

## Electrophysiology Studies in the Spinocerebellar Degeneration Patients

Ngunratsamee P,\*  
 Aksaranukraha S,\*  
 Phanthumchinda K,\*\*  
 Asawavichienchinda T,\*\*

\*Department of Orthopaedics and Rehabilitation Medicine, Chulalongkorn Hospital,

\*\*Department of Medicine, Neurology unit, Chulalongkorn Hospital.

Ngunratsamee P, Aksaranukraha S, Phanthumchinda K, Asawavichienchinda T. Electrophysiology studies in the spinocerebellar degeneration patients. J Thai Rehabil 1992;2(3):13-22

### Abstract

This paper presented the abnormal finding in electrophysiology of the 7 spinocerebellar degeneration patients (SCD) by using NEUROSTAR MS 92B AND NEUROPACK. The sensory and motor nerve conduction velocity and somatosensory evoked potentials (SEP) were abnormal in all patient (100%). The abnormal EMG found in 4 patients (57%), Brainstem Auditory Evoked Potentials (BAEP) found in 3 patients (43%) and Visual Evoked Potentials (VEP) found in 2 patients (29%).

### บทคัดย่อ

จากการศึกษาหาความผิดปกติทาง Electrophysiology ในผู้ป่วย spinocerebellar degeneration (SCD) 7 ราย ซึ่งประกอบด้วย การตรวจ การชักนำของเส้นประสาท (Nerve Conduction study) คลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ (Electromyography) และ Evoked potentials ด้วยเครื่อง NEUROSTAR MS 92B และ NEUROPACK พบความผิดปกติที่ การชักนำของเส้นประสาทสำหรับความรู้สึก เส้นประสาทสั่งการ และ Somatosensory Evoked Potentials (SEP) ในผู้ป่วยทุกราย (100%) ความผิดปกติที่พบรองลงมาคือ คลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ (57%) Brainstem Auditory Evoked Potential (SAEP) (43%) และ Visual Evoked Potentials (VEP) (29%) ตามลำดับ ผลการศึกษาใช้เป็นแนวทางเพื่อ การศึกษาผู้ป่วย SCD ต่อไป

Spinocerebellar degeneration (SCD) เป็น กลุ่มอาการของโรคไขสันหลังและสมองน้อยผ้อ มีอาการ และอาการแสดงปะปนกันหลายรูปแบบ จึงเป็นการยากที่จะจัดแบ่งกลุ่มผู้ป่วยได้ชัดเจน มีผู้พยายามจัดแบ่งกลุ่มโดยใช้หลักเกณฑ์ต่าง ๆ ในไทยได้มีการศึกษาลักษณะทางเวช-

กรรมใน SCD จัดแบ่งผู้ป่วยเป็น 3 กลุ่ม คือ กลุ่มที่มี อาการทางสมองน้อยเด่น กลุ่มที่มีอาการทางสมองน้อยร่วมกับอาการอื่น กลุ่มที่มีอาการทางไขสันหลังเด่น<sup>(1)</sup> ในการวินิจฉัยโดยอาศัยลักษณะทางเวชกรรม ต้องอาศัยอาการ และอาการแสดงต่าง ๆ ซึ่งมีหลากหลายร่วมกับการตรวจ

พิเศษต่าง ๆ ทางรังสีวิทยา ซึ่งก็อาจจะไม่พบความผิดปกติที่มีรูปแบบแน่นอนเฉพาะโรค ส่วนการวินิจฉัยทางพยาธิวิทยาจะพบความผิดปกติทั้งในลักษณะของ degeneration และ demyelination ของสมองน้อย ไขสันหลัง และที่ตำแหน่งอื่น(2)

