

Çocuk yaş grubunda elektromiyografik incelemelerde endikasyon ve sonuçların karşılaştırılması

Gökçen Gözübatık-Çelik¹, Ayşegül Gündüz², Melis Sohtaoglu¹, Nurten Uzun³, Feray Karaali-Savrun³, Meral E. Kızıltan³

¹Uzm. Dr., ²Doç. Dr., ³Prof. Dr., İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Klinik Nörofizyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Yazışma: Ayşegül Gündüz, İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Klinik Nörofizyoloji Bilim Dalı, İstanbul / Türkiye

Tel: 0212 414 3000/21839-0212 414 3165

Fax: +90 212 473 2634

E-mail: draysegulgunduz@yahoo.com

Geliş tarihi: 20 Haziran 2016

Kabul tarihi: 04 Eylül 2016

ÖZET

Amaç: Elektromiyografi (EMG), her yaş grubunda nöromusküler hastalıkların tanısında ve prognozunun belirlenmesinde kullanılan yöntemlerden biridir. Amacımız, çocuk hastalarda EMG endikasyonları ve elektrofizyolojik tanıları karşılaştırmak, uyumunu belirlemektir.

Yöntem: EMG laboratuvarımıza Ocak 2012 ve Aralık 2013 tarihleri arasında başvuran, sinir ileti incelemeleri ve iğne EMG'si ve/veya ardisıra uyarımı yapılan 18 yaş ve altındaki tüm olgularda yaş, cinsiyet, ön tanı/EMG endikasyonu, endikasyonu koyan birim ve EMG tanıları kayıtlardan retrospektif olarak çıkarıldı.

Bulgular: Bu süre içinde başvuran 364 çocuk hasta tespit edildi. Yaşları 3 ay ile 18 yıl arasındaydı (ortalama yaş: 9,9±5,7 yıl), hastaların 208'i erkekti (%57,1). En sık endikasyonlar sırasıyla polinöropati (136, %39,3), miyopati (64, %18,5) ve mononöropatiler (35, %10,1) şeklindeydi. EMG tanıları; normal (235, %64,6), miyopati (27, %7,4), kranial nöropati (24, %6,6), polinöropati (22, %6), mononöropati (17, %4,7) ve pleksopati (13, %3,6) şeklindeydi.

Tartışma: Laboratuvarımıza başvuran hastaların büyük bir çoğunluğu normal sınırlarda sonuç almıştır. Pediatrik yaş grubunda tek başına elektrofizyolojik tetkiklere dayanarak kesin tanı konması daha zordur. Anamnez, aile öyküsü, klinik ve fizik muayene, laboratuvar ve elektrofizyolojik incelemeler hep birlikte değerlendirilmelidir. Bazı özgül sendromların bilinmesi ve bazen elektrofizyolojik incelemelerin tekrarlanması gerekebilir.

Anahtar sözcükler: nöromusküler hastalıklar, pediatri, elektromiyografi

ABSTRACT

Objective: Electromyography (EMG) is one of the methods which is used in the diagnosis and prediction of prognosis of neuromuscular disorders in all age groups. Here, we aimed to determine indications and diagnosis of EMG in pediatric age group.

Method: All records of patients who were admitted to EMG laboratory between January 2012 and December 2013, underwent nerve conduction studies and needle EMG and/or repetitive nerve stimulation tests and were under 18 years-old were retrospectively analyzed and data regarding age at admission, gender, preliminary diagnosis/ EMG indications, referral center and EMG diagnosis were recorded.

Results: In the study period, 364 admissions at pediatric age were detected. Age ranges were between 3 months and 18 years (mean age: 9.9±5.7 years), 208 patients (57.1%) were male. Most frequent indications were polyneuropathy (136, 39.3%), myopathy (64, 18.5%) and mononeuropathy (35, 10.1%). EMG diagnoses were normal (235, 64.6%), myopathy (27, 7.4%), cranial neuropathy (24, 6.6%), polyneuropathy (22, 6.0%), mononeuropathy (17, 4.7%) and plexopathy (13, 3.6%).

Conclusions: Most of the admissions resulted in normal findings. In pediatric age group, definitive diagnosis cannot be based solely on electrophysiological investigations. Personal and family history, neurological and physical examination findings as well as laboratory and electrophysiological findings should be evaluated altogether. Knowledge of specific syndromes and sometimes repetitive electrophysiological investigations are required.

