

# Aportación técnica al estudio electromiográfico de la unidad motora

José Valls Solé

**ADVERTIMENT.** La consulta d'aquesta tesi queda condicionada a l'acceptació de les següents condicions d'ús: La difusió d'aquesta tesi per mitjà del servei TDX ([www.tesisenxarxa.net](http://www.tesisenxarxa.net)) ha estat autoritzada pels titulars dels drets de propietat intel·lectual únicament per a usos privats emmarcats en activitats d'investigació i docència. No s'autoritza la seva reproducció amb finalitats de lucre ni la seva difusió i posada a disposició des d'un lloc aliè al servei TDX. No s'autoritza la presentació del seu contingut en una finestra o marc aliè a TDX (framing). Aquesta reserva de drets afecta tant al resum de presentació de la tesi com als seus continguts. En la utilització o cita de parts de la tesi és obligat indicar el nom de la persona autora.

**ADVERTENCIA.** La consulta de esta tesis queda condicionada a la aceptación de las siguientes condiciones de uso: La difusión de esta tesis por medio del servicio TDR ([www.tesisenred.net](http://www.tesisenred.net)) ha sido autorizada por los titulares de los derechos de propiedad intelectual únicamente para usos privados enmarcados en actividades de investigación y docencia. No se autoriza su reproducción con finalidades de lucro ni su difusión y puesta a disposición desde un sitio ajeno al servicio TDR. No se autoriza la presentación de su contenido en una ventana o marco ajeno a TDR (framing). Esta reserva de derechos afecta tanto al resumen de presentación de la tesis como a sus contenidos. En la utilización o cita de partes de la tesis es obligado indicar el nombre de la persona autora.

**WARNING.** On having consulted this thesis you're accepting the following use conditions: Spreading this thesis by the TDX ([www.tesisenxarxa.net](http://www.tesisenxarxa.net)) service has been authorized by the titular of the intellectual property rights only for private uses placed in investigation and teaching activities. Reproduction with lucrative aims is not authorized neither its spreading and availability from a site foreign to the TDX service. Introducing its content in a window or frame foreign to the TDX service is not authorized (framing). This rights affect to the presentation summary of the thesis as well as to its contents. In the using or citation of parts of the thesis it's obliged to indicate the name of the author.

A P O R T A C I O N   T E C N I C A   A L  
E S T U D I O   E L E C T R O M I O G R A F I C O  
D E   L A   U N I D A D   M O T O R A

Trabajo realizado por el  
licenciado D. José VALLS SOLE  
para aspirar al grado de DOCTOR

## ESTADISTICA COMPARATIVA BIVARIANTE

Entre algunos parámetros seleccionados se ha procedido a efectuar los cálculos de la posible correlación lineal y de la consiguiente recta de regresión:

1.- Número de componentes del potencial / Duración total

$$r = 0,793$$

En la figura 58 se representa gráficamente la recta de regresión.

2.- Latencia "peak to peak" / Relación de amplitudes

$$r = 0,15$$

En la figura 59 se representan los puntos de correlación y la hipotética recta de regresión.

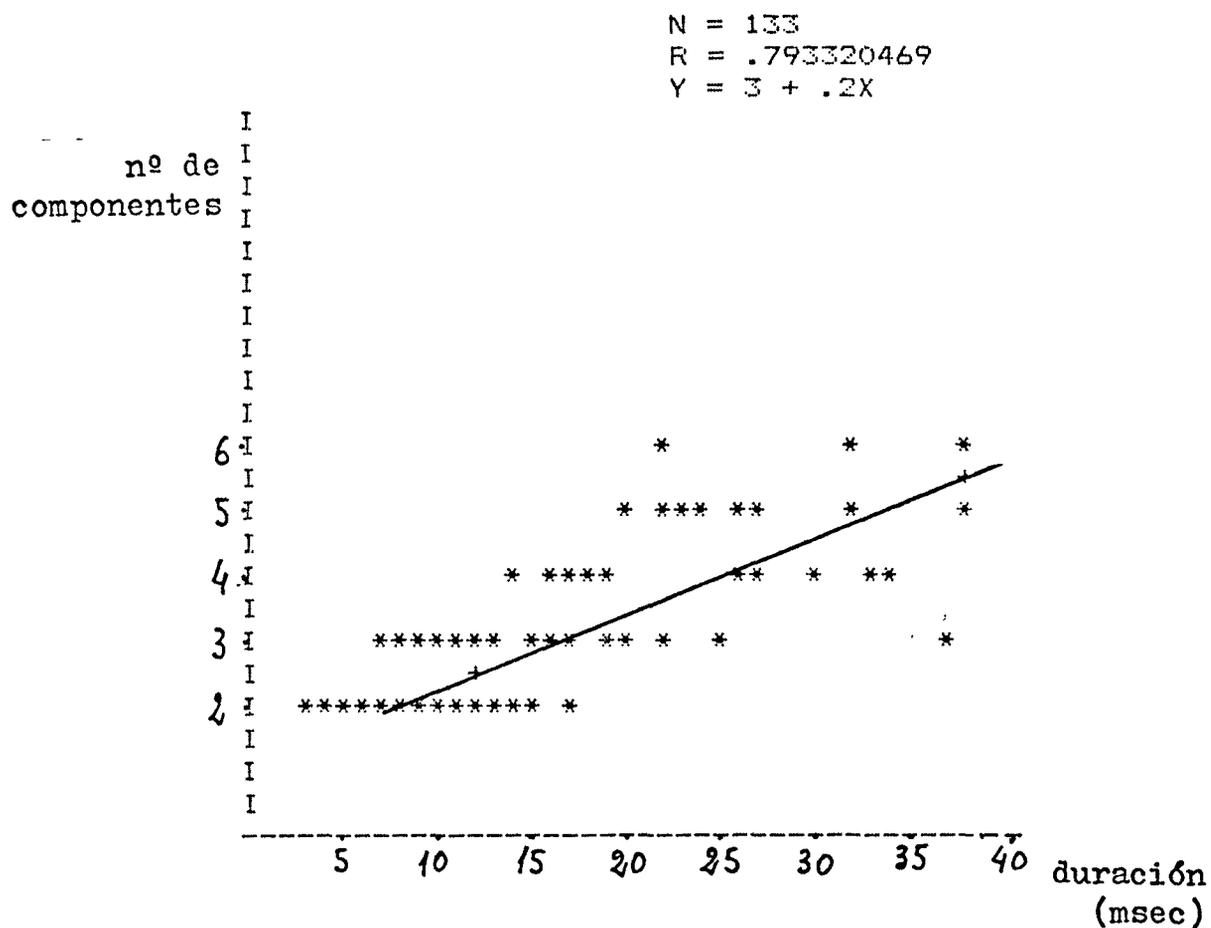


figura 58

Pacientes con afecciones neurógenas

Relación entre la duración total del potencial  
y el número de componentes que lo constituyen

relación  
de amplitudes  
(mV)

N = 133  
R = .15009866  
Y = 4 + .07X

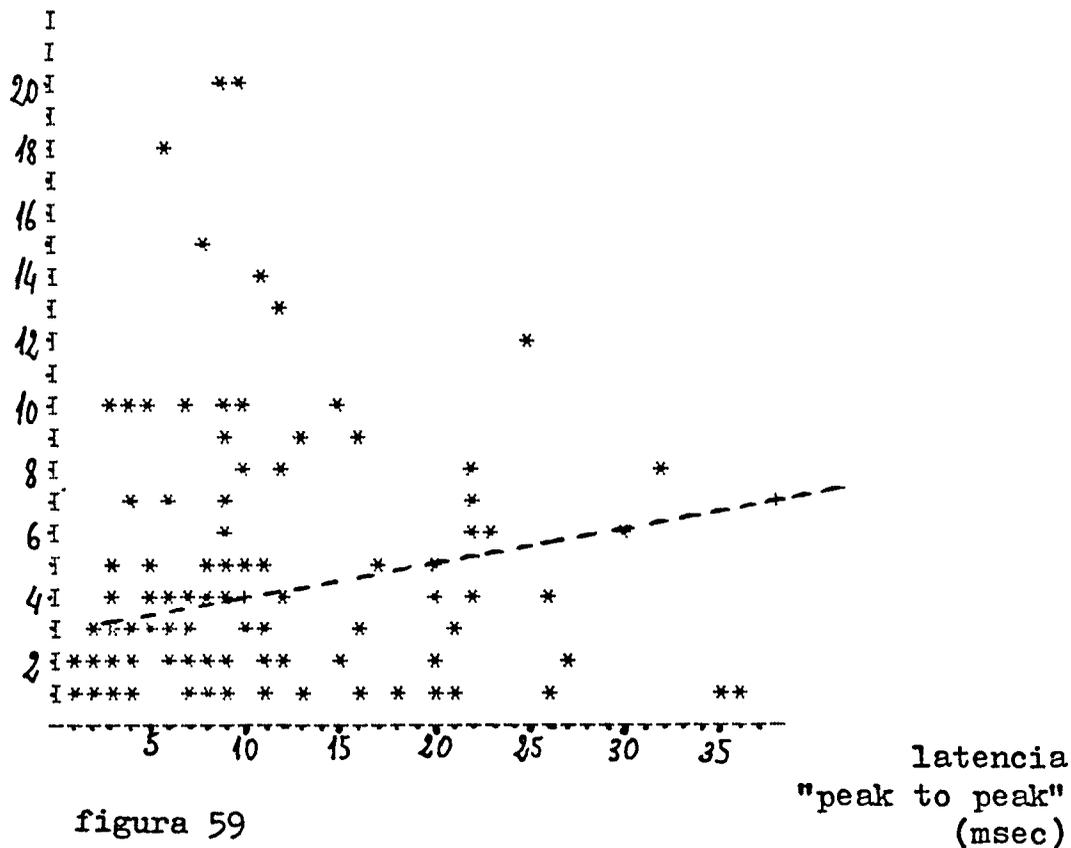


figura 59

Pacientes con afecciones neurógenas

Relación de amplitudes entre componentes

y latencia "peak to peak"

## EJEMPLOS DE LOS POTENCIALES REGISTRADOS EN PACIENTES AFECTOS DE PATOLOGIA NEUROGENA

En las figuras 60 y 61 se adjuntan algunas muestras de los potenciales registrados en pacientes afectados de neuropatía.

En la figura 60 a se observa un potencial constituido por tres componentes, el primero de ellos polifásico y el último presentando un fenómeno "jitter" de valor superior a 1 milisec. En dicho componente se aprecian también algunos fenómenos de bloqueo.

En la figura 60 b se observa un potencial de tres componentes, con estabilidad de los dos primeros y fenómenos de "jitter" y de bloqueo en el tercero.

En la figura 60 c se observa un potencial de cuatro componentes, con frecuentes bloqueos de una de las fases del segundo de ellos, así como del cuarto.

En la figura 61 d y 61 e se observa un mismo potencial mostrando un fenómeno "jitter" cuyo valor cuantitativo es superior a los 5 milisec. En d el registro se ha efectuado en superposición de imágenes y en e, en paso a paso.

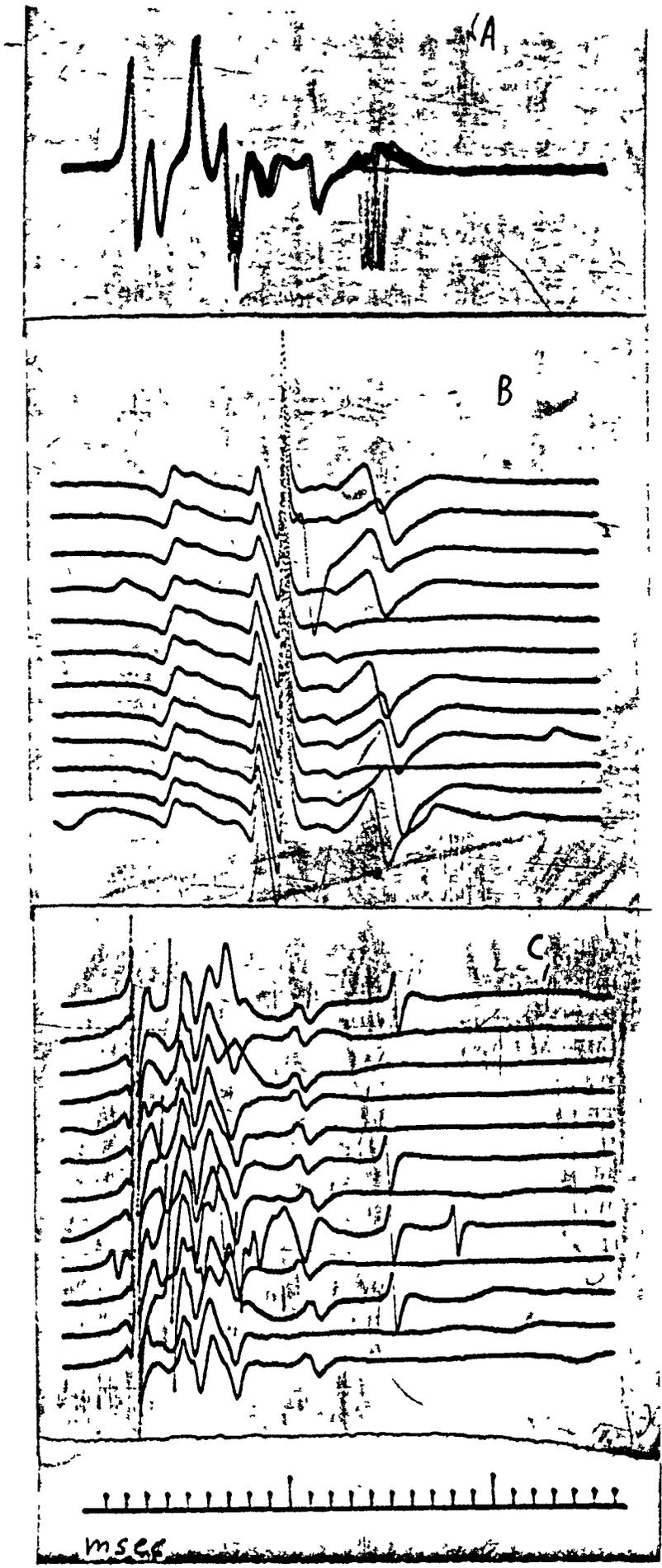


figura 60

Ejemplos de potenciales registrados en sujetos afectados de neuropatia A, B y C.- "Jitter y bloqueo del último componente

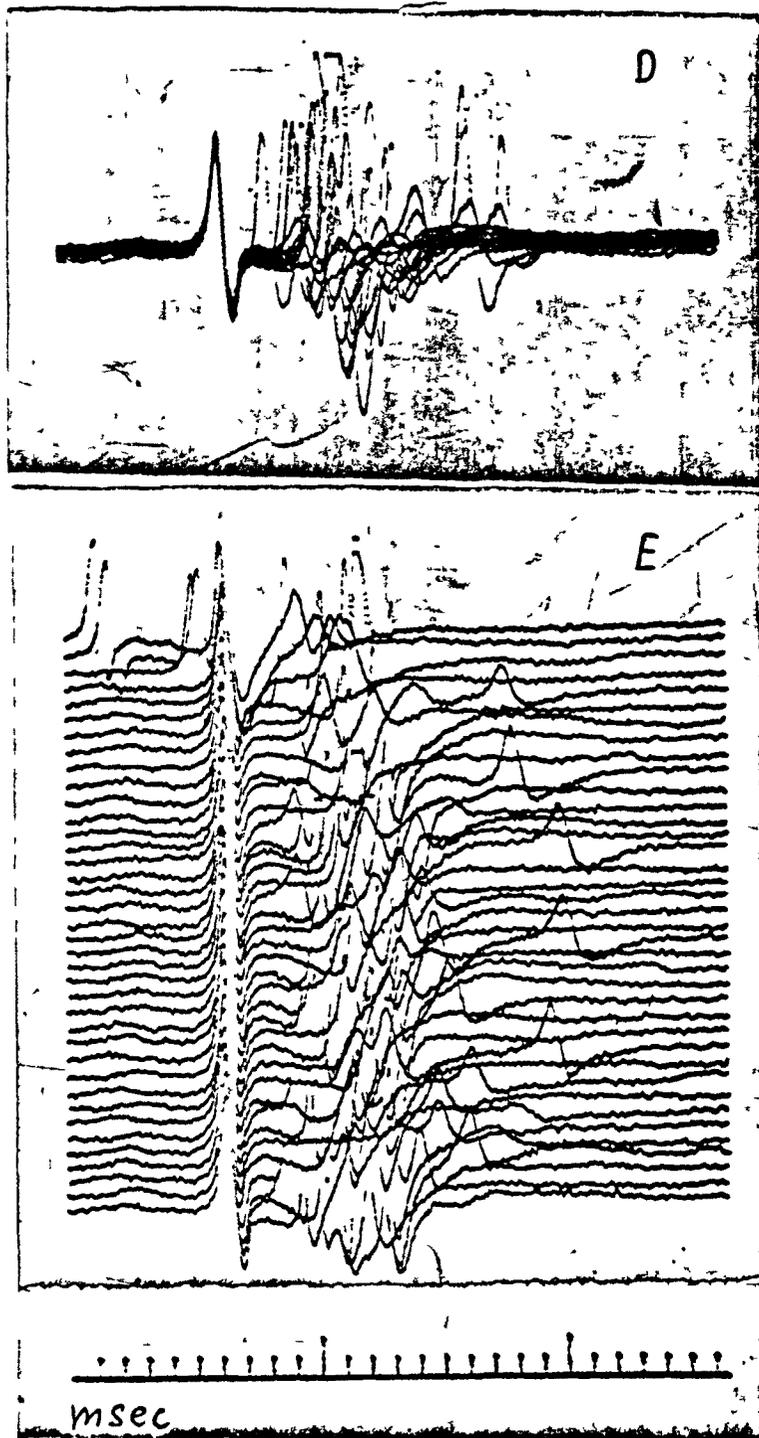


figura 61

Ejemplos de potenciales registrados en sujetos afectados de neuropatía

D y E.- El mismo potencial en superposición de inógenos y en registros sucesivos ("paso a paso"). "Jitter" y bloqueo del 2º componente

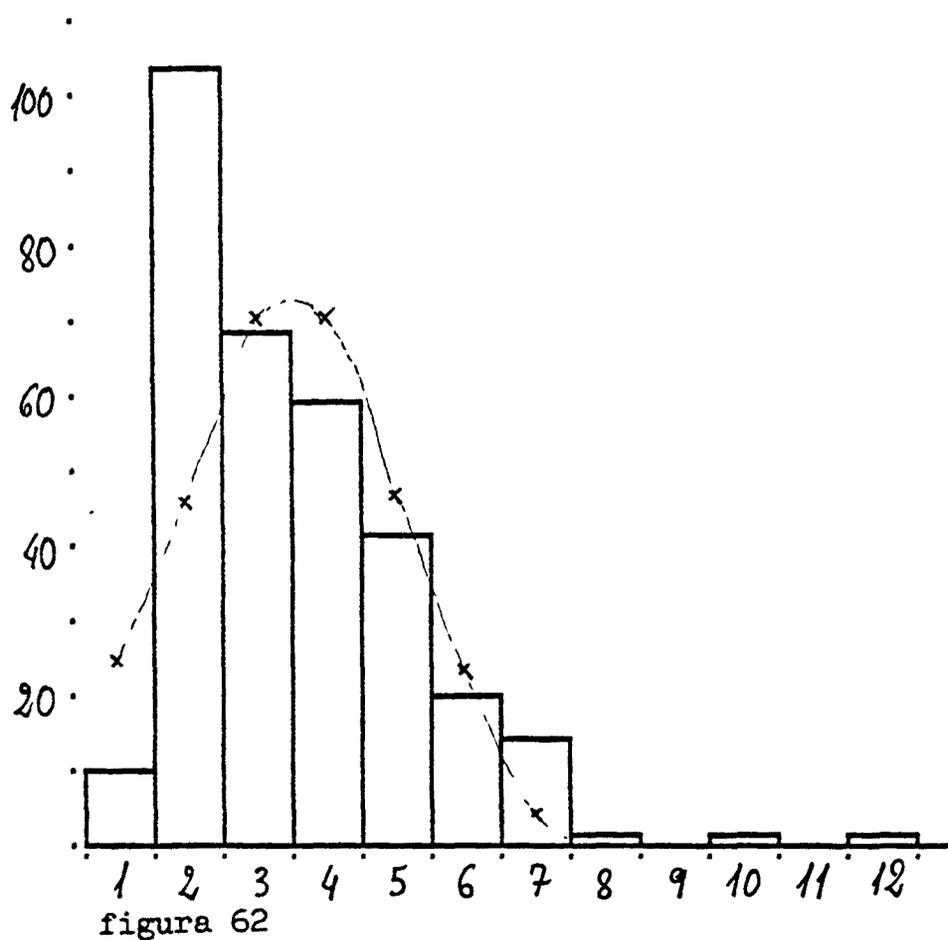
## VI : PACIENTES AFECTOS DE MIOPATIA

El número total de potenciales analizados en este grupo de población ha sido de 318, obtenidos en 29 músculos de 18 individuos.

Los valores observados en cada uno de los parámetros analizados han sido representados, según su frecuencia relativa de observación, en los histogramas de las figuras 62, 63, 64 y 65.

En cada caso se ha procedido a la superposición de la curva de distribución normal o gaussiana, estimada a partir de la media y de la variancia de la muestra.

Las diferencias ( $D_i$ ) entre la distribución real y la teórica son superiores a las señaladas en la tabla R de Lilliefors en más del 5 %. Sin embargo, en los parámetros que muestran una distribución próxima a la teórica se han efectuado los cálculos de las medidas de centralización y de dispersión.



