

УДК 616.832-009.55-039.11-079.4-073.788:612.741.16

КОЛКЕР И.А.

Одесский областной центр реабилитации инвалидов

## ЭЛЕКТРОНЕЙРОМИОГРАФИЯ В ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКЕ БАС И КЛИНИЧЕСКИ СХОДНЫХ СИНДРОМОВ НА РАННИХ СТАДИЯХ ЗАБОЛЕВАНИЯ

**Резюме.** Цель: изучение электронейромиографических особенностей больных с вероятным/возможным боковым амиотрофическим склерозом (БАС), миастенией, спондилогенной ишемической миелопатией, уточнение дифференциально-диагностических критериев.

**Методы:** клиничко-неврологический, стимуляционный и игольчатая электронейромиография.

**Результаты.** На ранней стадии заболевания БАС как в клинически заинтересованных, так и в интактных мышцах имеются признаки текущего денервационно-реиннервационного процесса, что характеризуется обязательным наличием спонтанной активности, укрупнением и полифазией потенциалов двигательных единиц (ПДЕ), укрупнением F-волны, отсутствием изменений со стороны M-ответа, скорости распространения возбуждения по моторным (СРВм) и сенсорным порциям (СРВс). 29,2 % больных могут иметь легко выраженный феномен декремента, равный  $14,2 \pm 3,6$  %. Заболевание хронической спондилогенной ишемической миелопатией характеризуется признаками денервационно-реиннервационного процесса в клинически пораженных мышцах и отсутствием таковых — в интактных. При длительно текущем заболевании могут иметь место изменения со стороны M-ответов, СРВм и/или СРВс, блоки F-волн. Феномен декремента у 89,3 % больных не определяется. У больных миастенией выявляется ярко выраженный декремент M-ответа; у 35,4 % больных могут встречаться до 20 % миодистрофических ПДЕ.

**Выводы.** 1. Для спондилогенной ишемической миелопатии характерно: снижение проксимальной СРВм по длинным нервам конечностей, повышение амплитуды F-волн наряду с блоками, у части больных — легкое (в пределах 10–20 %) снижение СРВс и/или СРВм по нервам пораженного корешка, отсутствие значимого декремента M-ответа, признаки умеренной денервации в клинически пораженных мышцах, при отсутствии денервационных изменений в клинически интактных мышцах. 2. Для БАС на ранней стадии характерно: сочетание «гигантских» F-волн с блоками, наличие бурной спонтанной активности во всех мышцах и выраженного укрупнения потенциалов двигательных единиц. Возможно наличие минимального диагностически значимого декремента M-ответа в пределах 11–18 % при низкочастотной стимуляции. 3. Для больных миастенией характерно наличие декремента M-ответа > 12 % при низкочастотной стимуляции, отсутствие признаков невральное поражение. Возможно прогрессирующее снижение амплитуды M-ответа и F-волн при повторной стимуляции. На игольчатой ЭМГ возможно наличие до 20 % миодистрофических ПДЕ.

**Ключевые слова:** боковой амиотрофический склероз, миастения, спондилогенная миелопатия, электронейромиография.

### Введение

Актуальность данной работы продиктована необходимостью более глубокого изучения до сих пор остающегося фатальным тяжелого нейродегенеративного заболевания нервной системы, такого как боковой амиотрофический склероз (БАС), омоложением его дебюта в последнее время, а также поиском ранних достоверных критериев дифференциальной диагностики потенциально излечимых синдромов, имеющих сходную с БАС клиническую картину.

БАС представляет собой серьезную медицинскую и социальную проблему. Распространенность БАС в разных странах неодинакова и в мире в среднем составляет от 0,8 до 7,3 случая на 100 000 человек, заболеваемость — 0,2–2,4 случая на 100 000 человек в год, при этом в последнее время отмечены тенденции к росту заболеваемости во всех возрастных группах и к более злокачественному течению [1, 2]. Количество больных в мире составляет 60–70 тыс. [2, 3]. Официальная статистика по эпидемиологии

БАС в Украине, в том числе в Одесской области, отсутствует.

Боковой амиотрофический склероз (болезнь Шарко, болезнь Герига, болезнь двигательных нейронов) — идиопатическое нейродегенеративное прогрессирующее заболевание неизвестной этиологии, обусловленное избирательным поражением периферических двигательных нейронов передних рогов спинного мозга и двигательных ядер ствола мозга, а также корковых (центральных) мотонейронов и боковых столбов спинного мозга [1, 2].

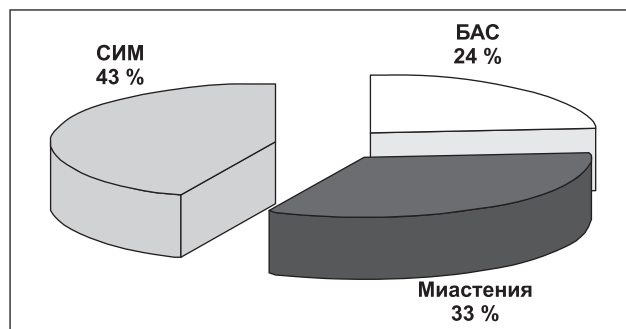
Впервые данное заболевание было описано в 1865 г. французским невропатологом Ж. Шарко. Но, несмотря на почти 150-летнее изучение, БАС остается фатальным заболеванием центральной нервной системы. Заболевание характеризуется неуклонно прогрессирующим течением с избирательным, часто асимметричным поражением верхнего и нижнего мотонейронов, что приводит к развитию амиотрофий, параличей и спастичности, тяжелой инвалидности и смерти больных. Заболевание развивается преимущественно в возрасте 40–80 лет, но в последние годы рядом авторов отмечено омоложение возраста дебюта БАС до 20–30 лет. Средняя продолжительность жизни больных БАС, по данным литературы, составляет 2–5 лет, после присоединения к клинической картине бульбарного синдрома — 1–2 года [1, 2].

