



UNIVERSIDAD  
**NACIONAL**  
DE COLOMBIA

# **Cuantificación de las anomalías electromiográficas en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica**

**Thomas Franklin Torres Cuenca**

Universidad Nacional de Colombia  
Facultad de Medicina, Departamento de Medicina Física y Rehabilitación  
Bogotá, Colombia  
2020



# **Cuantificación de las anomalías electromiográficas en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica**

**Thomas Franklin Torres Cuenca**

Tesis o trabajo de investigación presentada(o) como requisito parcial para optar al título  
de:

**Especialista en Medicina Física y Rehabilitación**

Director:

Dr. Fernando Ortiz Corredor

Línea de Investigación:

Electrodiagnóstico y enfermedades Neuromusculares

Universidad Nacional de Colombia

Facultad de Medicina, Departamento de Medicina física y Rehabilitación

Bogotá, Colombia

2020



*A mis Padres y hermanos, quienes siempre  
han confiado en mí.*



## **Agradecimientos**

A los docentes del departamento Fernando Ortiz Corredor, Jorge Diaz Ruíz, Miguel Ángel Gutiérrez y Edicson Ruiz Ospina quienes contagian con su visión y amor por las ciencias de rehabilitación.





## **Resumen**

**Introducción:** Las anomalías electromiográficas contribuyen al diagnóstico de la Esclerosis lateral amiotrófica (ELA), los criterios de Awaji y El Escorial establecen niveles de certeza diagnóstica al completarse hallazgos específicos. En ocasiones no es posible completar los requerimientos de anomalías, lo que no cambia los niveles de certeza diagnóstica; la cuantificación y puntaje de las anomalías electromiográficas puede ser útil como medida complementaria.

**Objetivo:** Desarrollar un sistema de cuantificación y puntaje de anomalías electromiográficas en pacientes con ELA que se correlacione con variables clínicas y funcionales.

**Metodología:** Se incluyeron 281 pacientes con diagnóstico de ELA (posible 26%, probable 28,5% y definitivo 45,6% de acuerdo con los criterios de Awaji) con evaluación electromiográfica de primer interóseo dorsal, bíceps braquial, vastus medialis y tibialis anterior puntuándolos de acuerdo con los hallazgos de denervación activa y reinervación crónica en un hemicuerpo (rango: denervación-reinervación en dos músculos, máximo puntaje en hemicuerpo =8). Si no se completaban los dos hallazgos por músculo se incluye un músculo reemplazo (extensor indicis proprius, deltoides, aductor longus o gastrocnemius, respectivamente); Se correlacionó el puntaje obtenido con los niveles de certeza diagnóstica de Awaji, la fuerza con escala MRC de miembros superiores e inferiores y el puntaje obtenido en la escala de evaluación funcional revisada en ELA ALSFRS-R (puntaje total y dominios motor grueso y fino)

**Resultados:** Se encontró una correlación estadísticamente significativa entre el puntaje de cuantificación propuesto y ALSFRS-R ( $r= 0,18$ ;  $p=0,002$ ), el puntaje propuesto para el segmento cervical y el dominio motor fino de ALSFRS-R ( $r=0,30$ ;  $p= 0,000$ ), el puntaje propuesto para el segmento lumbar y el dominio motor grueso de ALSFRS-R ( $r=0,27$ ;  $p= 0,000$ ) y el puntaje propuesto y la fuerza MRC en miembros inferiores

**Conclusión:** La cuantificación y puntuación de anomalías electromiográficas en ELA resulta útil como medida complementaria en la descripción y clasificación de anomalías en la neurona motora inferior, correlacionándose con variables clínicas y funcionales.

**Palabras clave:** Esclerosis lateral amiotrófica – EMG – ALSFRS-R

## Abstract

**Introduction:** EMG abnormalities contributes to ALS diagnosis, the Awaji and El Escorial criteria establish levels of diagnosis certainty according to the findings. Sometimes it is not possible to complete the abnormalities requirements, which do not change diagnosis certainty; the quantification and scoring of EMG abnormalities could be useful as complementary measurement

**Objective :** To develop a quantification score for EMG abnormalities in ALS patients which correlates with clinical and functional variables.

**Methods:** We include 281 patients with ALS diagnosis (possible 26%, probable 28,5%, and definitive 45.6% according Awaji criteria) with EMG evaluation of 1<sup>st</sup> dorsal interosseous, biceps braquialis, vastus medialis and tibialis anterior scoring them according active denervation and chronic reinnervation findings (range: denervation-reinnervation in 2 muscles, maximum hemibody score= 8), if don't met two findings we study a replacement muscle (extensor indicis propius, deltoid, adductor longus and gastrocnemius respectively); we correlate the score obtained with Awaji diagnosis certainty, manual muscle testing (MRC) and ALS Functional rating scale revised ALSFRS-R (total, gross and fine motor domains)

**Results:** We found a statistical significative relation into EMG scoring proposed and ALSFRS-R ( $r= 0,18$ ;  $p=0,002$ ), EMG scoring proposed of cervical segment and ALSFRS-R fine motor domain ( $r=0,30$  ;  $p= 0,000$ ), EMG scoring proposed of lumbar segment and ALSFRS-R gross motor domain ( $r=0,27$  ;  $p= 0,000$ ) and EMG scoring proposed and lower limb MRC ( $r=0,17$ ;  $p=0,003$ )

**Summary/Conclusion:** Quantification and scoring of EMG abnormalities in ALS result useful as complementary measure in description and classification of lower motor neuron, correlating with clinical and functional variables