Distribución de frecuencias

Fases del componente principal ( $3,67 \pm 1,48$ )

Pacientes con afección miógena (N= 318)

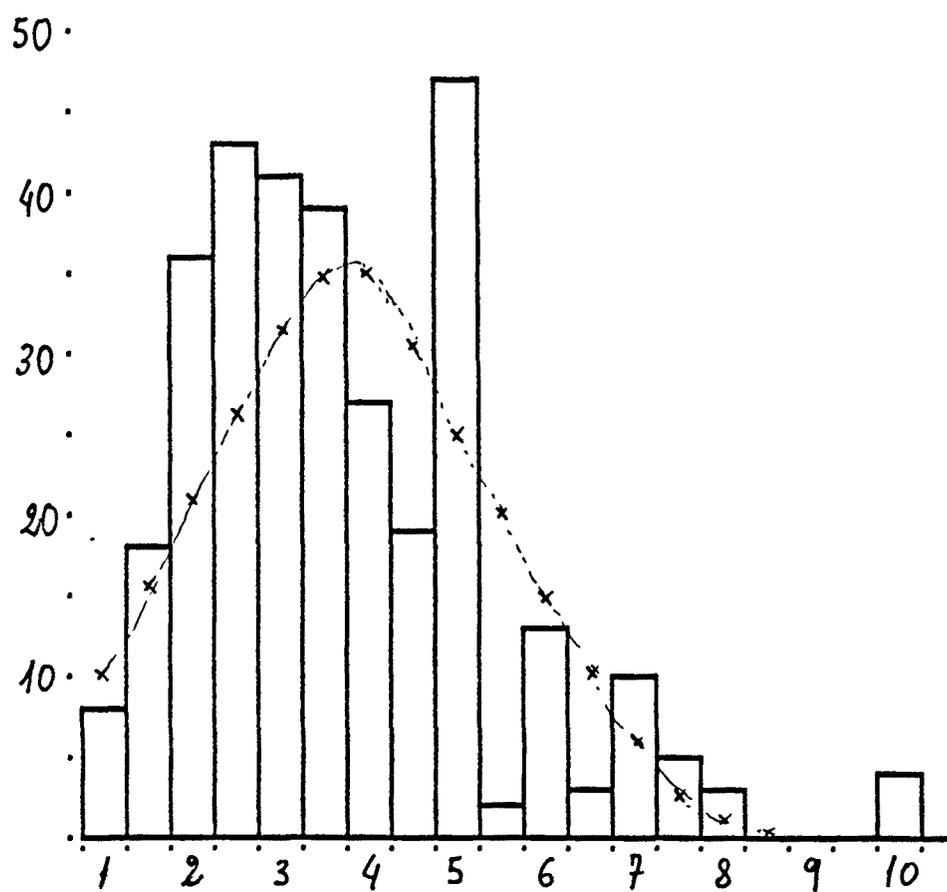


figura 63

Distribución de frecuencias

Duración del componente principal ( $3,8 \pm 1,6$  milisec.)

Pacientes con afección miógena (N= 318)

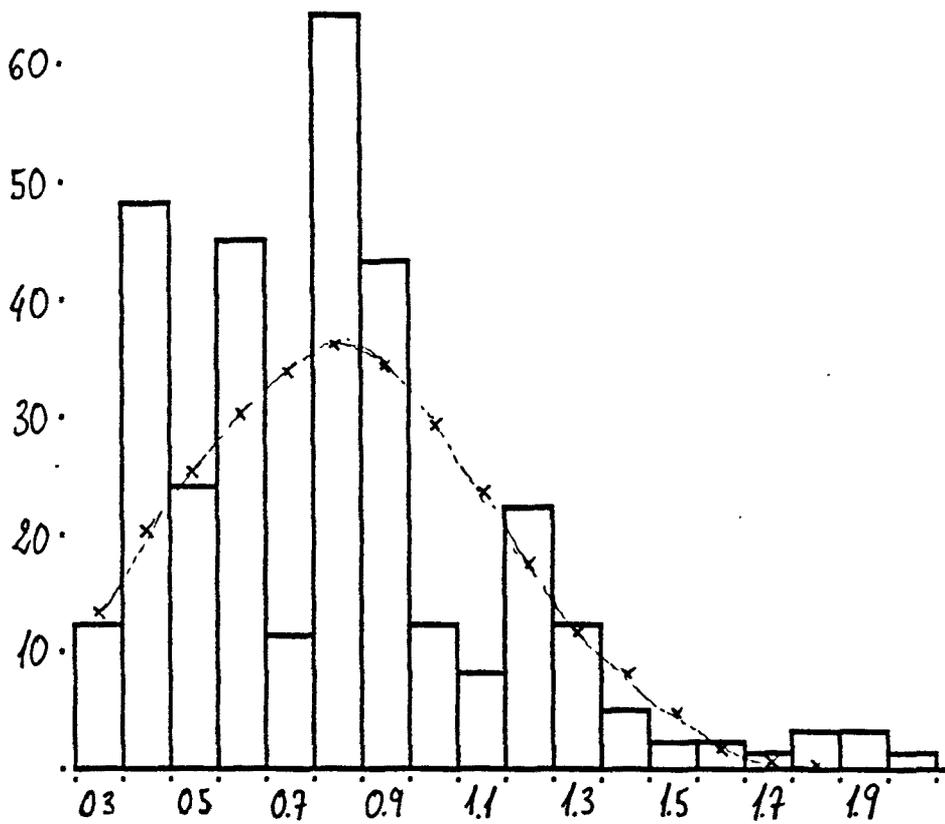


figura 64

Distribución de frecuencias

Amplitud máxima del potencial ( $0,76 \pm 0,31$  miliV.)

Pacientes con afección miógena (N= 318)

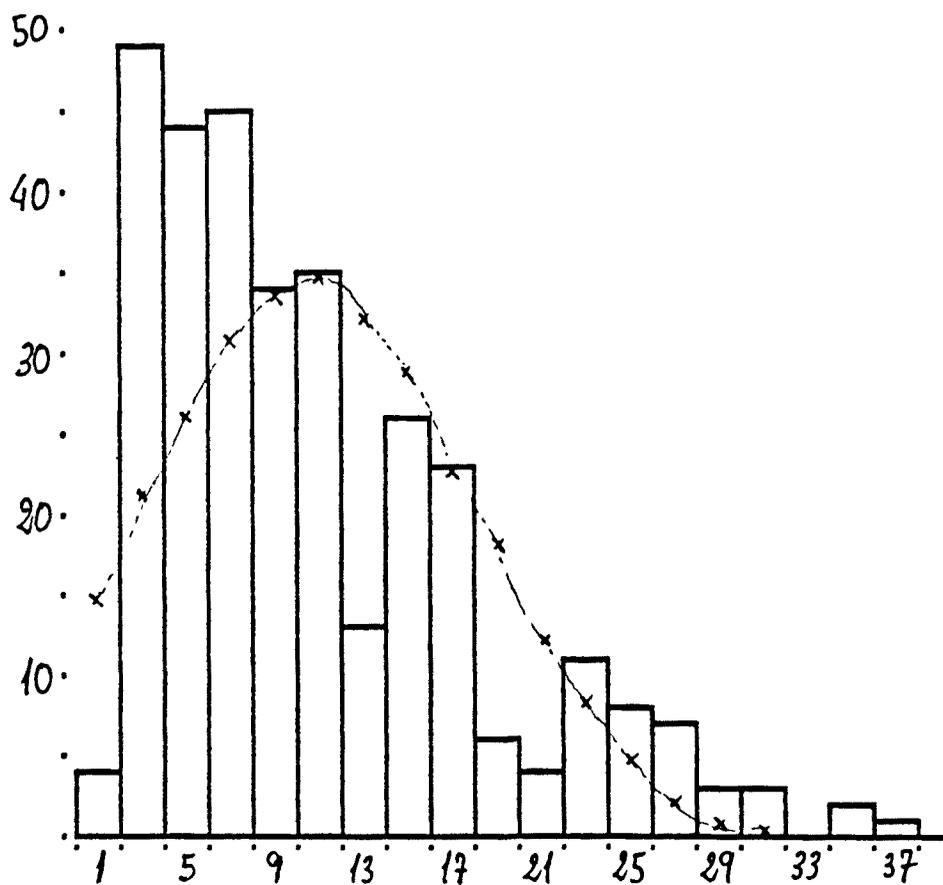


figura 65

Distribución de frecuencias

Duración total del complejo ( $10,5 \pm 7,2$  milisec.)

Pacientes con afección miógena (N= 318)

## ANALISIS DETALLADO DE CADA UNO DE LOS PARAMETROS

### 1.- COMPONENTES

El número de potenciales constituidos por un solo componente es de 84 (26,4 %). El número de potenciales constituidos por dos componentes es de 170 (53,6 %). El resto de los potenciales han mostrado la siguiente distribución: 31 potenciales mostraron 3 componentes (9,7 %); 19 potenciales mostraron 4 componentes (6 %); 10 potenciales mostraron 5 componentes (3,1 %), y 3 potenciales mostraron 6 componentes (0,9 %). En todos los músculos examinados se han observado potenciales constituidos por más de un componente, siendo del 73,3 % la proporción media.

### 2.- LATENCIA "PEAK TO PEAK"

El valor medio de la latencia "peak to peak" ha sido de  $9,29 \pm 7,13$  miliseg. El valor máximo observado ha sido de 32 miliseg.

### 3.- FASES

El número medio de fases por potencial ha sido de 4,4 y la desviación standard ha sido de 1,7. El número medio de fases del componente principal ha sido de  $3,67 \pm 1,48$

#### 4.- AMPLITUD

El valor medio de la amplitud de los potenciales analizados en este grupo de población es de 0,76 milivolts, con una desviación standard de 0,31 milivotls. El valor máximo observado ha sido de 2,6 milivolts.

#### 5.- RELACION DE AMPLITUDES

El valor medio obtenido ha sido de  $1/3,5$ , con una desviación standard de  $1/3$ . El valor máximo observado ha sido de  $1/18$ .

#### 6.- DURACION

El valor medio de la duración total de los potenciales ha sido de  $10,49 \pm 7,24$  miliseg., con un valor máximo en 37 milisec. El valor medio de la duración del componente principal ha sido de  $3,85 \pm 1,58$  milisec.

#### 7.- "JITTER"

El número de potenciales que presentan el fenómeno "jitter" ha sido de 151 (47,6 %). Entre ellos, 13 muestran dicho fenómeno en el componente principal (8,6 %), mientras que los 138 restantes muestran dicho fenómeno en los demás componentes (91,4 %). El valor cuantitativo medio del fenómeno "jitter" ha sido de  $0,63 \pm 0,65$  milisec., con un valor máximo de 4 milisec.

## 8.- BLOQUEOS

El número total de potenciales que mostraron el fenómeno del bloqueo han sido 95 (29,9 %). La frecuencia media de bloqueo ha sido de 2,3 ausencias por cada 10 registros sucesivos.

## ESTADISTICA COMPARATIVA BIVARIANTE

Entre algunos parámetros seleccionados se ha procedido a efectuar los cálculos de la posible correlación lineal y de la consiguiente recta de regresión:

1.- Número de componentes del potencial / Duración total

$$r = 0,749$$

En la figura 66 se representa gráficamente la recta de regresión.

2.- Latencia "peak to peak" / Relación de amplitudes

$$r = 0,222$$

En la figura 67 se representan los puntos de correlación y la hipotética recta de regresión.

relación  
de amplitudes  
(mV)

N = 233  
R = .222616711  
Y = 3 + .12X

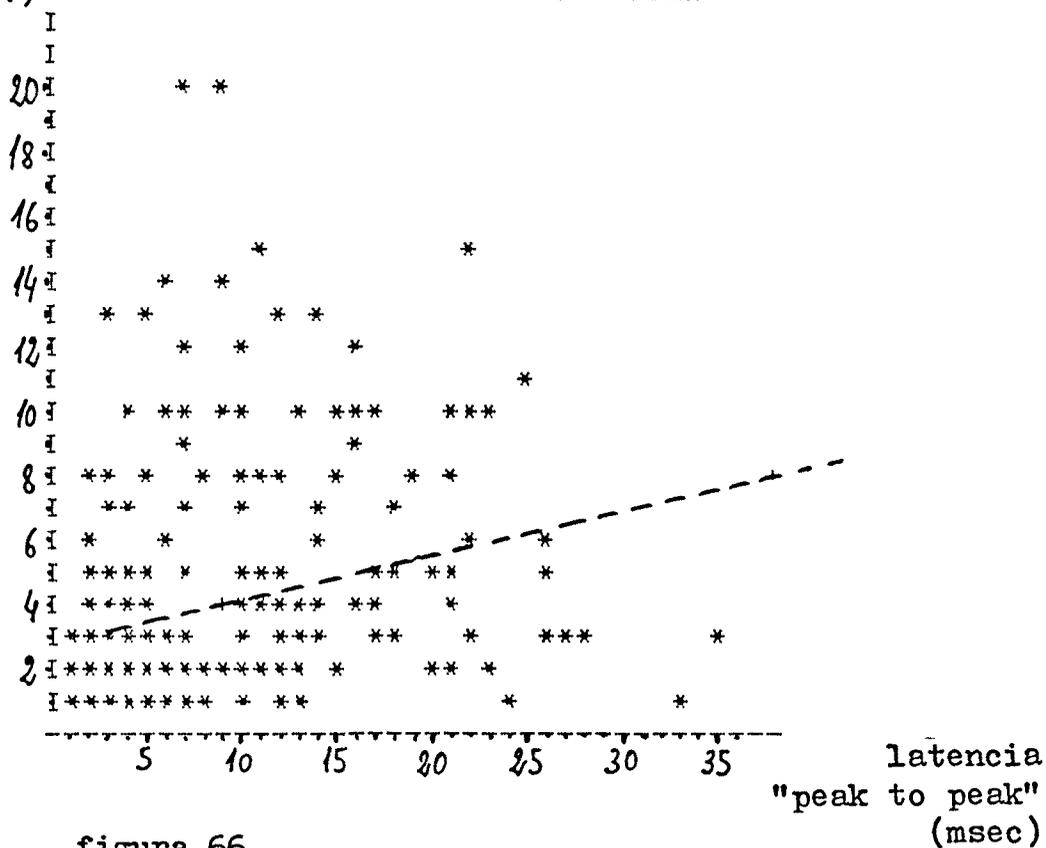


figura 66

Pacientes con afecciones miógenas

Relación de amplitudes entre componentes  
y latencia "peak to peak"

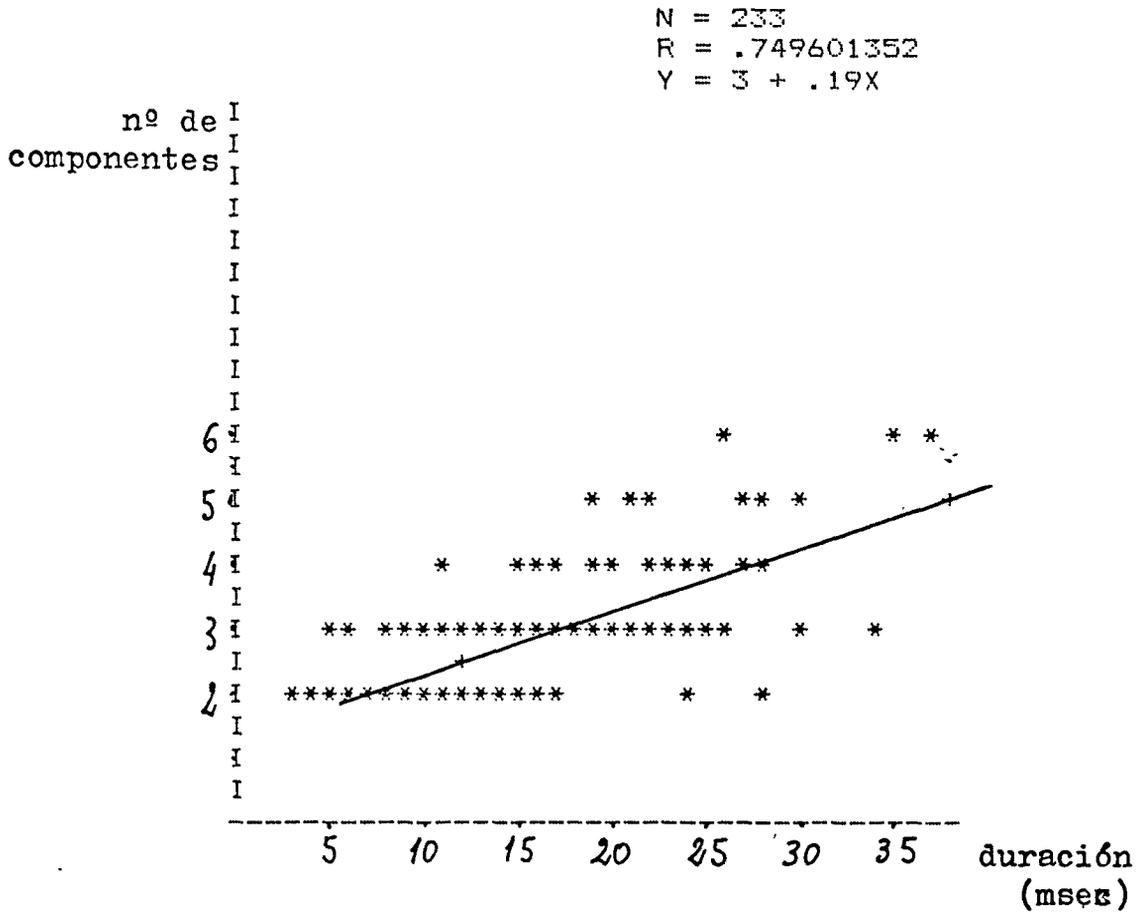


figura 67

Pacientes con afecciones miógenas

Relación entre la duración total del potencial  
y el número de componentes que lo constituyen

EJEMPLOS DE LOS POTENCIALES REGISTRADOS EN PACIENTES  
AFECTOS DE PATOLOGIA MIOGENA

En las figuras 68, 69 y 70 se adjuntan algunas muestras de los potenciales registrados en pacientes afectados de miopatía.

En la figura 68 se observa un potencial constituido por 6 componentes, entre los cuales se observan frecuentes fenómenos de "jitter" y bloqueo.

En la figura 69, el potencial está constituido por tres componentes, con relativa estabilidad de las latencias diferenciales.

En la figura 70, se observa un potencial constituido por cuatro componentes, con fenómenos de "jitter" y bloqueo en el último de ellos.

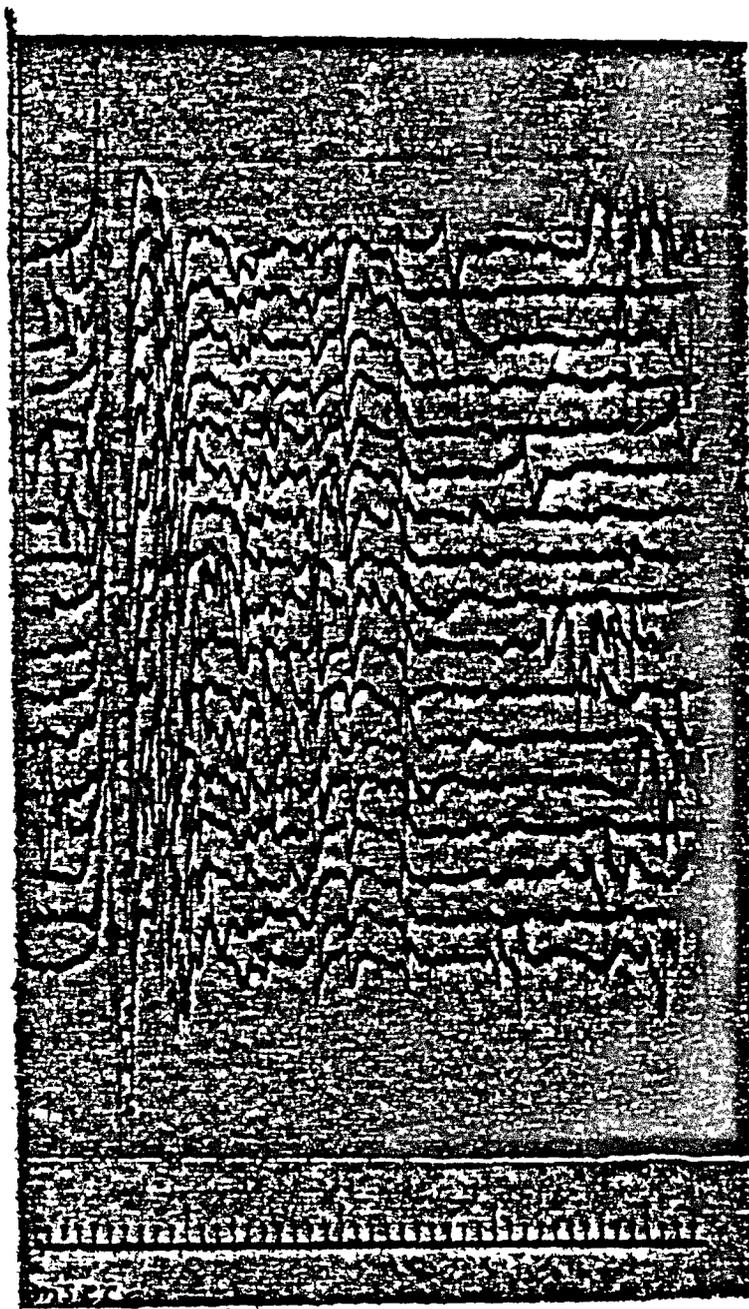


figura 68

Potenciales registrados en pacientes afectos de miopatía  
6 componentes. Frecuentes fenómenos de "jitter" y bloqueo

