

Aus der II. Medizinischen Universitätsklinik München
(Direktor: Prof. Dr. Dr. G. BODECHTEL)
Labor für klinische Neuropathologie und Neurophysiologie
(Prof. Dr. F. ERBSLÖH)

Ein Beitrag zur elektromyographischen Differentialdiagnose von Myositis, Muskeldystrophie und leichten neurogenen Paresen *

Von

W. D. BAEDEKER

Mit 6 Textabbildungen

(Eingegangen am 6. Dezember 1961)

Mit Hilfe der elektromyographischen Methodik ist es heute in den meisten Fällen nicht schwierig, Myopathien von neurogenen Paresen abzutrennen. Hier gibt es eine ganze Reihe von Unterschieden im elektrischen Verhalten des Muskels, sowohl bezüglich des Potentialmusters bei maximaler Aktivität als auch bezüglich der Spontanaktivität und der Dauer der Einzelpotentiale, die erst kürzlich von MERTENS in übersichtlicher Weise zusammengestellt wurden. Jedoch bereitet die elektromyographische Diagnose der Progressiven Muskeldystrophie und ihre Abtrennung von anderen Myopathien, die wir im folgenden unter der Bezeichnung „*Myositis*“ zusammenfassen, auch heute noch häufig Schwierigkeiten.

Das wesentlichste Merkmal im elektromyographischen Bild der *Progressiven Muskeldystrophie* (PMD) ist die verkürzte Potentialdauer der einzelnen Aktionspotentiale. Jedoch findet sich diese Erscheinung auch bei anderen Myopathien, und eine Zusammenstellung der Aktionspotentialdauer bei 14 Fällen von PMD und 14 anderen Myopathien („*Myositis*“) zeigt, daß sich hinsichtlich der Aktionspotentialdauer *keine* signifikanten Unterschiede ergeben (Tab.1). Ist aber gleichzeitig eine Spontanaktivität vorhanden, so ergeben sich hierdurch gewisse Unterscheidungsmöglichkeiten. Während wir bei der „*Myositis*“ nur eine ungeordnete, kurz dauernde Einstichaktivität registrieren können, findet man bei der PMD bei Reizung des Muskels durch passive Dehnung oder Einstich geordnete, oft polyphasische Potentiale derselben motorischen Einheit (oder Einheiten) von konstanter Frequenz (Abb.1). Die für die myotonische Reaktion charakteristische Frequenzabnahme konnten wir

* Mit Unterstützung der Deutschen Forschungsgemeinschaft.

in keinem Falle feststellen. Eine solche Spontanaktivität ist aber bei der PMD durchaus selten und daher diagnostisch nicht besonders wertvoll.

Bei maximaler Willkürinnervation unterscheidet man im allgemeinen drei Formen des Potentialmusters: das sogenannte „motor-units“-Muster, das „gemischte“ und das „Interferenzmuster“, wobei natürlich

Tabelle 1. *Potentialdauer und „Phasenquotient“ bei Progressiver Muskeldystrophie (PMD), anderen Myopathien („Myositis“), im Normalfall, bei leichten (Neurog. I) und schweren (Neurog. II) neurogenen Paresen*

	PMD	„Myositis“	Normal	Neurog. I	Neurog. II
Aktionspotentialdauer	39	56	100	99	140
	53	50		80	163
	35	50		92	199
	43	51		114	130
	47	45		114	133
	53	50		89	140
	36	29,5		101	130
	31	45		104	162
	36	67		115	180
	65	61		102	174
	66	63			
	107	69			
	66	40,5			
	35	52			
„Phasenquotient“	7,0	12,7		39,7	46,7
	6,6	10,0		40	63
	5,2	12,5		30,7	86,5
	8,6	10,2		38	43,5
	6,6	10,7		38	47,5
	8,5	10,0		44	46,5
	9,2	9,0		44	52
	6,2	10,5		41	54
	7,2	18,6		36,5	64
	8,3	16,9		39,3	70
	9,7	13,7			
	15,7	21,5			
	9,25	15,0			
	6,6	14,5			

zu berücksichtigen ist, daß zwischen diesen Formen fließende Übergänge bestehen und auch innerhalb einer Gruppe Unterschiede möglich sind. In der Abb. 2 zeigen wir drei Formen des maximalen Potentialmusters, wobei das in der oberen Zeile vielleicht gerade noch als „Interferenzmuster“ bezeichnet werden kann. Es stammt von einem gesunden Patienten. Meistens registriert man jedoch im Normalfall das in der mittleren Zeile abgebildete Potentialmuster, das sich von dem bei einer „Myositis“ nicht unterscheidet. Das hier abgebildete stammt von einem