**Key words**

Amyotrophic Lateral sclerosis - EMG abnormalities - ALSFRS-R -

# Contenido

	Pág.
1. Objetivos.....	19
2. Marco Teórico.....	20
3. Metodología.....	30
4. Resultados.....	34
5. Discusión.....	37
6. Conclusiones y recomendaciones.....	40

## Lista de figuras

	<b>Pág.</b>
<b>Figura 1:</b> Sistema de cuantificación de anomalías electromiográficas.....	13
<b>Figura 2:</b> Comparación puntaje electromiográfico con Criterios de Awaji .....	19

## Lista de tablas

	<b>Pág.</b>
<b>Tabla 1:</b> Características y categorización de variables.....	14
<b>Tabla 2:</b> Estadística descriptiva de las variables del estudio.....	348

# Lista de Símbolos y abreviaturas

## Abreviaturas

<b>Abreviatura</b>	<b>Término</b>
<i>ELA</i>	Esclerosis lateral amiotrófica
<i>EMG</i>	Electromiografía
<i>ALSFRS-R</i>	Escala de evaluación funcional revisada en Esclerosis lateral amiotrófica.



# Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que involucra principalmente las neuronas motoras de la corteza cerebral, tallo cerebral y médula espinal; el gran espectro de hallazgos clínicos que se pueden presentar tempranamente junto con la variedad de diagnósticos diferenciales dificulta el diagnóstico definitivo

Los estudios de Electrodiagnóstico son la clave para establecer la certeza diagnóstica y facilitar el diagnóstico precoz en la ELA al considerar la evidencia electrofisiológica como un equivalente de los signos y síntomas clínicos. En la actualidad se emplean los criterios de Awaji; sin embargo, en los casos en que no se completan, no cambian los niveles de certeza diagnóstica,

La cuantificación y puntuación de las anomalías electromiográficas puede ser útil como medida complementaria en la descripción y clasificación (nivel de certeza diagnóstica) de la alteración de la neurona motora inferior en los pacientes con ELA, se propone con este trabajo determinar si la cuantificación de las anomalías electromiográficas en un grupo de pacientes con ELA se correlaciona con diferentes variables clínicas y funcionales.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) requiere un alto índice de sospecha clínica y paraclínicos para obtener un diagnóstico precoz y acertado; las anomalías

electromiográficas resultan fundamentales en el diagnóstico de la ELA puesto que hace objetivo el compromiso de la motoneurona inferior inclusive aun cuando no existan manifestaciones clínicas evaluables o estas son muy sutiles.

Los criterios electromiográficos utilizados actualmente permiten clasificar en niveles de certeza diagnóstica de acuerdo con hallazgos compatibles con denervación activa o reinervación crónica; sin embargo, se presentan casos en los que no se logra cumplir con la totalidad de estos o para que se cumpla requiere extender el examen (mayor cantidad de músculos examinados) lo que puede dificultar su uso durante la práctica clínica y aumentar el discomfort del paciente.

La cuantificación de las anomalías electromiográficas podría ser útil en la práctica diaria del electromiografista como medida complementaria de evaluación del paciente con sospecha de ELA.

# **1.OBJETIVOS**

## **1.1 Objetivo General**

Determinar si la cuantificación de las anomalías electromiográficas propuesta se correlaciona con diferentes variables clínicas y funcionales en los pacientes con ELA que acudieron al Instituto Roosevelt desde el año 2007 hasta la fecha

## **1.2 Objetivos Específicos**

-Comparar la cuantificación de las anomalías EMG con los niveles de certeza diagnóstica de Awaji.

-Determinar si existe correlación entre el puntaje EMG y la escala ALSFRS-R

-Determinar si existe correlación entre el puntaje EMG de los segmentos cervical y lumbar con los dominios “Destrezas Manuales” y “Función Motora Gruesa” de la escala ALSFRS-R, respectivamente.

-Determinar si existe correlación entre la fuerza muscular de miembro superior y miembro inferior con el puntaje EMG para segmento cervical y lumbar respectivamente.

## 2. Marco Teórico

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que involucra principalmente las neuronas motoras superiores e inferiores de la corteza cerebral, tallo cerebral y médula espinal produciendo síntomas motores (1,2), junto con manifestaciones extra-motoras como alteración cognitiva y del comportamiento en algunos casos (1) que gradualmente en conjunto ocasionan una pérdida gradual de la función motora que termina con la atrofia del músculo esquelético, parálisis y muerte. (3)

A la fecha se considera a la ELA una enfermedad multifactorial, multigénica y multiorgánica; aunque se conoce que la agregación y acumulación de inclusiones proteicas ubiquitinadas en las motoneuronas es el marcador neuropatológico(1), la lista de mecanismos patogénicos subyacentes está en constante crecimiento (estrés oxidativo, mal agregamiento/plegamiento de proteínas, autofagia, alteración mitocondrial, excitotoxicidad, factores tróficos neuro inflamatorios, metabolismo de ARN aberrante, disfunción del citoesqueleto axonal) por lo que se sigue sin tener una etiología clara,. (1-4)

La homeostasis motoneuronal y del músculo esquelético, su condición metabólica y su habilidad regenerativa juegan un papel fundamental en la ELA (2). El sistema neuromuscular afectado intenta restaurar la función aumentando los brotes

---

axonales de las motoneuronas afectadas, un hallazgo típico de la ELA pero restringido presumiblemente por la capacidad reducida de las motoneuronas enfermas de generar un rebrote distal sostenido (5) y mediante la miogénesis para regenerar las fibras musculares (2); Eventualmente la atrofia muscular persistente excede la habilidad de reparar y en consecuencia aparece atrofia muscular progresiva, insuficiencia respiratoria y usualmente la muerte en los primeros años (4) .