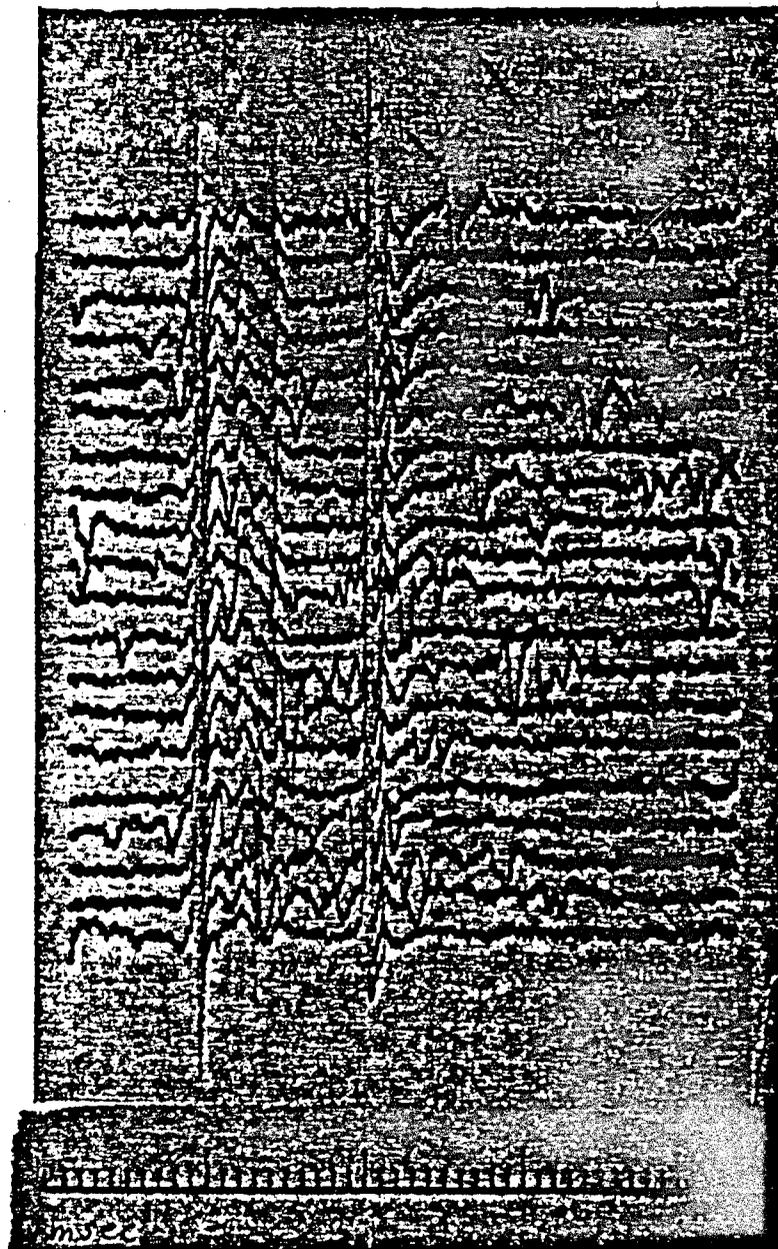
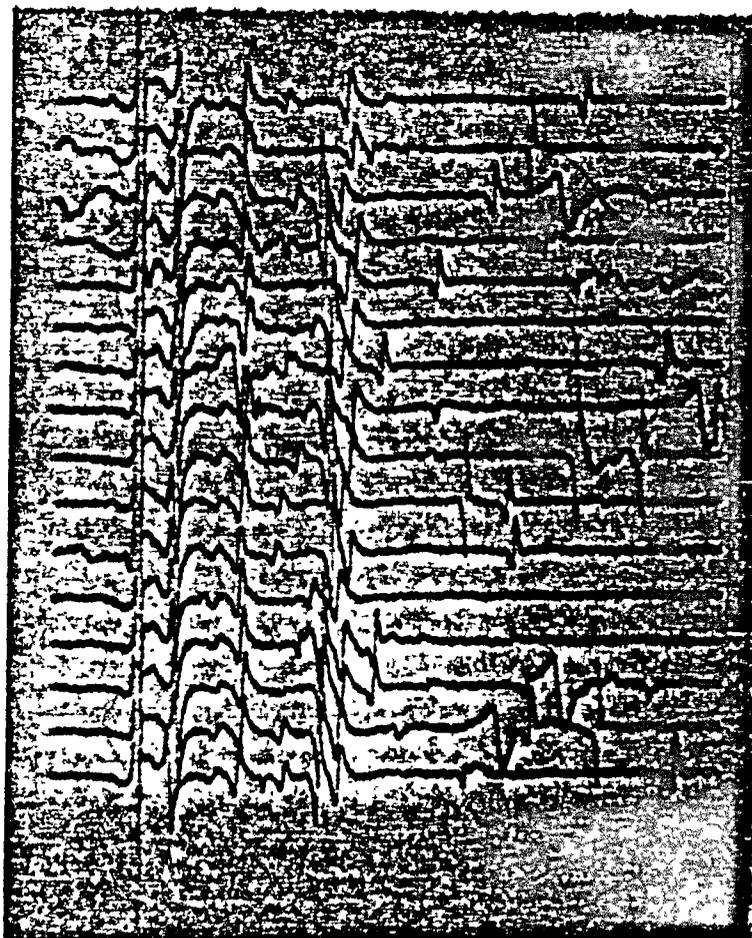


figura 69

Potenciales registrados en pacientes afectos de miopatía  
3 componentes con relativa estabilidad



10 msec

figura 70

Potenciales registrados en pacientes afectados de miopatia "jitter" y bloqueo del último componente

## VII : ESTADISTICA COMPARATIVA ENTRE EL GRUPO DE PACIENTES CON NEUROPATIA Y PACIENTES CON MIOFATIA

### A: METODOS ESTADISTICOS DE COMPARACION UNIVARIANTE

En cada uno de los parámetros analizados se ha procedido a la comparación estadística entre los dos grupos, utilizando las pruebas adecuadas, según el grado de proximidad a la distribución normal en las frecuencias de observación de los valores. En la mayoría de casos únicamente ha podido ser comparada la tendencia central de las curvas distribucionales mediante la prueba de Mann-Whitney.

En cualquier caso se ha procedido finalmente al cálculo del índice  $z$  y a su comparación con las tablas de significancia, escogiendo un límite de riesgo  $\alpha$  de 0,05 y una probabilidad de coincidencia bilateral.

#### 1.- COMPONENTES

Se ha efectuado la comparación de la tendencia central de distribución de:

- a/ los potenciales constituidos por un solo componente.
- b/ los potenciales constituidos por dos componentes.
- c/ los potenciales constituidos por más de dos componentes.

En los casos a/ y c/, las diferencias no son significativas ( $p > 0,05$ ). En el caso b/ las diferencias son escasamente significativas ( $p < 0,05$  y  $> 0,02$ ).

## 2.- LATENCIA "PEAK TO PEAK"

Dada la proximidad a una distribución normal se ha comparado la tendencia central y la dispersión de los valores en los pacientes afectados de neuropatía ( $8,47 \pm 6,83$  miliseg.) y en los afectados de miopatía ( $9,29 \pm 7,13$  miliseg.).

Las diferencias observadas son escasamente significativas ( $p < 0,05$  y  $> 0,01$ ).

## 3.- FASES

Se ha efectuado la comparación de la tendencia central de distribución de:

- a/ el número de fases del potencial
- b/ el número de fases del componente principal

En el caso a/ las diferencias son escasamente significativas ( $p < 0,05$  y  $> 0,01$ ). En el caso b/, las diferencias son muy significativas ( $p < 0,01$ ).

## 4.- AMPLITUD

Dada la proximidad a una distribución normal se han comparado los valores medios y los de dispersión en los pacientes afectados de neuropatía ( $0,83 \pm 0,3$ ) y en los afectados de miopatía ( $0,76 \pm 0,31$  milivolts).

Las diferencias observadas son escasamente significativas ( $p < 0,05$  y  $> 0,02$ ).

## 5.- RELACION DE AMPLITUDES

La comparación de la tendencia central en ambos grupos de población muestra diferencias escasamente significativas ( $p < 0,05$  y  $> 0,01$ ).

## 6.- DURACION

Se ha efectuado la comparación entre la tendencia central de distribución de los dos grupos en:

a/ duración total del potencial

b/ duración del componente principal

En el caso a/ no se observan diferencias significativas ( $p > 0,05$ ). En el caso b/ las diferencias son muy significativas ( $p < 0,01$ ).

## 7.- "JITTER"

Se ha efectuado la comparación de la tendencia central de distribución de:

a/ proporción de potenciales en "jitter"

b/ proporción de observaciones del fenómeno "jitter" en el componente principal.

c/ valor cuantitativo del fenómeno "jitter".

En los tres casos, las diferencias observadas son muy significativas ( $p < 0,01$ ).

## 8.- BLOQUEOS

Se ha procedido a la comparación de la tendencia central de distribución de los valores en:

a/ proporción de potenciales que muestran fenómenos de bloqueo

b/ frecuencia de bloqueo.

En el caso a/ se observan diferencias muy significativas ( $p < 0,01$ ). En el caso b/, las diferencias no son significativas ( $p > 0,05$ ).

## B/ MÉTODOS ESTADÍSTICOS DE COMPARACION MULTIVARIANTE

El análisis discriminante se ha efectuado:

- a/ con el conjunto de las variables descritas, en la totalidad de los potenciales registrados.
- b/ con el conjunto de las variables descritas, escogiendo al azar el 60 % de los potenciales y aplicando posteriormente los resultados obtenidos al 40 % restante.
- c/ con las variables que únicamente afectan al componente principal, utilizando el conjunto de los potenciales registrados.

En a), la primera variable en ser incorporada al análisis ha sido V12 (amplitud del potencial), con una F de 11,3326 y una lambda de Wilks de 0,97838. La segunda variable ha sido VG2 (mayor diferencia en la relación de amplitudes entre componentes), con una F de 10,56239 y una lambda de Wilks de 0,96059. La tercera variable ha sido V8 (fases del potencial), con una F de 11,81627 y una lambda de Wilks de 0,935128. La cuarta variable ha sido VG3 (mayor valor cuantitativo del fenómeno "jitter" en los componentes del potencial), con una F de 10,079 y una lambda de Wilks de 0,92674. La quinta variable ha sido V11 (fenómeno "jitter" en el componente principal), con una F de 8,859279 y una lambda de Wilks de 0,91994. Utilizando las variables referidas se alcanza un porcentaje correcto de clasificación de los potenciales en el 63,5 % de los casos.

Los coeficientes de la función discriminante canónica no standardizada son los siguientes:

V12 : 1,569933

VG2 : - 0,19

V 8 : 0,251653

VG3 : 0,469755

V11 : 1,691

K (constante) : - 2,35

En b), es decir utilizando el 60 % de los potenciales escogidos al azar en ambos grupos e comparar, el porcentaje de clasificación correcta alcanzado es aproximado al referido anteriormente, utilizando un menor número de variables: La primera en ser introducida al análisis ha sido VG2 (mayor diferencia en la relación de amplitudes entre componentes), con una F de 11,8544 y una lambda de Wilks de 0,96572. La segunda variable ha sido V18 (fases del potencial), con una F de 11,21465 y una lambda de Wilks de 0,93689. La tercera variable incluida ha sido V12 (amplitud del potencial), con una F de 10,371 y una lambda de Wilks de 0,91431. En este punto no es posible la incorporación de nuevas variables, cuyos valores se sitúan por debajo de los límites de tolerancia. Utilizando las variables referidas, el porcentaje de clasificación correcta es del 63,1 %. La aplicación de la función discriminante al 40 % de potenciales restantes clasifica correctamente el 63,69 % de casos.

Los coeficientes de la función discriminante canónica no standardizada son los siguientes:

VG2 : -0,257885

V 8 : 0,2882372

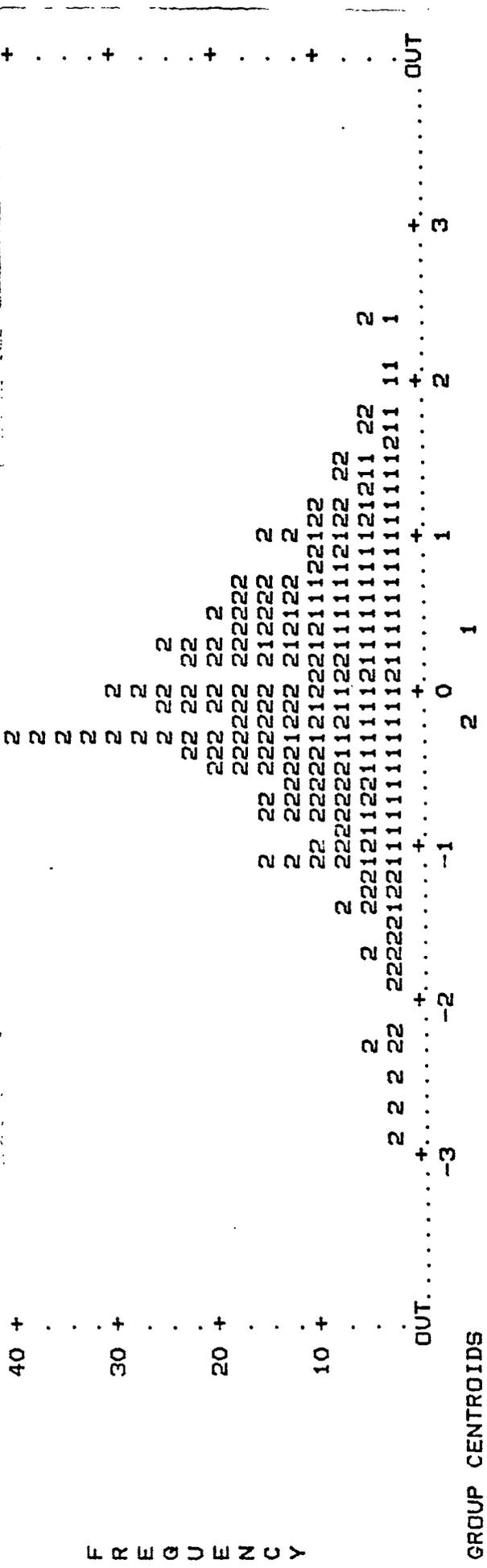
V12 : 1,6473

K(constante): -2,189418

En la figura 71 se muestra el esquema de la distribución histográfica de los potenciales representados sobre el eje determinado por la función discriminante.

En c), es decir utilizando únicamente las variables que afectan al componente principal de la actividad eléctrica, la primera variable en ser incorporada al análisis ha sido V12 (amplitud del potencial), con una F de 11,33263 y una lambda de Wilks de 0,97838. La segunda variable ha sido V 9 (número de fases del componente principal), con una F de 9,27 y una lambda de Wilks de 0,965. La tercera variable ha sido V11 (fenómeno "jitter" en el primer componente), con una F de 7,374683 y una lambda de Wilks de 0,9585. Los límites de tolerancia no admiten otras variables a partir de este punto. Utilizando las variables referidas se alcanza un porcentaje de clasificaciones correctas del 58,83 %. En la figura 72 se representa histográficamente la distribución de los potenciales sobre el eje determinado por la función discriminante.

ALL-GROUPS STACKED HISTOGRAM  
CANONICAL DISCRIMINANT FUNCTION



CLASSIFICATION RESULTS FOR CASES SELECTED FOR USE IN THE ANALYSIS -

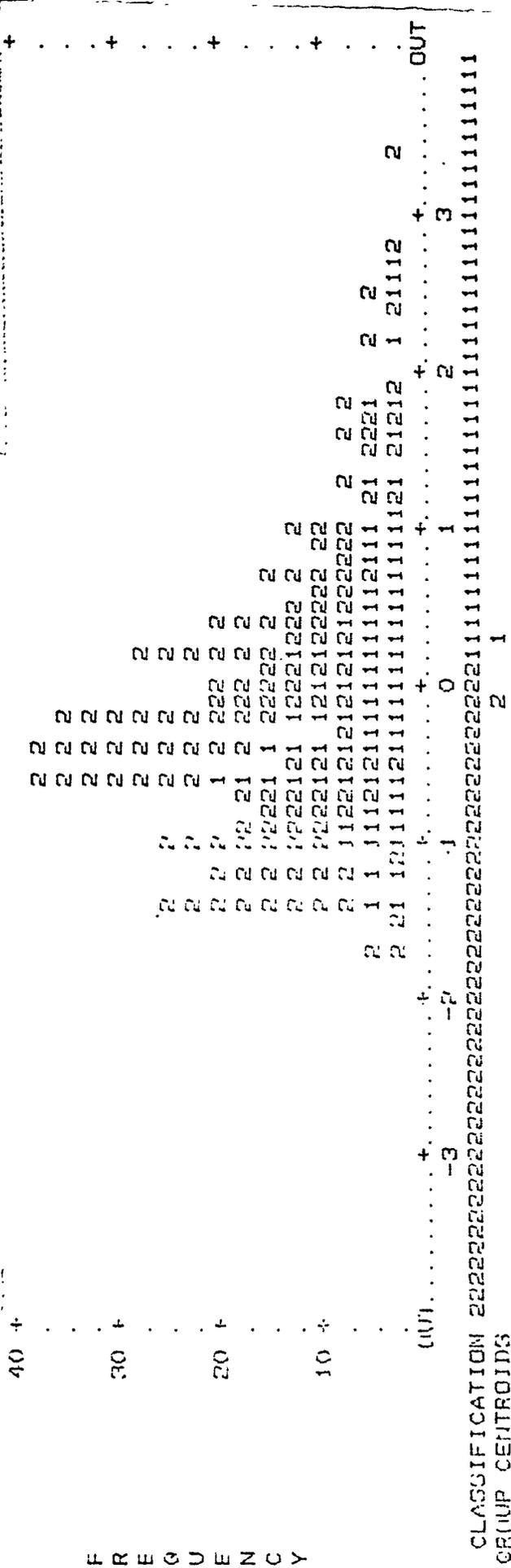
ACTUAL GROUP	NO. OF CASES	PREDICTED GROUP	MEMBERSHIP
GROUP "NEUROPATHIC"	126	78	48
		61.9%	38.1%
GROUP "MIOPATIC"	210	76	134
		36.2%	63.8%

PERCENT OF "GROUPED" CASES CORRECTLY CLASSIFIED: 63.10%

figure 71

ALL-GROUPS STACKED HISTOGRAM

CANONICAL DISCRIMINANT FUNCTION



CLASSIFICATION RESULTS

GROUP CENTROIDS

PERCENT OF "GROUPED" CASES CORRECTLY CLASSIFIED: 58.83%

Los coeficientes de la función discriminante canónica no standardizada son los siguientes:

V12 : 2,0607

V 9 : 0,2629764

V11 : 2,286344

K (constante) : - 2,795377

## D I S C U S I O N

- I : INFLUENCIA DE LA TECNICA EMPLEADA EN LA CONFIGURACION DE LA ACTIVIDAD ELECTRICA
- II : INTERPRETACION DE LOS RESULTADOS:
  - SUJETOS SANOS
  - PACIENTES
- III: VALORES DE REFERENCIA EN LOS PARAMETROS DEL POTENCIAL UNITARIO

## I : INFLUENCIA DE LAS CONDICIONES TECNICAS UTILIZADAS EN LA CONFIGURACION DE LA ACTIVIDAD ELECTRICA

Las condiciones técnicas que han sido utilizadas en el presente estudio fueron aplicadas con la pretensión de cumplir un doble propósito: analizar con detalle la actividad eléctrica de las fibras musculares que se encuentran al azar en las proximidades del electrodo, y no desatender a la información aportada por el conjunto de la actividad eléctrica de la unidad motora, que configure clásicamente el potencial unitario.

Esta pretensión se ha conseguido en parte ya que se han puesto de manifiesto grupos de actividad eléctrica ciertamente alejados del componente principal, aunque no es posible asumir que dichos potenciales correspondan a fibras musculares individualizadas. Probablemente es imposible lograr de modo simultáneo una representación fiel de la actividad eléctrica individual de las fibras musculares y global de la unidad motora.

La actividad eléctrica a distancia ha podido ser "descubierta" gracias al aumento de la selectividad en la detección, y en este aspecto juega probablemente un papel fundamental la utilización del electrodo bifilar a cambio del monofilar. En este último electrodo es imposible calibrar con exactitud la extensión del área de influencia,

ya que la derivación con referencia a la cánula hace posible la captación de la actividad de fibras situadas a lo largo de la aguja y notablemente alejadas del bisel. Incluso es posible, según Stalberg (157), la inversión de la función de cada derivación de modo que la cánula actúe como electrodo estigmático en determinado momento. Esta posibilidad queda obviada utilizando el electrodo bifilar.

El aumento de la selectividad en la detección, a lo cual naturalmente también contribuye el espectro de frecuencias utilizado (130), va en detrimento de la potencia de captación de la actividad a larga distancia.

Esta contraposición tiene importancia en la explicación de determinados hechos observados en los resultados: en una primera lectura puede observarse que con la técnica empleada se alcanza un alto porcentaje de clasificación correcta de los individuos examinados en sanos o enfermos, pero la clasificación correcta es menor entre pacientes afectados de neuropatía y afectados de miopatía. Sin embargo, utilizando únicamente las variables que afectan al componente principal de la actividad eléctrica, el porcentaje de clasificaciones correctas es similar entre sanos y enfermos y entre pacientes afectados de neuropatía y afectados de miopatía, siendo relativamente bajo en los dos casos. Esta situación es próxima a la que se observa en los

estudios de fibra única (156).

Es indudable que una elevada selectividad en la detección de la actividad eléctrica facilita el reconocimiento de las modificaciones anátomo-funcionales que tienen lugar en el seno de la unidad motora en la mayoría de procesos neuromusculares crónicos, y que en tales circunstancias, los resultados obtenidos con electrodo coaxial y con electrodo de fibra única son parecidos (169). No obstante, el potencial de acción individual no se modifica (o sus posibles modificaciones no son aparentes con las técnicas utilizadas actualmente), y tampoco es evidente ninguna modificación patognomónica de la reorganización estructural de la unidad motora según se trate de una patología neurógena o miógena.

Una consecuencia de estos hechos es la constatación de que cuanto más nos alejamos del clásico potencial de unidad motora más difícil es identificar el tipo de alteración ocurrida en el sistema neuromuscular, el cual, sin embargo, puede al menos ser intuido en electromiografía convencional.

## II : INTERPRETACION DE LOS RESULTADOS

Determinados aspectos de los resultados obtenidos en los sujetos sanos y en los pacientes serán examinados a continuación.

De modo previo, sin embargo, es de interés comentar el tratamiento estadístico practicado.