Patienten mit deutlichem myopathischem Muskelbefund. Das Potentialmuster in der unteren Zeile wurde von einem Patienten mit PMD abgeleitet. Es ist leicht erkennbar, daß hier die Potentiale dichter angeordnet sind und sich ein deutlicher Unterschied zu den oberen beiden Potentialmustern ergibt, der außerdem durch die erheblich niedrigere Amplitude hervortritt. Auf der anderen Seite muß man aber berücksichtigen, daß

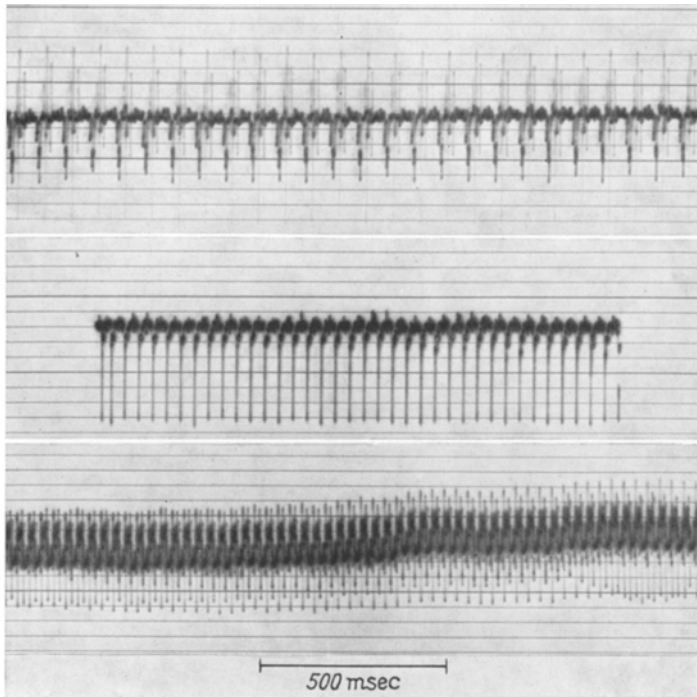


Abb. 1. Spontanaktivität bei Progressiver Muskeldystrophie

die Beurteilung eines solchen Potentialmusters durchaus subjektiven Momenten unterliegt und durch eine nicht maximale Anspannung des Muskels ein gelichtetes Muster vorgetäuscht werden kann. Auf Grund dieses Befundes kann also höchstens der Verdacht auf eine PMD geweckt werden, während die Sicherung der Diagnose durch objektivere Methoden erfolgen muß.

Auf eine Vermehrung der polyphasischen Potentiale bei der PMD — zumindest in den Fällen, in denen sich eine Potentialverkürzung fand — ist schon öfter hingewiesen worden (BUCHTHAL; BERGAMINI). Während bei einer „Myositis“ sowohl die zweiphasischen als auch die polyphasischen Potentiale (fünf und mehr Phasen) auf Kosten der drei- und vierphasischen vermehrt sind und sich dadurch die durchschnittliche

Phasenzahl bei Berücksichtigung aller Potentiale nur unwesentlich verändert, liegt bei der PMD die durchschnittliche Phasenzahl deutlich höher. Das kommt vor allem daher, daß hier in vermehrtem Maße polyphasische Potentiale mit hoher Phasenzahl auftreten, die sich als ausgesprochene Potentialserien in der gleichen Form wiederholen. Diese Potentialserien, die man auch als sogenannte gruppierte polyphasische