El marcador clínico de la ELA es el compromiso de las neuronas motoras superior e inferior, el gran espectro de hallazgos clínicos que se pueden presentar tempranamente junto con la variedad de diagnósticos diferenciales dificultan el diagnóstico definitivo(1-3) ,los pacientes pueden presentarse de diversas formas : predominantemente con síntomas de disfunción de motoneurona superior ( espasticidad y debilidad) con pocas manifestaciones de compromiso de motoneurona inferior que se hacen aparentes en estadios tardíos de la enfermedad, presentarse inicialmente con síntomas de motoneurona inferior (fasciculaciones, atrofia, debilidad) o pueden presentarse con inicio en el segmento bulbar, que se caracteriza por disartria progresiva, disfagia o labilidad emocional (1)

Los signos y síntomas presentados por los pacientes, asociados a los desafíos emocionales que implica la incapacidad de comunicarse, la limitación funcional progresiva que conlleva a dependencia funcional total y necesidad de asistencia en

---

las actividades de la vida diaria junto con la carga que representa para los cuidadores son parte de los tópicos que se tienen en cuenta al evaluar el paciente con ELA, entender las relaciones entre la calidad de vida y los factores psicológicos que contribuyen a esta así como la importancia del tratamiento en unidades multidisciplinarias puede llevar a tener mejores desenlaces (6-7), pues aunque no cambia la progresión neurológica de la enfermedad, incrementa la supervivencia de los pacientes con ELA independientemente del momento de inicio de la enfermedad, al favorecer la aplicación de cuidados respiratorios y nutricionales, detección de síntomas depresivos y deterioro cognitivo (8)

La capacidad funcional es un fuerte determinante de la calidad de vida en ELA (9), dentro del manejo integral del paciente con ELA resulta fundamental tener instrumentos que puedan medir y objetivar los cambios que se presentan en el curso de su enfermedad, en la práctica clínica se utilizan instrumentos como la escala de funcionalidad ALSFRS-R(9) que se encuentra validada al español(6); esta herramienta cuenta con cuatro subescalas como son: función bulbar (lenguaje, salivación, tragar), motora fina (escritura, cortar alimentos y manejar cubiertos, vestido e higiene), motora gruesa (girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama, andar, subir escaleras) y función respiratoria (disnea, ortopnea, insuficiencia respiratoria), permite monitorizar la progresión de la discapacidad en los pacientes con ELA, lo que se correlaciona significativamente con la calidad de vida medida por el perfil de impacto de la enfermedad (6)(23).

Resulta muy importante para realizar el diagnóstico de ELA un alto índice de sospecha clínica junto con una adecuada evaluación clínica y además, han sido descritos criterios que lo apoyen, el diagnóstico de ELA se basa en los criterios de El Escorial (10); requiere una historia de debilidad progresiva en una o varias regiones (bulbar, cervical, torácica, lumbar) con evidencia de compromiso clínico de motoneurona superior y compromiso clínico o neurofisiológico de motoneurona inferior (1); se ha demostrado que este compromiso es generalizado y de forma aleatoria sin presentar distribución contigua en los sitios afectados(5), Al menos dos tercios de los pacientes con ELA inicialmente se presentan con compromiso del segmento bulbar o cervical asimétrico (11) encontrando además una afectación electrofisiológica predominante en los músculos distales que se correlaciona con la observación clínica pero que no se explica por la ubicación topografía en la médula, ni parece ser un proceso dependiente de longitud dado que la debilidad puede iniciar distal, proximal, axial o inclusive involucrar inicialmente músculos bulbares. (11-13)

Los criterios de Awaji para los estudios de Electrodiagnóstico fueron propuestos en el año 2008 (12) por un grupo de expertos en ELA, modificaron el algoritmo y los criterios bien establecidos de El Escorial, para facilitar el diagnóstico precoz de la ELA y aumentando la sensibilidad pronóstica recomendando que los datos neurofisiológicos de los estudios deben ser usados en el contexto clínico y no por

---

separado(1,14), evitando el retardo en el diagnóstico al considerar la evidencia electrofisiológica como un equivalente de los signos y síntomas clínicos; promoviendo el uso de estos dentro de los ensayos clínicos y además aumentando la sensibilidad sin cambios mayores en la especificidad. Los criterios de Awaji tienen un impacto clínico significativo permitiendo un diagnóstico temprano y el uso en ensayos clínicos en pacientes con ELA (15).

No existe una prueba diagnóstica definitiva por lo que el diagnóstico se realiza mediante el seguimiento clínico, excluyendo otras causas posibles de los síntomas y evidenciando la progresión en el tiempo; la amplia variedad de diagnósticos diferenciales y enfermedades similares a la ELA hace necesario el uso de pruebas de laboratorio, neuroimágenes y biopsia muscular enfocadas en excluirlas, los estudios de Electrodiagnóstico siguen siendo la clave para establecer la certeza diagnóstica en la ELA al tener el mismo significado que las anomalías clínicas de la motoneurona inferior y una vez se han excluido estas otras siendo la electromiografía de aguja el componente más importante en la evaluación al revelar evidencia de cambios neurogénicos crónicos o denervación activa en los músculos afectados y no afectados(14). al detectar sensiblemente el compromiso de la neurona motora inferior para cada segmento por separado, inclusive en la fase presintomática, siendo además una herramienta poderosa para investigar la progresión de la ELA (15).



