



Neurología: trastornos neuromusculares

ASPECTOS CLÍNICOS *pág. 245*ASPECTOS ANATOMOPATOLÓGICOS *pág. 253*

Puntos clave

- El estudio neurofisiológico es una extensión del examen neurológico y, para no caer en errores, ambos deben ir unidos.
- El estudio neurofisiológico muestra una alta sensibilidad diagnóstica, pero carece de especificidad etiológica. En los niños, la falta de colaboración añade dificultad al estudio.
- Los estudios de conducción nerviosa estiman la latencia (tiempo que tarda en iniciarse el potencial), la velocidad de conducción, la amplitud, la duración de éste y su morfología.
- La desmielinización se diagnostica por disminución de la velocidad de conducción motora o velocidad de conducción sensitiva, pero éstas indican la conducción de las fibras más rápidas, más mielinizadas.
- Puede haber desmielinización parcial sin disminución de la velocidad de conducción, con dispersión de la conducción.

Aspectos electrofisiológicos

SAMUEL IGNACIO PASCUAL

Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.
ipascualp.hulp@salud.madrid.org

La exploración electrofisiológica consiste en el registro de los potenciales de células excitables y es una técnica imprescindible en el diagnóstico de las enfermedades neuromusculares. Se compone de electromiografía, que se ocupa del registro mediante una aguja de estos potenciales musculares, y de electroneurografía (ENG), o de los potenciales evocados sobre el músculo y sobre los troncos nerviosos mediante la estimulación eléctrica de los nervios.

Los objetivos de la electroneurofisiología (ENF) son: *a)* corroborar el diagnóstico clínico; *b)* definir el nivel y la extensión de la lesión, y *c)* establecer la gravedad y el pronóstico. En la tabla 1 se enumeran sus utilidades.

El propósito de esta revisión es describir los fundamentos de la ENF, demostrar su valor y sus limitaciones en el estudio de pacientes con enfermedades neuromusculares.

Los estímulos eléctricos en la membrana axonal inducen un movimiento iónico que altera la polaridad celular y si son de suficiente intensidad generan un potencial de acción que se propaga en el axón y/o la fibra muscular. Este potencial de acción puede registrarse mediante electrodos cercanos¹.

La unidad motora la constituyen la motoneurona del asta anterior medular, el axón que sale de ella y las fibras musculares a las que el axón inerva. El número de fibras musculares inervadas por un axón varía en los diferentes músculos, es de 1 a 10 en los músculos más precisos, como el orbicular del ojo, o de unos cientos en los músculos más potentes, como el cuádriceps. El potencial generado por la despolarización de todas las fibras musculares

Tabla 1. Indicaciones de la electroneurografía y electromiografía

Diferenciar la debilidad de origen central y la de origen periférico

Diferenciar entre la alteración periférica de origen neurógeno y miógeno

Localizar la lesión neurógena: asta anterior, radiculopatía preganglionar o posganglionar, plexopatía, mononeuropatía, multineuropatía o polineuropatía

Indicar el tipo de polineuropatía: motora o sensitiva, desmielinizante o axonal

Determinar el pronóstico en las neuropatías

Estudiar los trastornos de la unión neuromuscular (presinápticos o postsinápticos)

Estudiar las miopatías: grado de actividad de la lesión

Principios del estudio neurofisiológico

En primer lugar hay que recordar que la ENF es una parte más del examen neurológico, una extensión de éste. Su conclusión será fuente de importantes errores, si no se valora en el contexto clínico. La ENF tiene una alta sensibilidad diagnóstica, pero carece de especificidad etiológica. Por lo tanto, antes de comenzar la ENF, el neurólogo debe: *a)* interrogar cuidadosamente al paciente y a los padres; *b)* realizar un examen neurológico completo al paciente y, en los casos apropiados, a los padres y familiares, y *c)* conocer los resultados de otras pruebas diagnósticas complementarias auxiliares. Así, podrá llegar a un presunto diagnóstico y decidir la ENF más apropiada para cada paciente.

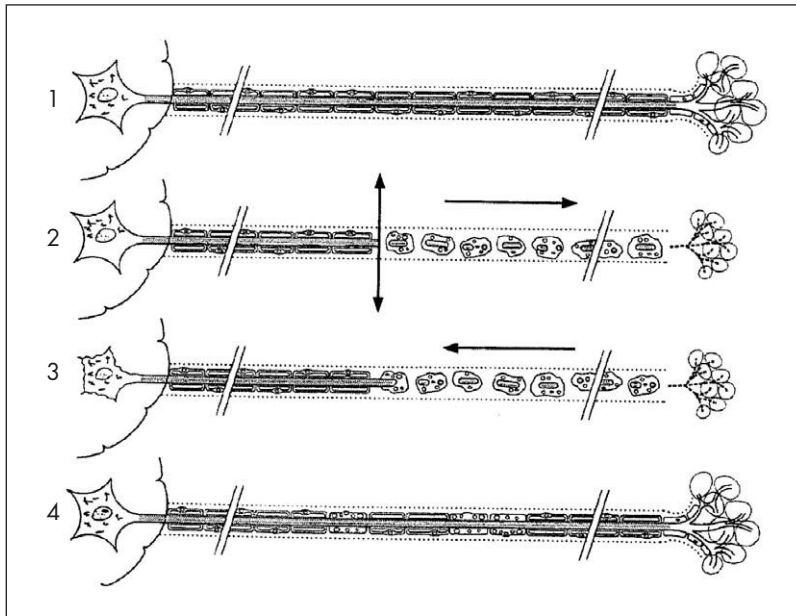


Figura 1. Tipos de lesión del nervio.
1. Nervio normal.
2. Degeneración walleriana.
3. Degeneración axonal retrógrada (dying back).
4. Desmielinización segmentaria.

inervadas por cada motoneurona se llama potencial de unidad motora (PUM), y se obtiene habitualmente por contracción voluntaria del paciente. Si estimulamos mediante una descarga eléctrica todo el nervio, se produce un potencial evocado motor (PEM) que es la despolarización de todas las unidades motoras. Por tanto, el PEM es la suma de todos los PUM del nervio.

Neuropatías periféricas

La alteración del nervio periférico puede producir las consecuencias siguientes² (fig. 1): degeneración walleriana, degeneración axonal o desmielinización segmentaria. La recuperación de la alteración se lleva a cabo mediante (fig. 2): a) remielinización en casos de desmielinización segmentaria, sin degeneración del axón; b) remielinización y regeneración del axón en casos de degeneración walleriana; c) regeneración del axón en casos de degeneración axonal sin afectación de la mielina, y d) reinervación de las fibras musculares denervadas mediante proliferación de colaterales de los axones conservados.

Todos estos procesos se traducen en cambios neurofisiológicos.

Trastornos miopáticos

Las miopatías en sentido amplio son trastornos musculares muy diferentes que, como se describen en los otros 2 trabajos de estudios clínico y patológico, pueden producir rotura y

necrosis de las fibras musculares o alteración en la función de éstas. La fibra muscular rota que queda denervada se convierte en hiperexcitable y muestra potenciales espontáneos anormales que se registran en el electromiograma (EMG). Estos potenciales (fibrilaciones, ondas positivas) persistirán hasta que la fibra se reinerve o bien se atrofie completamente. Las lesiones de las fibras musculares que afectan especialmente a la membrana sarcoplásmica y los túbulos T o al sistema sarcotubular alteran también las propiedades eléctricas y producen descargas espontáneas. Las lesiones del interior de la fibra muscular que afectan al número o a la función de las miofibrillas tienden a producir disminución de la amplitud del potencial de acción de la fibra y, por ende, del PUM.

Pruebas neurofisiológicas

Estudios de conducción nerviosa, electroneurografía

Son estudios utilizados para evaluar la función e integridad anatómica de los nervios periféricos. Sus resultados deben interpretarse en el contexto de una anamnesis y exploración clínica^{3,4}.

En la tabla 2 se exponen las utilidades y limitaciones de la ENG.

La ENG estudia los nervios motores y los sensitivos o mixtos dando un estímulo eléctrico supramáximo al nervio (que despolarice todos los axones) y registrando el potencial evocado sensitivo (PES) transmitido a otro punto del nervio, o bien el PEM en el músculo.

Lectura rápida



Introducción

Los objetivos de la electroneurofisiología (ENF) son: a) corroborar el diagnóstico clínico; b) definir el nivel y la extensión de la lesión, y c) establecer la gravedad y el pronóstico.