Con el fin de conocer el grado de rentabilidad diagnóstica de la técnica empleada se ha procedido a un análisis multivariante lineal. A pesar de que dicho análisis discriminante precisa de las condiciones de multinormalidad y de homogeneidad de covariancias y que en el presente caso no se cumple ninguna de las dos, los resultados obtenidos muestran suficiente robustez. Su aplicación a un grupo de población no utilizada para el cálculo permite obtener resultados parecidos en el porcentaje de clasificaciones correctas a los obtenidos con el conjunto de la población.

Según diversos autores (163), el análisis discriminante lineal resiste bien las desviaciones de la condición de multinormalidad. Por otra parte, las matrices de covariancia, calculadas en el presente trabajo por medio de la M de Box no muestran grandes diferencias, presentando signos concordantes. Por ello, aunque hubiera sido preferi-

ble utilizar el discriminante cuadrático, existiendo una acusada diferencia de medias y con el fin de evitar complejidad del análisis estadístico, se ha ensayado el tratamiento discriminante lineal.

Según J. Cuadras (37), el discriminante lineal puede seguir aportando buenos resultados si se cumplen las condiciones referidas.

## A : SUJETOS SANOS

El primer hecho que llama la atención en los resultados obtenidos en los voluntarios sanos es la presencia de una cierta proporción de potenciales (7,2 %) que presentan un agrupamiento de actividad eléctrica (componente), alejado del agrupamiento principal, utilizado para disparar el barrido del osciloscopio.

Otros autores, utilizando técnicas paralelas a la empleada en el presente trabajo no detectan ningún potencial compuesto (46) o refieren un porcentaje menor (31). Es probable que las condiciones técnicas empleadas en el presente trabajo sean de mayor selectividad ya que en ninguna de las referencias anteriores fue utilizado el electrodo bifilar.

La interpretación que debe darse a la presencia de la actividad eléctrica ligada a cierta distancia del agrupamiento principal en una unidad motora sana se basa en las diferencias que puedan existir en distintos puntos del recorrido efectuado por el influjo nervioso hasta llegar al punto de detección, tras la despolarización de la membrana de dos fibras musculares pertenecientes a la misma unidad motora. Los puntos de dicho recorrido en los que puede darse una diferencia se esquematizan en la figura 73 y se relacionan a continuación:

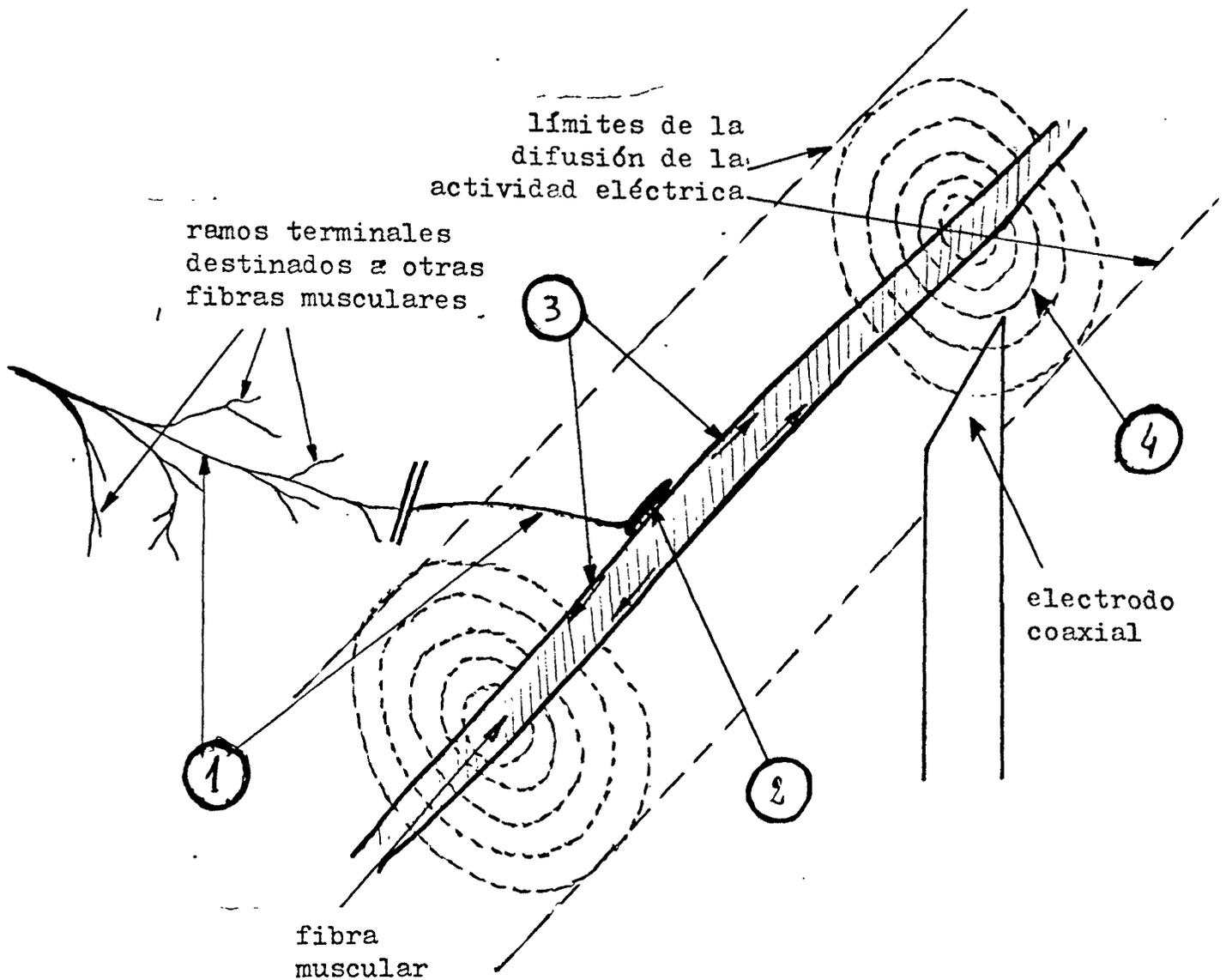


figura 73

Las distintas estructuras que transportan el influjo nervioso desde su origen hasta la detección.

- 1.- Conducción en el tronco nervioso terminal
- 2.- Transmisión neuromuscular en la placa motriz
- 3.- Propagación en la membrana de la fibra muscular
- 4.- Difusión de la actividad eléctrica hasta el electrodo

- la longitud del filete nervioso terminal individual para cada fibra muscular. Es imposible determinar con exactitud la velocidad de conducción en los axones terminales, pero es generalmente aceptado que existe un lentecimiento distal progresivo, es decir que a menor calibre del tronco nervioso menor es la velocidad de conducción, con cifras de hasta la décima parte de la velocidad de conducción en el tronco nervioso (150). Ante este hecho es lógico admitir pequeñas diferencias fisiológicas entre dos fibras musculares pertenecientes a la misma unidad motora y que reciben inervación a cargo de filetes terminales de distinta longitud (figura 74).

- la placa motora o unión neuromotriz. No existiendo una unión única entre el filete nervioso terminal y la fibra muscular (34), puede acontecer que se establezca el nivel de actividad sináptica suficiente para producir la despolarización de la membrana de la fibra muscular en una u otra conexión, con la consiguiente diferencia en la recepción del potencial de acción según la situación del electrodo (figura 75). El tiempo de transmisión neuromuscular es de alrededor de 1 miliseg. (114) y, aunque es posible que según el tamaño de la estructura neuromotriz pudieran existir variaciones fisiológicas en dicho tiem-

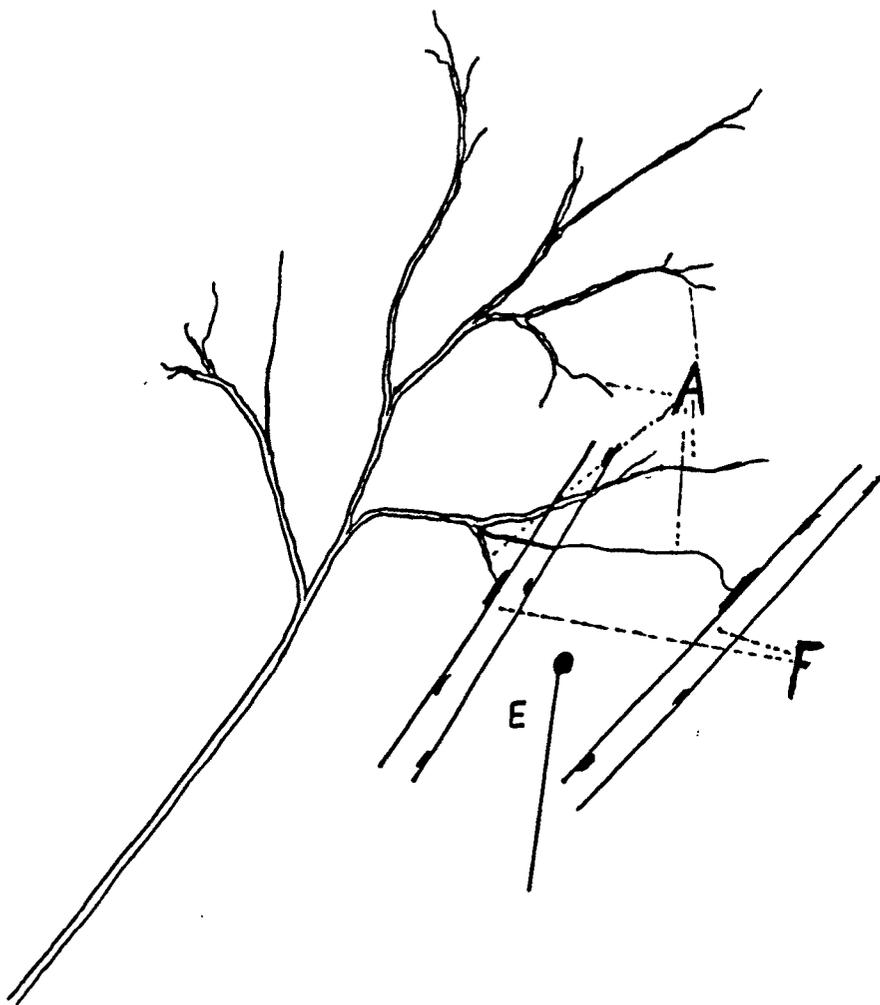


figura 74

Distinta longitud del axon terminal para cada fibra

A: ramos axonales terminales individuales

F: fibras musculares

E: electrodo (superficie activa)

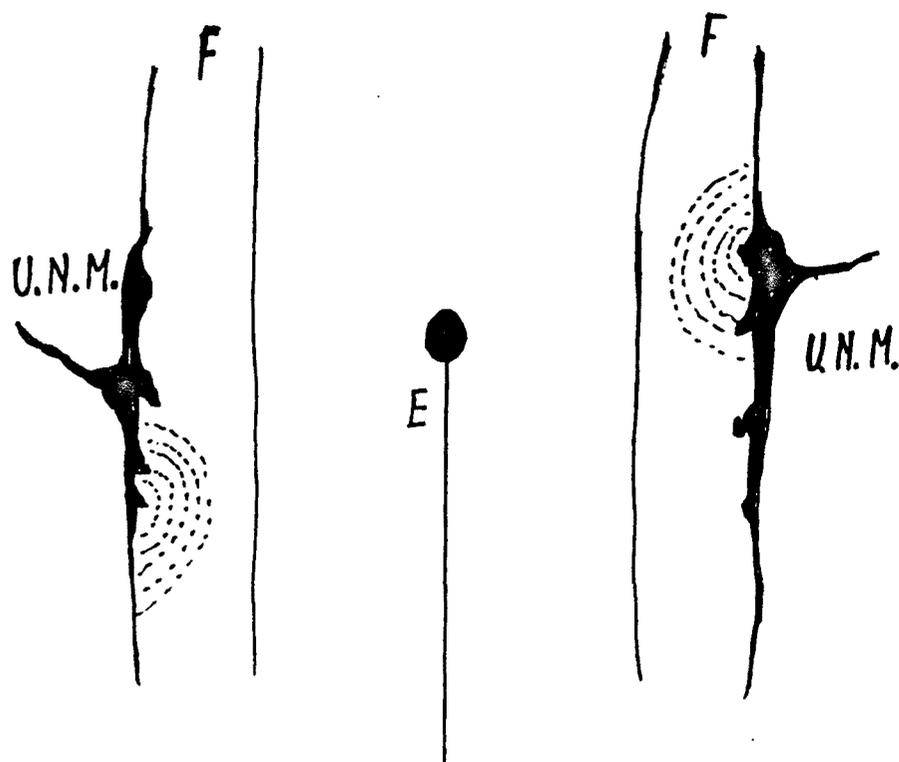


figura 75

Distinto punto de despolarización inicial de la membrana

po, no se han encontrado referencias concretas sobre el particular.

- la propagación del influjo eléctrico a través de la membrana de la fibra muscular. Dicha velocidad es proporcional al tamaño de la fibra (147) y al grado de inervación del músculo; es decir, a la frecuencia de pulsación de las unidades motoras reclutadas. A pesar de que el tamaño medio de las fibras musculares en los músculos examinados en el presente trabajo se sitúa alrededor de las 50 micras (51), dentro de una misma unidad motora pueden ocurrir fácilmente variaciones en el tamaño de cada fibra. Estas variaciones son probablemente fisiológicas hasta determinada proporción y se hacen más marcadas en situaciones patológicas (161). La velocidad de propagación del influjo eléctrico en una fibra muscular normal se sitúa entre 1,3 y 4,7 m/seg. (155). En la figura 76 se esquematiza la situación diferencial mencionada.

- la separación entre la fibra activa y el electrodo de detección. En la figura 77 se esquematiza la situación de proximidad del electrodo a una fibra activa, recibiendo al mismo tiempo la actividad de otra fibra más alejada, lo cual podría determinar una diferenciación de los potenciales de acción correspondientes a cada fibra, máxime si además existen pequeñas diferencias de tamaño entre las fibras (80, 81). La velocidad normal de difusión de la

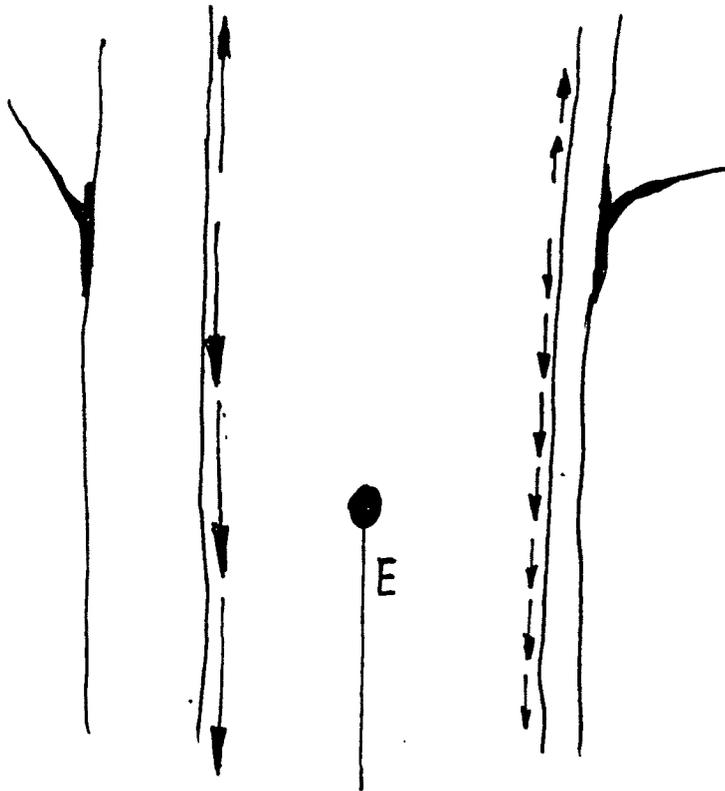


figura 76

Diferencia de tamaño de las fibras musculares detectadas

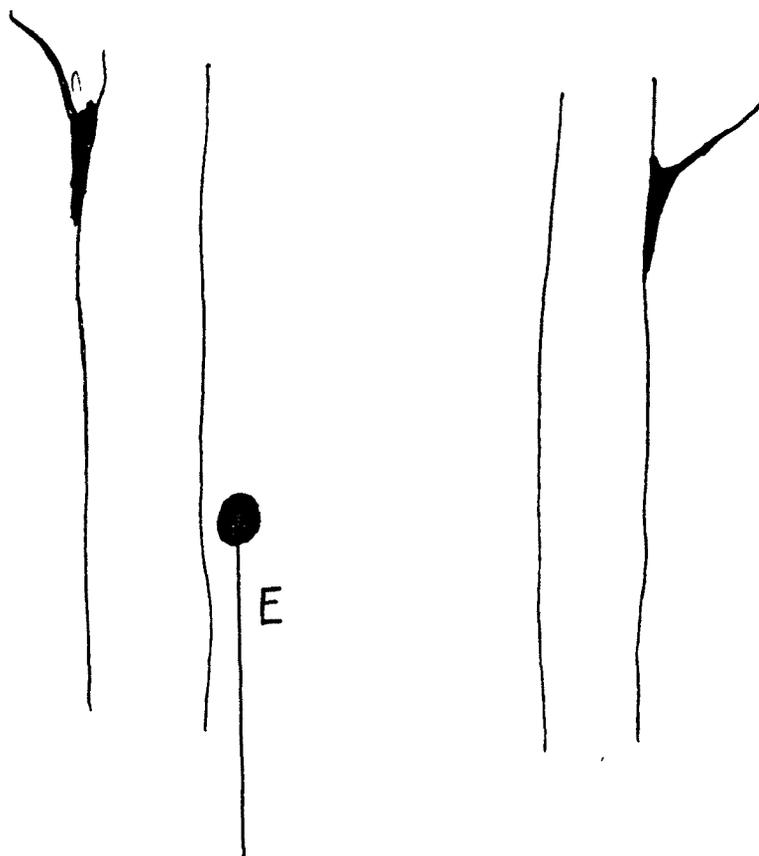


figura 77

Proximidad del electrodo a una de las fibras

actividad eléctrica en la solución de Ringer es de 2,8 m/seg.

Los factores hasta ahora mencionados están condicionados además por el tamaño de la superficie de detección, tal como ya ha sido comentado. De todo ello puede deducirse que las diferencias temporales entre dos potenciales de acción pueden ser potenciadas o enmascaradas, dependiendo de una serie de factores de disposición aleatoria.

La mayoría de resultados obtenidos en el presente trabajo tienen una correspondencia con los obtenidos al emplear la técnica de fibra única (156), aunque las cifras difieren considerablemente. El número de potenciales compuestos es menor en nuestros resultados y las cifras de latencia "peak to peak" son mayores. La amplitud de los potenciales es menor y su duración es mayor. El número de fases del potencial, parámetro que carece de significación en la técnica de fibra única al coincidir cada uno de los picos con el potencial de acción de una fibra individual, se ha valorado en nuestros resultados según el concepto clásico.

El parámetro "relación de amplitudes entre componentes" ha sido calculado en razón a su posible importancia en los resultados obtenidos en pacientes. No existen refe-

rencias sobre su valoración por parte de otros autores utilizando técnicas similares. El factor que mayor influencia ejerce sobre la amplitud de un potencial es, indudablemente, la distancia entre la fuente de actividad y el punto de detección (23, 24). Por consiguiente, los potenciales de gran amplitud han de haber sido registrados en las proximidades del electrodo, sea cual sea su latencia, la cual a su vez, vendrá determinada principalmente por la velocidad de propagación del influjo eléctrico a través de la membrana de la fibra muscular, que ya hemos comentado que se halla en relación directa con el tamaño de la fibra. De este modo, la relación de amplitudes entre dos componentes del mismo potencial de unidad motora constituye una información aproximativa de la relación espacial entre las fibras en que se originó la actividad. Por otra parte, la latencia entre dos componentes del mismo potencial de unidad motora constituye una información aproximativa de la desproporción o asimetría en el tamaño de las fibras musculares.

En cuanto al fenómeno "jitter", la comparación con los datos obtenidos con el electrodo de fibra única permite advertir diferencias notables. Con la técnica de fibra única no se hallan, en situación normal, potenciales con fenómeno "jitter" que supere los 50 microseg. (57), mientras que en nuestros resultados se observa un 8,4 % de

potenciales en los que dicho fenómeno aparece con un valor cuantitativo entre 50 y 150 microseg. Es probable que la mayor superficie de detección influya en este hecho, dando lugar a una mayor inestabilidad en la detección.

Sea como fuere, la presencia del fenómeno "jitter" es indicativa de una disminución en el factor de seguridad de la transmisión neuromuscular (153). Esto tiene lugar preferentemente en una situación de inmadurez de las conexiones neuromotrices. Su presencia en sujetos sanos indicaría un cierto grado de inmadurez o inestabilidad de la placa motora, lo cual puede ser atribuido a la neoformación de fibras musculares o a la inervación de fragmentos de fibras que por una u otra razón quedaron desconectados de la estructura neuromotriz.

Este fenómeno, que no sería distinto al de la reinvención colateral que tiene lugar en situación patológica, podría darse en condiciones de normalidad si se tiene en cuenta la posibilidad de un intercambio fisiológico de fibras musculares entre distintas unidades motoras (5), condicionado probablemente por las necesidades funcionales del sistema músculo-esquelético de cada individuo.

Algunos autores han aportado referencias sobre el porcentaje fisiológico de unidades motoras en las que pue-

den observarse fenómenos de intercambio de fibras. Morris (122), desde el punto de vista anátomo-patológico, cifra en un 10 % la tasa fisiológica de reinervación. Partanen y cols. (128), en la detección electrofisiológica de dobles descargas indican la cifra de un 12 % de sujetos voluntarios sanos en los que se hallan las mencionadas dobles descargas que, según su interpretación, son el resultado de la presencia de ramificaciones axonales ocurridas probablemente a consecuencia de procesos de reinervación. Nuestra cifra del 8,4 % de potenciales en "jitter" se halla en relación con los otros porcentajes referidos.

**B : PACIENTES**

La revisión de los resultados obtenidos en el análisis de los potenciales registrados en pacientes permite apreciar diferencias significativas con los resultados obtenidos en sujetos sanos. Entre ellas, llama la atención un mayor número de potenciales compuestos, un mayor número de potenciales con fenómeno "jitter" y la aparición del fenómeno del bloqueo, traduciendo un más alto grado de inestabilidad de la transmisión neuromuscular.