---

Decidir la cantidad de músculos a explorar en cada segmento puede resultar complejo dado que un examen extenso puede llegar a ser muy doloroso para el paciente y poco práctico para el clínico; explorar 5 músculos de miembro superior y 4 músculos de miembro inferior puede llegar a identificar > 90% hallazgos electrofisiológicos positivos en los segmentos cervical y lumbar. 6 músculos en el miembro superior puede identificar el 99.5% de los hallazgos electrofisiológicos para el miembro superior en el segmento cervical y 5 músculos puede identificar el 98.4% de los hallazgos electrofisiológicos positivos para el segmento lumbosacro (11). Resulta importante conocer cuáles son los músculos con alta probabilidad pretest a estudiar mediante electromiografía en ELA, de acuerdo a Babu(11) los músculos que han demostrado proveer mayor rendimiento diagnóstico en ELA son para el miembro superior el primer interóseo dorsal, abductor pollicis brevis y abductor del quinto dedo y para el miembro inferior gastrocnemio medial, tibial posterior/flexor largo de los dedos, tener en cuenta estos aspectos en el momento de la evaluación mejora los resultados obtenidos por los estudios.

Existen publicaciones contradictorias respecto a si es mayor la cantidad de anomalías electrofisiológicas en los músculos que pertenecen al miembro afectado que en el no afectado(2,5,11,13); Simon et al (13) sugiere que los miembros con o sin evidencia clínica de debilidad tienen tasas de anomalías electrofisiológicas similares al no encontrar diferencias significativas en la frecuencia entre regiones comprometidas o no comprometidas clínicamente, por

otra parte Babu (11) menciona que los músculos en el miembro de inicio mostraron mayor cantidad de signos de denervación activa y reinervación crónica que el miembro no afectado; es claro sin embargo que la distribución del compromiso no sigue una dirección rostro caudal entre los segmentos espinales

### **CRITERIOS ELECTROFISIOLÓGICOS**

En los criterios originales del Escorial (10), se proponía un espectro de anomalías electrofisiológicas que incluía los niveles definitivo, probable y posible. Para un criterio definitivo de degeneración primaria de la neurona motora inferior era necesario observar un reclutamiento reducido (patrón de interferencia reducido con descargas de unidades motoras aisladas por encima de 10Hz), unidades motoras de gran amplitud y larga duración y potenciales de fibrilación. Para un criterio probable de degeneración primaria de la neurona motora inferior era necesario observar una de las siguientes anomalías: Reclutamiento reducido o unidades motoras de gran amplitud y potenciales de fibrilación y unidades motoras inestables, o reducida estimación de unidades motoras y aumento de potenciales obtenidos con macro EMG, en las modificaciones posteriores de estos criterios, no se tuvo en cuenta este espectro de anomalías electrofisiológicas.

Dentro los criterios modificados del Escorial, se considera que un hallazgo electromiográfico anormal apoya el diagnóstico en los segmentos cervical y lumbar, si se encuentran signos de denervación activa (potenciales de fibrilación y/o ondas agudas positivas) y reinervación crónica (unidades de gran amplitud y/o larga duración) en 2 músculos inervados por diferente nervio y raíz, Para los segmentos torácicos y bulbar es suficiente que estas anomalías afecten un músculo. (1);

En los criterios de Awaji (12), se aceptan las fasciculaciones como signos de denervación activa y los potenciales de unidad motora inestables como signos de reinervación crónica siendo evidencia de compromiso de la neurona motora inferior. Se ha sugerido que estos criterios podrían incrementar la sensibilidad diagnóstico sin cambios mayores en la especificidad (17) demostrando tener un rendimiento diagnóstico 2.6 veces superior que los criterios modificados de El Escorial. Sin embargo, se ha cuestionado la validez de este hallazgo en los sistemas de clasificación (14,18), Mills y colaboradores analizaron si las fasciculaciones presentes en los pacientes con ELA pueden ser distinguidas del síndrome de fasciculaciones benignas basándose en las características morfológicas de la onda y si estos cambian durante la evolución de la enfermedad concluyendo que los potenciales de fasciculación de alta complejidad pueden ser vistos en ambas condiciones por lo que la evidencia de fasciculaciones resulta sobre todo útil particularmente si está presente en músculos con denervación activa o reinervación (16,19); además, Gawel y colegas observaron, que aunque la inclusión de

potenciales de fasciculación como signo de denervación activa aumentaron marcadamente el número de músculos afectados, no mejoró la sensibilidad para la identificación de un segmento electrofisiológico positivo (16) entonces los potenciales de fasciculación deben ser considerados patológicos cuando coexisten con otras anomalías(21)

