byrne E. Single fibre EMG studies in chronic fatigue syndrome: a reappraisal. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1994; 57: 375–6.
39. Cruz-Martinez A, Gomez-Cerezo J, Ferrer MT, Medrano J, Perez-Conde MC, Cobo J, Molina F. Single fibre and quantitative EMG study in acute stage of human trichinosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1989; 52: 681–3.
40. Zidar J, Trontelj JV, Mihelin M. Percutaneous stimulation of human corticospinal tract: a single fibre EMG study of individual motor unit responses. Brain Res 1987; 422: 196–9.

Mitteilungen aus der Redaktion

Die meistgelesenen Artikel



Journal für Neurologie, Neurochirurgie und Psychiatrie

Österreichische Gesellschaft für Epileptologie – Mitteilungen

ISSN 2122-1674

Österreichische Gesellschaft für Epileptologie
Mitteilungen

Jahrgang 13, 1/2015

OGfE

Editorial

Sehr geehrte Mitglieder, Kolleginnen und Kollegen!

Kaum ein anderer Gebiet der klinischen Epileptologie hat so viele tiefgreifende Änderungen erfahren wie die Epileptogenetik in den vergangenen 25 Jahren. Ausgehend von einfachen Beobachtungen und der Zwillingsforschung hat sich ein ganzes Spektrum an Erkrankungen und Epileptogenomen identifizieren lassen. Dabei stehen die Fortschritte bei monogenen Epilepsien, die einerseits den Pathomechanismus erklären helfen und andererseits neu-molekulare Ansätze mit sich bringen können, den vorläufigsten Fortschritten Epileptogenetik, wobei die Rolle der einzelnen Gene nicht immer eindeutig werden kann. Was insbesondere für die Epileptogenetik hochinteressant und dynamisch ist, kann dem praktischen Kollegen oft nicht unmittelbar, die häufigste, etiological multigenetische therapeutische Ansatz zu entscheiden war oft verfehlt und die Kryptologie der Molekule ist oft unübersichtlicher. Die molekulare Fortschritt auf dem Gebiet der Genetik ermöglichen es aber, einige klar umrissene Erkrankungsbilder besser zu verstehen. Dies hilft nicht nur dem Patienten in der besseren Beratung und im Einverständnis mit betroffenen Kindern in der besseren Beratung – die dadurch möglich werden, sondern auch der Forschung zur besseren Diagnostik von Patienten und möglichen molekularen Ansätzen.

Im aufstrebenden Mittelungsbereich haben insbesondere Univ.-Prof. Dr. Peter Degenhart und Frau Oberärztin Dr. Edda Haberbach ein Kompetenzteam zusammengeführt, das einerseits eine Einführung in die Thematik, andererseits auch praktische Anleitungen zu aktuellen Vorgehen bei genetischer Beratung liefert.

Schließlich das Lesen von und über ein Vergleichen und Hoffen, das die besten Artikel hatten werden, die Patienten, die oft überaus krank sind, besser zu betreiben.

Prof. Univ.-Prof. Dr. May-Edgar Finkbeiner
1. Vorsitzender der Österreichischen Gesellschaft für Epileptologie

Inhalt

Editorial	1
Die genetische Ätiologie von Epilepsien	2
Die genetische Ätiologie von Epilepsien mit Intelligenzverzögerung	8
Kurzreferate	10
Berichtshinweise zur OGfE	11

Redaktion
M. Groll
Abteilung für Neurologie
8042 Wien - Universitätsklinik
A-1220 Wien
Landsbergerstraße 122
E-Mail: ogfe@meduniwien.ac.at

Verlag
Kausse & Pachelegg GmbH
A-3003 Gablitz, Wienberger Str. 10

Druck
Mediadruckerei Peter Compagnoni GmbH
A-1220 Wien, Rindermweg 10