Principios del estudio neurofisiológico
El neurólogo debe, antes de comenzar el estudio neurofisiológico: a) interrogar cuidadosamente al paciente y a los padres; b) realizar un examen neurológico completo al paciente y, en los casos apropiados, a los padres y familiares, y c) conocer los resultados de otras pruebas diagnósticas complementarias auxiliares.



Lectura rápida



Neuropatías periféricas

La alteración del nervio periférico puede producir las consecuencias siguientes: degeneración walleriana, degeneración axonal o desmielinización segmentaria. La recuperación de la alteración se lleva a cabo mediante: a) remielinización en casos de desmielinización segmentaria, sin degeneración del axón; b) remielinización y regeneración del axón en casos de degeneración walleriana; c) regeneración del axón en casos de degeneración axonal sin afectación de la mielina, y d) reinervación de las fibras musculares denervadas mediante proliferación de colaterales de los axones conservados.

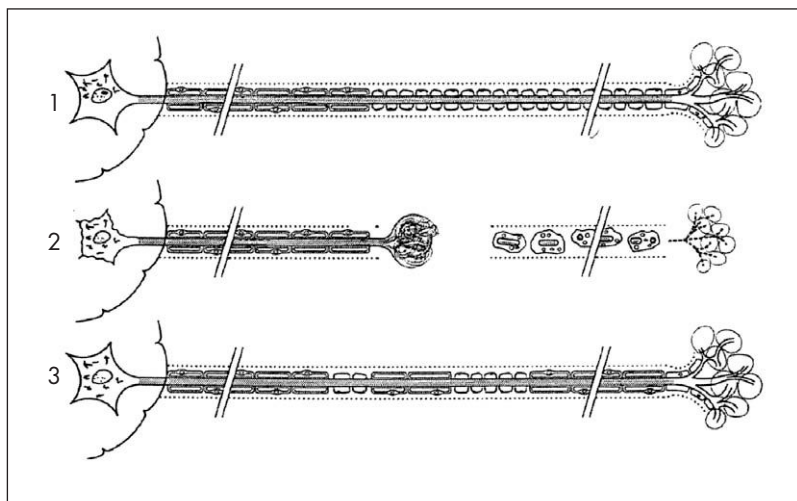


Figura 2. Tipos de regeneración del nervio.
1. Regeneración después de una degeneración walleriana.
2. Formación de un neuroma cuando fracasa la regeneración.
3. Regeneración de la mielina tras una desmielinización segmentaria.

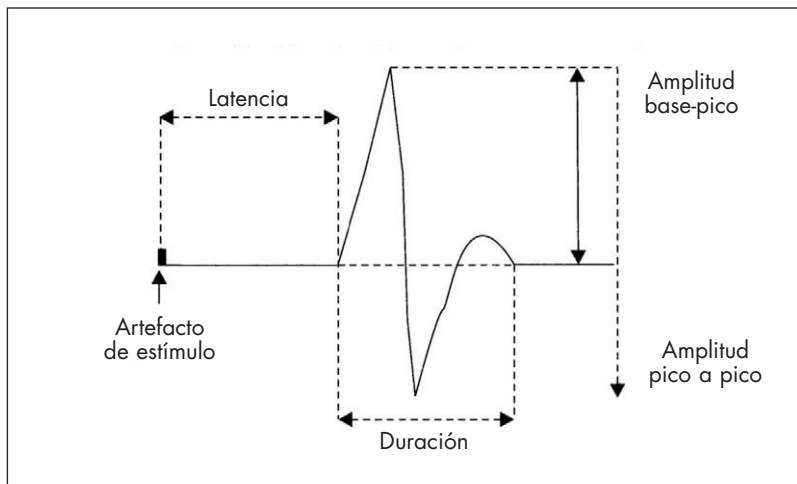


Figura 3. Parámetros del potencial en electroneurografía.

Si sospechamos una miopatía, es suficiente con estudiar un nervio distal motor y sensitivo para confirmar su normalidad. Sin embargo, si se sospecha una polineuropatía es preciso estudiar al menos 3 nervios motores y sensitivos, que deben ser de ambas extremidades, superior e inferior.

Tabla 2. Utilidades y limitaciones del estudio electroneurográfico (velocidades de conducción)

Utilidades

- Indica si la lesión existe y si afecta o no al nervio
- Indica el nivel de la lesión
- Indica si es desmielinizante o afecta predominantemente al axón
- Indica el grado de lesión
- Sirve para evaluar el curso del trastorno

Limitaciones

- Valora los axones de conducción más rápida, no los de conducción lenta
- Es molesto para el paciente



Los parámetros que valora la ENG⁵ son la latencia (tiempo que tarda en iniciarse el potencial), la velocidad de conducción, la amplitud y la duración de éste y su morfología (fig. 3).

La latencia distal motora (fig. 4a) expresa la suma del tiempo de conducción de la parte terminal de los axones motores más rápidos, además del tiempo de la transmisión neuromuscular y el de la propagación del potencial de acción de las fibras musculares.

La velocidad de conducción motora (VCM) del nervio motor es mayor que la de la placa neuromuscular y que la de la diseminación del potencial de acción por el músculo. Por ello, la VCM se determina con el estímulo en 2 puntos del nervio, proximal y distal, el registro por separado de ambas respuestas en el mismo músculo y con la división de la distancia entre los 2 puntos de estímulo del nervio motor entre la diferencia de latencias proximal y distal. Se expresa en metros/segundo (m/s).

La velocidad de conducción del nervio sensitivo (VCS) se calcula más fácilmente, ya que tanto el estímulo como el registro se realizan en el propio nervio, cuya conducción es uniforme, de modo que la velocidad es distancia/latencia. (fig. 4b).

Lectura rápida



Pruebas de función nerviosa. Electroneurografía

El potencial generado por la despolarización de todas las fibras musculares inervadas por cada axón se llama potencial de unidad motora (PUM). Si estimulamos todo el nervio mediante una descarga eléctrica, se produce un potencial evocado motor (PEM), que es la despolarización de todas las unidades motoras. Por tanto, el PEM es la suma de todos los PUM del nervio.

Los nervios a estimular se eligen en función de la sospecha clínica. En caso de sospecha de polineuropatía deben estudiarse al menos 3 nervios.

Figura 4a. Velocidad de conducción motora. LD: latencia distal; LP: latencia proximal; S: espacio; VCM: velocidad de conducción motora.

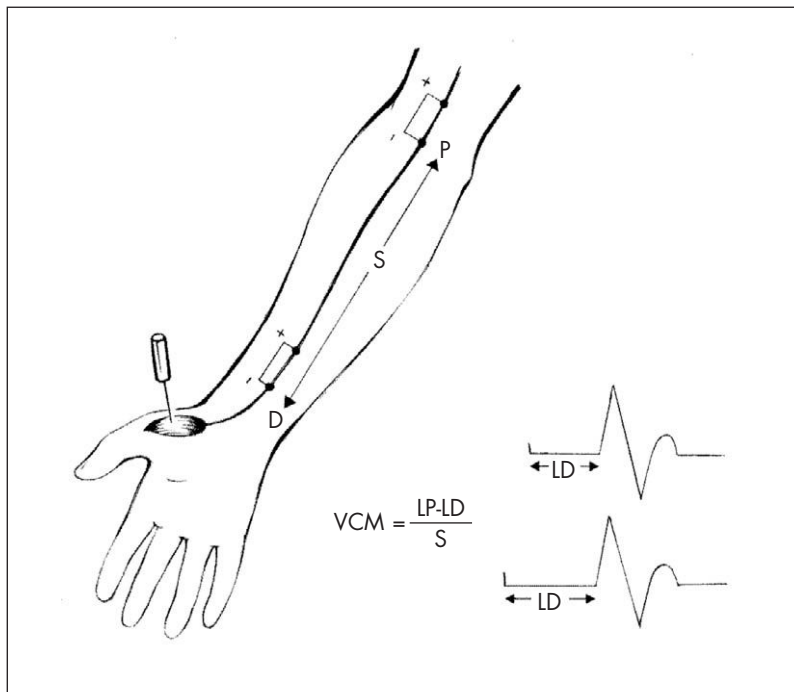
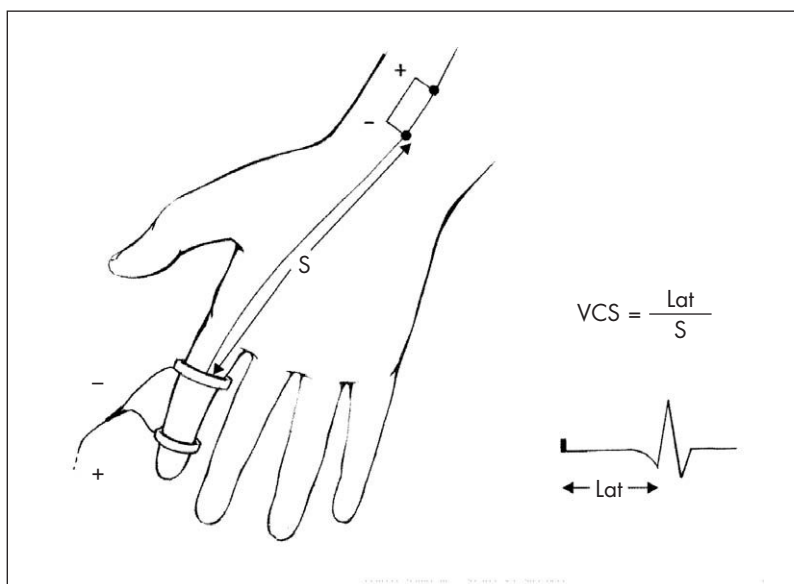