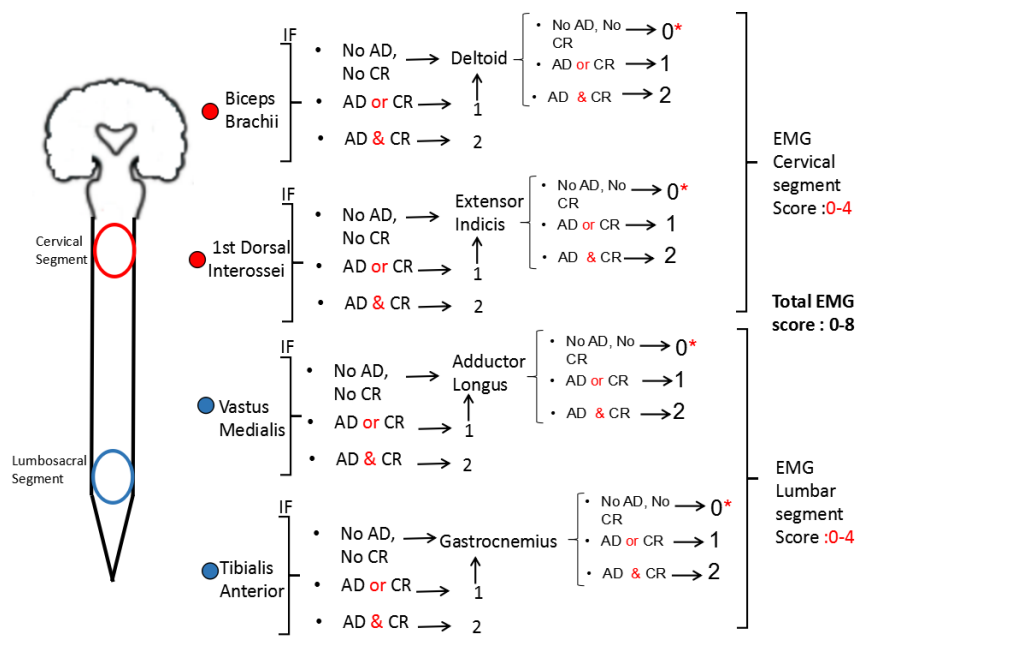
En los casos en que no se logran completar estos requisitos las anomalías observadas (por ejemplo, la presencia de únicamente fibrilaciones) no cambian los niveles de certeza diagnóstica, al menos de manera formal dentro de los criterios modificados del Escorial o dentro de los criterios de Awaji(22); por otra parte, los criterios revisados de El Escorial definen un segmento cervical o lumbosacro positivo como el que tiene al menos 2 músculos inervados por nervios diferentes y raíces no continuas que evidencien denervación activa o reinervación crónica en este segmento.

Aún con estos sistemas de clasificación en ocasiones no se logran completar los suficientes hallazgos electromiográficos que sustenten o aumenten la certeza diagnóstica de la ELA, esto podría llevar a que aún en pacientes que presentan signos de denervación activa o reinervación en varios músculos no puedan ser clasificados formalmente dentro de estos(20); en estos casos buscamos con la cuantificación y puntuación de las anomalías electromiográficas desarrollar un

sistema de medición útil y complementario en la descripción y clasificación de la alteración de la neurona motora inferior en los pacientes con ELA.

Se propone entonces que en esta evaluación de puntaje electromiográfico tomar dos músculos de diferente nervio y raíz para el segmento cervical (bíceps/deltoides y 1er interóseo dorsal/extensor indicis propius) y dos músculos de diferente nervio y raíz para el segmento lumbar (vasto medial/aductor longus y tibial anterior/gastrocnemius) del hemicuerpo más afectado. El máximo puntaje para obtener es 8 y el mínimo 0. Se espera encontrar una correlación estadística entre los mayores puntajes de cuantificación y las medidas clínicas más utilizadas en la evaluación de los pacientes con ELA como la escala ALSFRS-R

**Figura 1:** Sistema de cuantificación de anomalías electromiográficas



AD: EMG signs of active denervation  
 CR: EMG signs of Chronic reinnervation  
 \*: Score 1 if AD or CR signs in the first muscle evaluated

## 3. Metodología

### 3.1 Tipo de estudio:

Retrospectivo. Descriptivo.

### 3.2 Población de estudio

En el Instituto Roosevelt, desde el año 2007 se registran de manera sistemática en formato electrónico todos los pacientes con diagnóstico de ELA. En este registro se incluyen variables demográficas, clínicas, funcionales y electrofisiológicas, las cuales se extraerán para realizar el análisis estadístico

### 3.3 Variables

**Tabla 1:** Características y categorización de variables.

VARIABLE	DEFINICION	NIVEL DE MEDICION	CATEGORIZACIÓN
Edad	Edad cumplida en años	Cuantitativa	0 en adelante
Sexo	Masculino o femenino	Cualitativa	1=Masculino 2= Femenino
Segmento de inicio	Segmento de inicio (Bulbar, cervical torácico lumbar)	Cualitativa	1=Bulbar 2=Cervical 3=Torácico 4=Lumbar

Clasificación de Awaji	Nivel de certeza (probable, posible, definitivo)	Cualitativa	1=Probable 2=Posible 3=Definitivo
Escala ALSFRS-R Total	Puntuación total	Cuantitativa	0 en adelante
ALSFRS-R Dominio Función motriz gruesa	Puntuación en dominios: girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama, subir escaleras y caminar	Cuantitativa	0 en adelante
ALSFRS-R Dominio Destrezas Manuales	Puntuación en dominios: cortar alimentos y manejar cubiertos, escritura, higiene y vestido	Cuantitativa	0 en adelante
Fuerza muscular Promedio Superior	Promedio fuerza muscular en miembros superiores de acuerdo con escala MRC	Cuantitativa	0 en adelante
Fuerza muscular Promedio Inferior	Promedio fuerza muscular en miembros inferiores de acuerdo con escala MRC	Cuantitativa	0 en adelante
Puntaje de anomalías EMG Total	Sumatoria Puntaje obtenido (denervación activa, reinervación crónica) para segmento cervical y segmento lumbar	Cuantitativa	0 hasta 8
Puntaje de anomalías EMG Segmento cervical	Puntaje obtenido (denervación activa, reinervación crónica) para segmento cervical	Cuantitativa	0 hasta 4
Puntaje de anomalías EMG Segmento lumbar	Puntaje obtenido (denervación activa, reinervación crónica) para segmento lumbar	Cuantitativa	0 hasta 4

De cada uno de los pacientes incluidos, se tomarán los siguientes datos del registro electrónico mencionado

-Clasificación en los niveles de certeza diagnóstica (Posible, probable, definitivo) de acuerdo con los criterios de Awaji

-Fuerza muscular utilizando la escala MRC (Medical Research Council) de forma convencional, extrayendo el promedio de la evaluación para miembro superior y miembro inferior.