До настоящего времени вопросы этиологии и патогенеза остаются невыясненными, а специфические методы диагностики и лечения этого заболевания не разработаны.

Большой интерес в плане дифференциальной диагностики представляет группа клинически сходных с БАС нозологий, требующих принципиально иных, потенциально эффективных подходов в лечении. Прежде всего это такие заболевания, как миастения и спондилогенная миелопатия.

Клиническая картина на ранних стадиях бульбарных форм БАС и миастении зачастую сходна и характеризуется наличием в той или иной степени выраженного бульбарного синдрома (проявляющегося дисфонией, дисфагией, дизартрией), а также общей слабостью, слабостью мимической, жевательной мускулатуры. При заболевании шейно-грудной формой БАС болезнь может дебютировать с амиотрофий дистальных (реже проксимальных) отделов верхних конечностей, неловкости при выполнении тонких движений пальцами (как и при цервикальной спондилогенной миелопатии), но на более поздних стадиях (учитывая злокачественный характер течения данного заболевания — через несколько месяцев) могут присоединиться бульбарные нарушения.

Сходство ранних симптомов заболеваний затрудняет клиническую дифференциальную диагностику



**Рисунок 1. Распределение больных по нозоформам**

на ранних стадиях, в то время как важность своевременного распознавания заболеваний, поддающихся эффективному лечению, а также возможная более высокая эффективность лечения БАС при условии ранней диагностики не вызывают сомнений. Поэтому необходимо совершенствовать критерии, на основании которых можно было бы с более высокой достоверностью дифференцировать указанные заболевания на ранних стадиях.

Цель данной работы — изучение электронейромиографических особенностей больных с вероятным/возможным БАС, миастенией, спондилогенной ишемической миелопатией (СИМ), уточнение дифференциально-диагностических критериев.

## Объект и методы исследования

В течение 10 лет (2003–2012 гг.) обследовано 197 больных в возрасте 25–82 лет. Из них 48 больных в возрасте 46–72 лет с возможным/вероятным БАС; 65 больных с миастенией (из них 31 — с генерализованной формой, 24 — с бульбарной, 10 — с офтальмической) в возрасте 25–42 лет, и со спондилогенной ишемической миелопатией (СИМ) — 84 больных в возрасте 38–82 лет. Распределение обследованных больных по нозоформам представлено на рис. 1.

В исследовании применялись клинко-неврологический метод, стимуляционная электронейромиография (ЭНМГ), игольчатая электромиография (ЭМГ). Клинко-неврологическое обследование проводилось по стандартному протоколу, с учетом критериев диагностики БАС El Escorial (пересмотр 1998) и критериев диагностики миастении [1, 4].

Комплексное ЭНМГ-исследование с использованием стимуляционной и игольчатой методик входит в обязательную клинко-диагностическую программу «Клинического протокола оказания медицинской помощи больным боковым амиотрофическим склерозом» [5].

Исследование проводилось по общепринятой методике [6] на компьютерном электронейромиографе «Нейро-МВП». У всех больных была проведена стимуляционная ЭНМГ с оценкой амплитуды и длительности М-ответов, определе-

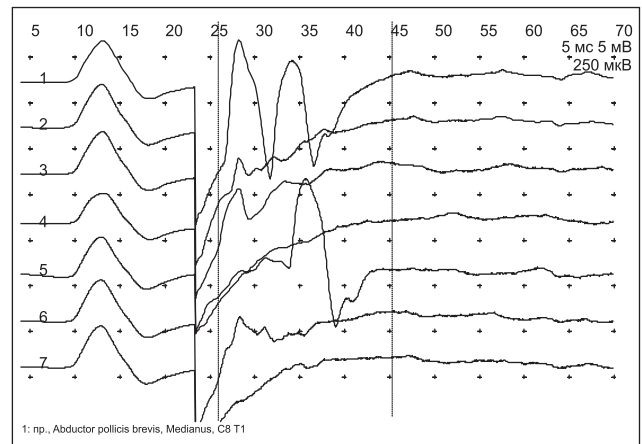
нием скорости распространения возбуждения по моторным порциям (СРВм) нервов верхних конечностей: *n.medianus*, *n.ulnaris*, *n.radialis*, *n.axillaris*, *n.suprascapularis*, *n.аccessorius*, нижних конечностей: *n.tibialis*, *n.peroneus*, и по сенсорным порциям (СРВс) *n.medianus*, *n.ulnaris*, *n.radialis*, *n.suralis*. По *n.medianus*, *n.ulnaris*, *n.tibialis* было проведено исследование F-волны и оценка СРВм в проксимальных отделах нервов.

Также всем больным был проведен стандартный декремент-тест: 5 последовательных серий электрических импульсов супрамаксимальной интенсивности, в каждой серии по 5 импульсов, подаваемых с частотой 3/с. В ходе декремент-теста оценивалась надежность нервно-мышечной передачи. При наличии патологических или пограничных изменений дополнительно проводилась проба с тетанизацией — высокочастотная (50/с) стимуляция супрамаксимальными электрическими импульсами, длительность серии — 4 с.