Keywords: neuromuscular diseases, paediatrics, electromyography

GİRİŞ

Nöromusküler hastalıklarda ayırıcı tanıya, anamnez, aile hikâyesi ve ayrıntılı nörolojik ve sistemik muayene ile başlanmalıdır. Ardından gerekli yardımcı tanı yöntemlerine başvurulur. Elektrofizyolojik incelemeler, ön kök/ön boynuz hastalıkları, periferik sinir sistemi hastalıkları, kas-sinir bileşkesi hastalıkları ve kas hastalıklarında tanı, tedavinin yönlendirilmesi, etkilenmenin yaygınlığının belirlenmesi ve prognonun ön görülmesinde değer taşıyan en önemli tanı yöntemlerinden biridir.¹ Bu elektrofizyolojik incelemeler arasında sinir iletim incelemeleri, iğne elektromiyografi (EMG), somatosensoryel ve motor uyarılmış potansiyeller yer alırlar ve yarı invazif incelemeler olmalarına karşın kolay ulaşılabilir olmaları ve tecrübeli kişiler tarafından uygulandığında yüksek güvenilirlikleri nedeniyle tüm yaş gruplarında yaygın olarak başvuru yapılan tanı yöntemleridir. Kas biyopsisi ve genetik incelemeler de bu hastalık grubunda tamamlayıcı yöntemlerdir.

Çocuk yaş grubunda ise tanı koyma doğruluğu oldukça büyük bir aralıkta değişkenlik göstermektedir. Gevşek bebeklerde, EMG ile doğru tanıya olguların %10-98'inde ulaşıldığı bildirilmektedir.² Bu konuda hastalık sürecinin de etkisi olduğu bilinmektedir, nöropatik süreçlerde bu oran %65-100 iken, miyopatik süreçlerde daha da düşük, %10-64 arasında olduğu bulunmuştur.^{3,4}

Amacımız, EMG laboratuvarımıza başvuran çocuk yaş grubu hastalar arasında, EMG endikasyonlarını ve konulan elektrofizyolojik tanıları karşılaştırmak ve birbiri ile uyumunu belirlemektir.

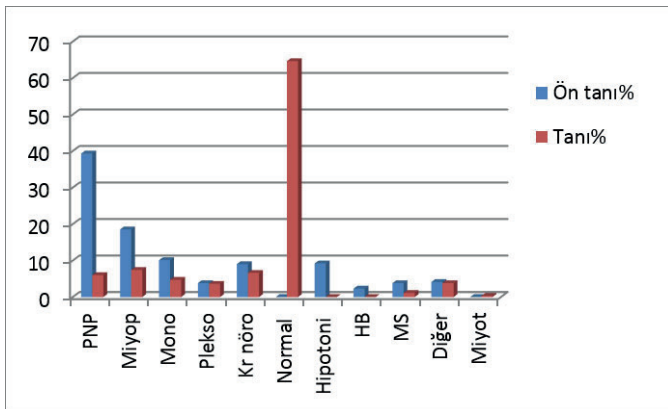
HASTALAR VE YÖNTEM

Elektrofizyoloji laboratuvarımıza, Ocak 2012 ve Aralık 2013 tarihleri arasında başvuran 18 yaş ve altındaki tüm olguların dosyaları retrospektif olarak tarandı.

Yaş, cinsiyet, ön tanı/EMG endikasyonu, endikasyonu koyan birim ve EMG tanıları kayıtlardan çıkarıldı.

Endikasyonlar; polinöropati, miyopati, mononöropati, pleksopati, kraniyal nöropati, kas-sinir bileşkesi hastalıkları, miyotoni, hareket hastalıkları, periyodik paralizi, yaygın ön kök/ön boynuz hastalıkları, radikulopati, yürüme güçlüğü ve hipotoni şeklinde sınıflandırıldı. Elektrofizyolojik tanıları ise; polinöropati, miyopati, mononöropati, pleksopati, kraniyal nöropati, kas-sinir bileşkesi hastalıkları, miyotoni, hareket hastalıkları, periyodik paralizi, yaygın ön kök/ön boynuz hastalıkları, radikulopati, normal inceleme şeklinde sınıflandırıldı.