-Evaluación funcional de actividades se utilizó la escala ALSFRS-R en su versión en español; esta escala incluye 12 preguntas, cada una otorga un puntaje de 0 a 4 (0 el peor resultado y 4 el mejor resultado) para un puntaje total máximo de 48. Se tendrá en cuenta el puntaje total de la escala y el puntaje obtenido en los dominios de la función motriz gruesa VII, VIII y IX (girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama, subir escaleras y caminar) de las destrezas manuales IV, V y VI (cortar alimentos y manejar cubiertos, escritura, higiene y vestido) y función respiratoria X, XI y XII (disnea, ortopnea e insuficiencia respiratoria) en todos los pacientes evaluados

-Criterios de Electrodiagnóstico: En el protocolo del Instituto Roosevelt a todos los pacientes se les examinan los músculos 1er interóseo dorsal (o en su remplazo extensor indicis proprius), bíceps (o en su remplazo el deltoides), el vastus medialis (o en su remplazo adductor longus), y el tibialis anterior (o en su



reemplazo el gastronemius). Se tendrá en cuenta la evaluación del hemicuerpo que presente mayor compromiso clínico.

Se deben seleccionar músculos de segmentos diferentes, si uno de los músculos no completaba signos de denervación activa o reinervación crónica se exploraba el músculo reemplazo del mismo nivel y se suma el que tenga un puntaje mayor con el músculo distal que tenga un puntaje mayor; obteniendo entonces un puntaje máximo de 4 para el segmento cervical y 4 para el segmento lumbar. El puntaje máximo posible es de 8.

### **3.4 Análisis estadístico**

Para el análisis de datos se utilizó el programa estadístico SPSS 23,0 para Windows. El estudio fue aprobado por el comité de ética de la Universidad Nacional de Colombia

## 4. Resultados

En total se estudiaron 281 pacientes. Las características generales se presentan en la tabla 1. Se encontró una correlación débil, pero estadísticamente significativa entre el puntaje EMG con los niveles de certeza diagnóstica (Se encontró una correlación débil, pero estadísticamente significativa entre el puntaje EMG y la escala ALSFRS-R ( $r = -0,18$ ;  $p = 0,002$ )).

No se encontró correlación entre la fuerza muscular de miembro superior y el puntaje EMG ( $r = -0,1$ ;  $p = 0,070$ ). Se encontró una correlación débil, pero estadísticamente significativa entre la fuerza muscular de miembro inferior y el puntaje EMG ( $r = -0,17$ ;  $p = 0,003$ ).

Se encontró una correlación débil, pero estadísticamente significativa entre el puntaje EMG cervical y el dominio destrezas manuales de la escala ALSFRS-R ( $r = -0,30$ ;  $p = 0,000$ ), Se encontró una correlación débil, pero estadísticamente significativa entre el puntaje EMG lumbar y el dominio de la función motora gruesa de la escala ALSFRS-R ( $r = -0,27$ ;  $p = 0,000$ ), en la figura 2 se muestra la relación entre los niveles de certeza de Awaji y el puntaje EMG

**Tabla 2:** Características clínicas y demográficas de los pacientes con ELA.

Edad*(años)	59,63 (12,5)
Sexo masculino†	165 (58,7)
Segmento de inicio†	
Bulbar	80 (28,5)
Cervical	105 (37,4)
Lumbar	96 (34,2)
Clasificación Awaji†	
Posible	73 (26)
Probable	80 (28,5)
Definitivo	128 (45,6)
ALSFRS-R‡	
Total	35 (27,5-41)
Dominio bulbar	9 (7-11)
Dominio motor fino	8 (4-10)
Dominio motor grueso	8 (5-10)
Dominio Respiratorio	11 (9-12)
MRC*	
MMSS	4 (3-4,7)
MMIS	3,5 (2,75-4,1)

## Puntaje Anormalidades

## EMG‡

Total	6 (4-7)
Cervical	3(2-4)
Lumbar	2(2-4)

\*Promedio (DE)

†Frecuencia (Porcentaje)

‡Mediana (Rango Inter cuartil)

ALSFRS-R: Escala de evaluación funcional en ELA modificada MRC: evaluación fuerza muscular, UL: miembro superior LL: miembro inferior