Figura 4b. Velocidad de conducción sensitiva. Lat: latencia; S: espacio; VCS: velocidad de conducción sensitiva.



Tanto la VCM como la VCS indican la conducción de las fibras más rápidas, más mielinizadas, ya que las latencias se calculan desde el estímulo hasta el comienzo del potencial motor o sensitivo.

La velocidad de conducción nerviosa (VCN) en los recién nacidos a término es aproximadamente la mitad del valor del adulto, y aumenta con la edad hasta alcanzar los valores adultos a la edad de 3 años⁶. La amplitud también aumenta con la edad⁷. Hay valores normales de las VCN y la latencia de la onda F para los niños menores y mayores de 2 años⁸ y en niños prematuros^{9,10}, así como para todas las edades^{3,4,11}.

La amplitud del potencial registrado sobre el nervio o sobre el músculo depende del número

de axones y fibras musculares, de su tamaño y de la sincronía de la excitación.

La amplitud y la duración de un potencial registrado con electrodos de superficie son capaces, por tanto, de orientar sobre el grado de pérdida axonal en un tronco nervioso o de la pérdida de fibras musculares activas en un territorio determinado.

Características de las lesiones axonales

La lesión axonal (fig. 1) significa la pérdida de axones del nervio motor o del sensitivo, sin alteración de la mielinización. La pérdida de axones motores disminuirá el número de PUM, y, por tanto, la amplitud del PEM del músculo al que inerva. La pérdida de axones



Lectura rápida



Las neuropatías desmielinizantes producen en el electroneurograma una disminución de la velocidad de conducción. Las neuropatías axonales producen disminución de la amplitud del potencial motor o sensitivo.

En las neuropatías, la evaluación neurofisiológica no sólo es útil para determinar el carácter y gravedad de la lesión, sino también para ayudar a localizarla en los casos en que clínicamente no resulta posible.

La localización exacta de la lesión es necesaria para el cirujano, si hay que intervenir. Asimismo, es importante distinguir si hay lesión solamente de un nervio (mononeuropatía) o si afecta a varios (multineuropatía o polineuropatía), en casos en que clínicamente sólo parece uno afectado. La causa, la evolución y el significado son muy distintos.



en el nervio sensitivo disminuye la amplitud del PES de ese nervio.

El grado de disminución de la amplitud se valora comparándolo con el nervio contralateral si está sano, o bien con los valores normales de las amplitudes en las personas de su misma condición. Si no hay alteración de la mielinización, la VCM o la VCS no disminuyen de modo significativo, pero como es frecuente que se pierdan los axones de conducción más rápida, la velocidad de conducción puede disminuir ligeramente.

En la tabla 3 se indican las diferentes características electrofisiológicas de la degeneración axonal y de la desmielinización.

Características de las lesiones desmielinizantes

La mielina es esencial para la conducción saltatoria, rápida. Su pérdida enlentece la velocidad de conducción. Las VCM o VCS por debajo de 35 m/s en las extremidades superiores y de 30 m/s en los inferiores indican desmielinización.

En la tabla 4 se indican los criterios neurofisiológicos de desmielinización^{12,13}.

Es habitual que la desmielinización no afecte a todas las axones o no les afecte uniformemente. En este caso, el potencial (PEM o PES) tiende a aumentar su duración (dispersión de la conducción) y a disminuir su amplitud, sin que varíe significativamente el área, salvo que se produzcan bloqueos de la conducción porque algunas fibras desmielinizadas (pero sin degeneración axonal) dejen de propagar el impulso nervioso. En el caso de que haya bloqueos, la amplitud del potencial se reduce incluso en ausencia de dispersión de la conducción, ya que el efecto neurofisiológico es similar al de la pérdida axonal, el axón no transmite la descarga.

Estudios de conducción proximal y central

La onda F (fig. 5). Es un potencial de acción compuesto muscular (PEM) que se presenta tardíamente al estimular un nervio motor.

Tabla 3. Características neurofisiológicas de las lesiones nerviosas

		Degeneración axonal	Desmielinización
Conducción del nervio motor	Amplitud	Disminuida	Normal o disminuida
	Duración	Normal	Dispersa
	Morfología	Normal	Normal o multifásico
	Latencia distal	Normal	Elevada
	Velocidad	Normal o ligeramente disminuida	Disminuida
Conducción del nervio sensitivo	Amplitud	Disminuida o ausente	Normal, disminuida o ausente
	Duración	Normal	Aumentada
	Morfología	Normal	Normal o anormal
	Velocidad	Normal o ligeramente disminuida	Disminuida

Tabla 4. Criterios de desmielinización (Cornblath)

Velocidad	< 80% del LIN si la amplitud es > 80% del LIN < 70% del LIN si la amplitud es < 80% del LIN
Latencia distal	> 125% del LSN si la amplitud es > 80% del LIN > 150% del LSN si la amplitud es < 80% del LIN
Dispersión temporal	> 15% de la duración entre la estimulación proximal y la distal
Bloqueo de conducción	Caída de más del 20% en la amplitud o del área del pico negativo y cambio de < 15% de la duración del pico negativo
Onda F, latencia	> 120% del LSN si la amplitud es > 80% del LIN > 150% del LSN si la amplitud es < 80% del LIN Ausencia de las ondas F

LIN: límite inferior de la normalidad; LSN: límite superior de la normalidad.

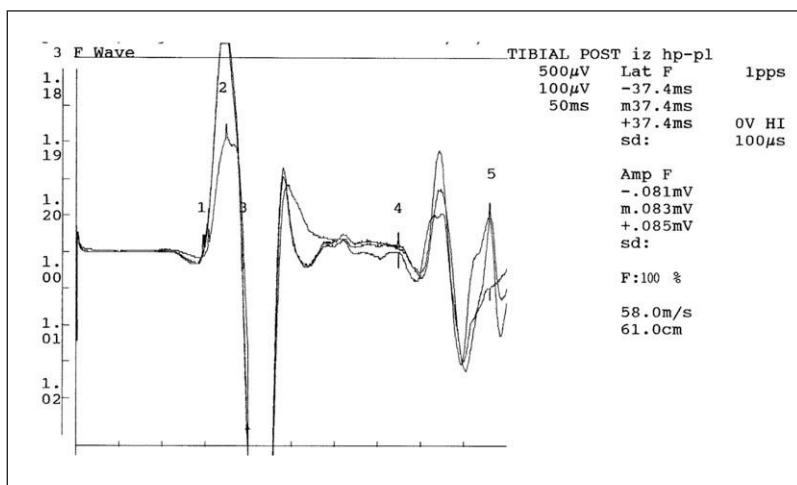


Figura 5. Onda F.
1-3: onda M
(potencial evocado motor directo).
4-5: onda F.

Tras un estímulo nervioso, se origina un PEM debido a la activación ortodrómica del nervio. Éste es el potencial motor del que hemos hablado hasta ahora, también llamado onda M. Pero el nervio también propaga antidrómicamente el potencial hasta el asta anterior de la médula. Allí despolariza a los cuerpos neuronales y origina una propagación ortodrómica posterior que dará lugar a otra contracción muscular tardía, llamada onda F. La onda F es de menor amplitud que la onda M ($\leq 5\%$) y nos permite conocer el estado de la conducción de las partes proximales de los nervios motores y de sus raíces. Esto es especialmente importante en las radiculopatías, las plexopatías o en los primeros estadios de las polirradiculoneuritis (síndrome de Guillain-Barré). Sus valores se expresan en latencias de onda F o bien en velocidades de conducción proximal.