Probablemente todos estos datos obedecen a una misma circunstancia, presente tanto en los procesos miógenos como en los neurógenos: el crecimiento o expansión de las unidades motoras que permanecen indemnes, en un intento de suplir el déficit funcional (173).

Una de las causas del crecimiento de la unidad motora es el proceso de la reinervación colateral, aceptado generalmente desde el trabajo de Wohlfart en 1958 (180). La existencia de fibras denervadas determina la proliferación de axones colaterales, procedentes de la misma o de otra unidad motora, que terminarán formando una nueva unión neuromuscular, gracias al efecto trópico que ejerce la fibra muscular denervada (119, 120). Probablemente, la pérdida de la unión neural tiene como consecuencia una reacción global de la membrana de la fibra muscu-

lar en el sentido de su ontogénesis, capacitándola para recrear estructuras neuromotrices en el lugar de su anterior emplazamiento o en cualquier otro punto de la membrana (47).

Las fibras musculares denervadas a causa de la muerte de la célula nerviosa o a causa de la partición de la fibra muscular tras un proceso de necrosis segmentaria (46, 126) no son las únicas estructuras hacia las que se orientan los axones en reinervación colateral. En la patología neuromuscular ha podido ser observada la progresión de las cadenas de mioblastos a partir de células satélite, hasta dar origen a verdaderas fibras musculares que deberán formar también su propia estructura neuromotriz (144). Es posible interpretar todos estos cambios como una verdadera "desviación a la izquierda" en los mecanismos fisiológicos del sistema neuromuscular.

Sin embargo, es probable que exista otra causa del crecimiento de la unidad motora. Esta estaría estrechamente ligada a la sobrecarga funcional que significa la ausencia de un cierto número de fibras musculares en el seno de la unidad motora y se presentaría tal vez con mayor frecuencia en la patología miógena (9, 141, 161): las fibras musculares sanas presentan una hipertrofia miofibrilar que puede dar lugar a una descompensación entre el grado de inervación y la capacidad funcional actual. En esta descompensación se hallan también implicados, indudablemente,

los efectos tróficos del nervio sobre el músculo (78). Es probable que en tal situación, la zona más alejada de la unión neuromotriz ejerza el efecto trópico capaz de generar la proliferación de algunos axones procedentes de ramos terminales vecinos (121). El proceso finalizará con la partición de la fibra muscular según su eje longitudinal ("splitting") y la formación de una nueva unión neuromuscular (82, 141).

El mecanismo del "splitting" o formación de hendiduras longitudinales ha sido reconocido gracias a los estudios histológicos seriados (90). La presencia de hendiduras que desde la membrana de la fibra muscular se dirigen hacia el interior, frecuentemente en la dirección de algún núcleo interno, constituye actualmente un buen indicio de "splitting" (figura 78), aunque hasta hace poco tiempo fueron considerados como artefactos técnicos (9, 142, 161).

En la figura 79 pueden observarse en esquema los tres mecanismos más probables de crecimiento de la unidad motora, y que pueden observarse tanto en la patología neurógena como en la miógena.

Los resultados obtenidos en el presente trabajo pueden ser interpretados a la luz de los hechos mencionados: el mayor número de componentes del potencial en condiciones patológicas se halla directamente relacionado con el mayor número de fibras en la unidad motora. Las cifras más elevadas de latencia "peak to peak" indican una mayor dispersión de la actividad eléctrica registrada. Las alteraciones en la relación de amplitudes son indicativas de la mayor



figura 78

Formación de hendiduras longitudinales en la fibra muscular

Las flechas señalan la hendidura ("splitting")

N : núcleos internos

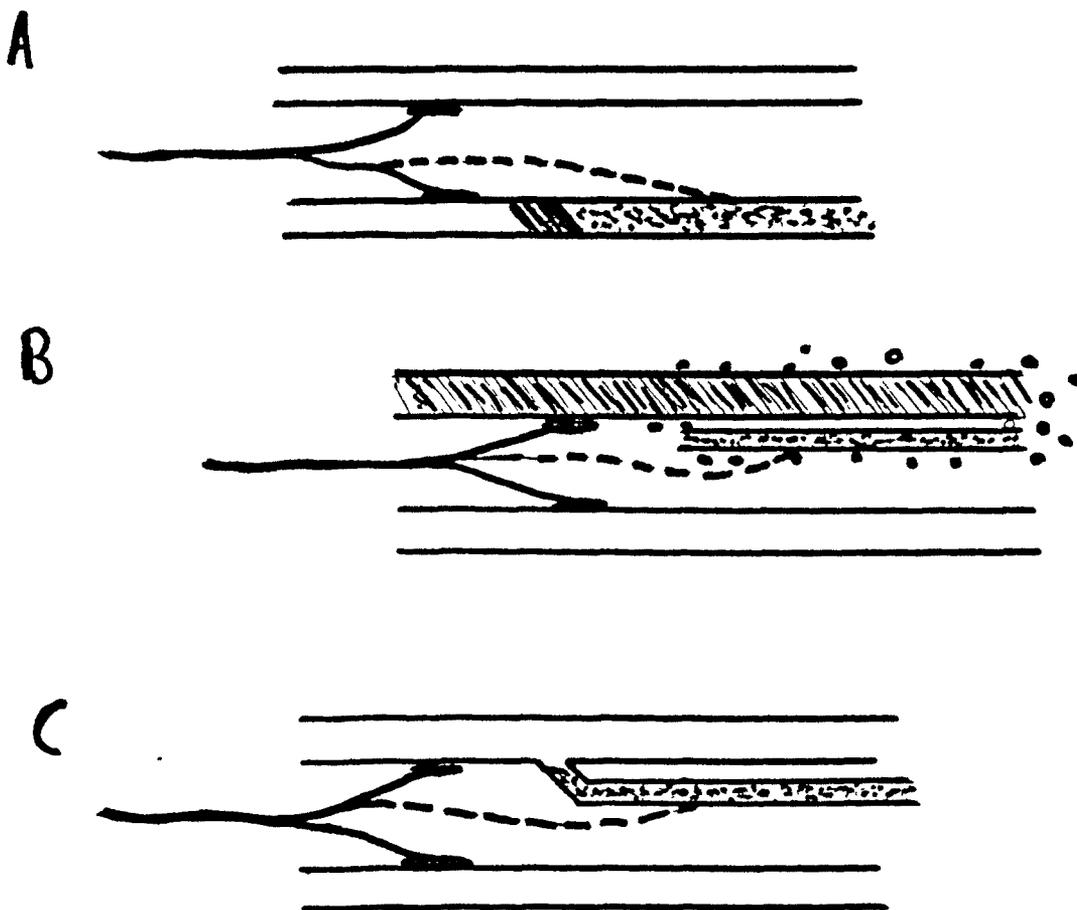


figura 79

Mecanismos del crecimiento de la unidad motora:

- A: Necrosis segmentaria, partición de la fibra e inervación del segmento libre de placa motriz.
- B: Formación de nuevas fibras musculares a partir de las células satélites.
- C: Formación de hendiduras longitudinales ("splitting") en fibras musculares sobrecargadas.

irregularidad de tamaño de las fibras. Los fenómenos de "jitter" y bloqueo indican una mayor inestabilidad de la transmisión neuromuscular a causa de la inmadurez de la placa motora recién formada.

No obstante, las modificaciones que tienen lugar desde un punto de vista eléctrico en el seno de la unidad motora en condiciones patológicas comportan, además del crecimiento de las unidades motoras sanas, con la consiguiente aparición de nuevos potenciales de acción, la ausencia de las unidades motoras lesionadas, con la consiguiente ausencia de otros potenciales de acción. Este último hecho no tiene probablemente ninguna traducción eléctrica a excepción de los típicos potenciales de denervación en reposo. Esta es una de las causas por las que no se observan diferencias importantes en los registros efectuados con la presente técnica y, con mayor razón en los efectuados con la técnica de fibra única, entre pacientes afectados de neuropatía y afectados de miopatía.

Sin embargo, en electromiografía clásica, la patología neurógena y la miógena muestran rasgos diferenciales (16), y esto debe ser explicado necesariamente por diferencias en el proceso de reinervación a causa de la distinta distribución de las fibras musculares lesionadas: en las afecciones neurógenas habrán dejado de funcionar todas las fibras de algunas o varias unidades motoras, mientras que

en las lesiones miógenas, las fibras no funcionantes estarán distribuidas irregularmente entre varias unidades motoras.

En las afecciones neurógenas, la disminución del número de unidades motoras sanas va a condicionar una disminución relativa de los efectivos de reinervación (serán proporcionalmente menos los axones terminales disponibles para ser atraídos por la fibra hipertrofiada). Una pequeña cantidad de unidades motoras va a tener que encargarse de la reinervación de todas las fibras denervadas ("reinervación masiva").

En las lesiones miógenas, por el contrario, las unidades motoras en cantidad normal van a proceder a la reinervación de los fragmentos de fibra muscular propios o vecinos de modo individualizado ("reinervación selectiva").

En la figura 80 se esquematizan los dos tipos de reinervación.

Teniendo en cuenta la teoría expresada puede comprenderse a la vez la diferenciación que se observa en el potencial de acción global en electromiografía clásica entre las afecciones neurógenas y las miógenas y la superposición de resultados que se obtiene utilizando técnicas de mayor selectividad como es la referida en el presente trabajo y, en mayor medida, la de fibra única.

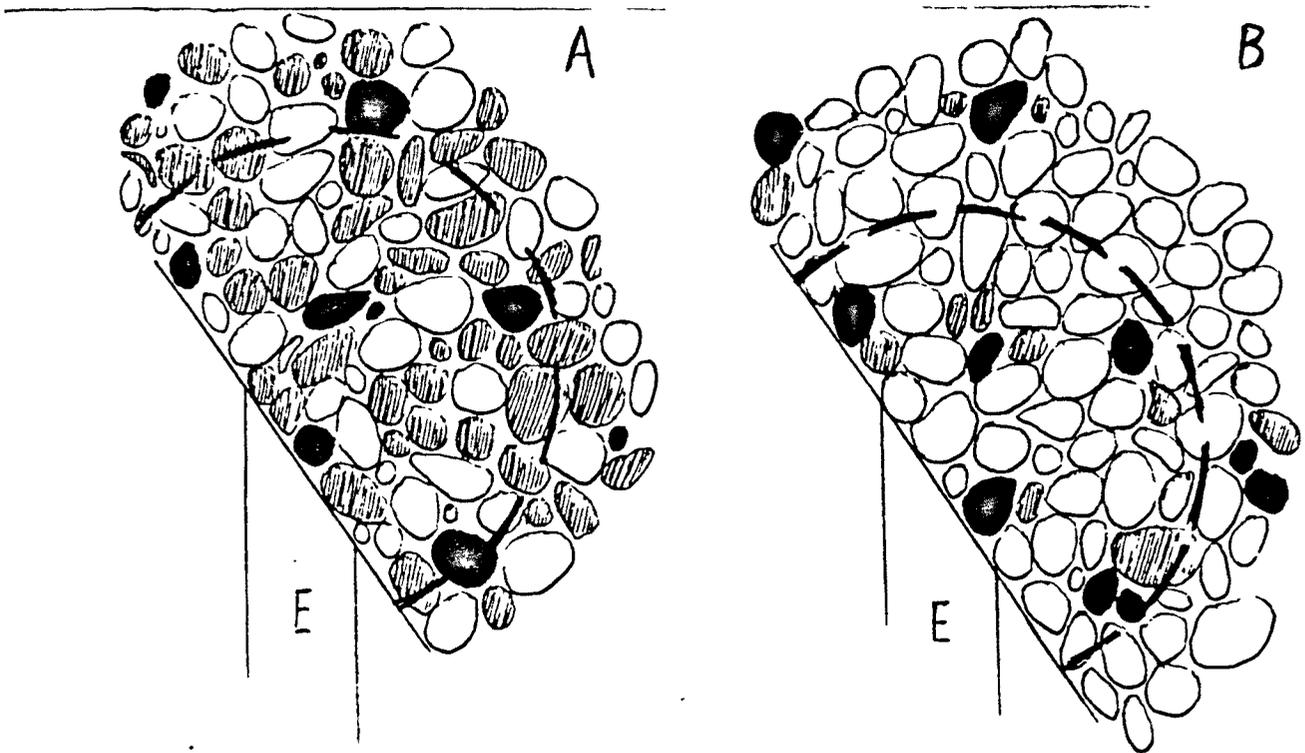


figura 80

Esquema del proceso de expansión de la unidad motora

A: en la patología neurógena

B: en la patología miógena

Las fibras en negro representan las de la unidad motora en estudio.

Las fibras rayadas representan las que han sido denervadas y se hallan en proceso de reinervación.

Las fibras en blanco no participan, en este momento, en la contracción.

En las lesiones neurógenas, la dispersión de la actividad eléctrica originada en un determinado núcleo de reinervación será importante, en razón del elevado número de fibras musculares dependientes de un axón terminal. Esto va a determinar que en electromiografía convencional pueda observarse un potencial de gran amplitud y duración, configurado por varias fases. En las técnicas de registro selectivo de la actividad de las fibras musculares se observarán varios agrupamientos o complejos polipunta, constituidos probablemente por más de una fibra muscular y con evidentes fenómenos de "jitter" y bloqueo.

En las lesiones miógenas, los núcleos de reinervación son más reducidos en su extensión, aunque se hallan probablemente en mayor cantidad, siendo normal el número de unidades motoras activas. En electromiografía convencional podrá observarse un aumento del número de potenciales de acción de tamaño reducido. Con las técnicas de registro selectivo, la actividad de la unidad motora aparecerá también dividida en varios agrupamientos, el tamaño de los cuales puede ser similar al observado en otras patologías debido a la proximidad del electrodo de detección. Asimismo, los fenómenos de "jitter" y bloqueo pueden ser similares cualitativa y cuantitativamente, dependiendo del grado de madurez y estabilidad de las uniones neuromotrices.

En la evolución de los procesos neuromusculares se han descrito efectos de desdiferenciación de las características histológicas y electromiográficas típicamente neurógenas o miógenas.

En electromiografía clásica son conocidos los cambios pseudoneurógenos de un patrón típicamente miógeno (3, 91, 116), siendo más recientes las definiciones de cambios pseudomiógenos de patrones típicamente neurógenos (1, 49, 142). Estos hechos han dado lugar a interpretaciones dudosas de los resultados en exámenes rutinarios que pueden haber motivado la poca correlación histológico-electromiográfica puesta de manifiesto por algunos autores en afecciones de evolución lenta (12, 85).

Es probable que la situación final común a nivel de la unidad motora en la patología neuromuscular sea la de una proliferación de fibras jóvenes o de pequeño calibre que ya no podrán llegar a desarrollar su función contráctil. En dicho estadio, la detección electromiográfica podrá mostrar una combinación de varios resultados de difícil diferenciación diagnóstica si se desconocen otros datos relativos a la enfermedad.

### III : VALORES DE REFERENCIA EN LOS PARAMETROS DEL POTENCIAL UNITARIO

El análisis de 452 potenciales de acción recogidos en sujetos sanos mediante una misma técnica permite determinar los valores paramétricos de referencia a los que comparar los potenciales obtenidos con las mismas características técnicas en otros individuos.

La definición de "valores de referencia" (52), permite evitar la ambigüedad del concepto "normal". Según Dybkaer, los valores de referencia son aquellos valores resultantes de la aplicación de una misma sistemática de análisis a un grupo de muestras obtenidas con una misma técnica de individuos en los que hayan sido preestablecidos unos determinados criterios de salud, los cuales deben ser relacionados junto con los valores de referencia.

En el presente trabajo, el criterio de salud exigido es la ausencia de patología neuromuscular en el sujeto examinado en particular y en sus familiares directos.

De este modo, el término "valores de referencia" es preferible al de "criterios de normalidad", habida cuenta de la imposibilidad de establecer las condiciones de normalidad absoluta del sujeto explorado.

Los valores de referencia de cada uno de los parámetros analizados en los potenciales registrados con la técnica propuesta en el presente trabajo en sujetos que no presentan patología neuromuscular y pueden considerarse sanos, han sido escogidos según el valor medio obtenido y con un margen de confianza de dos desviaciones standard en más y en menos.

Dichos valores son los siguientes:

### 1.- COMPONENTES

Uno o dos componentes en un mismo potencial de acción. La existencia de una proporción de potenciales con dos componentes superior al 16 % del total de potenciales recogidos en un mismo músculo puede considerarse fuera de los límites escogidos como referencia.

### 2.- LATENCIA "PEAK TO PEAK"

El espacio libre entre componentes debe ser inferior a 4,5 milisec.

### 3.- FASES

Los potenciales con más de 7 fases podrán considerarse fuera de los límites de referencia tanto si se hallen constituidos por un componente o por dos.

#### 4.- AMPLITUD

Los valores de referencia en este parámetro se sitúan entre 100 y 1250 microvolts.

#### 5.- RELACION DE AMPLITUDES

La relación entre la amplitud de dos componentes de un mismo potencial no debe ser superior a 1/9

#### 6.- DURACION

En los potenciales de un único componente, el valor máximo de referencia es de 7,3 milisec., mientras que en los potenciales constituidos por dos componentes, el límite máximo es de 8,6 milisec.

#### 7.- "JITTER"

El porcentaje de potenciales con fenómeno "jitter" no debe superar el 8,4 %. El valor cuantitativo de dicho fenómeno no debe ser superior a 180 microsec.

#### 8.- BLOQUEO

No existe fenómeno de bloqueo en el grupo de referencia.

Aplicando los mencionados valores de referencia a la población total examinada en el presente trabajo se advierte que en cuatro de los parámetros (nº de componentes, latencia "peak to peak", "jitter" y bloqueo), los resultados obtenidos en la población sana quedan todos ellos incluidos dentro de los límites del valor medio más dos desviaciones standard. En los otros cuatro parámetros existen algunos valores obtenidos en la población sana que se sitúan fuera de los límites marcados.

En los pacientes, el porcentaje de valores que se sitúan fuera de los valores de referencia es variable en cada parámetro:

- nº de componentes: 21,5 %
- latencia "peak to peak": 38,9 %
- fases: 14,6 %
- amplitud: 9,9 %
- relación de amplitudes: 7 %
- duración: 49,8 %
- "jitter": 55,3 %
- bloqueo: 22,3 %

El número total de desviaciones paramétricas (valores que se sitúan fuera de los límites de referencia) es de 42 en los sujetos sanos, las cuales se han observado en

40 potenciales (8,8 %), coincidiendo más de una desviación paramétrica en un mismo potencial en el 4,8 % de los casos.

En los pacientes, el número total de desviaciones paramétricas es de 1039, observadas en 338 potenciales (75,5 %). La coincidencia de dos o más desviaciones en un mismo potencial se observa en el 37,3 % de los casos.

Es de interés remarcar, a partir de la observación de los datos apuntados, que la mayor rentabilidad diagnóstica en un caso concreto se puede obtener precisamente a partir del análisis de los parámetros relacionados con la detección de la actividad en agrupamientos separados (nº de componentes y latencia "peak to peak") o de los relacionados con el registro de pulsaciones sucesivas y que ponen de manifiesto las irregularidades en la transmisión neuromuscular ("jitter" y bloqueo). Estos hechos coinciden con los resultados del análisis discriminante y son una constatación de la validez, y al mismo tiempo de las limitaciones, de la técnica empleada en el diagnóstico de la patología neuromuscular.

## C O N C L U S I O N E S

- 1.- La técnica desarrollada en el presente trabajo para la detección y registro de los potenciales de acción electromiográficos permite una clasificación correcta de la existencia o no de patología neuromuscular en el 83,7 % de los casos, y del tipo de patología neuromuscular en el 63,5 % de los casos.
- 2.- La función canónica discriminante no standardizada para la diferenciación entre sujetos sanos y pacientes es la siguiente:

$$(n^{\circ} \text{ de componentes} \times 0,952) + (\text{relación de amplitudes entre componentes} \times 0,1818) + (\text{número de potenciales que presentan fenómeno "jitter" en el primer componente} \times 2,382) - 1,888.$$

La positividad del resultado orienta en el sentido de la existencia de patología.

Para la diferenciación entre las afecciones neurógenas y las miógenas, la función discriminante es la siguiente:

$$(\text{amplitud del potencial} \times 1,569) - (\text{relación de amplitudes entre componentes} \times 0,19) + (\text{fases del potencial} \times 0,25) + (\text{valor cuantitativo del fenómeno "jitter"} \times 0,4697) + (\text{n}^{\circ} \text{ de potenciales que presentan fenómeno "jitter" en el primer componente} \times 1,691) - 2,35.$$

La positividad del resultado orienta en el sentido de la existencia de patología neurógena, y viceversa.

- 3.- Los resultados obtenidos en el análisis de los potenciales ponen de manifiesto que la técnica empleada es un eslabón intermedio entre la electromiografía clásica y las detecciones con electrodo de fibra única, resaltando el aspecto global de la primera y la selectividad y precisión de la segunda.
- 4.- Dichos resultados aportan alguna claridad a determinados aspectos de la estructura anátomo-funcional de la unidad motora, reforzando la idea de la diseminación en una superficie extensa de la sección muscular de las fibras inervadas por un mismo axón. La presencia de signos electromiográficos de inestabilidad de la transmisión neuromuscular en sujetos sanos apoya la idea de un intercambio fisiológico de las fibras musculares entre unidades motoras.
- 5.- Excepción hecha del fenómeno del bloqueo, los demás parámetros muestran únicamente diferencias cuantitativas si se comparan los resultados obtenidos en sujetos sanos y en pacientes. De este modo, es probable que una valoración estadística adecuada de cada entidad patológica por separado pudiera aportar información sobre la evolutividad del cuadro, así como

sobre el posible efecto de determinados tratamientos (134, 136, 145).

- 6.- El aspecto cualitativo y muchas veces subjetivo de la exploración electromiográfica clásica dificulta la sistematización de los resultados y el reconocimiento del exacto valor diagnóstico de cada una de las pruebas realizadas. La aplicación del método discriminante de análisis se revela como imprescindible en vistas a la obtención de datos concretos y objetivos en cuanto al rendimiento de la exploración.