Игольчатая ЭМГ проводилась всем больным по следующей схеме: исследовались две наиболее клинически пораженные мышцы (лица, языка или верхних конечностей), по одной клинически интактной мышце на противоположной верхней конечности и одной из нижних конечностей (4–5 мышц у каждого больного в зависимости от распространенности заболевания). Исследовали состав спонтанной активности и потенциалы двигательных единиц (ПДЕ) — не менее 20 из каждой мышцы. Оценивали амплитуду (среднюю и максимальную), длительность ПДЕ, количество полифазных ПДЕ.

## Результаты и их обсуждение

**Результаты клинико-неврологического обследования.** Больные с вероятным или возможным БАС, отобранные с учетом критериев El Escorial (1998), предъявляли следующие жалобы: общая слабость, повышенная утомляемость (100 %), слабость мимической, жевательной мускулатуры (56,2 %), изменение тембра голоса, монотонность речи (35,4 %), периодическое нарушение глотания, периодические поперхивания (35,4 %), слабость в дистальных и/или проксимальных отделах конечностей (62,5 %), периодические фасцикуляции в мышцах конечностей и верхнего плечевого пояса (83,3 %), крампи икроножных мышц (21,0 %). У всех больных были выявлены в той или иной степени выраженные признаки заинтересованности центрального мотонейрона и периферического мотонейрона в одной или более областей сегментарной иннервации. У 29,2 % больных имелись нерезко выраженные амиотрофии отдельных мышц, чаще — *m.interosseus I*, *m.abductor digiti minimi*, *m.deltoideus* или *m.suprascapularis*.



**Рисунок 2. Исследование F-волны больного Н., 63 лет, с СИМ на шейном уровне**

Для данного исследования были отобраны больные миастенией на ранней стадии развития заболевания, впервые обратившиеся за медицинской помощью и не получавшие лечения. Их основные жалобы: общая слабость, повышенная утомляемость, хуже к концу дня (100 %), слабость мимической, жевательной мускулатуры (66,1 %), нерезкое изменение тембра голоса (27,7 %), периодическое нарушение глотания, поперхивания (41,5 %), слабость в дистальных и/или проксимальных отделах конечностей (21,5 %).

Больные СИМ в силу ряда причин (различного возраста, позднего обращения, неэффективности предшествующего лечения и др.) поступали на обследование в разных стадиях развития заболевания, у 34,5 % имелись негрубо выраженные диффузные амиотрофии мышц верхнего плечевого пояса и конечностей. Все больные (100 %) также предъявляли жалобы на общую слабость, утомляемость, 34,3 % отмечали периодические фасцикуляции в мышцах конечностей и/или туловища, у 17,2 % отмечались крампи икроножных мышц. 11,4 % больных периодически отмечали затруднение глотания, осиплость голоса. У 15,5 % имели место в той или иной степени выраженные признаки заинтересованности пирамидной системы.

**Результаты электронейромиографических исследований.** Наиболее значимые изменения со стороны периферических нервов были выявлены у больных СИМ, что соответствует литературным данным. Так, у 46,4 % больных имело место достоверное снижение амплитуды М-ответов дистальной группы мышц верхних конечностей ( $5,2 \leftarrow 0,8$  мВ,  $p < 0,05$ ) и/или проксимальной группы ( $3,2 \leftarrow 0,8$  мВ), что не всегда сопровождалось наличием амиотрофий соответствующих мышц. СРВм по пораженным нервам была легко сниженной у 56,0 % больных и в среднем составила  $45,6 \leftarrow 3,2$  м/с (при норме 50–55 м/с). Характерным оказалось снижение прок-