La onda H. Es el PEM evocado tardíamente en un músculo al estimular un nervio sensitivo, ya que la despolarización ortodrómica de éste llega al asta posterior medular a través de la raíz sensitiva, y mediante el reflejo monosináptico origina una despolarización de las motoneuronas que producirán posteriormente una contracción muscular. Es, por tanto, el registro neurofisiológico del reflejo de estiramiento muscular, y es muy útil en el estudio de las radiculopatías y de la afectación proximal de nervios motores y sensitivos.

Potenciales evocados somatosensitivos. Los potenciales evocados somatosensitivos o sensoriales (PES) se evocan por estimulación eléctrica submáxima de un nervio mixto o sensitivo, y pueden detectarse a lo largo de su trayectoria periférica y central hasta su destino final en la corteza somatosensitiva contralateral. Sirven, por ello, para estudiar tanto las vías sensitivas periféricas como centrales¹⁴.

Los registramos mediante electrodos superficiales colocados en varios puntos de su trayectoria. Los PESS son de muy baja amplitud y requieren técnicas de promediación para distinguirlos del artefacto producido por potenciales de otro origen (muscular, latido cardíaco o arterial, electroencefalograma, etc.). Los nervios más empleados son el mediano y el tibial, que se estimulan en el carpo o en el maléolo y se registran en el codo/fosa poplítea, punto de Erb/región lumbar, región cervical y corteza somatosensorial contralateral (en el caso del nervio mediano en la región parietal y en el caso del nervio tibial posterior en el vértice). La presencia de PES de latencia normal a cada nivel de registro indica que las vías sensoriales estudiadas son normales.

Electromiograma

El EMG es el registro muscular extracelular, mediante agujas metálicas bipolares concéntricas o monopolares, de los potenciales de acción muscular generados espontáneamente durante el reposo, o voluntariamente durante la contracción muscular¹⁵.

Se exploran como mínimo 2 músculos proximales (deltoides, bíceps, vasto lateral o semimembranoso) y 2 distales (primer interóseo dorsal, abductor del pulgar, pedio, tibial anterior o abductor del dedo gordo). En caso de sospecha de una miopatía, los músculos proximales suelen ser los más informativos, y en caso de sospecha de polineuropatía lo son los músculos distales, de modo que la exploración se dirige a partir de los criterios clínicos. Si fallan los criterios clínicos, el rendimiento del EMG, como el del electroneurograma, es menor, e incluso los resultados pueden ser equívocos.

Electromiograma normal

Después de una mínima actividad eléctrica producida por la inserción de la aguja, el mús-

Lectura rápida



Electromiografía

Los músculos a explorar se eligen en función de la sospecha clínica. Siempre deben ser varios. En la sospecha de miopatías, en general es preferible explorar músculos proximales de las extremidades y cuando se sospecha una polineuropatía, los músculos distales.



Lectura rápida



Electromiograma normal

La apreciación de la normalidad y anormalidad depende en gran medida de la experiencia del electromiografista, que es lo mismo que decir del grado de sospecha clínica tras una adecuada anamnesis y exploración y de su apreciación de si el paciente está realizando el esfuerzo muscular adecuado a lo que se está estudiando.

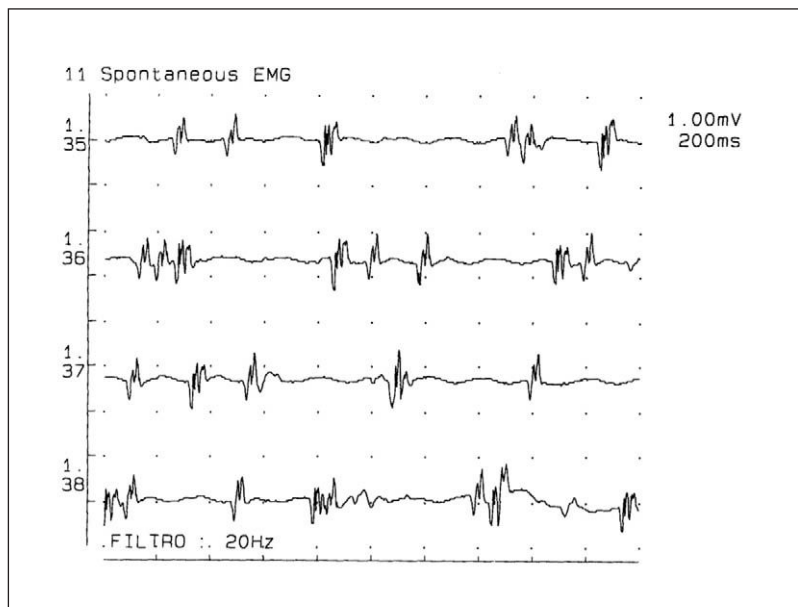


Figura 6a.
Potenciales polifásicos neurógenos. Reinervación en una polirradiculoneuritis de Guillain-Barré.

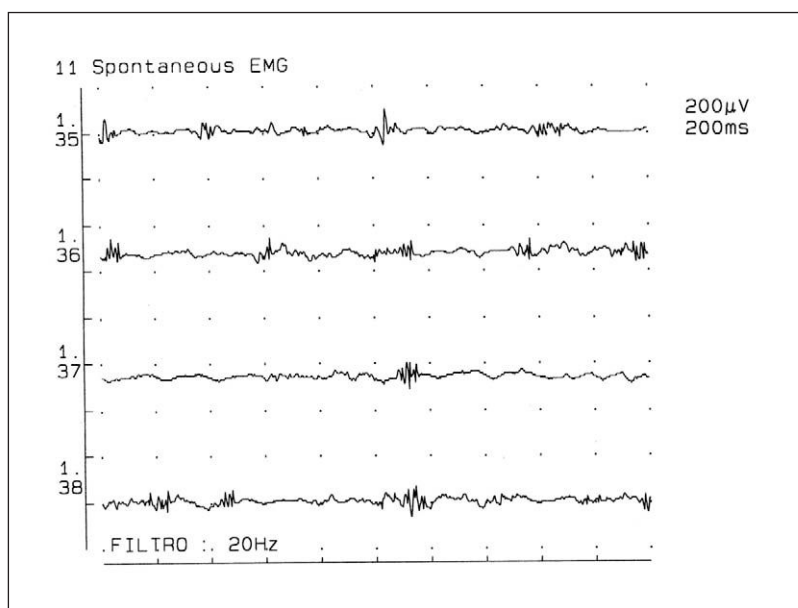


Figura 6b.
Potenciales polifásicos miopáticos.

culo de un individuo colaborador se relaja. En los niños es, lógicamente, más difícil obtener el reposo. Sin embargo, el estudio no puede realizarse con el paciente sedado, porque se necesita también estudiar la actividad muscular voluntaria.

Actividad espontánea. Es la actividad eléctrica que ocurre en reposo, en ausencia de contracción muscular voluntaria o refleja. En este estado no hay potenciales de acción.

Potenciales de unidad motora. Al iniciar la más mínima contracción voluntaria, se registran PUM. La morfología, la duración y la amplitud de los PUM dependen del número de fibras musculares inervadas por la motoneurona, de la sincronía del potencial de acción de éstas y de la edad del niño.

Los PUM normales tienen 2-4 fases (número de veces que atraviesan la línea isoelectrica). Un músculo normal no debe tener más de 10-15% de polifásicos (potenciales de 5 fases o más) (ver potenciales polifásicos en las figs. 6a y 6b).

Los PUM, en los recién nacidos y lactantes, son en su mayoría bifásicos, de amplitud entre 50 y 100 μV y la duración, entre 1 y 5 ms ¹⁶. A partir del año de edad predominan los PUM trifásicos, cuyas amplitudes y duración aumentan hasta 1 μV y 5-10 ms respectivamente hacia los 4 años¹⁷ y siguen aumentando con la edad. Hay tablas de valores normales de duración de PUM¹¹.