## R E S U M E N

Tras proceder a una revisión de los fundamentos fisiopatológicos y de las técnicas clásicas empleadas en electromiografía convencional para el diagnóstico neuromuscular, el autor propone la utilización de una técnica específica, de propia creación para la detección y registro de los potenciales de acción originados en la pulsación de la unidad motora.

La técnica propuesta consta de cuatro puntos fundamentales:

- filtraje de la señal eléctrica, utilizando un espectro de frecuencias entre 500 y 32.000 Hz.
- utilización de un electrodo de aguja bifilar, del tipo coaxial (aguja de Adrian y Bronck).
- optimización del potencial de acción, por medio del posicionamiento de la aguja en la situación más próxima posible a la fuente de actividad principal.
- registro mediante el sistema de línea de demora, en registros sucesivos o en superposición de imágenes.

La misma técnica exploratoria ha sido aplicada a un grupo de sujetos sanos voluntarios y a un grupo de pacientes. Dentro del grupo de pacientes se ha efectuado la clasificación de su patología en dos subgrupos según se hallen afectos de neuropatías o de miopatías, diagnosticadas previamente.

El análisis de los potenciales de acción se ha efectuado detalladamente según los siguientes parámetros:

- número de componentes de la actividad eléctrica.
- latencia diferencial entre componentes.
- número de fases del componente principal.
- amplitud del potencial (calculada en el componente principal).
- relación de amplitudes entre los componentes.
- duración del potencial.
- fenómeno "jitter". Cantidad de potenciales y valor cuantitativo.
- fenómeno de bloqueo.

Los resultados han sido tratados estadísticamente aplicando los siguientes métodos de análisis:

1.- estadística básica

- representación histográfica
- test de normalidad (Kolmogorov-Smirnoff)
- medidas de centralización y de dispersión en los parámetros de distribución normal.

2.- estadística comparativa univariante

- en parámetros con distribución normal test t de Studert o test Z.
- en parámetros con distribución no gaussiana: test **U** de Mann-Whitney

3.- estadística comparativa bivariante

- coeficiente de correlación lineal y recta de regresión.

4.- estadística comparativa multivariante

- análisis discriminante multifactorial por método de incorporación es calonada de las variables.

Los resultados obtenidos permiten detectar diferencias significativas entre el grupo de sujetos sanos y el de pacientes y, en menor proporción entre el subgrupo de pacientes afectos de neuropatía y los afectos de miopatía.

El análisis discriminante brinda una función canónica no standarizada con cuya aplicación puede clasificarse correctamente el 83,7% de los potenciales detectados en sujetos sanos y en pacientes, mientras que la clasificación correcta es del 63,5% entre los dos subgrupos de pacientes.

Los resultados se someten a discusión en relación a la literatura revisada y a las características concretas de la técnica exploratoria empleada.

A partir de los valores medios obtenidos en el grupo de voluntarios sanos se extraen los valores de referencia sobre los que basar ulteriores resultados que se obtengan empleando la misma técnica.

Se manifiesta la necesidad de emplear métodos estadísticos de análisis multivariante en el estudio de la actividad eléctrica obtenida en electromiografía a fin de conseguir determinadas bases objetivas a las que referir los resultados.

## B I B L I O G R A F I A

- 1.- ADAMI, A. N. and ALLEPSON, M. S.: Myopathic changes in atrophic lateral sclerosis. *Neurology (Minneapolis)* 1974 (24): 477-481
- 2.- ADAM, E. D. and HONICK, D. W.: The discharge of impulses in motor nerve fibers. *J. Physiol.*, 1929(67): 119-151
- 3.- AMINOFF, B. J.: *Electromyography in clinical practice.* Addison Wesley Publish. Company, edit. California, 1978
- 4.- ASKANAS, V., ENGEL, W. K. and RINGEL, S. P.: Acetylcholine receptors in neurally cultured human and animal skeletal muscle fibers. *Neurology (Minneapolis)*, 1976(26):348
- 5.- BALLANTYNE, J. P. and PASHI, S. : A new method for the estimation of the number of motor units in a muscle. Control subjects and patients with myasthenia gravis. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.*, 1974(37): 907-915
- 6.- BASANTIA, J. W.: Duration of m. u. p. from fine wire electrodes. *Am. J. Phys. Med.* 1971 (50): 144-148
- 7.- BAUWENS, F.: Electrodiagnosis and electrotherapy in peripheral nerve lesions. *Proc. Roy. Soc. Med.* 1941(34):459
- 8.- BAUWENS, F.: Variations of the motor unit. *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1956 (49): 110-111
- 9.- BELL, C. D. and CONEN, P. E.: Histopathological changes in Duchenne Muscular Dystrophy. *W. Neurol. Sci.*, 1968 (7): 529-544

- 10.- BERGLANS, J.: Computer assisted on-line measurements of motor unit potential parameters in human electromyography. *Electromyography*, 1971 (11): 161-161
- 11.- BERGLANS, J.: Personal computers in clinical neurophysiology: from patient to report without human intervention. *Seminaire d'Electromyographie. Demonstration pratique. Marsella, 18-sept. 1982*
- 12.- ELACK, J. T., PHATT, G. P., DEJESUS, P. V., SHOTLAND, D. L. and ROWLAND, L. P.: Diagnostic accuracy of clinical data, quantitative electromyography and histochemistry in neuromuscular diseases. *J. Neurol. Sci.* 1974 (21): 59-70
- 13.- BORNSTEIN, S. and DESMETT, J. E. Electromyographical signs of collateral reinnervation. in *New Developments of Electromyography and clinical Neurophysiology*, vol 1, pp. 130-140 J. E. Desmedt (ed.) Karger, Basel, 1973
- 14.- BRICHET, B., VESPIGNIANI, H., SEVRIN, Ph. and GEHIN, Ph. Interet diagnostique de l'utilisation de la ligne à retard. III Journées Nationales d'Electromyographie, p. 51, Strasbourg, 1982
- 15.- BRUSEL, F. Reflexologie clinique. Cours d'attestation d'études des explorations fonctionelles neuromusculaires. Service d'E. M. G. Prof. M. Jesel. Strasbourg, 1982
- 16.- BUCHTHAL, F. and CLEMENSEN S. V. On the differentiation of muscle atrophy by electromyography. *Acta Psychiat. and Neurol. Scand.* 1941 (16): 143-173

- 17.- BUCHTHAL, F. and PINELLI, P.: Analysis of muscle action potentials as a diagnostic aid in neuromuscular disorders. *Acta Medica Scand.* 1952, suppl. 266, pp. 315-327
- 18.- BUCHTHAL, F. and PINELLI, P.: Action potentials in muscular atrophy of neurogenic origin. *Neurology (Minneapolis)*, 1953 (3): 591-603
- 19.- BUCHTHAL, F., GULD, C. and ROSENFALCK, P. Action potential parameters in normal human muscle and their dependence on physical variables. *Acta Physiol. Scand.* 1954 (32): 200-218
- 20.- BUCHTHAL, F. GULD, C. and ROSENFALCK, P. Action potential parameters in normal human muscle and their physiological determinants. *Acta Physiol. Scand.*, 1954 (32): 219-229
- 21.- BUCHTHAL, F. and ROSENFALCK, P. Action potential parameters in different human muscles. *Acta Psychiatr. Neurol. KbH* 1955 (30): 125-131
- 22.- BUCHTHAL, F., GULD, C. and ROSENFALCK, P. Propagation velocity in electrically activated muscle fibers in man. *Acta Physiol. Scand.* 1955(34): 75-89
- 23.- BUCHTHAL, F., GULD, C. and ROSENFALCK, P. Innervation zone and propagation velocity in human muscle. *Acta Physiol. Scand.* 1955 (35): 174-190

- 24.- BUCHTHAL, F., GULD, C. and ROSENFALCK, P. Volume conduction of the spike of the motor unit potential investigated with a new type of multielectrode. *Acta Physiol. Scand.* 1957 (38): 331-354
- 25.- BUCHTHAL; F., GULD, C. and ROSENFALCK, P. Multielectrode study of the territory of a motor unit. *Acta Physiol. Scand.* 1957 (39): 83-104
- 26.- BUCHTHAL, F. and ROSENFALCK, P. Rate of impulse conduction in denervated human muscle. *Electroencephalography and clin. Neurophysiology*, 1958(10): 521-526
- 27.- BUCHTHAL, F., ERMINIO, F and ROSENFALCK, P. Motor unit territory in different human muscles. *Acta Physiol. Scand.* 1959 (45): 72-87
- 28.- BUCHTHAL, F. The electromyogram. Its value in the diagnosis of neuromuscular disorders. *World Neurology*, 1962 (3): 16-34
- 29.- BUCHTHAL, F. On the concept of motor subunit. *Int. J. Neuroscience* 1970 (1): 27-37
- 30.- BUCHTHAL, F. and SCHMALBRUCH, H. Contraction times and fiber types in intact human muscle. *Acta Physiol. Scand.* 1970 (79): 435-452
- 31.- BUCHTHAL, F. and ROSENFALCK, P.: On the structure of motor units. in J. E. Desmedt (ed.) *New developments in Electromyography and clinical Neurophysiology*, vol. 1, pp. 71-85 Karger, Basel, 1973

- 32.- CACCIA, M. R., NEGRI, S. and PRETO PARVIS, V.: Myotonic dystrophy with neural involvement. *J. Neurol. Sci.* 1972(16): 253-269
- 33.- COERS, C. : The vital staining of muscle biopsies with methylene blue. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.*, 1952 (15): 211-215
- 34.- COERS, C. : Les variations structurelles normales et pathologiques de la jonction neuromusculaire. *Acta Neurol. Belg.* 1955 (55): 741-866
- 35.- COERS, C., TELERMAN-TOPPET, N. and GERARD, J. M. : Terminal innervation ratio in neuromuscular diseases. Disorders of lower motor neuron, peripheral nerve and muscle. *Arch. Neurol.*, oct. 1973, vol 29: 215-222
- 36.- COERS, C. and TELERMAN-TOPPET, N.: Morphological changes of motor units in Duchenne's Muscular Dystrophy. *Arch. Neurol.*, 1977 (34): 396-402
- 37.- CUADRAS, J. : Métodos de análisis multivariante. Editorial Universitaria de Barcelona, 1981
- 38.- CZEKAJEWSKY, J., ECKSTEDT, J. and STALBERG, E.: Oscilloscopic recording of muscle fiber action potentials. The window trigger and the delay unit. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.* 1969 (27): 536-539
- 39.- DANIELS, L. and WORTHINGHAM, C.: Pruebas funcionales musculares. Técnicas manuales de exploración. W. B. Saunders Company (ed. Interamericana), México, 1973, 3ª edición.

- 40.- DENNE-BROWN, D. and PENNYBACKER, J. B. : Fibrillation and fasciculation in voluntary muscle. *Brain*, 1938 (61): 311-334
- 41.- DESMEDT, J. E. : Méthodes d'études de la fonction neuromusculaire chez l'homme. Myogramme isométrique, électromyogramme d'excitation et topographie de l'innervation terminale. *Acta Neurol. Belg.*, 1958 (58): 977-1017
- 42.- DESMEDT, J. E. : The physiopathology of neuromuscular transmission and the trophic influence of motor innervation. *Am. J. Phys. Med.*, 1959 (38): 248-261
- 43.- DESMEDT, J. E. : Les phénomènes de facilitation et d'épuisement de post-activation dans la myasthenie grave et leur signification physiopathologique. *Path. Biol. (Paris)*. 1969 (9): 1149-1155
- 44.- DESMEDT, J. E. : The neuromuscular disorder in myasthenia gravis. Electrical and mechanical response to nerve stimulation in hand muscles. in J. E. Desmedt (ed.) *New developments in Electromyography and clinical Neurophysiology*, vol 2, pp. 241-304 ed. Karger, Basel, 1973
- 45.- DESMEDT, J. E. and BORENSTEIN, S. : Relationship of spontaneous fibrillation potentials to muscle fibre segmentation in human muscular dystrophy. *Nature*, 1975 (258): 531-534

- 46.- DESMEDI, J. E. and BORENSTEIN, S. : Regeneration in Duchenne muscular dystrophy. EMG evidence. Arch Neurol. (Chicago) 1976 (33): 642-650
- 47.- DESMEDI, J. E. : Les remaniements pathologiques de l'unit  motrice. II Journ es Languedociennes d'Electromyographie, pp. 23-36, Montpellier, 1980
- 48.- DOMENECH i MASSONS, J. M. : Bioestad stica. M todos estad sticos para investigadores. ed. Herder, Barcelona, 4  edici n, 1982
- 49.- DRACHMAN, D. B., MURPHY, S. R., NIGAM, M. P. and HILLS, J. R. : Myopathic changes in chronically denervated muscles. Arch. Neurol., 1967 (16): 14-23
- 50.- DUBOWITZ, V. : Pathology of experimentally reinnervated skeletal muscle. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1967 (30): 99-110
- 51.- DUBOWITZ, V. and BROOKE, M. : Muscle biopsy: A modern approach. W. B. Saunders Company edit. Philadelphia, 1973
- 52.- DYBKAER, R. and GRASBECK, R. Theory of reference values. Scand. J. Clin. Lab. Invest. 1973 (32): 1
- 53.- ECKSTEDT, J. : Human single muscle fiber action potentials. Acta Physiol. Scand., 1964 (61), suppl. 226
- 54.- ECKSTEDT, J., HAGGQVIST, P. and STALBERG, E. : The construction of needle multielectrodes for single fiber electromyography. Electroenceph. and clin. Neurophysiol. 1969(27): 540-543

- 55.- ECKSTEDT, J. and STALBERG, E. : Abnormal connections between skeletal muscle fibres. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1969 (27): 607-609
- 56.- ECKSTEDT, J., LINDHOLM, B., LJUNGGREN, S. and STALBERG, E. : The jittermeter: a variability calculator for use in single fibre electromyography. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1971 (30): 154-158
- 57.- ECKSTEDT, J., NILSSON, G. and STALBERG, E. : Calculation of the electromyographic jitter. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.* 1974 (37): 526-539
- 58.- EDSTROM, L. and KUGELBERG, E. : Histochemical composition, distribution of fibers and fatigability of single motor units. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.*, 1968 (31): 424-433
- 59.- EDWARDS, R. H. T. : Muscle fatigue. *Postgraduate medical Journal*. March, 1975 (51): 137-143
- 60.- EDWARDS, R. H. T. : Physiological analysis of skeletal muscle weakness and fatigue. *Clinical science and molecular medicine.*, 1978 (54): 463-470
- 61.- ELVEBACK, L.: The population of healthy persons as a source of reference information. *Human Path.* 1973 (4): 9-16
- 62.- EMERYCK, B, HAUSMANOWA-PETRUSEWICZ, I. and NOVAK, T.: Spontaneous volleys of bizarre high frequency potentials (b.h.f.p.) in neuromuscular diseases. I: Occurrence of spontaneous volleys of b.h.f.p. in neuromuscular diseases. *Electromyogr. and clin. Neurophysiol.* 1974 (14): 303-312

- 63.- EMERYCK, B., HAUSMANOWA-PETRUSEWICZ, I. and NOVAK, T.: Spontaneous volleys of bizarre high frequency potentials (b.h.f.p.) in neuromuscular diseases. II: An analysis of the morphology of spontaneous volleys of b.h.f.p. in neuromuscular diseases. Electromyogr. and clinical Neurophysiol. 1974 (14): 339-354
- 64.- ENGEL, W. K. : Selective and non-selective susceptibility of muscle fiber types. A new approach to human neuromuscular disease. Arch. Neurol. (Chicago), 1970 (22): 97-117
- 65.- ESSLEN, E., ISCH, F., LAMBERT, E. H. and SIMPSON, J. A.: Terminology of electromyography. International Congress of San Diego, Sept.-1969. Electroenceph. and clin. Neurophysiol. 1969 (26): 224-226
- 66.- FENSTEIN, B., LINDEGARD, B., NYMAN, E. and WOHLFART, G.: Morphologic studies of motor units in normal human muscles. Acta Anat. (Basel), 1955(23): 127-142
- 67.- FUGLSANG-FREEDERICKSEN, A. and MANSSON, A.: Analysis of electrical activity of normal muscle in a man at different degree of voluntary effort. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1975 (38): 683-694
- 68.- FUGLSANG-FRIDERICKSEN, A., SCHEEL, V. and BUCHTHAL, F.: Diagnostic yield of the analysis of the pattern of electrical activity of muscle and of individual motor unit potentials in myopathy. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1977 (39):742-750
- 69.- FUGLSANG-FRIEDERICKSEN, A., SCHELL, V. and BUCHTHAL; F.: Diagnostic yield of the analysis of the rattern of electrical activity of muscle and of individual motor unit potentials in neurogenic involvement. J. of Neurology,

- 69.- FUGLSANG-FRIEDERICKSEN, A., SCHEEL, V. and BUCHTHAL, F.: Diagnostic yield of the analysis of the pattern of electrical activity of muscle and of individual motor unit potentials in neurogenic involvement. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1977 (40): 544-554
- 70.- GALEN, R. S., and GAMBINO, S. R.: Beyond normality. The predictive value and efficiency of medical diagnosis. J. Wiley and sons, Inc. New York, 1975
- 71.- GALEN, R. S. : The normal range. A concept in transition. Arch. Patol. Lab. Med. 1977 (101): 56
- 72.- GATH, I., SJAASTAD, O. and LOKEN, A. C.: Myopathic electromyographic changes correlated with histopathology in Wohlfart-Kugelberg-Welander disease. Neurology (Minneap.) 1969 (19): 344-352
- 73.- GILLIATT, R. W. : Electrodiagnosis and electromyography in clinical practice. Brit. Med. J., 1962(2): 1073-1079
- 74.- GITTON, D. and GUIHENEUC, P. : Generation sur microordinateur de signaux E. M. G. à caractéristiques réglables. Electromyography Seminar., Marsella, 1982 (18-Sept), pag. 113.
- 75.- GOODGOLD, J. : Anatomical correlates of clinical electromyography. The William and Wilkins Company, Baltimore 1974
- 76.- GUIHENEUC, P. : Analyse automatique de l'EMG. Pourquoi? Comment? III Journées Nationales d'Electromyographie, Strasbourg, april, 1982, pp. 44

- 77.- GULD, C., ROSENFALCK, A. and WILLISON, R. G.: Report of the committee on EMG instrumentation: Technical factors in recording electrical activity of muscle and nerve in man. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1970 (28): 399-413
- 78.- GUTH, Ll. : "Trophic" influences of nerve on muscle. *Physiological reviews*. 1968 (48): 645-687
- 79.- GUYTON, A. C. : *Tratado de fisiologica médica.- Contracción del músculo*, pp 90-107, ed. Norteamericana, S. A., 3ª edición, 1967
- 80.- HAKANSSON, C. H. : Conduction velocity and amplitude of the action potential as related to circumference in the isolated fibre of frog muscle. *Acta Physiol. Scand.* 1956 (37): 14-34
- 81.- HAKANSSON, C. H. : Action potentials recorded intra- and extra-cellularly from the isolated frog muscle fibre in Ringer's solution and in air. *Acta Physiol. Scand.*, 1957 (39): 291-312.
- 82.- HALL-CRAGGS, E. C. B.: The longitudinal division of fibres in overloaded rat skeletal muscle. *J. of Anatomy*, 1970 (107): 459-470
- 83.- HARVEY, A. M. and MASLAND, R. L. : The electromyogram in myasthenia gravis. *Bull. J. Hopkins Hosp.*, 1941 (48): 1
- 84.- HARVEY, A. M. and MASLAND, R. L. : A method for the study of neuromuscular transmission in human subjects. *Bull. J. Hopkins Hosp.*, 1941 (68): 81

- 85.- HAUSMANOWA-PETRUSEWICZ, I., and JEDRZEJOWSKA, H.:  
Correlation between electromyographic findings and  
muscle biopsy in cases of neuromuscular disease.  
J. Neurol. Sci., 1971 (13): 85-106
- 86.- HAUSMANOWA-PETRUSEWICZ, I. and KARWANSKA, A.: Elec-  
tromyography as an aid in the diagnosis of limb  
girdle muscular atrophies. Electromyography Seminar.  
Marsella, 18-Sept.-1982, pp. 59-81
- 87.- HAYWARD, M. and SEATON, D. : Late sequelae of para-  
lytic poliomyelitis: a clinical and electromyogra-  
phic study. J. of Neurology, Neurosurg. And Psychiat.,  
1979 (42): 117-122
- 88.- HENRIKSSON, K. G. and STALBERG, E. : The terminal in-  
nervation pattern in polymyositis: a histochemical and  
SFEMG study. Muscle-Nerve, 1978 (1): 3-13
- 89.- HOFFMAN, R. G.: Statistics: The practice of medicine.  
J. of Amer. Med. Assoc., 1963 (185): 864
- 90.- ISAACS, E. R., BRADLEY, W. G. and HENDERSON, G.: Lon-  
gitudinal fiber splitting in muscular dystrophy: a  
serial cinematographic study. J. of Neurology, Neuro-  
surg. and Psychiat., 1973 (36): 813-819
- 91.- ISCH, F. : Electromyographie., ed. Doin, Paris, 1963
- 92.- ISCH, F. : Le diagnostic des atrophies musculaires en  
fonction de la gradation de la contraction volontaire.  
I Journées Languedociennes d'Electromyographie., Tou-  
louse, 1978, pp. 17-30