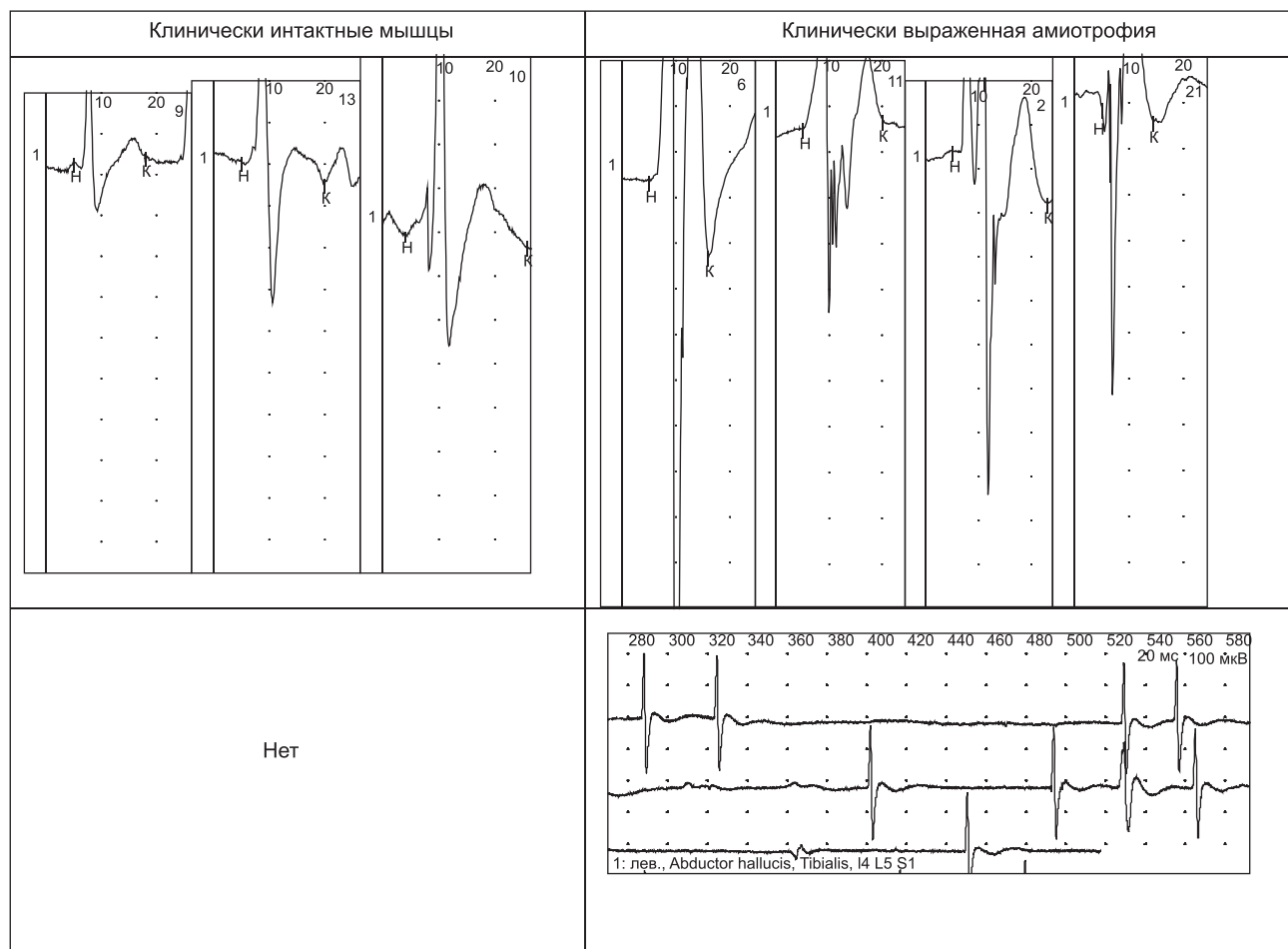
симальной СРВм по длинным нервам конечностей, рассчитанной с помощью исследования F-волны, которая составила  $40,2 \leftarrow 5,6$  м/с. Блоки F-волн, выраженные в той или иной степени, имели место у 97,6 % больных наряду с повышением амплитуды F-волн. Характерное для данной группы больных изменение F-волны проиллюстрировано на рис. 2. СРВс по нервам пораженного корешка оказалась сниженной у 42,8 % больных и в среднем составила  $43,5 \leftarrow 4,6$  м/с (при норме 55–60 м/с).

Исследование ритмической стимуляцией в данной группе у подавляющего большинства больных (89,3 %) не выявило феномена декремента. Лишь 10,7 % больных имели минимальный декремент амплитуды М-ответа, составивший  $12,5 \pm 1,5$  % (при норме < 10 %). Этот факт, с одной стороны, можно объяснить неэффективностью реиннервации (как и у больных БАС) в случае клинически выраженных амиотрофий мышц, с которых проводится исследование, а с другой — возможным наличием сопутствующей, в т.ч. эндокринной или другой патологии у этой части больных.

Исследование игольчатой ЭМГ выявило признаки умеренной денервации, степень выраженности

которой коррелировала со степенью клинической заинтересованности мышцы. У 64,3 % больных в клинически пораженных мышцах регистрировалась спонтанная активность в виде отдельных фасцикуляций и фибрилляций различной амплитуды. Наличие спонтанной активности в клинически интактных мышцах было относительно редкой находкой. Изменение нормальных параметров ПДЕ в сторону умеренного укрупнения также свидетельствовало в пользу денервационно-реиннервационного процесса. Так, длительность ПДЕ в клинически наиболее пораженных мышцах была увеличенной в среднем на  $25,5 \pm 2,5$  %. В свою очередь, амплитуда ПДЕ в клинически наиболее заинтересованных мышцах составляла от 450 до 3500 мкВ. При этом в интактных мышцах длительность и амплитуда ПДЕ сохранялись в пределах нормы. На рис. 3 представлены примеры ПДЕ и спонтанной активности мышц больных СИМ.

Как видно из данных, представленных на рис. 3, в клинически интактных мышцах ПДЕ сохраняли свои основные характеристики в пределах нормы, в то время как в пораженных мышцах регистрировалась спонтанная активность и ПДЕ укрупненного типа, с увеличенным числом турнов.