Hastalar, 0-6, 6-12 ve 12-18 olmak üzere üç yaş grubuna ayrıldı. Bu yaş grupları arasında ön tanı ve EMG incelemesi sonrası tanıları ki-kare testi kullanılarak karşılaştırıldı. Ki-kare testinde $p \leq 0,05$ anlamlı değer olarak kabul edildi.



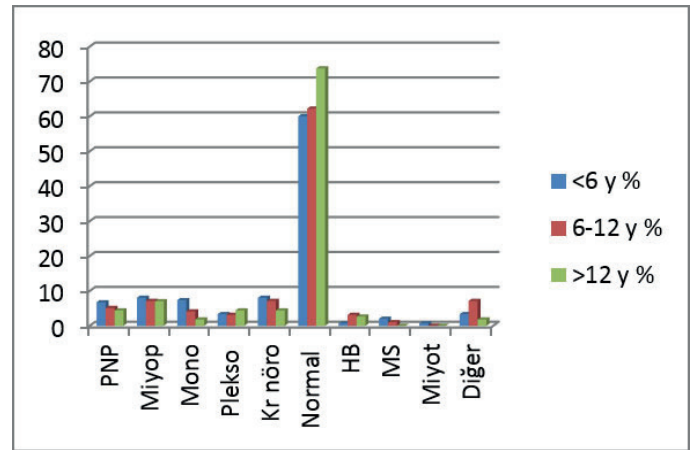
Şekil 1. Elektromiyografi isteği yapılan pediatrik yaş grubunda ön tanı ve tanıların dağılımı. (PNP, polinöropati; miyop, miyopati; mono, mononöropati; plekso, pleksopati; kr nöro, kraniyal nöropati; HB, hareket bozukluğu; MS, miyastenik sendrom, miyot; miyotoni)

BULGULAR

Çalışma süresi içinde elektrofizyoloji laboratuvarımıza başvuran hastalar içinden pediatrik yaş grubunda olan 364 hasta tespit edildi. Yaşları 3 ay ile 18 yıl arasında değişmekteydi (ortalama yaş: $9,9 \pm 5,7$ yıl), cinsiyet dağılımı 208 erkek, 156 kadın şeklindeydi. Yıllık ortalama yönlendirilen çocuk hasta sayısı, toplam incelemelerin yaklaşık %8-10'u oluşturmaktaydı.

En sık endikasyon nedeni olan polinöropatiyi (136, %39,3), miyopati (64, %18,5) ve mononöropatiler (35, %10,1) takip etmekteydi (Şekil 1). Polinöropati, mononöropatiler ve kraniyal nöropatiler özellikle 12 yaş üstünde endikasyon oluşturmaktaydı ($p < 0,005$), yürüme güçlüğü 6 yaş altında sık başvuru nedeniydi, miyopati ise yaş gruplarında eşit olarak dağılmaktaydı. Kraniyal nöropatilerin tamamı periferik yüz felci sonrası istenen incelemelerdi.

EMG tanıları; normal (235, %64,6), miyopati (27, %7,4), kraniyal nöropati (24, %6,6), polinöropati (22, %6), mononöropati (17, %4,7) ve pleksopati (13, %3,6) şeklinde sıralanmaktaydı (Şekil 1). Farklı yaş gruplarında EMG ile konulan tanıları farklı değildi ($p = 0,398$, Şekil 2).



Şekil 2. Elektromiyografi isteği yapılan pediatrik yaş grubunda tanıların yaşlara göre dağılımı. (PNP, polinöropati; miyop, miyopati; mono, mononöropati; plekso, pleksopati; kr nöro, kraniyal nöropati; HB, hareket bozukluğu; MS, miyastenik sendrom, miyot; miyotoni)

Polinöropati, miyopati ve yaygın hipotoni/gelişim geriliği ön tanılarıyla istenen incelemeler, sırasıyla %81,6, %64,1 ve %87,5 oranında "normal inceleme" olarak sonuçlanmıştı. EMG tanıları arasında en yüksek tutarlılık pleksopatiler (doğru tanı: %76,9) ve kraniyal nöropatilerde idi (%77,4) ($p < 0,005$). Miyopati tanısı alan olguların çoğunluğu, çocukluk çağı müsküler distrofi olgularıydı. Bu yaş grubunda, belirtilen süre içinde enflamatuvar miyopati saptamadık.