ดังนั้นการศึกษาทาง electrophysiology ซึ่งเป็นการตรวจหาความผิดปกติทางกลไกการทำงานของระบบประสาทส่วนกลาง และส่วนปลาย น่าจะพบความผิดปกติซึ่งจะเป็นแนวทางช่วยในการวินิจฉัยโรคนี้นี้ร่วมกับลักษณะทางเวชกรรมและการตรวจพิเศษอื่น ๆ รายงานในต่างประเทศ พบความผิดปกติของการชักนำของเส้นประสาทมี sensory nerve action potentials (SNAP) ลดลงหรือหายไป ส่วนประสาทส่วนกลางมักปกติหรือผิดปกติเล็กน้อย(3-6) หรือพบลักษณะของ axon neuropathy ที่เป็นมานาน(7-9) การตรวจคลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ พบ positive sharp wave (PSW) และ fibrillation ที่กล้ามเนื้อส่วนปลายแขนขาได้(4) การตรวจทาง evoked potentials (EP) พบว่า มีการนำ SEP เข้า amplitude ค่าที่ N9(10) BAEP มีการนำ potential เข้า ความผิดปกตินี้ไม่สัมพันธ์กับความผิดปกติทางรังสีวิทยา(11,12) VEP มีการนำ potentials เข้า และพบว่าความผิดปกติทาง VEP ไม่สัมพันธ์กับอาการทางตา(13,14) ยังไม่มีการสรุปความผิดปกตินี้ได้แน่นอน อาจเนื่องมาจากยังมีการศึกษาในเรื่องนี้น้อยรายงานนี้จึงมีวัตถุประสงค์เพื่อศึกษาหาความผิดปกติทาง electrophysiology ซึ่งประกอบด้วย การตรวจ การชักนำของเส้นประสาท คลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ และ EP ในผู้ป่วย SCD

## วัตถุประสงค์และวิธีการ

### ผู้ป่วย

ศึกษาในผู้ป่วยที่เข้ารับการรักษาที่ โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ ตั้งแต่ มกราคม ถึง ธันวาคม 2534 ได้รับการวินิจฉัยจาก อายุรแพทย์ สาขาประสาทวิทยา ว่าเป็น SCD มีจำนวน 7 ราย จากอาการ อาการแสดง ประวัติครอบครัว และการตรวจพิเศษ

## เครื่องมือและวิธีการศึกษา

ผู้ป่วย 7 ราย ได้รับการตรวจทาง electrophysiology โดยเครื่อง NEUROSTAR MS 92 B เพื่อตรวจ การชักนำของเส้นประสาท คลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ และใช้เครื่อง NEUROPACK เพื่อตรวจ evoked potentials มีวิธีการศึกษาดังนี้

1. ศึกษาการชักนำของเส้นประสาท ใช้วิธี antidromic ตรวจที่เส้นประสาท median, ulnar, radial, tibial, common peroneal, sural medial และ lateral plantar ทั้ง 2 ข้าง ตรวจความเร็วของ F wave ที่เส้นประสาท median และ common peroneal โดยใช้วิธีการตรวจและแปลผลตาม Delisa(15) และ Kimura(3) สำหรับการชักนำของเส้นประสาทรับรู้ความรู้สึกของเส้นประสาท sural, medial และ lateral plantar ใช้ค่าจากการศึกษาของ อดองและคณะ(16) ค่าเฉลี่ยปกติที่ใช้ในการศึกษานี้แสดงในตารางที่ 1

2. ศึกษาคลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ (Electromyography)

ใช้เข็ม monopolar เบอร์ 25 หรือ 37 ตรวจกล้ามเนื้อแขนและขา ตามระดับเส้นประสาทที่มาเลี้ยง ดังนี้ C5-C6, C6-C7, C7-C8, D8-T1, L2-L3-L4, L4-L5, L5-S1, S1-S2 โดยเลือกตรวจกล้ามเนื้อที่มีอาการอ่อนแรงมาก หลีกเลี่ยงในการแปลผล ถ้าพบ fibrillation หรือ positive sharp wave (PSW) แสดงว่ามี denervation พบ amplitude ของ motor unit potentials ต่ำกว่า 500 ไมโครโวลต์ duration แคบกว่า 4 มิลลิวินาที เป็น myopathy พบ motor unit potential มี amplitude มากกว่า 5,000 ไมโครโวลต์แสดงว่ามี anterior horn cell(3,4) involvement

3. ศึกษา evoked potentials (EP) ประกอบด้วย การตรวจ

- Somatosensory Evoked Potentials (SEP) จะกระตุ้นเส้นประสาท median ที่ข้อมือ ในผู้ป่วยที่มีความผิดปกติที่แขนขา บันทึกค่า peak latency ที่