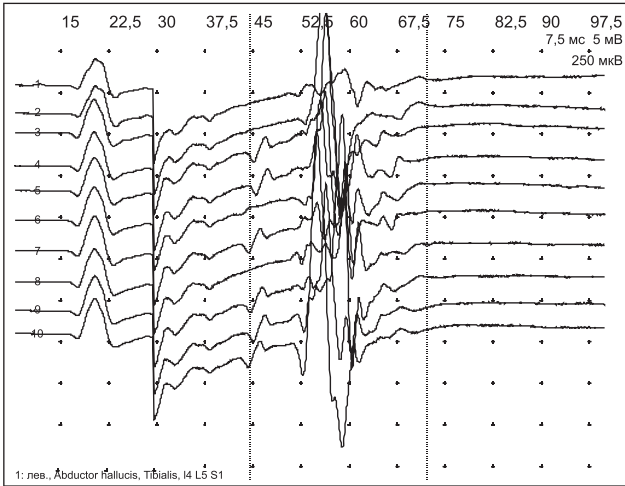


**Рисунок 3. Спонтанная активность и ПДЕ больной М., 62 лет, с диагнозом СИМ**

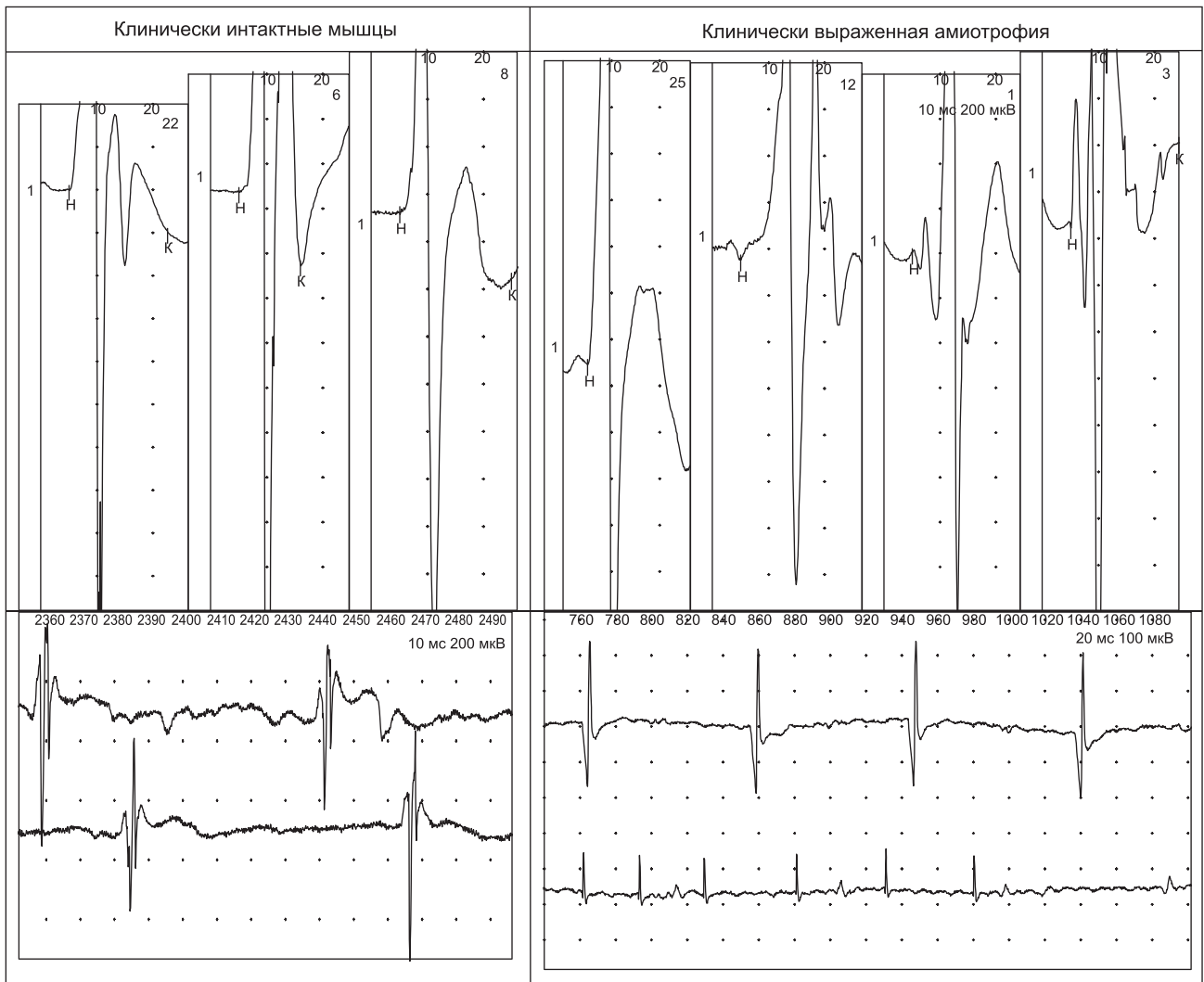
У больных БАС исследование клинически интактных мышц не выявило статистически значимых отклонений М-ответа от нормы, в свою очередь, амплитуда М-ответов мышц с наличием в той или иной

степени выраженных амиотрофических изменений была сниженной и составила в среднем  $3,4 \pm 1,3$  мВ, что, очевидно, связано с уменьшением числа функционирующих двигательных единиц (ДЕ) при прогрессировании заболевания. В свою очередь, у 85,4 % больных СРВм, как и СРВс достоверно не отличались от нормы. При исследовании F-волны у 85,4 % больных было выявлено повышение ее амплитуды в среднем до  $1210 \pm 140,2$  мкВ (максимальная зарегистрированная амплитуда F-волны в данной группе больных — до 3500 мкВ) наряду с наличием блоков (в среднем  $22,0 \pm 5$  %), что, вероятно, связано, с одной стороны, с укрупнением ДЕ, с другой — с уменьшением числа ДЕ, участвующих в реализации каждой F-волны. Характерное для данной группы больных изменение F-волны продемонстрировано на рис. 4.

В литературе [6–8] есть указания на такой дифференциально-диагностический признак БАС, как моторно-сенсорная диссоциация. В наших исследованиях, как описано выше, данный факт не подтвердился, что демонстрирует отсутствие



**Рисунок 4. Исследование F-волны у больного К. с диагнозом БАС. Стаж заболевания — 6 мес.**

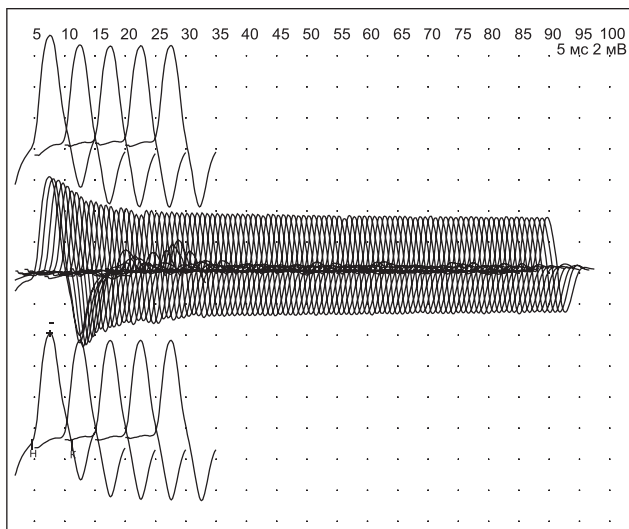


**Рисунок 5. Спонтанная активность и ПДЕ больного В., 48 лет (диагноз «вероятный БАС»)**

поражения миелиновой оболочки нерва на ранних стадиях заболевания БАС.