Según aumentamos la fuerza de la contracción muscular, la frecuencia de descarga de la motoneurona A alfa se incrementa, hasta que, a frecuencias entre 10 y 20 Hz –frecuencia de

selección—, otra segunda comienza a descargar, y una vez alcanzada la frecuencia de selección de esta segunda comienza otra tercera, y así sucesivamente. Una vez alcanzada la máxima fuerza de contracción voluntaria, la selección de los PUM no deja distinguirlos individualmente, y se alcanza lo que se denomina el patrón de interferencia completa (fig. 7).

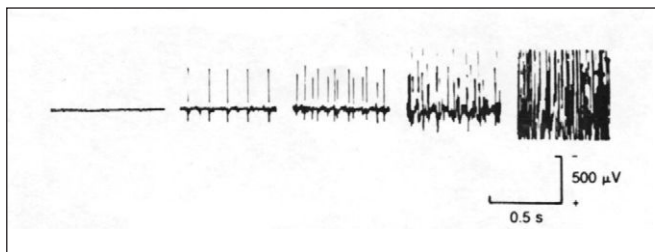


Figura 7. Patrón de selección muscular normal. Contracción muscular. De izquierda a derecha: en reposo muscular (silencio eléctrico), selección progresiva de 1, 2 y muchas unidades motoras. En la derecha, interferencia completa.

Si hay pérdida significativa

de PUM (lo que ocurre en los procesos neurógenos), la selección máxima es reducida, no alcanza la interferencia. Lo contrario ocurre en los procesos de origen miopático, en los que hay una selección temprana, y se alcanza la interferencia completa con un mínimo esfuerzo muscular, con baja fuerza de contracción.

La apreciación de la normalidad y la anormalidad depende en gran medida de la experiencia del electromiografista, que es lo mismo que decir del grado de sospecha clínica tras una adecuada anamnesis y exploración y de su apreciación de si el paciente está realizando el esfuerzo muscular apropiado a lo que se está estudiando. Esto es todavía más importante en niños que, lógicamente, no colaboran. Deben estudiarse los músculos adecuados. Por ejemplo, en casos de polineuropatías incipientes, el EMG puede ser normal en músculos proximales, o en las miopatías el EMG puede ser normal en músculos distales no afectados. Dependiendo del caso, puede ser más informativo estudiar músculos clínicamente afectados (por ejemplo, en la mayoría de las neuropatías y miopatías) o, por el contrario, músculos clínicamente no afectados. Por ejemplo, para diferenciar una neuropatía del nervio axilar o del nervio radial respecto a una plexopatía es más informativo hallar alteraciones neurógenas en músculos clínicamente no afectados inervados por otros nervios del plexo, que constatar la alteración en varios músculos del mismo nervio.

Es por ello que se explican las diferencias en la agudeza diagnóstica de unos a otros electromiografistas, es decir, la baja fiabilidad interobservador. El EMG no debe contemplarse como una técnica aparte, sino como una extensión de la exploración clínica.

Se han diseñado métodos de análisis automático del patrón de interferencia muscular¹⁸⁻²³ y de análisis automático de unidades motoras que disminuyen la variabilidad de unos a otros exploradores, y que son de utilidad en niños cuya colaboración es baja, pero la sensibilidad

de estas técnicas es menor que la del EMG convencional en manos expertas. La técnica, posible en los equipos electromiográficos modernos con programas informáticos, permite analizar y promediar varios registros de unos segundos de actividad muscular de esfuerzo moderado en diferentes fascículos de un músculo, sin que sea preciso que el paciente colabore al máximo en realizar una contracción muscular sostenida de la misma magnitud. El análisis automático del patrón de interferencia se basa en el cálculo de la proporción de giros respecto a la amplitud del registro (mayor ratio de giros/amplitud en las miopatías y menor en las lesiones neurógenas), o de la relación de la amplitud del registro respecto al grado de actividad muscular (mayor amplitud y menor proporción de segmentos cortos para una actividad muscular determinada en las neuropatías y, al contrario, se observan menor amplitud y mayor proporción de segmentos cortos en las miopatías) (fig. 8).

Electromiograma anormal

Actividad espontánea. La presencia de potenciales de acción musculares espontáneos durante el reposo muscular indica pérdida de axones, debido a degeneración axonal primaria o a degeneración walleriana. Estos potenciales de denervación se describen, de acuerdo con su morfología, como fibrilaciones, ondas agudas positivas, fasciculaciones y descargas repetitivas de alta frecuencia.

Los potenciales de fibrilación y las ondas positivas son descargas espontáneas anormales de una sola fibra muscular que se producen cuando está denervada, sea cualquiera su causa. Ambas tienen el mismo significado patológico. Aparecen entre 4 y 7 días después de la lesión en los recién nacidos y entre 2 y 4 semanas en niños mayores. Lo que tardan en aparecer es directamente proporcional a la distancia entre la lesión y la placa motora. Los potenciales de denervación desaparecen cuando las fibras musculares se han reinervado por completo o se atrofian.

Lectura rápida



El patrón electromiográfico de una neuropatía o de la lesión de la motoneurona (patrón neurógeno) se caracteriza por aumento de la duración media y de la amplitud media de los PUM, aumento de la polifasia y patrón de selección con interferencia incompleta, reducida incluso a esfuerzos máximos. Además, hay presencia de actividad espontánea durante el reposo muscular.



Lectura rápida



El patrón electromiográfico de una miopatía muestra una disminución de la duración y la amplitud medias de los PUM, un aumento de la polifasia, a cargo de polifásicos de corta duración, y un patrón de esfuerzo con selección temprana, a esfuerzos submáximos. Pueden verse también potenciales de denervación si el proceso es grave o agudo.

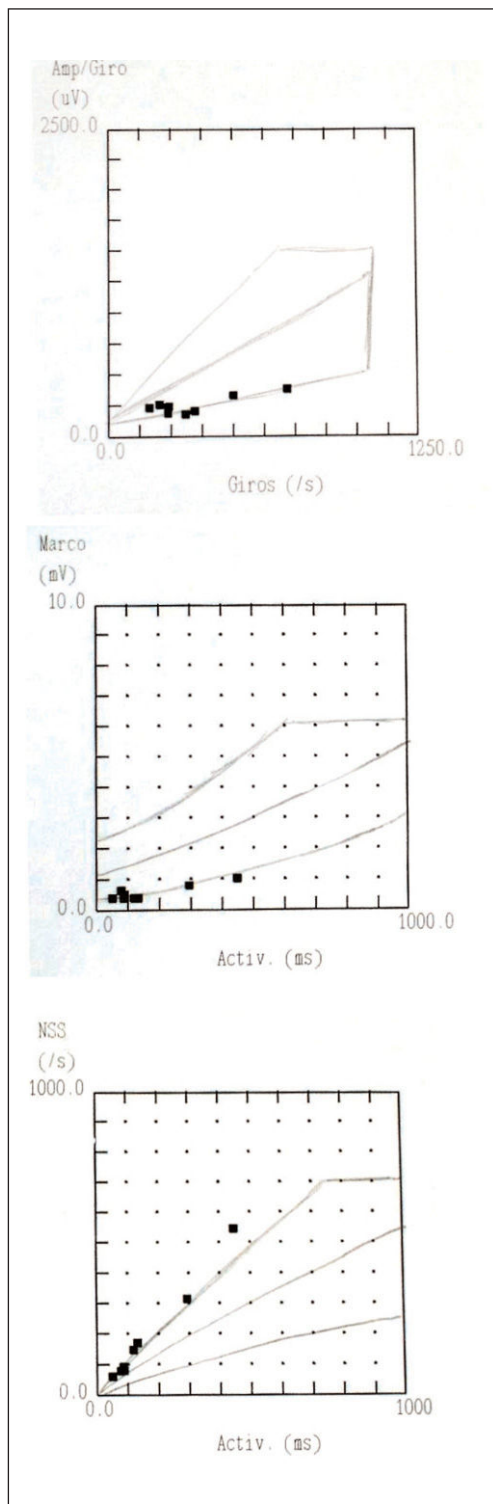


Figura 8. Trazado miopático en análisis automático del patrón de interferencia. Los puntos representan promedio de amplitud/giros (*Amp/Giro*), de amplitud (*marco*)/actividad (*Activ*) y de número de segmentos cortos (*NSS*)/actividad en la actividad registrada en cada punto del músculo. El área dibujada es la proporción normal para cada uno de estos parámetros. El músculo del paciente (*distrofia muscular de Duchenne*) tiene poca amplitud y muchos giros, poca amplitud y muchos segmentos cortos, según aumenta la actividad, que son características miopáticas.