ตารางที่ 1. ค่าเฉลี่ยของการชักนำของเส้นประสาทในคนปกติ

เส้นประสาท	เส้นประสาทรับความรู้สึก			เส้นประสาทสั่งการ			
	distal latency (มิลลิวินาที)	amplitude (ไมโครโวลต์)	NCV* (เมตร/วินาที)	distal latency (มิลลิวินาที)	amplitude (ไมโครโวลต์)	NCV* (เมตร/วินาที)	F-wave Velocity (เมตร/วินาที)
Median	3.20 ± 0.20	41.60 ± 2.50	56.90 ± 4.00	3.70 ± 0.30	13.20 ± 5.00	56.70 ± 3.80	67.80 ± 5.80
Ulnar	3.20 ± 0.25	15-50	57.00 ± 5.00	3.20 ± 0.50	6.14 ± 1.90	61.80 ± 5.00	-
Radial	2.60 ± 0.40	5.00 ± 2.60	69.00 ± 5.70	-	13.00 ± 8.20	61.60 ± 5.90	-
Common peroneal	-	-	-	4.50 ± 0.80	5.10 ± 2.30	51.10 ± 6.30	55.10 ± 4.60
Tibial	-	-	-	3.96 ± 1.00	5.80 ± 1.90	48.50 ± 3.50	-
Med plantar	4.72 ± 0.46	4.11 ± 0.21	43.80 ± 4.56	3.80 ± 0.50	-	54.9 ± 7.60	-
Lat plantar	5.03 ± 0.75	2.86 ± 1.85	43.23 ± 8.31	3.90 ± 0.50	-	51.20 ± 3.90	-
Sural	2.84 ± 0.27	26.26 ± 3.38	47.06 ± 4.41	-	-	-	-

หมายเหตุ : เปรียบเทียบค่าปกติ ± 1 SD

\*NCV - nerve conduction velocity

ตารางที่ 2. ค่าเฉลี่ย evoked potentials ในคนปกติ

SEP		BAEP(4)		VEP(17)	
เส้นประสาท	ค่าปกติ	wave	ค่าปกติ ± SD	peak	ค่าปกติ ± SD
median	N <sub>9</sub>	1	1.70 ± 0.15	P 75	81.10 ± 4.05
	N <sub>11</sub>	2	2.80 ± 0.17	N 100	106.30 ± 5.01
	N <sub>20</sub>	3	3.90 ± 0.19	P 145	139.40 ± 4.91
Tibial	N <sub>20</sub>	4	5.10 ± 0.24		
	P <sub>31</sub>	5	5.70 ± 0.25		
	N <sub>45</sub>	1-3	2.10 ± 0.15		
		3-5	1.90 ± 0.18		

Erb's point (N 9), C<sub>7</sub> (N 11), Cortex (N 20) และ กระตุ้นเส้นประสาท tibial ที่ข้อพับเข่า ในผู้ป่วยที่มีความผิดปกติที่ขามากบันทึกค่า peak latency T<sub>12</sub> (N<sub>20</sub>), C<sub>7</sub> (P<sub>13</sub>), Cortex (N<sub>45</sub>)

- Brainstem Auditory Evoked Potentials (BAEP) บันทึกค่า peak latency ของ wave 1, 2, 3, 4, 5

- Visual Evoked Potentials (VEP) บันทึกค่า N 75, P 100 N 145

การศึกษานี้เปรียบเทียบกับค่าเฉลี่ยในคนปกติของ Johnson(4) และ Barber(17) ดังแสดงในตารางที่ 2

### ผลการศึกษา

ผู้ป่วย 7 ราย เพศชาย 3 คน หญิง 4 คน อายุระหว่าง 19 ถึง 59 ปี ระยะเวลาที่มีอาการตั้งแต่ 1 เดือน ถึง 7 ปี มีอาการ อากาการแสดง ประวัติครอบครัว การตรวจพิเศษ และความผิดปกติทาง electrophysiology ดังแสดงในตารางที่ 3

ตารางที่ 3. ข้อมูลผู้ป่วยที่ใช้ในการวินิจฉัยโรค SCD และความผิดปกติทาง electrophysiology