Исследование с помощью ритмической стимуляции выявило у 29,2 % больных феномен декремента, который составил 11–18 % (в среднем  $14,2 \pm 3,6$  %). Данный факт, как показывают исследования ряда авторов, может объясняться неэффективностью реиннервации [6–8].

Исследование игольчатой ЭМГ у всех больных (100 %) выявило спонтанную активность в виде фасцикуляций, фибрилляций, а также полифазию и укрупнение ПДЕ во всех исследованных мышцах конечностей, *m.lingualis* и *m.mentalis*, в том числе в клинически интактных (рис. 5).



**Рисунок 6. Ритмическая стимуляция 3 Гц и 50 Гц у больного К., 29 лет**

Длительность ПДЕ увеличилась на 36–45 % (в среднем  $41,5 \pm 4,5$  %), амплитуда составила от 800 до 5400 мкВ (в среднем  $3880,0 \pm 1180,6$ ).

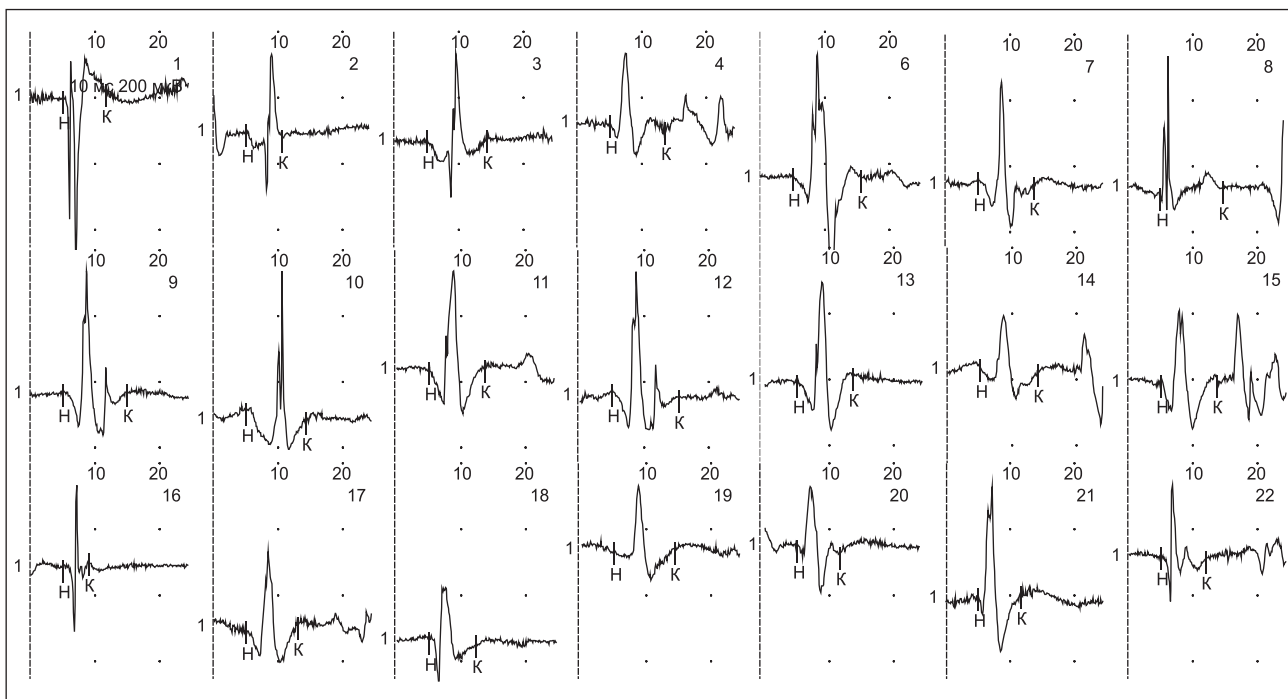
В свою очередь, для больных миастенией было характерным снижение изначально нормальной амплитуды М-ответов и F-волн при попытке повторного исследования через короткий промежуток времени. При этом СРВм и СРВс оставались в пределах нормы.

Исследование с помощью ритмической стимуляции у всех больных (100 %) выявило уверенный феномен декремента, составивший от 12 до 52,1 % при низкочастотной стимуляции и от 15 до 260 % при тетанизации. На рис. 6 приведен пример декремента М-ответа в низкочастотных (пре- и посттетанической) сериях стимуляции и при тетанизации.

У больного, результаты обследования которого проиллюстрированы на рис. 6, выявлены признаки нарушения нервно-мышечной передачи по миастеническому типу с декрементом амплитуды М-ответа до 52,1 % при тетанизации (норма < 30 %).

Исследование игольчатой ЭМГ у больных с миастенией в 64,6 % не выявило отклонений от нормы, но у 35,4 % больных имелось до 20 % миодистрофических ПДЕ (рис. 7). При этом в среднем длительность ПДЕ у всех больных данной группы соответствовала норме, амплитуда ПДЕ колебалась от 200 до 800 мкВ.