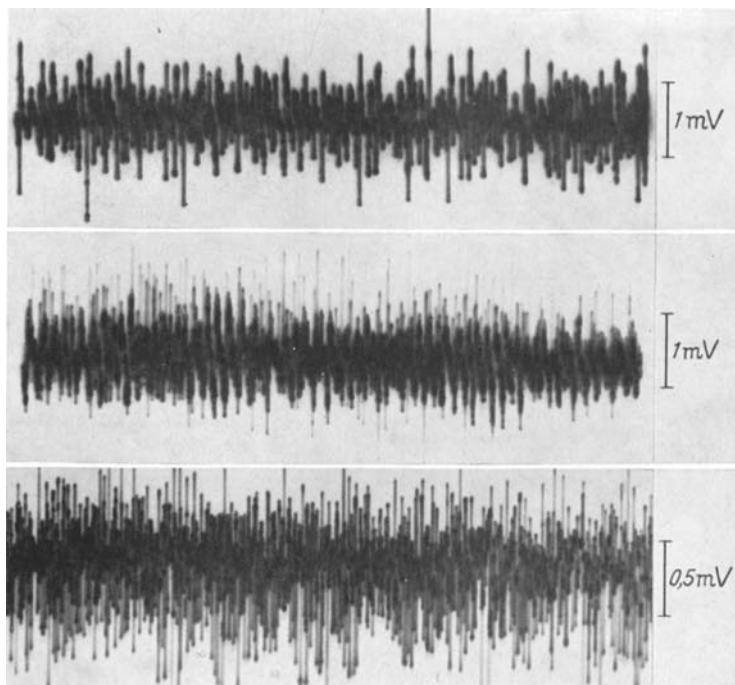


Abb. 2. „Interferenzmuster“. Oben im Normalfall, Mitte: bei „Myositis“, unten: bei PMD

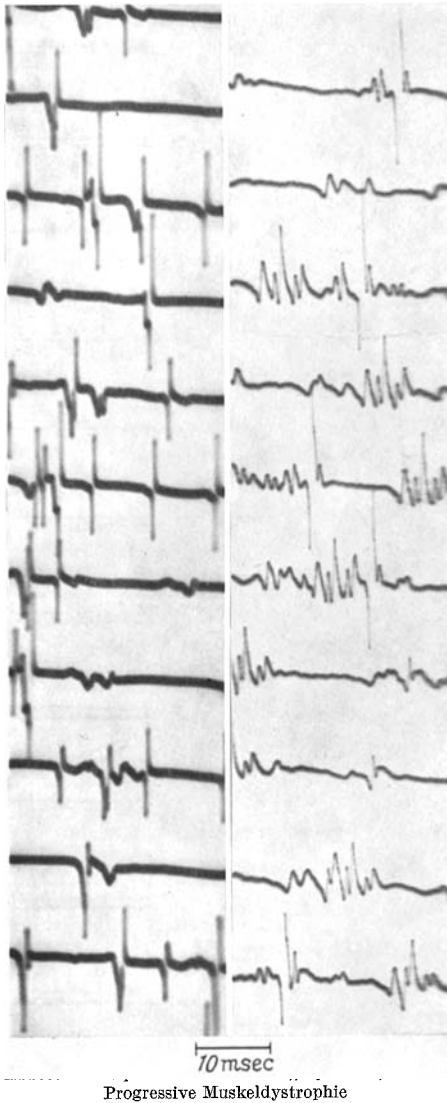
Potentiale auffassen kann, haben oft 10—15 Phasen. Das Bild der Einzelpotentiale bei der „Myositis“ ist dagegen gekennzeichnet durch einzeln stehende kurze zweiphasische sogenannte Spike-Potentiale. In der Abb. 3 sind diese beiden charakteristischen Potentialbilder gegenübergestellt. Zur genaueren Bestimmung der Potentialdauer und Phasenzahl ist es jedoch in den meisten Fällen notwendig, die einzelnen Potentiale noch einmal mit höheren Kippgeschwindigkeiten zu registrieren (Abb. 4).

Um dieses Verhalten näher zu analysieren, war es notwendig, eine Größe zu finden, in der sowohl die Potentialdauer als auch die Phasenzahl enthalten ist. Wir haben daher aus allen bei einem Muskel registrierten Einzelpotentialen die mittlere Dauer und die mittlere Phasenzahl ermittelt und erstere durch letztere dividiert. Damit aber die physiologischen Variationen der Potentialdauer in verschiedenen Lebensaltern

und bei verschiedenen Muskeln mit in diese Rechnung eingehen, haben wir nicht die absolute Potentialdauer in Millisekunden, sondern die relative Potentialdauer in Prozent benutzt und dabei die von BUCHTHAL

angegebenen Normalwerte zugrunde gelegt. Durch Division der Potentialdauer in Prozent durch die mittlere Phasenzahl erhalten wir den „Phasenquotienten“, der zunächst bei 50 Normalfällen ermittelt wurde. Wir fanden dabei einen Normalwert von 31,6 mit einer mittleren quadratischen Abweichung von $\pm 4,9$.