Las fibrilaciones y las ondas positivas aparecen habitualmente en los trastornos neurógenos, pero también pueden verse en miopatías, especialmente en las inflamatorias y distróficas. Otros potenciales anormales, como las descargas miotónicas, las descargas de alta frecuencia (seudomiótónicas), las fasciculaciones, las mioquimias o la neuromiotonía, indican que hay hiperexcitabilidad de la membrana muscular o del axón.

Alteración de los potenciales de unidad motora

A. Patrón neurógeno (tabla 5). Los PUM en los procesos neurógenos son de número disminuido (pérdida de unidades motoras) y de duración aumentada (fig. 9). Si el proceso reinerativo está en marcha, los PUM tienen morfología polifásica (fig. 6a).

El patrón neurógeno²⁴ indica si estamos ante una denervación activa completa o incompleta, en función de las diferentes combinaciones de potenciales de denervación, de reinervación (PUM polifásicos indican reinervación reciente y PUM con gran amplitud y duración son signos de reinervación antigua, completada) y del grado de pérdida de PUM.

La presencia de potenciales de denervación y PUM de muy pequeña amplitud, con dispersión temporal y amplia duración, conocidos como PUM nacientes, indican que hay la regeneración de un axón que había presentado axonotmesis. Estos potenciales surgen inicialmente en los músculos más cercanos al punto de lesión nerviosa y el proceso regenerativo progresa a velocidad de 1 mm/día. La presencia de los potenciales nacientes presagia la recuperación de alguna función motora 4-5 semanas antes de que haya evidencia de recuperación clínica.

B. Patrón miopático (tabla 6). En las miopatías pueden haber potenciales espontáneos de denervación (fibrilación y ondas positivas), si

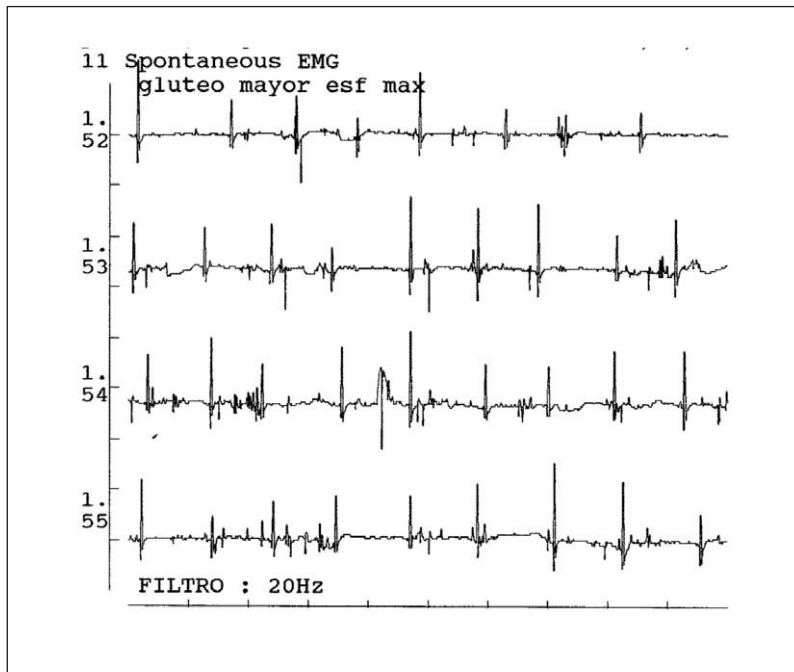
Tabla 5. Patrón neurógeno en el electromiograma

Duración media de los PUM aumentada
Amplitud media de los PUM aumentada
Aumento de la polifasia y presencia de potenciales satélites
Patrón de reclutamiento con interferencia incompleta, reducida incluso a esfuerzos máximos
Presencia de actividad espontánea
Fibrilaciones y ondas positivas
Descargas repetitivas

PUM: potencial de unidad motora.



Figura 9. Selección disminuida en el esfuerzo máximo por neuropatía del nervio glúteo inferior. 400 μ V por división vertical y 20 m/s por división horizontal.



hay necrosis de fibras musculares, y algunas de ellas resultan denervadas. Esto ocurre en las miopatías más agresivas, como las inflamatorias (dermatomiositis) y algunas distrofias musculares. Sin embargo, no son de esperar estos potenciales en las miopatías congénitas de evolución muy lenta.

Los PUM muestran proporción anormal de polifásicos (más del 15%). Los polifásicos son cortos (duración disminuida) si predomina la pérdida de fibras musculares de la unidad motora, y son largos (duración aumentada) si hay reinervación de algunas fibras musculares previamente denervadas (fig. 6b). De modo que la polifasia tiene baja especificidad diagnóstica como signo aislado, se pueden ver en miopatías (fig. 6b) y en neuropatías (fig. 6a).

Los PUM son de corta duración (duración inferior al 80% de la duración media normal en ese músculo). Este es uno de los parámetros más sensibles.

Los PUM son de baja amplitud, si bien éste es un parámetro poco específico en el EMG convencional.

La selección es patológica, temprana, de modo que el trazado de esfuerzo muestra una selección interferencial o completa con fuerza de contracción ligera o moderada, situación en la que un músculo normal selecciona sólo unas pocas unidades motoras.

En las miopatías con afectación preferente de la función eléctrica de las membranas, con trastorno de la polarización de éstas, se verán descargas repetitivas, como ocurre en las miotonías congénitas, en las distrofias miotónicas o en miopatías inflamatorias y metabólicas (glucogenosis) (fig. 10).

Síndromes electroclínicos en las neuropatías

El análisis de los resultados del electroneurograma y EMG previamente descritos nos permite precisar el tipo de neuropatía, si se trata de una desmielinizante aguda o crónica^{25,26}, si es mixta (motora y sensitiva) o bien sólo motora o sensitiva, o si se trata de una neuropatía con degeneración axonal y si esta degeneración es primaria (sin desmielinización previa) o secundaria a desmielinización.

Localización de la lesión en una neuropatía

En las mononeuropatías la evaluación neurofisiológica no sólo es útil para determinar el carácter y la gravedad de la lesión, sino también para ayudar a localizarla en los casos en que clí-

Tabla 6. Patrón miopático en el electromiograma

Duración media de los PUM disminuida
Amplitud media de los PUM disminuida
Aumento de la polifasia
Patrón de reclutamiento con interferencia precoz, a esfuerzos submáximos
Presencia de actividad espontánea
Fibrilaciones y ondas positivas en casos de necrosis muscular
Descargas miotónicas
Descargas repetitivas complejas

PUM: potencial de unidad motora.

Lectura rápida



Síndromes electroclínicos en las neuropatías

El análisis de los resultados del electroneurograma y el electromiograma nos permiten precisar el tipo de neuropatía, si se trata de una desmielinizante aguda o crónica, si es mixta o bien sólo motora o sensitiva, o si se trata de una neuropatía con degeneración axonal y si esta degeneración es primaria o secundaria a desmielinización. Además nos permite determinar el carácter y la gravedad de la lesión, así como ayudar a localizarla.



Lectura rápida



Síndromes electroclínicos en las enfermedades musculares

El registro electroencefalográfico es inespecífico respecto a la etiología del proceso, pero puede diferenciar los procesos miopáticos de progresión rápida, como la enfermedad de Duchenne, de aquellos de evolución más lenta, como las distrofias musculares congénitas. En las enfermedades que cursan con miotonía, el signo más distintivo es la descarga miotónica en el EMG.