Таким образом, данные наших исследований показывают определенное сходство не только клинической, но и нейрофизиологической картины у больных БАС и миастенией на ранних стадиях,



**Рисунок 7. Игольчатая миография (*m.deltoideus*, *axillaris*, C5-C6) больного К., 29 лет (тот же больной)**

а также различных стадиях развития СИМ. Так, наличие декремента амплитуды М-ответов при ритмической стимуляции является наиболее выраженным при наличии миастении, но может в меньшей степени наблюдаться и при других заболеваниях, отражая снижение надежности нервно-мышечной передачи, которая может страдать как на синаптическом уровне, так и на невральном либо мышечном, в частности при денервационных процессах является показателем неэффективности реиннервации. Такой важный критерий, как спонтанная активность мышц, а также укрупнение и полифазия ПДЕ может наблюдаться не только у больных БАС, но при СИМ. Степень выраженности этих изменений, очевидно, зависит, с одной стороны, от степени вовлечения в патологический процесс нижнего мотонейрона, с другой стороны — от стадии патологического процесса. Критерием дифференциальной диагностики в таких случаях служит распространенность указанных изменений. Отсутствие моторно-сенсорной диссоциации на ранних стадиях БАС не может быть надежным дифференциально-диагностическим критерием, очевидно, в связи с тем, что миелиновая оболочка нерва поражается уже на более поздних стадиях патологического процесса, при длительном аксональном страдании.

Суммируя результаты нашего исследования, еще раз подчеркнем, что на ранней стадии заболевания БАС как в клинически заинтересованных, так и в интактных мышцах имеют место признаки текущего денервационно-реиннервационного процесса, что характеризуется обязательным наличием спонтанной активности, укрупнением и полифазией ПДЕ, укрупнением F-волны, отсутствием изменений со стороны М-ответа, СРВм, СРВс. 29,2 % больных могут иметь легко выраженный феномен декремента, равный  $14,2 \pm 3,6$  %. Заболевание хронической СИМ характеризуется признаками денервационно-реиннервационного процесса в клинически пораженных мышцах и отсутствием таковых в интактных. При длительно текущем заболевании могут иметь место изменения со стороны М-ответов, СРВм и/или СРВс, блоки F-волн. Феномен декремента у 89,3 % больных не определяется. У больных миастенией выявляется ярко выраженный декремент М-ответа; у 35,4 % больных могут встречаться до 20 % миодистрофических ПДЕ. Для повышения эффективности дифференциальной диагностики заболеваний, имеющих сходную клинико-нейрофизиологическую картину на определенных стадиях, необходимо использование всего арсенала вспомогательных нейрофизиологических исследований в динамике, результаты которых послужат ключом к раскрытию механизмов развития заболевания и, следовательно, решению вопроса о назначении адекватной терапии.

## Выводы

1. Для спондилогенной ишемической миелопатии характерно: снижение проксимальной СРВм по длинным нервам конечностей, повышение амплитуды F-волн наряду с блоками, у части больных — легкое (в пределах 10–20 %) снижение СРВс и/или СРВм по нервам пораженного корешка, отсутствие значимого декремента М-ответа, признаки умеренной денервации в клинически пораженных мышцах, при отсутствии денервационных изменений в клинически интактных мышцах.

2. Для БАС на ранней стадии характерно: сочетание «гигантских» F-волн с блоками, наличие бурной спонтанной активности во всех мышцах и выраженного укрупнения потенциалов двигательных единиц. Возможно наличие минимального диагностически значимого декремента М-ответа в пределах 11–18 % при низкочастотной стимуляции.

3. Для больных миастенией характерно наличие декремента М-ответа > 12 % при низкочастотной стимуляции, отсутствие признаков невального поражения. Возможно прогрессирующее снижение амплитуды М-ответа и F-волн при повторной стимуляции. На игольчатой ЭМГ возможно наличие до 20 % миодистрофических ПДЕ.

## Список литературы

1. Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия / Под ред. Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, А.Б. Гехт. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. — С. 3-39.
2. Боковой амиотрофический склероз / Под ред. И.А. Завалишина. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 272 с.
3. Егоркина О.В., Волошина Н.П., Гапонов И.К. Боковой амиотрофический склероз: основные современные направления в лечении // Международный неврологический журнал. — 2008. — № 6(22).
4. El Escorial Criteria for the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) & Diagnostic Criteria for Myasthenia Gravis. <http://www.medicalcriteria.com>
5. Гехт Б.М., Касаткина Л.Ф., Самойлов М.И., Санадзе А.Г. Электромиография при нервно-мышечных заболеваниях. — Таганрог: Изд-во Таганрогского радиотех. университета, 1997. — 369 с.
6. Моткова И.В. Боковой амиотрофический склероз (клинико-электронейромиографический и нейропсихологический анализ): Дис... канд. мед. наук. — Смоленск, 2008. — 129 с.
7. Сердюк А.В., Левицкий Г.Н., Скворцова В.И. Изучение денервационно-реиннервационного процесса при болезни двигательного нейрона и доброкачественных заболеваниях мотонейронов // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 2006. — № 2. — С. 37-43.
8. Третьякова А.І. Методологічні підходи до клінічного опробування результатів електроміографічної діагностики шийної радикулопатії // Український неврологічний журнал. — 2012. — № 2. — С. 55-61.

Получено 10.07.12 □

Колкер І.А.