Nörologlar en fazla hasta yönlendiren gruptu (%59). Bu oranı sırasıyla pediatrik (%26,7), kulak burun boğaz hastalıkları doktorları (KBB) (%4,4), ortopedistler (%3,8) takip etti. Nörologlar (%20,5) (44 kişi), pediatrik (%79,3) (77 kişi) ve ortopedistler (%14,2) (2 kişi) polinöropati ön tanısı ile hastalarını yönlendirmiş olup sırasıyla %13,6; %18,1; %50 oranlarında EMG ile uyumlu klinik ön tanıya ulaşıldığı, bu ön tanıya gönderilen diğer hastaların sonuçlarının ise normal olduğu saptandı. Nörologlar tarafından 54 miyopati ön tanısı ile tetkik edilen hastaların 10'unda miyopati, 3'ünde polinöropati bulguları izlenmekle birlikte diğer 41 hastanın EMG'si normal kaydedildi. Pediatriklerin 13 miyopati ön tanısı ile gönderdiği hastaların 3'ünde miyojen tutulum 1'inde polinöropati izlenirken, 9 hastanın EMG sonucu normaldi. Ortopedistlerce gönderilen 14 hastanın 8'inin ön tanısı mononöropati olup 6'sında EMG'de mononöropati uyumlu bulgu, diğer 2'sinin EMG'si normal saptandı. KBB bölümünden yönlendirilen hastaların

fasiyal paralizi ön tanısı ile tetkik edildiği ve hepsinde fasiyal paralizi ile uyumlu EMG bulgusu saptandığı dikkati çekti.

TARTIŞMA

Hastaların patolojik (kesin) tanıları bilinmemekle birlikte, klinisyenin EMG ön tanısı ile elektrofizyolojik tanısı incelenmiş olup laboratuvarımıza başvuran hastaların büyük bir çoğunluğu normal sınırlarda sonuç almıştır. Bunun nedenleri arasında, gereksiz ve geniş sınırlarda endikasyon seçimi, ılımlı birinci motor nöron hastalıkları bulgularının sıklıkla elektrofizyolojik incelemelerde normal sınırlarda yorumlanması, çocuk hastalarda değişik nedenler ile incelemelerin tam olarak yapılamaması, ayrıca çeşitli ataksi ve lökodistrofi sendromları ve diabetes mellitus gibi metabolik hastalıklarda henüz klinik yakınma olmadan ve elektrofizyolojik incelemelerde patoloji ortaya çıkmadan önce tarama amacıyla istenmesi sayılabilir.

Çalışmamızın tasarımı göz önünde bulundurulduğunda, EMG'nin nöromusküler hastalıklardaki duyarlılık ve özgünlüğü tartışılmasında yeterli olmayacağı açıktır. Ancak kısmi invazif bir işlem olan EMG'de çocuk yaş grubunda bazı ilave tanı zorlukları ile birlikte olduğu da akılda tutulmalıdır. İğne EMG özellikle miyopatik süreçlerin tanınmasında kullanılan yöntemdir. Kısmi invazif bir işlem olması nedeniyle kanama bozuklukları olanlarda, INR'nin 1,5 üstünde ya da trombosit değeri 50.000/mm³'ün altında olduğunda yapılması önerilmez.¹ Çocuk hastalarda iğne EMG'nin yorumlanması oldukça güçtür. Çünkü motor ünite potansiyelleri, çocuklarda normal olarak da sıklıkla kısa süreli ve küçük amplitüdüldür.⁵ Ayrıca uygun istemli kasılmanın sağlanması da kooperasyon kısıtlılığı nedeni ile oldukça güçtür, motor ünite potansiyellerinin çoğunlukla kısa süreli, düzensiz kasılmalar sırasında değerlendirilmeye çalışılması incelemeyi oldukça güçleştirir. Çocuklarda, normal iletim incelemelerinin varlığında hafif-orta düzeyde miyojenik nitelikte iğne EMG bulguları saptandığında miyopatik tutulum düşünülmesi önerilmektedir.^{6,7}