- 93.- ISCH, F. : L'evolution du concept d'unité motrice en electromyographie. II Journées Languedociennes d'Electromyographie. Montpellier, 1980, pp. 13-21
- 94.- JOHNSON, E. W. and PARKER, W. D. : Electromyography examination. in E. W. Johnson (ed.), Practical Electromyography, pp. 1-15. Williams and Wilkins, Baltimore, 1980
- 95.- KARPATI, M. D. : Type grouping in skeletal muscles after experimental reinnervation. Neurology (Minneap.) 1968(18): 447-455
- 96.- KLECKA, W. R. : Discriminant analysis. in Mc. Graw Hill Company (ed.) Statistical package for the social sciences, by Nie, N. H., Hull, C. H., Jenkins, J. G., Steinbrenner, K. and Bent, D. H., 1970, pp. 434-467
- 97.- KRNJEVIC, K. and MILEDI, R. : Motor units in the rat diaphragm. J. Physiol. (London), 1958 (140): 427-439
- 98.- KRNJEVIC, K. and STRANGHAM, D. W. : The release of acetyl-choline from the denervated rat diaphragm. J. Physiol. (London), 1964 (170): 371-378
- 99.- KUCERA, J. : Splitting of the nuclear bag 1 fiber in the course of muscle spindle denervation and reinnervation. The journal of Histochemistry and Cytochemistry, 1977, 25 (9): 1102-1104

- 100.- KUGELBERG, E. and EDSTROM, L.: Differential histochemical effects of muscle contractions on phosphorylase and glycogen in various types of fibres: relation to fatigue. *J. of Neurology, Neurosurgery and Psychiat.*, 1968 (31): 415-423
- 101.- KUGELBERG, E., EDSTROM, L. and ABRUZZESE, M. : Mapping of motor units in experimentally reinnervated rat muscle. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.* 1970 (33): 319-329
- 102.- LANDAU, W. M. : Comparison of different needles leads in EMG recording from a single site. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1951(3): 163-168
- 103.- LANG, A. H.; NURKKANEN, P. and VAAHTORANTA, K. M.: Automatic sampling and averaging of electromyographic unit potentials. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1971 (31): 404-406
- 104.- LANG, A. H., and VAAHTORANTA, K. M. : The baseline, the time characteristics and the slow after waves of the motor unit potential. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1973 (35): 387-394
- 105.- LANG, A. H. and PARTANEN, V. S. J.: "Satellite potentials" and the duration of the motor unit potentials in normal, neuropathic and myopathic muscles., *J. Neurol. Sci.*: 1976 (27): 513-524

- 106.- LANG, A. H. and FALCK, B. : A two channel method for sampling, averaging and quantifying motor unit potentials. J. Neurol., 1980 (223): 199-206
- 107.- LICHT, E. : Electrodiagnosis and Electromyography, New Haven Conn., 1971
- 108.- LIDDEL, E. G. T. and SHERRINGTON, C. S.: Recruitment and some other features of reflex inhibition. Proc. Roy. Soc. B., 1925 (12): 124-128
- 109.- LINDSLEY, D. B.: Myographic and electromyographic studies of myasthenia gravis. Brain, 1935 (58): 470-482
- 110.- LINDSLEY, D. B. : Electrical activity of human motor units during voluntary contraction. Am. J. Physiol. Dic.1935 (114): 90-99
- 111.- LUCO, I. V. and EYZAGUIRRE, C.: Fibrillation and hypersensitivity to ACh. in denervated muscle: effect of length of degenerating nerve fibers. J. Neurophysiol. 1955 (18): 65-73
- 112.- LUDIN, H. P. : Fundamentos fisiopatológicos de la electromiografía. ed. Toray, S. A. Barcelona, 1974
- 113.- LUDIN, H. P. : Electromyography in practice. Stuttgart. Georg Thieme Verlag, 1980
- 114.- MACLEAN, I. : Neuromuscular junction. in William and Wilkins edit., Practical Electromyography, by E. W. Johnson, Baltimore, 1973, pp. 73-90

- 115.- MARINACCI, A. A. : Electromyography as an adjunct in neurological diagnosis. Bull. Los Angeles Neurol. Soc. Mar.1953 (18): 25-39
- 116.- MARINACCI, A. A. : Clinical electromyography. San Lucas Press. Los Angeles, 1955
- 117.- MATTHEWS, B. H. C.: A special purpose amplifier. J. Physiol. 1934 (81): 28
- 118.- MAYER, R. F. and MAWDSLEY, C. : Studies in man and cat of the significance of the H wave. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1965 (27): 381-385
- 119.- MILEDI, R.: Junctional and extrajunctional acetylcholine receptors in skeletal muscle fibers. J. Physiol.(London), 1960(151): 24-30
- 120.- MILEDI, R.: Induced innervation of end-plate free muscle segments. Nature, 1962 (193): 281-282
- 121.- MILEDI, R.: Formation of extra-nerve muscle junction in innervated muscle. Nature, 1963 (199): 1191-1192
- 122.- MORRIS, C. J.: Human skeletal muscle fibre type grouping and collateral reinnervation. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1969(32): 440-444
- 123.- MOULD, R. F.: Introducción a la estadística médica. Colección "Ciencias Médicas". ed. Universidad de Navarra, S. A., Pamplona, 1979

- 124.- MOXHAN, J., EDWARDS, R. H. T., AUBIER, M., de TROYER, A., FARKAS, G., MACKLEM, P. T., and ROUSSON, C.: Changes in EMG power spectrum (high to low ratio) with force fatigue in humans. *J. Appl. Physiol. Respirat. Environ. Exercise Physiol.*, 1982 (53-5):1094-1099
- 125.- MUNSAT, T. L. : Idiopathic non-inflammatory neuromyopathy. *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.*, 1966 (31): 9-20
- 126.- NEVIN, S.: Value of muscle biopsy. *Proc. Roy. Soc. Med.* 1960 (53): 828-832
- 127.- NISSEN-PETERSSON, H., GULD, C. and BUCHTHAL, F.: A delay line to record random action potentials. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1969 (26): 100-106
- 128.- PARTANEN, V. S. J. and LANG, A. H.: An analysis of double discharges in the human electromyogram. *J. Neurol. Sci.* 1978 (36): 363-375
- 129.- PARTANEN, V. S. J. : Double discharges in neuromuscular diseases. *J. Neurol. Sci.* 1978 (36): 377-382
- 130.- PAYAN, J.: The blanket principle: a technical note. *Muscle-Nerve*, 1978 (1): 423-426
- 131.- PERSON, R. S. and KUDINA, L. P.: Discharge frequency and discharge pattern of human motor units during voluntary contraction of muscle. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1972 (32): 471-483

- 132.- PETAJAN, J. H.: Clinical electromyographic studies of diseases of the motor unit. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1974 (36): 395-401
- 133.- PETERSEN, I. and KUGELBERG, E.: Duration and form of action potential in the normal human muscle. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.*, 1949 (12): 124-128
- 134.- PIETSCH, P. and HARROLD, J. : Enhanced muscle regeneration and increased strength in myopathic animals treated with ethylenedinitramine (E. D. N. A.). *Nature*, 1967 (213): 601-603
- 135.- REINER, S. and ROGOFF, J. B.: Instrumentation., in E. W. Johnson, edit., *Practical Electromyography*, William and Wilkins, Baltimore, 1980, pp. 338-393
- 136.- REZNICK, M. and ENGEL, W. K.: Ultrastructural and histochemical correlations of experimental muscle regeneration. *J. Neurol. Sci.*, 1970 (11): 167-185
- 137.- RINGEL, S. P., BENDER, A. N. and ENGEL, W. K.: Extra-junctional acetylcholine receptors. Alterations in human and experimental neuromuscular diseases. *Arch. Neurol.*, 1976 (33): 751-758
- 138.- RODRIGUEZ, L.: *Bioestadística para médicos*. Publicaciones de la Universidad de Sevilla (Manuales Universitarios), 1973

- 139.- ROSENFALCK, A.: Evaluation of the electromyogram by mean voltage recording. Proc. Sec. Int. Conf. Med. Electron., Iliffe and sons. Medical Electronics, London, 1960, pp. 9-12
- 140.- SACCO, G., BUCHTHAL, F., and ROSENFALCK, P.: Motor unit potentials at different ages. Arch. Neurol., 1961 (4): 366-373
- 141.- SCHMALBRUCH, H.: Muscle fibre splitting and regeneration in diseased human muscle. Neuropathology and Applied Neurobiology, 1976 (2): 3-20
- 142.- SCHWARTZ, M. S., SARGEANT, M. and SWASH, M.: Longitudinal fibre splitting in neurogenic muscular disorders: its relation to the pathogenesis of "myopathic" change., Brain, 1976 (99):617-636
- 143.- SCHWARTZ, M. S., STALBERG, E., SCHILLER, H. H. and THIELE, B.: The reinnervated motor unit in man: A single fiber EMG multielectrode investigation. J. Neurol. Sci., 1976 (27): 303-312
- 144.- SHAFIQ, S. A., GORYCKI, M. A. and MILHORAT, A. T.: An electron microscopic study of regeneration and satellite cells in human muscle. Neurology (Minneap.), 1967 (17): 567-574
- 145.- SHAPIRO, M. S., NAMBA, T., and GROB, D.: The effect of corticotropin on the neuromuscular junction. Neurology (Minneap.), 1968 (18): 1018-1022

- 146.- SIMONS, A. J. R.: Measurement of rise-time of averaged muscle action potential in normal subjects and patients with myopathy. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.* 1980 (43): 56-62
- 147.- STALBERG, E.: Propagation velocity in human muscle fibres in situ. *Acta Physiol. Scand.*, vol. 70, suppl. 287, pp. 1-112, 1966
- 148.- STALBERG, E. and TRONTELJ, J. V. : Demonstration of axon reflexes in human motor nerve fibres. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.*, 1970 (33): 571-579
- 149.- STALBERG, E., ECKSTEDT, J. and BROMAN, A.: The electromyographic jitter in normal human muscles. *Electroenceph. and clin. Neurophysiol.*, 1971 (31): 429-438
- 150.- STALBERG, E. and THIELE, B.: Transmission block in terminal nerve twigs: a single fibre electromyographic finding in man. *J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat.*, 1972 (35): 52-59
- 151.- STALBERG, E. : Single fiber electromyography. Report of the department of clinical neurophysiology. Academic Hospital. Uppsala, 1974, pp. 1-20
- 152.- STALBERG, E., SCWARTZ, M. S. and TRONTELJ, J. V.: Single fiber electromyography in various processes affecting the anterior horn cell. *J. Neurol. Sci.*, 1975 (24): 403-415

- 153.- STALBERG, E., SCHILLER, H. H. and SCWARTZ, M. S.:  
Safety factor in single human motor end-plates studied in vivo with single fiber electromyography. J. of Neurology, Neurogurg. and Psychiat., 1975 (38): 799-804
- 154.- STALBERG, E., and THIELE, B.: Motor unit fibre density in the extensor digitorum communis muscle. Single fiber electromyographic study in normal subjects at different ages. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1975 (38): 874-880
- 155.- STALBERG, E., SCHWARTZ, M. S., THIELE, B. and SCHILLER, H. H.: The normal motor unit in man. J. Neurol. Sci. 1976 (27): 291-301
- 156.- STALBERG, E. and TRONTELJ, J. V.: Single fibre electromyography. Woking, England. Mirvalle Press, 1979
- 157.- STALBERG, E., ANTONI, L.: Electrophysiological corss-section of the motor unit. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1980 (43): 469-474
- 158.- STALBERG, E.: Macro-EMG: a new recording technique. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1980 (43): 475-482
- 159.- STALBERG, E.: Some electrophysiological methods for the study of human muscle. J. Biomed. Enginġ., vol 2, october, 1980: 290-298

- 160.- STALBERG, E.: Recent techniques and current practical electromyography. Electromyography Seminar, Marseilla, 18 Sept. 1982, pp. 1-25
- 161.- SWASH, M. and SCHWARTZ, M. S. : Implications of longitudinal muscle fiber splitting in neurogenic and myopathic disorders. J. Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1977 (40): 1152-1159
- 162.- TAKAHASHI, K. : The coupling discharge in neurogenic muscular atrophy. Arch. Neurol., vol. 14, jun. 1966: 617-623
- 163.- TATSUOKA, M. M. : Multivariate analysis. Wiley, New-York, 1971
- 164.- TELERMANN-TOPPET, N. and COERS, C. : A third muscle fiber type related to collateral reinnervation in motor neurone and peripheral nerve disease. Pathol. Eur. 1971 (6): 50-55
- 165.- THIELE, B. and STALBERG, E.: The bimodal jitter: a single fiber electromyographic finding. J. of Neurology, Neurosurg. and Psychiat., 1974 (37): 403-411
- 166.- THOMLINSON, B. E. and WALTON, J. N.: Spinal cord limb motor neurones in muscular dystrophy. J. Neurol. Sci. 1974 (22): 305-327
- 167.- TROJABORG, W. and BUCHTHAL, F.: Malignant and benign fasciculations. Acta Neurol. Scand., 41, suppl. 13: 251-254, 1965

- 168.- VALLS SOLE, J. : Fatiga muscular. Possibilitats d'estudi amb electromiografia. Conferencia en la Acadèmia de Ciències Mèdiques. Associació d'Electromiografia. 31 - V - 84
- 169.- VALLS SOLE, J. : Etude comparative des potentiels d'action enregistrés sur la même unite motrice avec des electrodes monofilaire et de fibre unique. Lyon Medical. 1984, 252, 17, 269-274.
- 170.- WALTON, J. N. : The electromyogram in myopathy: analysis with the audio-frequency spectrometer. J. of Neurology, Neurosurgery, and Psychiat., 1952 (15): 219-226
- 171.- WARMOLTS, J. R. and ENGEL, W. K. : Open-biopsy Electromyography. I: Correlation of motor unit behavior with histochemical muscle fiber type in human limb muscle. Arch. Neurol. 1972 (27): 512-517
- 172.- WARMOLTS, J. R. and MENDELL, J. R.: Open-biopsy Electromyography. II: Direct correlation of a pattern of excessively recruited pathologically small motor unit potentials with histologic evidence of neuropathy. Arch. Neurol. , 1979 (36): 406-409
- 173.- WARSZAWSKY, M., TELERMANN-TOPPET, N., DURDU, J., GRAFF, G. L. A., and COERS, C. : The early stages of neuromuscular regeneration after crushing the sciatic nerve in the rat. J. Neurol. Sci., 1974 (24): 21

- 174.- WEDDELL, G., FENSTEIN, B. and PATTLE, R. E. : The electrical activity of voluntary muscle in man under normal and pathological conditions. *Brain*, 1944 (67) : 178-257
- 175.- WERTHEIM-SALOMONSON, J. K. : Tonus and the reflexes. *Brain*, 1920 (43): 369
- 176.- WILLISON, R. G. : A method of measuring motor unit activity in human muscle. *J. Physiol. (London)*, 1963 (168) : 35-36
- 177.- WILLISON, R. G. : Some problems in the diagnosis of primary muscle diseases. *Proc. Roy.Soc. Med.*, 1966 (59) : 998-1000
- 178.- WILLISON R. G. : Quantitative electromyography., in *Electrodiagnosis and Electromyography*, edited by S. Licht, pp. 390-411, New Haven Conn., 1971
- 179.- WOHLFART, G. : Muscular atrophy in diseases of lower motor neurones. *Arch. Neurol. Psychiatr. (Chicago)*, 1949 (61) : 599-620
- 180.- WOHLFART, G. : Collateral regeneration in partially denervated muscles. *Neurology (Minneap.)*, 1958 (8): 175-180.

A N E X O    I

RESUMEN CLINICO Y CONCLUSION DIAGNOSTICA  
DE CADA UNO DE LOS PACIENTES EXPLORADOS.

Caso nº 1: Joseph J.... 62 a.

14 - V - 82

Antecedentes: gastritis. Diversos episodios taquiarritmia completa idiopática permanente, que precisó desfibrilación en una de las crisis, en 1980.

Enfermedad actual:

- sensación de agarrotamiento muscular en extremidades inferiores, de aparición brusca, de predominio nocturno.
- dificultades en la fonación y en la deglución desde hace algunos meses.

Exploración neurológica:

- fasciculaciones clínicas en musculatura proximal de extremidades superiores.
- déficit de fuerza distal y proximal. En el test muscular se observa un predominio en la disminución de fuerza en las extr. del lado derecho, con 4 - y 4 en músculos tenares e hipotenares, respectivamente. En el lado izquierdo, estas cifras son de 4 † y 4 †.
- amiotrofia difusa.
- reflejos osteo-tendinosos vivos. Hiperreflexia neta en extremidades inferiores. Aumento del área reflexógena. Reflejo idiomuscular vivo.
- no alteraciones de la sensibilidad.
- signos de piramidismo en extremidades inferiores (signo de Babinsky bilateral)

Exploración E. M. G.:

- actividad espontánea de unidades motoras (fasciculaciones) en diversos músculos explorados.
- signos de denervación neurógena evidentes: trazado de tipo simple o intermediario, con potenciales de unidad moto. a de gran amplitud y duración, pulsando a frecuencias superiores a 20 ciclos por segundo.
- velocidad de conducción motora normal

Examen biológico:

- no síndrome inflamatorio
- discreto aumento de proteínas en el LCR (0,60 grs)

Diagnóstico: Esclerosis lateral amiotrófica.

Caso nº 2: Iñaki S.... 47 a.

F 879/82

22-IV-82

Antecedentes: padre fallecido recientemente a causa de  
esclerosis lateral amiotrófica.

Enfermedad actual:

- dolores lumbares en ortostatismo
- sospecha de amiotrofia espinal de Kugelberg-Welander

Exploración neurológica:

- morfotipo orientativo de una afección proximal (cinturas escapular y pelviana)
- marcha débilmente
- marcada hipotrofia muscular de predominio proximal
- no alteraciones sensitivas
- déficit motor. Test muscular entre 3 + y 4 + en ambas cinturas. Imposibilidad de levantarse de la cama sin rodar hacia un lado

Exploración E. M. G.:

- potenciales de unidad motora de gran amplitud y duración en todos los músculos examinados, más evidentes en la raíz de los miembros. En ocasiones aparecen potenciales polifásicos, de aspecto "pseudomiógeno", irregulares, en punta breve, pudiendo indicar un cierto grado de reinnervación.
- velocidades de conducción motora normal. Ligera disminución de amplitud de los potenciales evocados.

Examen biológico:

- normal

Examen histológico:

- arramamientos de fibras atroficas.
- predominio de fibras tipo I

mielografía gaseosa:

- normal. No se observan signos de compresión medular, ni malformaciones de las estructuras óseas.

Diagnóstico: Amiotrofia espinal de Kugelberg-Welander

Caso nº 3: Charles W.... 34 a. H 108/77 19-V-82

Antecedentes: sin interés especial.

no hábitos tóxicos ni tóxicos profesionales

Enfermedad actual:

- déficit motor a la extensión de los dedos de las manos, bilateral, que se ha agravado últimamente

Exploración neurológica:

- amiotrofia de predominio distal y en extremidades superiores
- déficit motor generalizado, de predominio a la extensión de los dedos. Test muscular de 4 - en extensión dedos ambas manos, 4 en la extensión del antebrazo, y 4 + a la abducción del brazo, bilateralmente.
- no fasciculaciones clínicas.
- no alteraciones de la sensibilidad.
- reflejos osteo-tendinosos normales. Idiomuscular conservado.
- no signos de piramidalismo. Reflejos aquileos normales y cutáneo-plantar en flexión.

Exploración electromiográfica:

- trazados neurógenos en músculos proximales de las extremidades superiores. En los músculos distales, trazados empobrecidos, con aparición de pequeños potenciales de morfología polifásica, pulsando a frecuencia elevada.
- velocidad de conducción motora normal.
- respuestas reflejas polifásicas a la estimulación de troncos nerviosos de músculos proximales.

Examen biológico:

- punción lumbar normal.

Examen histológico:

- atrofia neurógena de fibras. Agrupamientos.
- signos superpuestos de atrofia miógena, que se encuentran típicamente en las lesiones del asta anterior

Diagnóstico: Amiotrofia espinal lentamente evolutiva

Caso nº 4 : Francis W.... 35 a. H 747/82 4 - VI - 82

Antecedentes: sin interés

Enfermedad actual:

- calambres y agarrotamiento muscular en las pantorrillas después del esfuerzo, ya desde la adolescencia.
- pérdida de fuerza de predominio proximal, agravada últimamente, principalmente en extremidades inferiores.
- disminución de las posibilidades deportivas y en el perímetro de marcha

Exploración clínica:

- déficit motor proximal y distal. Test muscular de 4 + en ambos tibial anterior, de 4 en ambos cuádriceps. En extremidades superiores: 4 en la extensión de los dedos, 4 + en los pequeños músculos de la mano.
- amiotrofia de predominio distal en extremidades superiores en inferiores.
- sensibilidad normal. Reflejos débiles. Aquíleos abolidos

Exploración electromiográfica:

- trazados de atrofia neurógena crónica en músculos distales, con frecuencia elevada de potenciales de unidad motora al solicitar la contracción máxima. En el tibial anterior, el trazo recogido es interferencial, con cierto predominio de la sumación temporal.
- velocidad de conducción en el límite de la normalidad en extremidades superiores. Disminuida en extremidades inferiores, a valores de 30 m/seg. en el ciático poplíteo externo izquierdo, 33 m/seg. en el c. p. interno; 37 m/seg. en el c. p. externo derecho y 35 m/seg. en el ciático poplíteo interno derecho.

Examen biológico:

- no síndrome inflamatorio.
- no evidencia de tóxicos. Cifras normales de plumbemia.
- no alteraciones hepáticas que pudieran informar de hábitos etílicos crónicos ocultos.
- enzimas musculares ligeramente elevados: CPK : 258
- glucemia normal.

Examen histológico:

- fibras musculares de aspecto atrofico, agrupadas, principalmente en extensiones del tipo I a la tinción con ATP ase
- no signos inflamatorios

Diagnóstico: Amiotrofia espinal de predominio distal.

Caso nº 5 : Eduard O.... 50 a. P 1097/82 24-V-82

Antecedentes: sin interés

Enfermedad actual:

- esfuerzo intenso y brusco en el levantamiento de un peso, hace 5 años, seguido de dolor lumbar con irradiación a la extremidad inferior derecha
- a los 15 días, desaparición del dolor, quedando como secuela una parálisis de la flexión dorsal del pie.