ผู้ป่วยรายที่	เพศ/อายุ(ปี)	ประวัติครอบครัว	ระยะเวลาที่มีอาการก่อนมาพบแพทย์(ปี)	อาการแสดงของสมองน้อย	อาการอื่นๆ	อาการของโรคไขสันหลัง	กลุ่มอาการของโรค	CT Scan	ความผิดปกติทาง Electrophysiology
1	หญิง/ 52	ไม่มี	2	มี	diplopia dysarthria	Quadripareisis bowel bladder	สมองน้อยร่วมกับอาการอื่น	-	NCS, EMG
2	ชาย/ 59	ไม่มี	2	มี	dyarthria	paraparesis	สมองน้อยร่วมกับอาการอื่น	cerebellar atrophy	NCS SEP , BAEP
3	หญิง/ 19	ไม่มี	8/12	มี	ไม่มี	ไม่มี	สมองน้อยเด่น	cerebellar atrophy	NCS, EMG SEP , VEP
4	หญิง/ 39	ไม่มี	2	มี	dysarthria	paraparesis	สมองน้อยร่วมกับอาการอื่น	brainstem cerebellar degeneration	NCS SEP
5	ชาย/ 58	ไม่มี	1/12	ไม่มี	ไม่มี	spastic both leg	ไขสันหลังเด่น	-	NCS SEP , BAEP
6	หญิง/ 28	ยา, พ่อพี่สาว, พี่ชาย	7	มี	bulbar	ไม่มี	สมองน้อยร่วมกับอาการอื่น	-	NCS, EMG SEP , BAEP
7	ชาย/ 18	ไม่มี	6/12	มี	ไม่มี	ไม่มี	สมองน้อยเด่น	ปกติ	NCS, EMG SEP , VEP

หมายเหตุ NCS - Nerve Conduction Study

ตารางที่ 4. จำนวนผู้ป่วย SCD ที่พบความผิดปกติทาง electrophysiology

ตรวจ	จำนวน (คน)	จำนวนที่ผิดปกติ (คน)	จำนวนที่ผิดปกติ (ร้อยละ)
การชักนำของเส้นประสาท			
- รับความรู้สึก	7	7	100
- สั่งการ	7	7	100
คลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ	7	4	57
Evoked Potentials			
- SEP	7	7	100
- BAEP	7	3	43
- VEP	7	2	29

ตารางที่ 5. ผลการศึกษา การชักนำของเส้นประสาทรับความรู้สึกและสั่งการ

การตรวจ	เส้นประสาทรับความรู้สึก			เส้นประสาทสั่งการ		
	จำนวน (เส้น)	ผิดปกติ (เส้น)	ผิดปกติ (ร้อยละ)	จำนวน (เส้น)	ผิดปกติ (เส้น)	ผิดปกติ (ร้อยละ)
distal latency	77	37	48	78	39	50
amplitude	77	46	60	67	17	25
nerve conduction velocity (NCV)	77	51	66	01	61	67
F wave velocity	-	-	-	27	10	37

ตารางที่ 6. ผลการศึกษาคัดเส้นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ

ตรวจพบ	จำนวน (คน)	ผิดปกติ (คน)	ผิดปกติ (ร้อยละ)
denervation	7	4	57
myopathy	7	0	0
anterior horn cell -involvement	7	0	0

ตารางที่ 7. ผลการศึกษา Somatosensory Evoked Potentials (SEP)

กระตุ้น		จำนวน (ข้าง)	ผิดปกติ (ข้าง)	ผิดปกติ (ร้อยละ)
Median	N9	4	0	0
	N11	4	2	50
	N20	4	2	50
Tibial	N20	6	0	0
	P31	10	5	50
	N45	10	8	80

ตารางที่ 8. ผลการศึกษา Brainstem Auditory Evoke Potentials (BAEP )

Wave	จำนวน (ข้าง)	ผิดปกติ (ข้าง)	ผิดปกติ (ร้อยละ)
1	14	0	0
2	14	0	0
3	14	3	43
4	14	3	43
5	14	4	57
1-3	14	4	57
3-5	14	5	71

ตารางที่ 9. ผลการศึกษา EVP

ตรวจ	จำนวน (ข้าง)	ผิดปกติ (ข้าง)	ผิดปกติ (ร้อยละ)
P 75	14	2	29
P 100	14	3	43
P145	14	2	29

การศึกษาทาง electrophysiology ในผู้ป่วย SCD พบจำนวนที่ผิดปกติดังแสดงในตารางที่ 4

จากตารางที่ 4 การศึกษาทาง electrophysiology พบความผิดปกติของการชักนำของเส้นประสาทรับความรู้สึก เส้นประสาทสั่งการ และ SEP ในผู้ป่วยทุกราย พบความผิดปกติของลงมาตามลำดับ คือคลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ BAEP และ VEP