In gleicher Weise haben wir den „Phasenquotienten“ bei 14 Fällen von „Myositis“ und 14 Fällen von PMD ermittelt und in Tab.1 gegenübergestellt. Während er bei der „Myositis“ durch die Potentialverkürzung auf Werte zwischen 10 und 20 erniedrigt ist, liegt er bei der PMD durch die zusätzliche Erhöhung der Phasenzahl durchweg unter 10. Dieses Verhalten ist graphisch in Abb.5 dargestellt, wo auf der Ordinate die Potentialdauer (APD) und auf der Abszisse der Phasenquotient (Q) aufgetragen ist. Während in Richtung der Ordinate kein Unterschied zu erkennen ist, sieht man deutlich, wie sich in Richtung der Abszisse die PMD von der „Myositis“ absondert. Es ist aus der Literatur bekannt, daß auch bei der PMD in einem geringen Prozentsatz der Fälle



eine Verlängerung der Dauer der Einzelpotentiale vorkommt. Wir fanden dieses Verhalten nur bei einem von unseren 14 Fällen. Obwohl hier

natürlich der „Phasenquotient“ aus dem Rahmen der übrigen Fälle herausfällt, konnten wir trotzdem die charakteristische Erhöhung der Phasenzahl auf 6,8, also mehr als das Doppelte des Normalwertes, feststellen. Es läßt sich also aus diesen Untersuchungen folgern, daß ein „Phasenquotient“ unter 10 oder eine mittlere Phasenzahl über 6 für das Vorliegen einer PMD und gegen eine „Myositis“ spricht.

Neurogene Paresen.

Innerhalb der neurogenen Paresen gibt es genauere elektromyographische Differenzierungsmöglichkeiten als bei den Myopathien. Einerseits läßt das Ausmaß der Rarefizierung des Massenpotentialbildes Aussagen über den Schweregrad der Parese zu, andererseits sind durch die Art der Spontanaktivität, durch die Höhe der Amplituden und die Verlängerung der Potentialdauer Rückschlüsse auf die Lokalisation der Störung möglich. Ausgeprägte Fälle werden sich daher nur selten der elektromyographischen Diagnostik entziehen. In der Klinik sind es aber oft die leichten oder fraglichen Fälle, die diagnostische Schwierigkeiten bereiten und bei denen eine sichere Klärung

durch die elektromyographische Methode wünschenswert wäre. Wenn wir aus statistischen Aufstellungen (BUCHTHAL) wissen, daß eine sichere

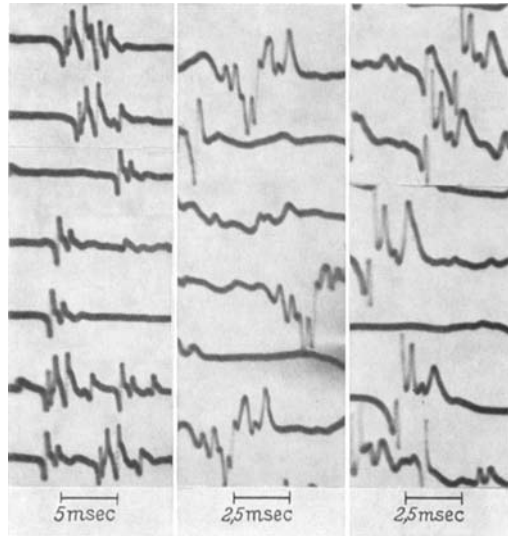


Abb. 4. Einzelpotentiale bei PMD

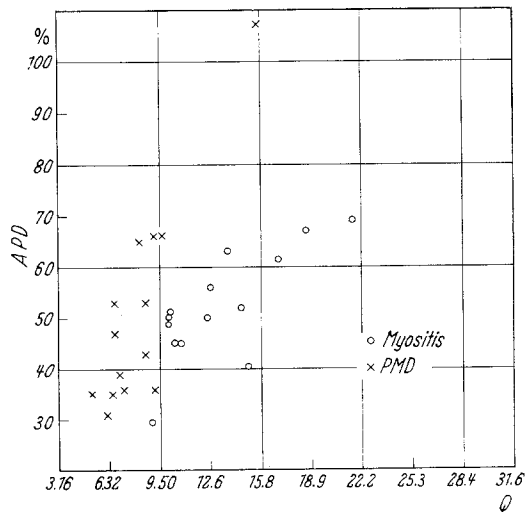


Abb. 5. Aktionspotentialdauer (APD) und „Phasenquotient“ (Q) bei „Myositis“ und PMD