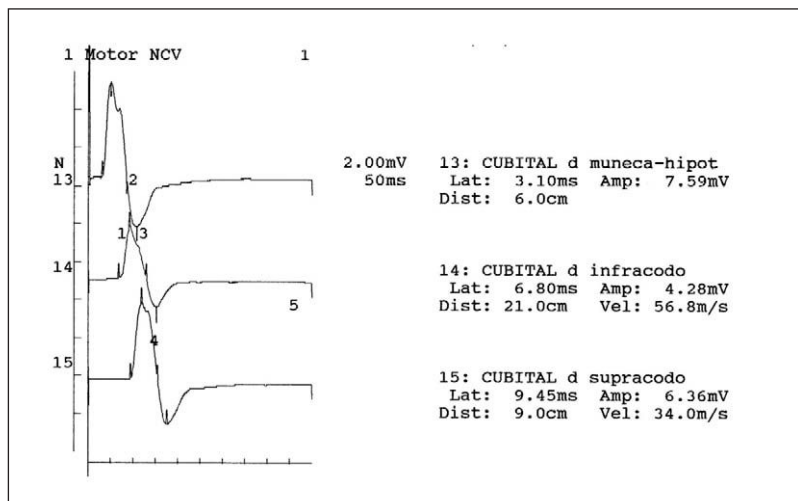


Figura 10. Neuropatía por compresión del nervio cubital en el codo, con lesión desmielinizante. Disminución de la velocidad de conducción motora (VCM) en el tramo supracodo-infracodo (34 m/s) respecto del tramo infracodo-muñeca (56,8 m/s).

nicamente no resulta posible²⁷. La localización exacta de la lesión es necesaria para el cirujano si hay que intervenir (fig. 10). Para ello es necesario conocer en profundidad la anatomía neuromuscular y las variantes anatómicas y tomar en consideración criterios clínicos y neurofisiológicos. En las radiculopatías²⁸ se diagnostica la lesión de raíces medulares anteriores si se observan signos de denervación de la musculatura paravertebral y de los músculos de inervación más proximal, como, por ejemplo, del romboide y serrato anterior en los casos de parálisis braquial. La lesión por avulsión de la raíz sensitiva posterior (preganglionar) se diagnostica cuando hay anestesia en la zona inervada por dicha raíz y ausencia de PESS en el sistema nervioso central, pero los PES de los nervios de esa raíz son normales. Este aparente contradicción se explica porque la lesión preganglionar no hace degenerar el axón periférico, ya que el cuerpo neuronal está en el ganglio raquídeo, distal al lugar de la lesión. Sin embargo, las lesiones postganglionares producen ausencia o gran disminución de la amplitud de los PES periféricos.

En la lesión más periférica de los nervios es muy importante determinar si corresponde a mononeuropatía o si hay afectación, aunque sea muy leve, de varios nervios (multineuropatías o polineuropatías). El diagnóstico etiológico y patogénico y el pronóstico dependen del tipo de lesión. La diferencia se establece estudiando otros nervios y músculos, además del afectado más intensamente.

Síndromes electroclínicos en las enfermedades musculares

No se van a describir las diferentes miopatías y distrofias musculares, que son objeto de otro

capítulo. Únicamente se van a resumir las características generales del estudio electromiográfico de ellas.

Distrofias musculares

El registro electromiográfico es inespecífico respecto a la etiología del proceso, pero ayuda a diferenciar bien los procesos miopáticos de evolución más rápida (con necrosis muscular abundante) de los de evolución más lenta.

La distrofia muscular distrofinopática tipo Duchenne, por ausencia total de distrofina, así como algunas de las distrofias musculares por déficit de sarcoglicanos (déficit de alfa, delta o gamma sarcoglicano), son de evolución relativamente rápida, más agresivas. La necrosis de fibras musculares (que aumenta enormemente la tasa de creatinina sanguínea) produce degeneración y denervación de segmentos de fibras musculares y en el EMG se observarán potenciales patológicos de actividad espontánea (fibrilaciones, ondas positivas, descargas repetitivas). En aquellas de evolución más lenta, como la distrofia muscular distrofinopática de Becker, la mayoría de las sarcoglicanopatías y otras distrofias musculares de cinturas (por déficit de caveolina 3, de calpaína, de disferlina), las distrofias musculares de Emery-Dreifuss (por déficit de emerina o de lamina A/C), lo más probable es que no se observe actividad espontánea.

Por lo demás, en todas ellas hallaremos potenciales de duración disminuida y amplitud también disminuida, así como aumento de la polifasia.

En el diagnóstico diferencial de las distrofias musculares es muy útil la electroretinografía, que en las distrofinopáticas (Duchenne y Becker) se muestra una típica anomalía del electroretinograma consistente en ondas "b" de baja amplitud. Esta anomalía es asintomática y no se presenta en las otras distrofias musculares²⁹.

Bibliografía recomendada

Daube JR. Needle examination in clinical electromyography. *Muscle Nerve*. 1991;14:685-700.

Gran trabajo de revisión que describe los fundamentos y los hallazgos electromiográficos de las miopatías y neuropatías, de un modo que es inteligible al clínico que se acerca por primera vez a esta técnica y que no dispone de posibilidades de estudio de los textos recomendados en la bibliografía de este artículo.

Nandedkar SD, Sanders DB, Stalberg EV. Automatic analysis of the electromyographic interference pattern. Part II: Findings in control subjects and in some neuromuscular diseases. *Muscle Nerve*. 1986;9:491-500.

Excelente trabajo en el que se definen los valores normales de los distintos parámetros del análisis automático del patrón de interferencia, como son la amplitud del potencial superior y el número de segmentos cortos, y se indica el espectro normal (nube) para cada uno de los músculos estudiados e independientemente para varones y mujeres. Se indica el patrón de alteración neurógena y miopática.

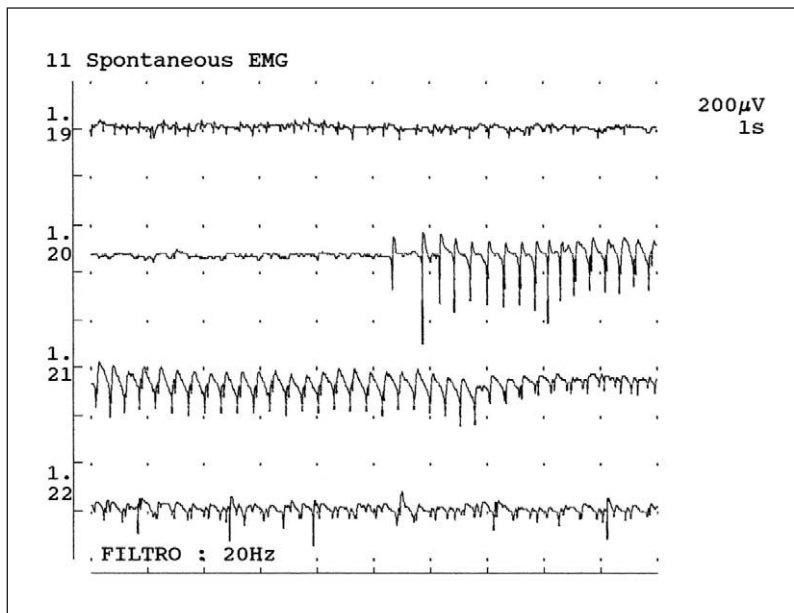


Figura 11. Descarga miotónica en miotonía congénita de Thomsen. EMG: electromiograma.

Distrofias musculares congénitas

Las distrofias musculares congénitas (por déficit de distroglucanos, de merosina, de selenina, etc.) son de evolución muy lenta, por lo que desde el punto de vista electromiográfico tienen las mismas características apuntadas: PUM de duración y amplitud disminuidas y aumento de polifasia. La selección es patológica, temprana, ante mínimos esfuerzos.

En las distrofias musculares por déficit de merosina suele haber, además, una polineuropatía sensitiva desmielinizante leve, por lo que la VCS puede estar ligeramente disminuida.

Miopatías congénitas

Las miopatías congénitas suelen ser enfermedades de presentación temprana, con debilidad e hipotonía, de evolución habitualmente lenta. El EMG muestra signos inespecíficos miopáticos, con aumento de potenciales poli-fásicos de corta duración y selección patológica temprana. En algunas formas más graves, como algunas miopatías nemalínicas y la miopatía miotubular, con afectación neonatal muy importante, pueden observarse potenciales espontáneos de denervación. En algunas miopatías nemalínicas y en algunas de tipo central *core disease* pueden observarse signos neurógenos (PUM de duración y amplitud aumentada y potenciales espontáneos)³⁰.

Enfermedades con miotonía

En las enfermedades que cursan con miotonía, el signo más distintivo es la descarga miotónica en el EMG (fig. 11). Se caracteriza por ser una descarga repetitiva espontánea que aparece al introducir la aguja en el mús-

culo o bien al moverla dentro del músculo. Es consecuencia de un trastorno iónico de la membrana muscular y, desde el punto de vista clínico, se traduce en la dificultad del músculo para relajarse tras su contracción voluntaria o provocada. La descarga miotónica se observa en las distrofias miotónicas (tipo 1 y tipo 2) y en las miotonías no distróficas tipo Thomsen (dominante) y tipo Becker (recesiva). También puede verse en miopatías que alteran la conductancia de la membrana sarcolémica, como en las dermatomiositis y en miopatías metabólicas, especialmente en la glucogenosis II (enfermedad de Pompe). En las parálisis periódicas hiperpotasémicas (trastorno del canal del sodio) también pueden verse descargas miotónicas.