ในการศึกษาการชักนำของเส้นประสาท พบความผิดปกติของการชักนำของเส้นประสาทในผู้ป่วยทุกราย โดยมีรายละเอียดของความผิดปกติแสดงในตารางที่ 5

จากตารางที่ 5 ความผิดปกติที่พบมากที่สุดสำหรับเส้นประสาทรับความรู้สึกคือ NCV ช้า (66%) รองลงมาคือ amplitude ต่ำลง (60%) distal latency นานขึ้น (48%) สำหรับเส้นประสาทสั่งการ พบความผิดปกติมากที่สุดคือ NCV ช้า (67%) รองลงมาคือ distal latency นานขึ้น (50%) F wave velocity ช้า (37%) และ amplitude ต่ำลง (25%)

จากตารางที่ 6 ความผิดปกติของคลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ พบเฉพาะ denervation (57%) จำนวน spontaneous activity ที่พบน้อยประมาณ 1+ ถึง 2+ เท่านั้น

จากตารางที่ 7 พบความผิดปกติของ SEP มากที่สุด ที่ N 11(50%) และ N 20(50%) เมื่อกระตุ้นที่เส้นประสาท median และที่ N 45 (80%) เมื่อกระตุ้นที่เส้นประสาท Tibial รองมาที่ P 31 (50%)

จากตารางที่ 8 แสดงความผิดปกติของ BAEP พบมากที่สุด wave 5 (57%) ดูจากค่าแตกต่างของ wave พบว่า wave 3-5-ยังมากที่สุด นอกจากนี้ยังพบความผิดปกติของรูปร่าง wave ร่วมด้วยในผู้ป่วย 2 ราย

จากตารางที่ 9 แสดงความผิดปกติของ VEP ซึ่งเป็นการตรวจที่พบความผิดปกติน้อยที่สุดในผู้ป่วย SCD พบความผิดปกติมากที่สุดที่ P100 (43%)

## วิจารณ์

SCD เป็นโรคที่มีอาการประปรายหลายแบบ การตรวจ

พิเศษต่าง ๆ เพื่อช่วยวินิจฉัย ยังไม่พบความผิดปกติที่เป็นแบบฉบับ การศึกษารังสีวิทยามีรายงานว่าความผิดปกติทางกายวิภาคที่พบบ่อยไม่สอดคล้อง กับอาการแสดงทางคลินิกและความรุนแรงของอาการ(18) ทางพยาธิวิทยา นอกจากพบความผิดปกติที่สมองน้อยและไขสันหลังยังพบที่ตำแหน่งอื่นได้ เช่น basal ganglia, brainstem และประสาทส่วนปลาย(2)

ทาง electrophysiology ศึกษาการชักนำของเส้นประสาทและคลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ Peyronnard และ Lapointe (1976) ศึกษาทาง electrophysiology ร่วมกับพยาธิวิทยา พบความผิดปกติที่เส้นประสาทส่วนปลายแบบ axonal neuropathy(7) Dyck และ Lais (1973) เคยรายงานว่า axonal neuropathy ในผู้ป่วย Friedreich's ataxia นี้จะมีผลทำให้เกิด demyelination เป็นส่วน ๆ ได้(8) Wadia และ Irani (1980) พบความผิดปกติ 11 ราย ในผู้ป่วย non-Friedreich's ataxia 12 ราย มี sensory nerve action potentials (SNAP) ลดลงหรือหายไป NCV ช้า โดยที่ระบบประสาทสั่งการปกติ ทางพยาธิวิทยา พบ myelinated neuropathy ในเส้นใยขนาดใหญ่(5) Mclead และ Evan (1981) พบความผิดปกติแบบ axonal neuropathy ที่เป็นมานาน และมีผลต่อเส้นใยประสาท myelin ทุกขนาด โดยศึกษาทาง electrophysiology และ histology(9) Bennett และ Ludvigson (1984) รายงานผู้ป่วย dominantly inherited SCD 4 ราย ซึ่งพบความผิดปกติ มี SNAP ลดลงหรือหายไป NCV ช้าเล็กน้อย โดยที่ประสาทสั่งการปกติหรือผิดปกติเล็กน้อยซึ่งบ่งว่ามี dorsal root ganglionopathy และมีผลต่อเส้นใยประสาท myelin ขนาดใหญ่(6)