Verlängerung der Potentialdauer bei Erkrankungen des peripheren motorischen Neurons nur in 50% der Fälle nachweisbar ist und daß spontane Fibrillations- oder Denervierungspotentiale auch bei sorgfältiger Untersuchung in 20–30% der Fälle nicht nachweisbar sind, so sind es nach unseren Beobachtungen gerade die eben erwähnten leichteren und fraglichen Fälle, bei denen diese sicheren Zeichen einer neurogenen Störung oft nicht gefunden werden und bei denen auch die elektromyographische Untersuchung oft nicht weiterhilft.

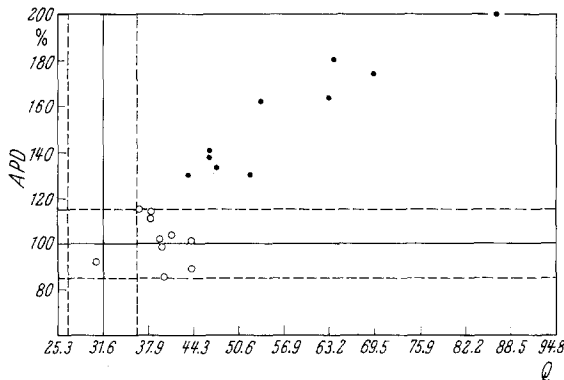


Abb. 6. Aktionspotentialdauer (APD) und „Phasenquotient“ (Q) bei leichten und schweren neurogenen Paresen. Die ausgezogenen Linien kennzeichnen den Normalwert, die gestrichelten Linien geben die Grenze des „oberen und unteren Streubereichs“ an. o Leichte neurogene Paresen ohne Potentialverlängerung. • Neurogene Paresen mit Potentialverlängerung

Wir haben daher untersucht, ob das oben erwähnte Verfahren der Errechnung des „Phasenquotienten“ auch bei neurogenen Erkrankungen diagnostisch von Nutzen sein kann. Durch die Potentialverlängerung und die etwas breiten und phasenarmen Potentiale wäre eine allgemeine Erhöhung des „Phasenquotienten“ zu erwarten. Da die statistische Auswertung durch die Vermehrung der polyphasischen Potentiale in nicht immer gleicher Weise beeinflußt wird, was zu ungenauen Ergebnissen führt, haben wir beim Verdacht auf eine neurogene Störung die polyphasischen Potentiale vor der Errechnung der mittleren Potentialdauer und der mittleren Phasenzahl eliminiert.

Um zunächst einen Überblick über das Verhalten des „Phasenquotienten“ bei neurogenen Erkrankungen zu bekommen, haben wir zehn ausgeprägte neurogene Paresen mit deutlicher Spontanaktivität und deutlicher Potentialverlängerung untersucht und die „Phasenquotienten“ errechnet. Wie aus Tab. 1 (Neurog. II) ersichtlich ist, zeigte sich in allen Fällen entsprechend der Verlängerung der Potentialdauer auch eine Erhöhung des „Phasenquotienten“. In der Abb. 6 wurden diese Ergebnisse graphisch dargestellt. Auf der Ordinate ist wieder die

Aktionspotentialdauer aufgetragen, auf der Abszisse der „Phasenquotient“. Man hat hier den Eindruck, daß das Ausmaß der Erhöhung des „Phasenquotienten“ das der Verlängerung der Potentialdauer übertrifft.