Miyopati tüm yaş gruplarında eşit olarak dağılmakla birlikte miyopati tanısı alan olgularımız çoğunlukla çocukluk çağı müsküler distrofi olgularıydı. Bu yaş grubunda, belirtilen süre içinde enflamatuvar miyopati saptamadık. Ancak oldukça nadir olmakla birlikte çocukluk çağına da 4 yaştan itibaren çeşitli yaş gruplarında dermatomyozit, polimiyozit ve 'overlap' miyozit bildirilmiştir.⁸ Miyotonik deşarjlar da elektromiyografi ile saptanabilen ve kolaylıkla tanınabilen özel EMG bulgularıdır. Miyotonik deşarjlar saptandığında akla gelebilecek hastalıklar konjenital miyotoni, konjenital paramiyotoni, konjenital miyopati ve Pompe hastalığıdır (asid maltaz eksikliği).⁹ Miyotonik deşarjlar, oldukça nadirdir ama görülürse yararlı bir bulgudur. Laboratuvarımızın serisinde de %1'den az olduğu izlenmiştir. Ancak EMG bulgularının dikkat çekici olması sebebiyle miyotoni tanısı daha kolay konabilmektedir.

Manyetik rezonans (MR) görüntüleme, nöromusküler hastalıkların tanısında kullanılmaya başlanmış ve yararlı MR teknikleri geliştirilmiştir. Ancak lokalizasyonun yapılması için halen nörogörüntüleme öncesi elektrofizyolojinin ve fizik muayenenin önemi vurgulanmaktadır.¹⁰ Bizim de klinik pratiğimiz de elektrofizyolojik incelemeler görüntüleme incelemelerinden önde gelmektedir.

Olgularımız arasındaki kranial nöropatilerin tamamı periferik yüz felci sonrası istenen incelemelerdi. Periferik yüz felcinin en sık nedeni, özellikle erişkin grupta idiyopatik enflamatuvar nedenlerdir. Ancak çocukluk çağındaki etiyolojilerde travma da ön plana çıkmaktadır. Kranial ve periferik sinir zedelenmelerinde incelemenin zamanlaması önem kazanmaktadır. Erişkinde elektronörografi tekniğinin 10-12 güne kadar prognostik önem taşıdığı bilinmesine karşın özellikle küçük çocuklarda sinir boyu ve plastisite kapasitesi nedenleriyle dejenerasyonun yerleşme ve rejenerasyon/reinervasyonun başlama süresi

daha kısa olabilir. Bu nedenle daha kısa aralıklarla incelemek yarar sağlayabilir. Ancak yaş küçüldükçe elektronörografinin teknik olarak uygulamasının ve kranial kasların iğne EMG'sinin yorumlanmasının güçleşeceği akılda tutulmalıdır.

Patolojinin başlamasından elektrofizyolojik incelemeye kadar geçen sürenin önem taşıdığı bir başka hastalık grubu edinsel enflamatuvar polinöropatilerdir. Çeşitli enfeksiyonlardan sonra belli bir prodromal dönemi takiben çocuklarda genellikle yürüme güçlüğü ve bacaklarda ağrı ile ortaya çıkar.¹¹ Çeşitli yaş gruplarında değişebilmekle beraber elektrofizyolojik bulgular ortalama 10 gün sonra ortaya çıkacağından akut dönemde tanı klinik ve beyin omurilik sıvısı bulgularından yardım alınır. Erken dönem bulguları olarak değerlendirilen F-dalga değişiklikleri ve A dalgaları ise bu hastalık gruplarına özgül ve duyarlı değildir. Özellikle F-dalga değişiklikleri, akut poliomyelit gibi ön boynuz hastalıklarında da görülebilir. Zamanlamasının uygun olmadığı olgularda laboratuvar olarak prensibimiz klinik tablo için en uygun zamanda tetkikin tekrarını önermektir. Bu hasta grubunda elektrofizyolojik incelemeler polinöropatinin temporal seyri (akut veya kronik), natürü (aksonal veya demiyelinizan, motor, duysal ya da duysal-motor) fikir vererek ayırıcı tanıyı kolaylaştırır. Ayrıca çocukluk çağına herediter nöropatilerin önemli bir yer tutabileceği akılda tutulmalıdır.¹²

Çocukluk çağına miyasteni, kalıtsal veya immün kökenli olabilir.¹³ Miyastenide yapılabilecek elektrofizyolojik incelemeler ardışık uyarım ve tek lif EMG incelemeleridir. Her iki tetkik de çok iyi kooperasyon gerektirdiğinden çocukluk çağına hem uygulanması hem de yorumlanması oldukça güçtür ve bu konu da tecrübeli nörofizyologlara bırakılmalıdır.