ในการศึกษานี้ พบความผิดปกติมากที่สุด จากการตรวจการชักนำของเส้นประสาท คือ NCV ช้า ทั้งเส้นประสาทรับความรู้สึกและสั่งการ ความผิดปกติที่พบรองมา คือ SNAP ลดลง (ตารางที่ 5) เมื่อเปรียบเทียบกับการศึกษาในต่างประเทศ น่าจะมีสาเหตุจาก demyelination และมีผลให้เกิด axonal neuropathy ร่วมกัน สำหรับ

ตารางที่ 10. เปรียบเทียบผลการศึกษาทาง Electrophysiology (การชักนำของเส้นประสาทและคลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ) ใน SCD

ผู้ศึกษา (ปีที่ศึกษา)	กลุ่มโรค	เส้นประสาทรับความรู้สึก	เส้นประสาทสั่งการ	คลื่นไฟฟ้ากล้ามเนื้อ	พยาธิสภาพที่
1. Peyronnard และ Lapointe (1976)	Friedreich	ผิดปกติ	ผิดปกติ	axon(*)	
2. Dyck และ Lais (1973)	Friedreich			-	axon, myelin(*)
3. Wadia และ Irani (1980)	non-Friedreich	SNAP ลดลง, NCVช้า)	ปกติ, ผิดปกติเล็กน้อย	-	myelin(*)
4. Mclead และ Evan		ผิดปกติ	ผิดปกติ	-	axon, myelin
5. Bennett และ Ludvigson (1984)	dominantly inherited	SNAP ลดลง, NCVช้า	ปกติหรือผิดปกติเล็กน้อย	-	dorsal root ganglion myelin
6. Mcleod (1971)	Friedreich	SNAP ลดลง	ปกติ	-	dorsal root ganglion
7. Kimura (1983)	Friedreich	SNAP ลดลง,	distal latency ปกติ, ผิดปกติเล็กน้อย	-	dorsal root ganglion
8. Johnson (1988)	Friedreich	SNAP ลดลง, NCVช้าเล็กน้อย	distal latency ปกติ, ผิดปกติเล็กน้อย	Fibrillation, PSW	dorsal root ganglion
9. เจริญศรี พ., อักษรานุกรณะ ส. และคณะ (1991)	SCD	NCVช้า, SNAP ลดลง distal latency นาน	NCVช้า, distal latency นาน ความเร็ว F waveช้า, amplitude ลดลง	Fibrillation, PSW	myelin, axon

หมายเหตุ : (-) ไม่ได้ทำการศึกษา, (\*) ผลทางพยาธิวิทยา

ผู้ป่วย Friedreich's ataxia ซึ่งเป็น autosomal recessive (ไม่พบในผู้ป่วยกลุ่มที่ศึกษานี้) McLeod (1971) พบ SNAP ลดลง โดยที่การทำงานของเส้นประสาทสั่งการปกติ มีสาเหตุจาก dorsal root ganglionopathy(19) Kimura (1983) และ Johnson (1988) ได้สรุปความผิดปกติที่ตรวจพบใน Friedreich's ataxia คล้ายกันคือมี SNAP ลดลง NCV ของเส้นประสาทรับความรู้สึก เส้นประสาทสั่งการและ distal latency ปกติหรือผิดปกติ

เล็กน้อย การตรวจคลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อพบ PSW และ fibrillation ได้ที่กล้ามเนื้อส่วนปลายแขนขาได้(3,4)

การตรวจคลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อในการศึกษานี้ พบ PSW และ fibrillation พบประมาณ 1+ ถึง 2+ ที่กล้ามเนื้อส่วนปลายแขน สำหรับที่ขาพบทั้งส่วนต้นและส่วนปลายเท่า ๆ กัน แสดงว่ามี axonal neuropathy ร่วมด้วย