Los estudios de conducción (VCM y VCS) son normales en las miotonías. Sin embargo, la amplitud del PEM cambia con el ejercicio. Tiende a disminuir con el ejercicio en las distrofias miotónicas y en las miotonías congénitas, y a aumentar con el mismo en la paramiotonía congénita. Por ello, se han diseñado protocolos de diagnóstico neurofisiológico aplicables a las miotonías y a las parálisis periódicas, que consisten en valorar las respuestas del músculo a la estimulación eléctrica del nervio en reposo y tras el ejercicio, tanto a temperatura ambiente como tras enfriamiento de la extremidad³¹.

En conclusión, los estudios electroneurofisiológicos son necesarios en la investigación de las enfermedades neuromusculares, proporcionan una información sobre la función que no aportan otras técnicas, y de sus datos, valorados conjuntamente con la historia y la exploración clínicas, podemos conocer el diagnóstico topo-



Bibliografía recomendada

Pascual-Pascual SI. Apoyo de la neurofisiología en el diagnóstico de las enfermedades metabólicas. *Rev Neurol.* 1999;28:24-32.

Trabajo de revisión de gran utilidad para el clínico, ya que en él se recogen en diferentes tablas las alteraciones del electromiograma y de los estudios de conducción de las diferentes enfermedades metabólicas, así como las alteraciones de los potenciales evocados visuales, potenciales evocados auditivos de tronco cerebral y potenciales evocados somatosensitivos. Se establece la frecuencia en que se observan las distintas alteraciones en cada enfermedad, de modo que la información sirve en un determinado caso para confirmar o descartar una enfermedad metabólica.

Fournier E, Viala K, Gervais H, Sternberg D, Arzel-Hezode M, Laforet P, et al. Cold extends electromyography distinction between ion channel mutations causing myotonia. *Ann Neurol.* 2006;60:356-65.

En este gran trabajo original y multicéntrico se describe el proceso diagnóstico neurofisiológico de las miotonías congénitas, distrofias miotónicas y de las parálisis periódicas. El estudio de la respuesta muscular del abductor del dedo meñique ante la estimulación repetitiva del nervio cubital, tanto a la temperatura ambiente como tras someter el brazo a enfriamiento, permite distinguir estas enfermedades y dirigir el estudio genético de modo apropiado.

gráfico, funcional y fisiopatológico de la enfermedad. Sin embargo, la estimación de los datos neurofisiológicos al margen de la exploración clínica es fuente frecuente de errores.

Bibliografía



- Importante ●● Muy importante
- Ensayo clínico controlado

1. Dumitru D. Physiologic basis of potentials recorded in electromyography. *Muscle Nerve.* 2000;23:1667-85.
2. Ouvrier RA, McLeod JG, Pollard JD. Pathophysiology of peripheral neuropathies. En: *Peripheral neuropathy in childhood.* 2nd ed. London: Mac Keith Press; 1999. p. 22-8.
3. Aminoff MJ. Electrodiagnosis. En: *Clinical neurology.* 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1986. p. 505-34.
4. ● Kimura J. Electrodiagnosis in diseases of nerve and muscle. *Principles and practice.* 2nd ed. Philadelphia: F.A. Davis; 1989.
5. ●● Gutierrez Rivas, Jiménez MD, Pardo J, Romero M. *Manual de electromiografía clínica.* Barcelona: Prous Science; 2000.
6. Wagner AL, Buchthal F. Motor and sensory conduction in infancy and childhood: a reappraisal. *Dev Med Child Neurol.* 1972;14:189-216.
7. Cai F, Zhang J. Study of nerve conduction and late response in normal Chinese infants, children and adults. *J Child Neurol.* 1997;12:13-8.
8. Miller RG, Kuntz NL. Nerve conduction studies in infants and children. *J Child Neurol.* 1986;1:19-26.
9. ● Cruz-Martínez A, Pérez-Conde MC, Ferrer MT. Motor conduction velocity and H-reflex in infancy and childhood. I. Study in newborns, twins and small-for-dates. *Electromyogr Clin Neurophysiol.* 1977;17:493-505.
10. ● Cruz-Martínez A, Ferrer MT, Martín MJ. Motor conduction velocity and H-reflex in pretermatures with very short gestational age. *Electromyogr Clin Neurophysiol.* 1983;23:13-9.
11. ●● DeLisa JA, Lee HJ, Baran EM, Lai KS, Spielholz H. *Manual of nerve conduction velocity and clinical neurophysiology.* 3rd ed. New York: Raven Press; 1944.
12. Cornblath DR. Electrophysiology in Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 1990;27(Suppl):S17-20.
13. Delanoe C, Sebire G, Landrieu P, Huault G, Metral S. Acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy in children: clinical and electrodiagnostic studies. *Ann Neurol.* 1998;44:350-6.
14. ●● Pascual-Pascual SI. Apoyo de la neurofisiología en el diagnóstico de las enfermedades metabólicas. *Rev Neurol.* 1999;28:24-32.
15. ●● Daube JR. Needle examination in clinical electromyography. *Muscle Nerve.* 1991;14:685-700.
16. Do Carmo RJ. Motor unit action potential parameters in human newborn infants. *Arch Neurol.* 1960;3:136-40.
17. Papazian O, Alfonso I, García VF. Evaluación neurofisiológica de los niños con neuropatías periféricas. *Rev Neurol.* 2002;35:254-68.
18. Stalberg E, Chu J, Bril V, Nandedkar S, Stalberg S, Ericsson M. Automatic analysis of the EMG interference pattern. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol.* 1983;56:672-81.
19. ● Stalberg E, Andreassen S, Falck B, Lang H, Rosenfalck A, Trojaborg W. Quantitative analysis of individual motor unit potentials: a proposition for standardized terminology and criteria for measurement. *J Clin Neurophysiol.* 1986;3:313-48.
20. Nandedkar SD, Sanders DB, Stalberg EV. Automatic analysis of the electromyographic interference pattern. Part I: Development of quantitative features. *Muscle Nerve.* 1986;9:431-9.
21. ●● Nandedkar SD, Sanders DB, Stalberg EV. Automatic analysis of the electromyographic interference pattern. Part II: Findings in control subjects and in some neuromuscular diseases. *Muscle Nerve.* 1986;9:491-500.
22. Nandedkar SD, Sanders DB, Stalberg EV. Simulation and analysis of the electromyographic interference pattern in normal muscle. Part I: Turns and amplitude measurements. *Muscle Nerve.* 1986;9:423-30.
23. Nandedkar SD, Sanders DB, Stalberg EV. Simulation and analysis of the electromyographic interference pattern in normal muscle. Part II: Activity, upper centile amplitude, and number of small segments. *Muscle Nerve.* 1986;9:486-90.
24. Donofrio PD, Albers JW. Polyneuropathy. Classification by nerve conduction studies and electromyography. *Muscle Nerve.* 1990;13:889-903.
25. Pascual-Pascual SI. Aspectos actuales de las neuropatías inflamatorias agudas y crónicas. Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. *Rev Neurol.* 2002;35:269-76.
26. Colomer Oferil J. Aspectos clínicos y abordaje diagnóstico y terapéutico de las neuropatías hereditarias sensitivomotoras. *Rev Neurol.* 2002;35:239-45.
27. ● Robinson LR. Traumatic injury to peripheral nerves. *Muscle Nerve.* 2000;23:863-73.
28. ● Wilbourn AJ, Aminoff MJ. The electrodiagnostic examination in patients with radiculopathies. *American Association of Electrodiagnostic Medicine.* *Muscle Nerve.* 1998;21:1612-31.
29. ● Pascual Pascual SI, Molano J, Pascual Castroviejo I. ERG in Duchenne/Becker muscular dystrophy. *Pediatric Neurology.* 1998;18:315-20.
30. Pascual Pascual SI, Pascual Castroviejo I. Miopatías congénitas. En: Pascual Gomez E, Rodríguez Valverde V, Carbonell Abello J, Gomez-Reino Carnota JJ, editores. *Tratado de reumatología.* Madrid: Arán Ed; 1998. p. 949-61.
31. ●● Fournier E, Viala K, Gervais H, Sternberg D, Arzel-Hezode M, Laforet P, et al. Cold extends electromyography distinction between ion channel mutations causing myotonia. *Ann Neurol.* 2006;60:356-65.