Одеський обласний центр реабілітації інвалідів

### ЕЛЕКТРОНЕЙРОМІОГРАФІЯ В ДИФЕРЕНЦІАЛЬНІЙ ДІАГНОСТИЦІ БАС І КЛІНІЧНО СХОЖИХ СИНДРОМІВ НА РАННІХ СТАДІЯХ ЗАХВОРЮВАННЯ

**Резюме. Мета:** вивчення електронейромиографічних особливостей хворих з імовірним/можливим бічним аміотрофічним склерозом (БАС), міастенією, спондилогенною ішемічною мієлопатією, уточнення диференціально-діагностичних критеріїв.

**Методи:** клініко-неврологічний, стимуляційна та голкова електронейромиографія.

**Результати.** На ранній стадії захворювання БАС як у клінічно зацікавлених, так і в інтактних м'язах є ознаки поточного денерваційно-реіннерваційного процесу, що характеризується обов'язковою наявністю спонтанної активності, укрупненням і поліфазією потенціалів рухових одиниць (ПРО), укрупненням F-хвилі, відсутністю змін із боку M-відповіді, швидкості поширення збудження по моторних (ШПЗм) і сенсорних порціях (ШПЗс). 29,2 % хворих можуть мати легко виражений феномен декременту, що дорівнює  $14,2 \pm 3,6$  %. Захворювання на хронічну спондилогенну ішемічну мієлопатію характеризується ознаками денерваційно-реіннерваційного процесу в клінічно уражених м'язах і відсутністю таких — в інтактних. При тривалому перебігу захворювання можуть мати місце зміни з боку M-відповідей, ШПЗм і ШПЗс, блоки F-хвиль. Феномен декременту в 89,3 % хворих не визначається. У хворих на міастенію виявляється яскраво виражений декремент M-відповіді; у 35,4 % хворих можуть зустрічатися до 20 % міодистрофічних ПРО.

**Висновки.** 1. Для спондилогенної ішемічної мієлопатії характерно: зниження проксимальної ШПЗм по довгих нервах кінцівок, підвищення амплітуди F-хвиль поряд із блоками, у частини хворих — легке (у межах 10–20 %) зниження ШПЗс і ШПЗм по нервах ураженого корінця, відсутність значимого декременту M-відповіді, ознаки помірної денервації в клінічно уражених м'язах, за відсутності денерваційних змін у клінічно інтактних м'язах. 2. Для БАС на ранній стадії характерно: поєднання «гігантських» F-хвиль із блоками, наявність бурхливої спонтанної активності у всіх м'язах і вираженого укрупнення потенціалів рухових одиниць. Можлива наявність мінімального діагностично значимого декременту M-відповіді в межах 11–18 % при низькочастотній стимуляції. 3. Для хворих на міастенію характерна наявність декременту M-відповіді  $> 12$  % за низькочастотної стимуляції, відсутність ознак невального ураження. Можливе прогресуюче зниження амплітуди M-відповіді і F-хвиль при повторній стимуляції. На голковій ЕМГ можлива наявність до 20 % міодистрофічних ПРО.

**Ключові слова:** бічний аміотрофічний склероз, міастенія, спондилогенна мієлопатія, електронейромиографія.

Kolker I.A.

Odessa Regional Centre for Rehabilitation of Disabled Persons, Odessa, Ukraine

### ELECTROMYOGRAPHY IN DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF ALS AND CLINICALLY SIMILAR SYNDROMES AT EARLY STAGES OF DISEASE

**Summary. Purpose:** to study electroneuromyographic features of patients with probable/possible amyotrophic lateral sclerosis (ALS), myasthenia gravis, spondylogenic ischemic myelopathy, clarification of differential diagnostic criteria.

**Methods:** clinical-neurological, stimulation and needle electroneuromyography

**Results.** At the early stage of ALS both in clinically relevant and intact muscles, there are signs of current denervation-reinnervation process that is characterized by the obligatory presence of spontaneous activity, consolidation, and polyphasy of motor unit potential (MUP), enlargement of F-wave, the lack of changes in the M-response, motor (MCV) and sensory nerve conduction velocity (SCV). 29.2 % of patients can be easily expressed in the phenomenon of the decrement equal to  $14.2 \pm 3.6$  %. The disease of chronic ischemic spondylogenic myelopathy is characterized by signs of denervation-reinnervation process in clinically affected muscles, and their lack in intact muscles. In long-term illness there can take place changes in the M-responses, MCV and/or SCV, blocks of F-waves. The phenomenon of the decrement in 89.3 % of patients was not determined. In patients with myasthenia significant decrement of M-response is revealed; in 35.4 % of patients up to 20 % myodystrophic MUPs may occur.

**Conclusions:** 1. Spondylogenic ischemic myelopathy is characterized by: lower proximal MCV on long nerves of limbs, increasing the amplitude of F-waves along with the blocks, in some patients — a light (in the range of 10–20 %) reduction in MCV and/or SCV on the nerves of the affected root, no significant decrement of the M-response, signs of moderate denervation in clinically affected muscles, with no denervation changes in clinical intact muscle. 2. ALS at the early stage is characterized by: a combination of «giant» F-waves with blocks, the presence of wild spontaneous activity in all muscles and significant enlargement of motor unit potentials. There may be a minimal diagnostically significant decrement of the M-response in the range 11–18 % at low-frequency stimulation. 3. Patients with myasthenia gravis are characterized by decrement M-response  $> 12$  % at low-frequency stimulation, lack of signs of neural damage. Progressive reduction in the amplitude of M-response and F-waves during repetitive stimulation is possible. In needle EMG there may be up to 20 % myodystrophic MUP.

**Key words:** amyotrophic lateral sclerosis, myasthenia gravis, spondylogenic myelopathy, electroneuromyography.