In einer zweiten Gruppe haben wir zehn Fälle mit leichten neurogenen Paresen ausgewählt, bei denen keine signifikante Potentialverlängerung feststellbar war, die neurogene Störung aber durch ein rarefiziertes Potentialmuster und die Anwesenheit von Fibrillationspotentialen gesichert war. In acht Fällen zeigte sich eine deutliche Erhöhung des „Phasenquotienten“ (siehe Tab. 1, Neurog. I und Abb. 6). Von den übrigen zwei Fällen lag einer an der Grenze des oberen Streubereiches und einer im Normbereich. Es ergibt sich also, daß bei leichten, aber elektromyographisch gesicherten neurogenen Paresen auch dann eine Erhöhung des „Phasenquotienten“ zu erwarten ist, wenn keine sichere Potentialverlängerung festgestellt werden kann. Die Ursache liegt in einer Verminderung der mittleren Phasenzahl, die vor allem durch eine Vermehrung breiter zweiphasischer Potentiale bedingt ist. Auf Grund dieser Ergebnisse können wir schließen, daß bei leichten neurogenen Paresen oder in diagnostisch unklaren Fällen, in denen die neurogene Störung nicht durch andere elektromyographische Merkmale gesichert werden kann, die Erhöhung des „Phasenquotienten“ eine neurogene Erkrankung sehr wahrscheinlich macht oder wenigstens für das Vorliegen einer solchen spricht.

Abschließend glauben wir auf Grund der mitgeteilten Ergebnisse sagen zu können, daß die Bestimmung des „Phasenquotienten“ sowohl im Bereich der myogenen als auch der neurogenen Erkrankungen eine Bereicherung der elektromyographischen Diagnostik darstellt.

Zusammenfassung

Es wird über eine Art der Auswertung elektromyographischer Potentiale berichtet, bei der sowohl die Aktionspotentialdauer als auch die Phasenzahl erfaßt wird. Durch Division der letzteren durch die erstere ergibt sich der „Phasenquotient“, dessen Verhalten im Normalfall, bei „Myositis“, Progressiver Muskeldystrophie, leichten und schweren neurogenen Erkrankungen untersucht wird. Es ergibt sich, daß der Phasenquotient bei der „Myositis“ geringgradig, bei Progressiver Muskeldystrophie deutlicher erniedrigt ist und dadurch eine elektromyographische Unterscheidung dieser beiden Krankheitsbilder möglich wird. Bei neurogenen Erkrankungen ist er regelmäßig erhöht und kann in leichten Fällen oft der einzige elektromyographische Hinweis sein, der die Diagnose einer neurogenen Störung erlaubt.

Literatur

- BERGAMINI, V.: Electromyographic studies in progressive muscular dystrophy. *Riv. Pat. nerv. ment.* **80**, 708 (1959).
- BERGAMINI, V.: Progressive muscular dystrophy. Electromyographic study. *Cervello* **35**, 355 (1959).
- BUCHTHAL, F.: Muskelaktionspotentialuntersuchungen am gesunden und kranken Muskel. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **173**, 448 (1955).
- BUCHTHAL, F.: Action potential parameters in different human muscles. *Acta psychiat. (Kbh.)* **30**, 125 (1955).
- BUCHTHAL, F.: Einführung in die Elektromyographie. München, Berlin, Wien: Urban & Schwarzenberg 1958.
- BUCHTHAL, F., and P. PINELLI: Action potentials in muscular atrophy of neurogenic origin. *Neurology (Minneap.)* **3**, 591 (1953).
- BUCHTHAL, F., and P. PINELLI: Muscle action potentials in polymyositis. *Neurology (Minneap.)* **3**, 424 (1953).
- ESSLEN, E., u. R. MAGUN: Elektromyographie, Grundlagen und klinische Anwendung. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* **26**, 153 (1958).
- MERTENS, H. G.: Fortschritte in der Erforschung der Muskelkrankheiten. *Internist* **2**, 190 (1960).
- PINELLI, P., and F. BUCHTHAL: Muscle action potentials in myopathies with special regard to progressive muscular dystrophy. *Neurology (Minneap.)* **3**, 347 (1953).
- RAVIZZA, L.: Parameters of the single muscular action potential in progressive neurogenic muscular atrophy of the Charcot-Marie-Tooth-Hofmann type. *Minerva med. (Torino)* **51**, 1711 (1960).
- WEDELL, G.: The electrical activity of voluntary muscle in man under normal and pathological conditions. *Brain* **67**, 178 (1944).

Dr. W. D. BAEDER,
8 München, II. Medizinische Universitätsklinik, Ziemssenstr. 1