ตารางที่ 11. เปรียบเทียบผลการศึกษาทาง Evoked Potentials ใน SCD

ผู้ศึกษา (ปีที่ศึกษา)	กลุ่มโรค	ความผิดปกติที่พบ			
		SEP	BAEP	VEP	อื่นๆ
1. Jone และ Baraitser (1980)	Friedreich	amplitude ต่ำที่ N <sub>9</sub> , N <sub>13</sub> dis-persion ความเร็วชักนำซ้ำที่ N <sub>20</sub>	-	-	axon ที่ระบบประสาทปลาย
2. Hammond และ Wilder (1983)	Olivopontocerebellar	ผิดปกติ	ผิดปกติ	-	-
3. Gilroy และ Lynn (1978)	Olivopontocerebellar	-	ผิดปกติ	-	CT scan ผิดปกติร่วมด้วย
4. Carroll และ Kriss (1980)	Friedreich	-	-	ผิดปกติ	axon, myelin
5. Livingstone (1981)	Friedreich	-	-	ผิดปกติ (14 ราย)	ไม่มีอาการทางตา (11 ราย)
6. เจริญศรี พ., 1 อักษรานุเคราะห์ ส. และคณะ (1991)	SCD	ความเร็วชักนำซ้ำที่ระบบประสาทส่วนกลาง	Latency นาน	latency นาน	-

หมายเหตุ : (-) ไม่ได้ทำการตรวจ

การศึกษา Evoked Potentials Jone และ Baraitser (1980) พบความผิดปกติในผู้ป่วย Friedreich's ataxia 22 ราย มี amplitude ของ SEP ต่ำ ที่ N 9 และ N 13 พบ dispersion และความเร็วชักนำซ้ำที่ N 20 โดยอธิบายความผิดปกตินี้ว่าจะเกิดจาก 1) เส้นใยรับความรู้สึกขนาดใหญ่มิ axonal neuropathy ที่ระบบประสาทส่วนกลางมากกว่าส่วนปลาย 2) มีการเสื่อมของเส้นใย myelin ทำให้เส้นใย axon ขนาดใหญ่หดลงและเสื่อมไปด้วย 3) การเสื่อมของ axon ที่ระบบประสาทส่วนกลาง และส่วนปลายแบบ dyingback neuropathy 4) ความผิดปกติที่ synaptic transmission ระหว่าง dorsal column กับ 2<sup>o</sup> order neurons<sup>(10)</sup> Hammond, wilder และคณะ (1983) รายงานผู้ป่วย olivopontocerebellar SCD 2 ราย รายที่มีอาการมาก พบความผิดปกติของ SEP BAEP และ

VEP ในรายที่มีอาการน้อยกว่า พบเฉพาะความผิดปกติของ SEP และ VEP<sup>(11)</sup> Gilroy และ Lynn (1978) พบความผิดปกติของ BAEP ร่วมกับ CT scan ในผู้ป่วย olivopontocerebellar SCD 3 ราย ให้ความเห็นว่า การตรวจ 2 อย่างนี้ร่วมกันจะช่วยในการวินิจฉัยโรคนี้ได้ และมีข้อดีคือเป็นการตรวจที่ไม่ทำให้ผู้ป่วยเจ็บ<sup>(12)</sup> Carroll และ Kriss (1980) พบความผิดปกติของ VEP 14 ราย ในผู้ป่วย Friedeich's ataxia 22 ราย ผู้ป่วยที่ไม่มีอาการทางตาอาจพบความผิดปกติของ VEP ได้ พบมีการเสื่อมของเส้นใยประสาท และความเร็ว การชักนำของเส้นประสาทลดลง น่าจะมีความผิดปกติแบบ axanal degeneration<sup>(13)</sup> Livingstone และคณะ (1981) พบความผิดปกติของ VEP 14 รายในผู้ป่วย Friedrieich's ataxia 21 รายโดยที่ผู้ป่วยที่มีความผิดปกติของ VEP ไม่มีอาการ



ทางตา 11 ราย ดังนั้นความรุนแรงของอาการทางตาไม่น่าจะสัมพันธ์กับความผิดปกติของ VEP

ในการศึกษาที่พบความผิดปกติของ SEP ในผู้ป่วยทุกราย (100%) โดยพบความเร็วชักนำ ช้าลงที่ระบบประสาทส่วนกลาง (ตารางที่ 7) รองมาคือ BAEP (43%) และ VEP (29%) มี latency นานขึ้น เนื่องจากปัจจุบันยังไม่มีการแบ่งกลุ่มผู้ป่วยได้ชัดเจน ทำให้สรุปความผิดปกติที่พบทาง electrophysiology เป็นเฉพาะกลุ่มที่ศึกษาเท่านั้น ไม่สามารถสรุปเป็นลักษณะที่แน่นอนของ SCD ได้ และเป็นโรคที่พบได้น้อย ทำให้จำนวนประชากรที่ศึกษานี้ ไม่พอเพียงที่จะใช้ข้อมูลทางสถิติได้ ค่าปรกติที่ใช้เปรียบเทียบกับในการศึกษานี้ ส่วนใหญ่เป็นค่าที่ได้จากการศึกษาในต่างประเทศ อาจมีตัวแปรที่ทำให้ค่าแตกต่างกัน ดังนั้นควรมีการศึกษาเพื่อหาค่าปรกติสำหรับคนไทย และศึกษาหาความผิดปกติทาง electrophysiology ในผู้ป่วย SCD ต่อไป