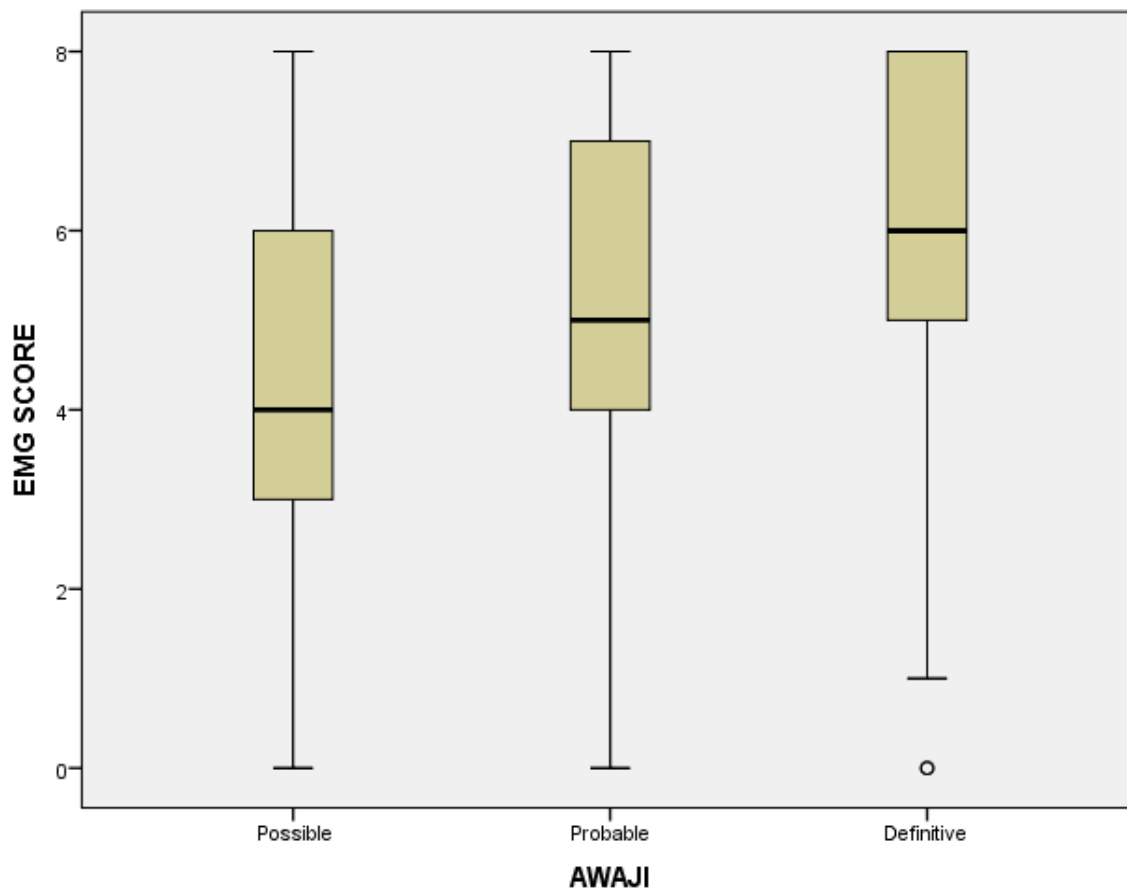
**Figura 2:** Comparación puntaje electromiográfico con Criterios de Awaji

Figure1. EMG scoring comparing with Awaji criteria

---

## 5. Discusión

El objetivo de nuestro estudio fue proponer un sistema de cuantificación de anomalías electromiográficas para los pacientes con ELA. Se demostró, que el sistema de cuantificación se correlacionaba con diferentes variables clínicas y funcionales de la enfermedad, así como con los niveles de certeza diagnóstica de los criterios modificados de Awaji.

Nuestro sistema de puntuación siguió un protocolo estandarizado que se basa en el examen de unos músculos principales y unos músculos de reemplazo. Otros autores han propuesto un protocolo similar con el fin de obtener los mejores rendimientos diagnósticos y minimizar las molestias en el paciente. Se ha descrito (7) que existen músculos que han demostrado proveer mayor rendimiento diagnóstico de ELA. En cualquier caso, independiente de los músculos examinados, se puede aplicar el sistema de puntuación.

En la interpretación del puntaje del sistema propuesto para cuantificar las anomalías electromiográficas se deben tener en cuenta los músculos evaluados, la distribución de las anomalías en los 2 hemicuerpos, el tiempo de evolución de la enfermedad y la ponderación de las diferentes combinaciones de hallazgos electromiográficos. Aunque se ha sugerido que los miembros con o sin evidencia clínica de debilidad tienen tasas de anomalías electrofisiológicas similares, existen publicaciones contradictorias respecto a si es mayor la cantidad de anomalías electrofisiológicas y en los músculos que pertenecen al miembro afectado que en el no afectado (8,9,10)

El método de cuantificación propuesto podría ser útil no solo como herramienta descriptiva sino como herramienta de seguimiento, la mayoría de los métodos utilizados para evaluar el seguimiento electrofisiológico de los pacientes se basan en técnicas de neuroconducción como el “combined motor index”(11) y en el conteo de unidades motoras como el motor unit number estimation mune munex que aunque son métodos objetivos consumen más tiempo para su aplicación y requieren equipos más especializados que no están disponibles en todas las instituciones.

En este trabajo se tuvo en cuenta únicamente si los hallazgos de denervación activa o reinervación crónica estaban presentes cualitativamente. Los métodos generalmente utilizados para determinar la amplitud de las anomalías electromiográficas de los músculos explorados es observador dependiente por lo que resultado podría resultar menos objetivo

Nuestro estudio incluyó solo un hemicuerpo. Esto es una limitación importante en el estudio, pero el sistema de puntuación podría incluir los hallazgos de las 4 extremidades, así como las anomalías observadas en los músculos bulbares y en músculos paraespinales torácicos. En principio solo exploramos los hallazgos cervicales y lumbares porque en algunos casos no se evaluaron los segmentos torácico y bulbar.

Otro factor que se debe tener en cuenta en la interpretación del puntaje de anomalías electromiográficas es el tiempo de evolución. Las anomalías electromiográficas no siempre siguen un patrón de incremento lineal durante la evolución de la enfermedad (12). En fases muy avanzadas es difícil o imposible observar los signos de reinervación crónica. Esto, necesariamente disminuye el puntaje del segmento examinado.

La ponderación de cada anomalía electrofisiológica dentro de todo el cuadro clínico no fue investigada. Se pueden presentar diferentes combinaciones que podrían traducirse en diferentes niveles de severidad. Un paciente puede cumplir con los hallazgos definitivos en el segmento cervical sin tener ninguna anomalía en el segmento lumbar. O tener varias anomalías electromiográficas “incompletas” en los segmentos cervical y lumbar.