Çok küçük çocuklar ve yenidoğanlarda başlıca endikasyon kategorileri değişmemekle birlikte, bu iki grubun kendilerine özgü hipomiyelinizan nöropati, miyotonik distrofi, konjenital miyastenik sendrom ve neonatal brakial pleksopati gibi hastalıkları vardır.¹⁴ Normatif verilerin de kısıtlı olması sebebiyle bu grup hastalarda EMG, konuda tecrübeli nörofizyologlara bırakılmalıdır. Özellikle yenidoğan döneminde pleksus incelemelerinde Erb uyarımı yapılırken frenik sinirin aşırı uyarımı ile ortaya çıkabilecek komplikasyonlar açısından dikkatli olunması gerekmektedir.

Özetle, çocuk yaş grubunda teknik güçlüklerin de görece daha fazla olması sebebiyle elektrofizyolojik incelemelere yönlendirilecek hasta seçiminde titiz davranılmalıdır. Pediatrik yaş grubunda tek başına elektrofizyolojik tetkiklere dayanarak kesin tanı konması daha zordur. Anamnez, aile öyküsü, klinik ve fizik muayene, laboratuvar ve elektrofizyolojik incelemeler hep birlikte değerlendirilmelidir. Bazı özgül sendromların bilinmesi ve bazen elektrofizyolojik incelemelerin tekrarlanması gerekebilir.

KAYNAKLAR

1. Kimura J. Electrodiagnosis in Diseases of nerve and muscle: principles and practice. 4th ed. New York: Oxford University Press, 2013.
2. David WS, Jones HR Jr. Electromyography and biopsy correlation with suggested protocol for evaluation of the floppy infant. Muscle Nerve 1994; 17: 424-430.
3. Hellmann M, von Kleist-Retzow JC, Haupt WF, Herkenrath P, Schauseil-Zipf U. Diagnostic value of electromyography in children and adolescents. J Clin Neurophysiol 2005; 22: 43-48.
4. Packer RJ, Brown MJ, Berman PH. The diagnostic value of electromyography in infantile hypotonia. Am J Dis Child 1982; 136: 1057-1059.
5. do CARMO R. Motor unit action potential parameters in human newborn infants. Arch Neurol 1960; 3: 136-140.
6. Ghosh PS, Sorenson EJ. Diagnostic yield of electromyography in children with myopathic disorders. Pediatr Neurol 2014; 51: 215-219.
7. Rabie M, Jossiphov J, Nevo Y. Electromyography (EMG) accuracy compared to muscle biopsy in childhood. J Child Neurol 2007; 22: 803-808.
8. Lorenzoni PJ, Scola RH, Kay CS, Prevedello PG, Espindola G, Werneck LC. Idiopathic inflammatory myopathies in childhood: a brief review of 27 cases. Pediatr Neurol 2011; 45: 17-22.

9. Shah DU, Darras BT, Markowitz JA, Jones HR Jr, Kang PB. The spectrum of myotonic and myopathic disorders in a pediatric electromyography laboratory over 12 years. *Pediatr Neurol* 2012; 47: 97-100.

10. Cortes C, Ramos Y, Restrepo R, Restrepo JA, Grossman JA, Lee EY. Practical magnetic resonance imaging evaluation of peripheral nerves in children: magnetic resonance neurography. *Radiol Clin North Am* 2013; 51: 673-688.

11. Devos D, Magot A, Perrier-Boeswillwald J, Fayet G, Leclair-Visonneau L, Ollivier Y ve ark. Guillain-Barré syndrome during childhood: particular clinical and electrophysiological features. *Muscle Nerve* 2013; 48: 247-251.

12. Shabo G, Pasman JW, van Alfen N, Willemsen MA. The spectrum of polyneuropathies in childhood detected with electromyography. *Pediatr Neurol* 2007; 36: 393-396.

13. Vander Pluym J, Vajsar J, Jacob FD, Mah JK, Grenier D, Kolski H. Clinical characteristics of pediatric myasthenia: a surveillance study. *Pediatrics* 2013; 132:e939-44.

14. Pitt MC. Nerve conduction studies and needle EMG in very small children. *Eur J Paediatr Neurol* 2012; 16: 285-291.