### สรุป

จากการศึกษาทาง electrophysiology ในผู้ป่วย SCD 7 ราย พบความผิดปกติ เรียงลำดับจากมากไปหาน้อยดังนี้

1. การชักนำของเส้นประสาทรับความรู้สึก (100%)
- เส้นประสาทสั่งการ (100) Somatosensory Evoked potentials (100%)
2. คลื่นไฟฟ้าของกล้ามเนื้อ (57%)
3. Brainstem Auditory Evoked Potentials (43%)
4. Visual Evoked Potentials (29%)

### เอกสารอ้างอิง

1. Phanthumchinda K, Srikiatkachorn A. Spinocerebellar Degeneration. Journal of the medical association of Thailand 1991;74:516-524.
2. Robbins SL, Cotran RS, Kumar V. Robbins pathologic basis of disease. 4<sup>th</sup> edition philadelphia : W.B. Saunders Co, 1989.
3. Kimura J. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscles. Philadelphia : FA Davis Co, 1983.

4. Johnson EW. Practical Electromyography 2<sup>nd</sup> edition Baltimore : Willisma and Wilkins, 1988.
5. Wadia N, Irani P, Mehta L, et al. Evidence of a peripheral neuropathy in a variety of heredo-familial olivo-pantocerebellar degeneration frequently seen in india, in Sobue I (ed); Spinocerebellar Degeneration. Tokyo, University of Tokyo press, 1980; P 239-250.
6. Bennett R, Ludvigson P, et al. Large-fiber sensory neuropathy in autosomal dominant spinocerebellar degeneration. Arch Neurol 1984;4:175-178.
7. Peyronnard JM, Lapointe L, Bouchard JP, Lamontagne A, Lemieux B, Barbeau A. Nerve conduction studies and electromyography in Friedreich's ataxia. Can J Neurol 1976;3:313-7.
8. Dyck PJ, Lais AC. Evidence for segmental demyelination secondary to axonal degeneration in Friedreich's ataxia. In : Kakulas BA, ed. clinical studies in myology. Amsterdam : Excerpta Medica 1973:253-63.
9. Mcleod JG, Evans WA. peripheral neuropathy and spinocerebellar degeneration. Muscle Nerve 1981;4:51-61.
10. Jones SJ, Baraitser M, Halliday AM. Peripheral and central somatosensory nerve conduction defect in Friedreich's Journal of neurology; neurosurgery, and psychiatry 1980;43:495-503.
11. Hammond EJ, Wilder BJ. Evoked potentials in olivopontocerebellar atrophy. Arch neurol 1983;40:366-369.
12. Gilroy J, Lynn GE. Computerized tomography and auditory-evoked potentials. Arch Neurol 1978;35:143-147.
13. Carröll WM, Kriss A, Baraitser M, et al. The incidence and nature of visual pathway involvement in Friedreich's ataxia. Brain 1980;103:413-434.
14. Lvingstone IR, Mastaglia FL, et al. Visual involvement in Friedreich's ataxia and hereditary Spastic ataxia. Arch neurol 1981;38:75-79.
15. Delisa JA, Mackenzie K manual of nerve conduction velocity technique. New York Rawen Press, 1982.
16. อองอาจ ตีศิริ, ผึ้งเศรษฐ มนินนากร, เข็มมมโนภพ บุนนาค. Normal Values of sensory conduction in medical, lateral plantar nerves and sural nerves. การประชุมวิชาการประจำปี 2534 สมาคมเวชศาสตร์ฟื้นฟูแห่งประเทศไทย : P 32.
17. Barber C, Blum T. Evoke potential III the third international evoked Potentials Symposium; Butterworth, 1987.
18. Matsumoto H, Kikuchi S, Chiibe S, et al. Computerized 1979;19:27-32.
19. McLeod JG. An electrophysiologic and pathological study of peripheral nerves in Friedreich's ataxia. J Neurol Sci 1971;12:333-349.