## **6. Conclusiones y recomendaciones**

### **6.1 Conclusiones**

La cuantificación y estratificación de anomalías electromiográficas para los segmentos cervical y lumbar en pacientes con ELA en un sistema de puntuación de 8 niveles se correlacionó con los diferentes niveles de certeza diagnóstica y, tanto en dominios de la escala ALSFRS-R específicos para dichos segmentos como en el puntaje total. Este sistema de puntuación puede resultar útil entonces para la evaluación electrofisiológica de los pacientes con ELA. La inclusión de músculos correspondientes al segmento bulbar y torácico, así como los dos hemisferios podría mejorar su desempeño y las correlaciones obtenidas.

### **6.2 Recomendaciones**

El sistema de puntuación es fácil y rápido de aplicar y comunica de forma rápida los hallazgos electromiográficos de la enfermedad. Se sugiere su aplicación como medida complementaria en la práctica diaria



## Bibliografía

1. Babu S, Pioro EP, Li J, Li Y. Optimizing muscle selection for electromyography in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2017;56(1):36-44.
2. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *J Neurol Sci*. 1994;124 Suppl:96-107.
3. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL, Diseases WFoNRGoMN. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2000;1(5):293-9.
4. Campos TS, Rodríguez-Santos F, Esteban J, Vázquez PC, Mora Pardina JS, Carmona AC. Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11(5):475-7.
5. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci*. 1999;169(1-2):13-21.
6. Costa J, Swash M, de Carvalho M. Awaji criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *Arch Neurol*. 2012;69(11):1410-6.
7. de Carvalho MA, Pinto S, Swash M. Paraspinal and limb motor neuron involvement within homologous spinal segments in ALS. *Clin Neurophysiol*. 2008;119(7):1607-13.
8. de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol*. 2008;119(3):497-503.
9. Ferri A, Coccurello R. What is "Hyper" in the ALS Hypermetabolism? *Mediators Inflamm*. 2017;2017:7821672.

10. Gawel M, Kuzma-Kozakiewicz M, Szmidt-Salkowska E, Kamińska A. Are we really closer to improving the diagnostic sensitivity in ALS patients with Awaji criteria? *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2014;15(3-4):257-61.
11. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primers.* 2017;3:17071.
12. Higashihara M, Sonoo M, Imafuku I, Fukutake T, Kamakura K, Inoue K, et al. Fasciculation potentials in amyotrophic lateral sclerosis and the diagnostic yield of the Awaji algorithm. *Muscle Nerve.* 2012;45(2):175-82.
13. Higashihara M, Sonoo M, Imafuku I, Fukutake T, Kamakura K, Inoue K, et al. Fasciculation potentials in amyotrophic lateral sclerosis and the diagnostic yield of the Awaji algorithm. *Muscle Nerve.* 2012;45(2):175-82.
14. Jang JS, Bae JS. AWAJI criteria are not always superior to the previous criteria: A meta-analysis. *Muscle Nerve.* 2015;51(6):822-9.
15. Jawdat O, Statland JM, Barohn RJ, Katz JS, Dimachkie MM. Amyotrophic Lateral Sclerosis Regional Variants (Brachial Amyotrophic Diplegia, Leg Amyotrophic Diplegia, and Isolated Bulbar Amyotrophic Lateral Sclerosis). *Neurol Clin.* 2015;33(4):775-85.
16. Jensen L, Jørgensen LH, Bech RD, Frandsen U, Schrøder HD. Skeletal Muscle Remodelling as a Function of Disease Progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Biomed Res Int.* 2016;2016:5930621.
17. Joyce NC, Carter GT. Electrodiagnosis in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *PM R.* 2013;5(5 Suppl):S89-95.
18. Joyce NC, Carter GT. Electrodiagnosis in persons with amyotrophic lateral sclerosis. *PM R.* 2013;5(5 Suppl):S89-95.
19. Mills KR. Characteristics of fasciculations in amyotrophic lateral sclerosis and the benign fasciculation syndrome. *Brain.* 2010;133(11):3458-69.
20. Nandedkar SD, Barkhaus PE, Stålberg EV. Cumulative motor index: an index to study progression of amyotrophic lateral sclerosis. *J Clin Neurophysiol.* 2015;32(1):79-85.
21. Reniers W, Schrooten M, Claeys KG, Tilkin P, D'Hondt A, Van Reijen D, et al. Prognostic value of clinical and electrodiagnostic parameters at time of diagnosis in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(5-6):341-50.

22. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending in a multidisciplinary care unit. *Neurologia*. 2011;26(8):455-60.
23. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending in a multidisciplinary care unit. *Neurologia*. 2011;26(8):455-60.
24. Sánchez-López CR, Perestelo-Pérez L, Ramos-Pérez C, López-Bastida J, Serrano-Aguilar P. [Health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis]. *Neurologia*. 2014;29(1):27-35.
25. Sekiguchi T, Kanouchi T, Shibuya K, Noto Y, Yagi Y, Inaba A, et al. Spreading of amyotrophic lateral sclerosis lesions--multifocal hits and local propagation? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2014;85(1):85-91.
26. Simon NG, Lomen-Hoerth C, Kiernan MC. Patterns of clinical and electrodiagnostic abnormalities in early amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2014;50(6):894-9.
27. van Groenestijn AC, Kruitwagen-van Reenen ET, Visser-Meily JM, van den Berg LH, Schröder CD. Associations between psychological factors and health-related quality of life and global quality of life in patients with ALS: a systematic review. *Health Qual Life Outcomes*. 2016;14(1):107.
28. Yamanaka K, Komine O. The multi-dimensional roles of astrocytes in ALS. *Neurosci Res*. 2017.