Exploración neurológica:

- irradiación del dolor en metámera L-5, con territorio algico más intenso alrededor de la rodilla.
- reflejos rotuliano y aquileo conservados.
- disminución de la fuerza a la flexión dorsal del pie  
No es posible mantenerse sobre los talones. Test muscular a 3 en el tibial anterior derecho. 4 en el peroneo lateral. 4 + o 5 en los músculos del plano posterior de la pierna.
- hipostesia en el dorso del pie y en el 1/3 inferior de la cara anterior de la pierna.
- déficit motor a la abducción de la extremidad inferior derecha (test muscular a 4).
- maniobra de Lassegue positiva a 60 °

Exploración E. M. G.

- actividad espontánea de denervación en el músculo glúteo medio. También se observan algunos potenciales lentos en el extensor común de los dedos y en el tibial anterior.
- trazados de denervación neurógena en todos estos músculos, con grandes potenciales de unidad motora que pulsan a frecuencia elevada.
- disminución de la velocidad de conducción motora del ciático poplíteo externo derecho (38 m/seg.) Posible lesión asociada, a nivel de la cabeza del peroné.

Diagnóstico: Radiculitis L-5

Secuelas de denervación antigua.

Proceso de reinervación colateral.

Caso nº 6 : Philippe S..... 73 a. P 1106/82 25-V-82

Antecedentes: familia diabética (hermano, sobrinos)  
diabético conocido desde hace 15 años.  
no insulino terapia  
mantiene cifras de glucosa entre 150 y  
200 mgrs %, a pesar del tratamiento continuado con  
antidiabéticos orales.

Enfermedad actual:

- disestesias en extremidades inferiores, de larga evolución, agravadas últimamente, tras una infección intercurrente.

Exploración neurológica:

- déficit motor distal. Test muscular de 4 en ambos músculos tibial anterior. (4 + en ambos músculos gemelo)
- reflejos aquileos ausentes. reflejos rotulianos débiles
- disminución de la sensibilidad en extremidades inferiores en todas sus formas, especialmente al diapason

Exploración electromiográfica:

- signos de denervación neurógena en los músculos distales de extremidades inferiores (ambos pedio y ambos abductor corto del dedo gordo)
- velocidad de conducción motora disminuida: 35'5 m/seg. en el c. p. e. derecho; 38'3 m/seg. en el ciático p. ext. izquierdo; 33'7 m/seg. en el ciático poplíteo interno izquierdo.

Examen biológico:

- glucemia: 160 mgrs %

Diagnóstico: Polineuropatía diabética, con afectación axonal.

Caso nº 7: André M..... 50 a. P 1020/82 11-V-82

Antecedentes: paciente inválido desde hace 20 años, con paraplejia flácida, atribuida a arteritis

Enfermedad actual:

- úlcera tórpida en talón pie izquierdo, de 2 años de evolución, sin tratamiento adecuado durante este tiempo
- sospecha de neuropatía periférica sobreañadida

Exploración clínica:

- déficit motor de predominio distal, con test muscular entre 2 y 3 en la flexión dorsal y plantar de ambos pies, y entre 3 y 4 en los músculos proximales (cuádriceps - 4, isquiotibiales - 4, psoas -3).
- hiporreflexia rotuliana. Arreflexia aquílea.
- disminución de la sensibilidad al tacto y al dolor de distribución periférica, distal. Hipopalestesia bilateral.
- en extremidades superiores se advierte una discreta hipotrofia de la musculatura de la eminencia tenar e hipotenar y de los interóseos. Ligero déficit motor, situándose el test muscular en 4+. No trastornos sensitivos objetivos.

Exploración electromiográfica:

- frecuencia elevada de potenciales de unidad motora en tibial anterior de ambos lados. En el músculo pedio, los potenciales activados constituyen un trazado pobre, de patrón intermediario en ocasiones.
- velocidad de conducción motora enlentecida, a 37 m/sec. en el ciático poplíteo externo izquierdo y a 35 m/seg. en el derecho. Potenciales evocados desincronizados y de amplitud reducida.
- estimulación sural negativa.

Examen biológico:

- normal

Examen histológico:

- en el nervio sural izq., disminución de la cantidad total de fibras del nervio, con desorganización estructural de las escasas porciones mielinizadas. Excesiva cantidad de tejido fibroso.

Diagnóstico: Polineuropatía crónica sin etiología conocida.

Caso nº 8: Georges S... 51 a. H 1903/81 16-III -82

Antecedentes: diabetes latente

Enfermedad actual:

- síndrome de tronco cerebral de instauración súbita, hace 6 meses, con limitación de la mirada en alto, fatigabilidad de los músculos óculo-motores y tics faciales.
- resto de pares craneales normal.

Exploración clínica:

- no déficit motor periférico
- reflejos débiles, simétricos. Aquíleos presentes en maniobras de relajación.
- disminución de la sensibilidad en extremidades inferiores (tacto, dolor, parestesia). No en extremidades superiores.

Exploración electromiográfica:

- ± potenciales a frecuencia elevada en músculo distales, más evidentes en la extremidad inferior izquierda. y en el territorio del c. p. e. El trazado es normal en el músculo tibial anterior.
- velocidad de conducción motora disminuida: 37 m/seg. en el ciático poplíteo externo derecho y 34 m/seg. en el izquierdo. Potenciales evocados de baja amplitud.
- ausencia de respuesta a la estimulación del n. sural bilateral.

Exploración biológica:

- enzimas musculares normales
- elevación de las cifras de glucemia post-prandial. Niveles normales en ayunas.

Exploración histológica:

- insuficientes datos para un diagnóstico concreto de la biopsia muscular, con escasas modificaciones estructurales de las fibras observadas. Algunas de ellas presentan centralización nuclear.
- no infiltración adiposa, ni fibrosis ni fagocitosis.

Diagnóstico: Polineuropatía periférica sin etiología conocida  
Afectación de pares craneales.

Caso nº 9: Marinka D.... 48 a. P 1013/82 11-V-82

Antecedentes: no enfermedades hereditarias (no antecedentes familiares)

- no tóxicos laborales
- no antecedentes etílicos
- nacionalidad portuguesa

Enfermedad actual:

- parestesias y disestesias en extremidades inferiores de larga evolución (más de 10 años).
- trastornos tróficos de los dedos de los pies. Lesiones frecuentes y cicatrización difícil

Exploración clínica:

- déficit motor distal, con test muscular de 3 en la flexión dorsal del pie en ambos lados. 4 en la flexión plantar del pie derecho y 4 + en la fl. plant. del izq.
- reflejos aquileos abolidos. Rotulianos débiles
- hipostesia en calcetín en ambas extremidades inferiores. Anestesia al diapason

Exploración electromiográfica:

- signos de denervación neurógena antigua en los músculos distales de ambas extremidades inferiores (pedio, flexor corto, tibial anterior y gemelo interno de ambos lados)
- velocidad de conducción motora enlentecida, con 22,6 m/seg. en el ciático poplíteo externo derecho, 27 m/seg. en el izquierdo, 26,8 m/seg. en el ciático poplíteo interno derecho y 27,2 m/seg. en el izquierdo.
- ausencia de respuesta a la estimulación de los nervios sural de ambos lados.

Examen biológico:

- normal.

Examen histológico:

- biopsia del nerviosural izquierdo, mostrando una disminución de las fibras mielinizadas.
- biopsia muscular: presencia de pigmento amiloide alrededor de fibras colágenas. Fibras musculares normales.

Diagnóstico: Sdr. heredo-degenerativo.  
Amiloidosis portuguesa.

Caso nº 10: Bruno H.... 17 a. H 638/82 11-V-82

Antecedentes: deformaciones de los pies en algunos miembros de la familia (1 hermano y dos hermanas del padre)  
lesiones de la planta del pie, que han motivado calzados especiales desde su infancia.

Enfermedad actual:

- ingreso en el hospital para estudio etiológico de las malformaciones de los pies.

Exploración clínica:

- pies cavos, equinos, con tendencia al ensanchamiento del arco plantar en el apoyo.
- hipotrofia muscular distal (pérdida de relieve de ambos músculos tibial anterior y del grupo de los peroneos).
- arreflexia aquilea. Hiporreflexia rotuliana.
- déficit sensitivo distal, con notable disminución de la palestesia.
- no signos de piramidismo. Reflejo cutáneo plantar indiferente
- en extremidades superiores: ligera hipotrofia muscular distal. No déficit motor.

Exploración electromiográfica:

- frecuencia elevada de potenciales en ambos músculos pedio y en el tibial anterior y gemelo interno también de ambos lados.
- actividad espontánea de denervación en músculos cuádriceps, tibial anterior y gemelo interno de ambos lados. A la contracción muscular en ambos m. cuádriceps aparecen potenciales polifásicos de reinervación, de gran amplitud y duración.
- velocidad de conducción motora notablemente disminuida, con valores de 27 m/seg. en el ciático popliteo interno derecho y de 30 m/seg. en el izquierdo. 33 m/seg. en el ciático popliteo externo derecho y 34 m/seg. en el izq.
- ausencia de respuesta a la estimulación del nervio sural en ambos lados.
- índice H de difícil obtención, ante una respuesta refleja de amplitud reducida, situándose sobre los 50 -60 %

Diagnóstico: Sdr. heredodegenerativo.

Posible enfermedad de Charcott-Marie.

Caso nº 11: Georges W..... 30 a. P 771/82 7-IV-82

Antecedentes: traumatismo múltiple hace 6 m. por caída fortuita desde 4 m. de altura.

intervención quirúrgica con reparación de las estructuras nerviosas dañadas en extremidades superiores e inferiores.

Enfermedad actual:

- paresia de la flexión dorsal del pie izq.
- parálisis global de la extremidad superior derecha.

Exploración clínica:

- en la extremidad superior derecha son únicamente posibles los movimientos de abducción y flexión, con test muscular de 3 o 3+
- parálisis completa de la musculatura distal de dicha extremidad superior.
- déficit motor en la flexión dorsal del pie izquierdo, con trastorno sensitivo en la cara antero-externa de la pierna y dorso del pie. La flexión plantar se halla solo discretamente disminuida.

Exploración electromiográfica:

- lesión del plexo braquial derecho, sin signos de reinervación. Afectación de tipo axonotmesis en el tronco secundario antero-externo y antero-interno.
- signos de reinervación en el músculo extensor común de los dedos y tibial anterior del lado izquierdo, con disminución de la v. c. m. y ausencia del potencial sensitivo en el n. peroneal superficial.

Diagnóstico:

Lesión del plexo braquial derecho sin reinervación.  
Lesión del n. peroneal común, con reinervación

Caso nº 12; Pascal G.... 21 a. P 1037/82 13-V-82

Antecedentes: sin interés

Enfermedad actual:

- herida en hueso poplíteo, con objeto punzante, de 6 meses de evolución.
- lesión de los troncos nerviosos del ciático poplíteo externo y ciático poplíteo interno
- sutura nerviosa hace 4 meses

Exploración clínica:

- pie en equino, flácido.
- déficit motor prácticamente completo a la flexión plantar. Ligera contracción visible en el músculo extensor común de los dedos (test muscular a 2)
- déficit sensitivo prácticamente completo en los dos troncos nerviosos.

Exploración electromiográfica:

- primeros exámenes E. M. G. tras la lesión y la primera sutura: muestran solo elementos de fibrilación y otros potenciales de denervación (ondas lentas positivas; descargas repetitivas, etc.). Ausencia de potenciales de unidad motora. Ausencia de respuesta a la estimulación de ambos troncos nerviosos.
- tras la intervención quirúrgica, discretos signos de reinervación en el músculo extensor común de los dedos. Potenciales nacientes en E. M. G. convencional. A la estimulación del tronco nervioso no es posible obtener respuesta alguna.

Diagnóstico: Reinervación en una lesión nerviosa troncular.

Caso nº 13: Emmanuel P..... 22 a. P 748/82 5-IV-82

Antecedentes: Intervención quirúrgica ortopédica en la cadera izquierda a los 8 a. de edad.

Enfermedad actual:

- debilidad muscular generalizada que inició hace 2 a. coincidiendo con un cambio de situación laboral.
- mialgias difusas
- disestesias en extremidades inferiores

Exploración clínica:

- h́ipotonia muscular
- déficit motor de predominio en cinturas escapular y pelviana: test muscular de 4 en psoas y cuádriceps y de 4+ en deltoides.
- déficit motor en la musculatura abdominal. Incapacidad de incorporarse sin ayuda desde la posición de decúbito.
- no déficit sensitivo.

Exploración electromiográfica:

- signos miógenos en el patrón interferencial.
- potenciales unitarios de breve duración en musculatura proximal de extremidades superiores e inferiores.
- velocidad de conducción motora y sensitiva dentro de límites normales.

Examen biológico:

- no síndrome inflamatorio
- enzimas musculares normales (CPK: 150,9 u.i./l.)

Examen histológico:

- irregularidad en el tamaño de las fibras musculares.
- algunas fibras necrosadas.
- imágenes de centralización nuclear.
- sarcoplasma acidófilo homogéneo
- no signos inflamatorios.

Diagnóstico: Forma de la distrofia muscular.

Caso nº 14: Edmond M.... P 527/82 26 - II - 82

Antecedentes: queratitis bilateral  
no antecedentes familiares patológicos

Enfermedad actual:

- calambres musculares difusos
- deambulación anormal
- astenia

Exploración clínica:

- lentitud de decontracción, aunque no se observan fenómenos miotónicos claros
- fatigabilidad precoz. Dificultad en la repetición de los ejercicios solicitados.
- déficit motor, principalmente evidente en la prensa abdominal.
- reflejos osteo-tendinosos débiles en general.
- no trastornos de la sensibilidad.

Exploración electromiográfica:

- signos miógenos en musculatura proximal de extremidades superiores e inferiores.
- potenciales breves y polifásicos irregulares.
- aislados elementos de fibrilación en reposo.
- desproporción entre la riqueza del trazado y la fuerza desarrollada.
- v. c. m. y v. c. s. dentro de la normalidad.

Examen biológico:

- LDH: 840; CPK: 3646; fracción MB 12,2 %
- no hemoglobinuria ni mioglobinuria
- se descarta la glucogenosis mediante la prueba del lactato (aumento tras el ejercicio) y de los cuerpos cetónicos (aumento tras el ayuno).

Examen histológico:

- rechazado por los familiares del paciente.

Diagnóstico: Forma de la distrofia muscular.

Caso nº 15: Josephine G.... 43 a. P 176/82 8 - II - 82

Antecedentes: sin interés

Enfermedad actual:

- ptosis de larga evolución, agravada en los últimos meses, en relación al esfuerzo .

Exploración neurológica:

- ptosis párpado derecho, franca, y del párpado izquierdo, ligera
- no déficit motor. Test muscular a 5
- fatigabilidad precoz. No puede efectuar 10 veces seguidas el movimiento de agacharse y levantarse

Exploración E. M. G.

- signos miógenos difusos, de discreta intensidad en músculos proximales predominantemente. En el elevador del párpado superior, ráfagas de potenciales breves
- no decrecimiento de la amplitud de los potenciales tras la estimulación repetitiva en la prueba de la miastenia.
- tampoco es positiva la prueba de la prostigmina

Examen biológico:

- no síndrome inflamatorio
- examen tiroideo normal
- enzimas musculares en el límite de la normalidad: LDH: 215 Cpk: 130 (fracción MB : 3'02 %)

Examen histológico:

- moderada atrofia de fibras
- no se observan procesos de necrosis ni de resorción macrofágica
- algunos núcleos centralizados

Diagnóstico: Miopatía ocular, con discreta afectación de cinturas. Escasa evolutividad.

Caso nº 16: Claude W.... 20 a. P 3010/79 25-III-82

Antecedentes: meningitis en la infancia  
escoliosis de múltiples curvaturas, sinistron-  
cava a nivel lumbar.

Enfermedad actual:

- asimetría del desarrollo muscular: hipertrofia de la extremidad superior derecha en un paciente zurdo.
- temblor en la extremidad superior derecha.
- masas musculares dolorosas a la presión y también espontáneamente.

Exploración clínica:

- hipertrofia masas musculares extr. superior derecha, principalmente a nivel del biceps braquial.
- reflejos osteo-tendinosos débiles en extremidades superiores y en los rotulianos en extr. inferiores. Aquíleos ausentes.
- no alteraciones de la sensibilidad
- discreto déficit motor en músculos proximales de la extremidad superior derecha y de ambas extremidades inferiores. Test muscular alrededor de 4 en deltoides y cuádriceps.
- déficit motor a nivel abdominal. Imposibilidad de levantarse de la posición de decúbito sin rodar sobre el costado.

Exploración electromiográfica:

- signos miógenos en los músculos proximales de extremidades inferiores y en deltoides, biceps braquial y supinador largo del lado derecho. Trazados irregulares en los músculos proximales de la extr. superior izquierda, sin evidencia de potenciales breves o irregulares.
- no alteraciones de la conducción nerviosa.

Examen biológico:

- enzimas musculares: CPK : 280 ; LDH: 250

Examen histológico:

- artefactos de fijación que dificultan obtener una conclusión diagnóstica.
- algunas fibras atroficas aisladas
- núcleos en posición normal
- signos de fibrosis endomisial.

Diagnóstico: Distrofia muscular. Afectación raiz miembros.  
Probable miopatía de cinturas.

Caso nº 17 : Marguerite M:.... 62 a. H 820/80 4-VI-82

Antecedentes: neumopatía - bronquitis crónica, instaurada  
hace 10 años

apendicectomía en la infancia

colecistectomía hace 6 a.

hemorroides

incontinencia vesical (?)

Enfermedad actual:

- ptosis palpebral derecha desde su infancia. Desde hace 5 años, presentación bilateral.
- ingreso para estudio etiológico

Exploración clínica:

- déficit motor de las cuatro extremidades. Test muscular entre 4 y 4 + en músculos proximales de las cuatro extremidades.
- ptosis bilateral. No diplopia
- no alteraciones de la sensibilidad. No alteraciones de los reflejos osteo-tendinosos.
- marcha ligeramente dandinante.
- examen cardiovascular normal.

Exploración electromiográfica:

- signos miógenos en músculos proximales de las cuatro extremidades, con predominio en la cintura pelviana.
- aumento del porcentaje de potenciales breves en el conteo de los potenciales de unidad motora.
- no alteraciones de la velocidad de conducción.

Examen biológico:

- enzimas musculares en los límites de la normalidad.
- examen tiroideo normal.

Examen histológico:

- en microscopio óptico: fibras de tamaño irregular, variables, con reacciones oxidativas intensas. Núcleos normales. Endomisio normal. Distribución de fibras tipo I y tipo II normal en la tinción con ATP asa.
- en microscopio electrónico: desorganización estructural de las mitocondrias, con aparición de rectángulos osmofílicos en uno o los dos polos mitocondriales.

Diagnóstico: Miopatía mitocondrial.

Caso nº 18 : Agnes S.... 27 a. P 1224/82 8 - VI - 82

Antecedentes: varias intervenciones quirúrgicas máxilo-faciales (4), y de cirugía estética (1).  
diagnóstico de "long-face syndrom"

Enfermedad actual:

- dificultades en la masticación.
- fatigabilidad muscular general, predominando en músculos masticatorios, y dolores articulares máxilo-faciales.
- sensación de agarrotamiento muscular global

Exploración clínica:

- facies alargada, hipocinética, con escasa mímica facial, inexpresiva.
- dificultades en la articulación de la palabra. Voz ronca, monótona
- hipotrofia de músculos esternocleidomastoideos. Dificultades en mantener la cabeza en posición erecta.
- discreta ptosis palpebral bilateral.
- reflejos osteo-tendinosos normales, ligeramente débiles.
- reflejo idiomuscular vivo. Respuesta miotónica a la estimulación mecánica.
- retraso en la decontracción tras desarrollar una determinada fuerza muscular en la contracción.
- ligera calvicie
- en la anamnesis orientada se descubren antecedentes de miotonía en diversos familiares, agravada con la exposición al frío.

Exploración electromiográfica:

- típicas salvas miotónicas a la inserción del electrodo y a su movilización o a la simple percusión mecánica en los alrededores.
- discretos signos de atrofia miógena en deltoides medio y en músculos de la cara: masetero y temporal del lado derecho.

Diagnóstico: Distrofia miotónica de Steinert.

Caso nº 19: Irma M.... 69 a.

P 1160/82 1 - VI - 82

Antecedentes: doble neumotórax (1964 y 1970)  
histerectomía hace 18 a., a causa de un fibroma

## Enfermedad actual:

- fatigabilidad muscular. Sensación de no poder "llevar la cabeza".
- ptosis bilateral de 4 años de evolución
- dificultades en la masticación agravadas recientemente
- dificultades en la deambulación. Paraparesia proximal.

## Exploración clínica:

- imposibilidad de levantarse de la posición de rodillas flexionadas.
- reflejos osteotendinosos débiles, presentes, simétricos.
- debilidad muscular. Test muscular: deltoides derecho e izquierdo (3); psoas derecho.(3 +); psoas izquierdo (4); musculatura escapular (4). El resto de músculos entre 4 + y 5.

## Exploración electromiográfica:

- signos miógenos en musculatura proximal y en masetero de ambos lados, en forma de potenciales breves y volifásicos de baja amplitud.
- prueba de la estimulación repetitiva a 25 ciclos/seg., positiva, con un decrecimiento de la amplitud al 30 % a los 9 minutos en impulsos aplicados a una frecuencia de 3/seg., cada tres minutos después de la descarga de alta frecuencia.
- no alteraciones de la velocidad de conducción

## Examen biológico:

- enzimas musculares normales (LDH: 120 ; CPK : 16,2)
- no anticuerpos antinucleares.
- no hemoglobinuria ni mioglobulinuria
- descubrimiento de un timoma, puesto de manifiesto en gammagrafía

## Examen histológico:

- fibras de tamaño irregular, dispersas, no agrupadas.
- no signos inflamatorios
- no alteraciones del tejido conjuntivo endomisial.
- aumento de fibras tipo I.

Diagnóstico: Mastenia gravis.

Caso nº 20 : Fatima B.... 31 a. P 1456/79 29 - III - 82

Antecedentes: hemicrania, hiposmia lado D, desde su infancia

Enfermedad actual:

- ptosis de larga evolución, principalmente en el lado derecho. Actualmente, se ha advertido la presencia de ptosis también en el lado izq. Solicita un estudio etiológico.

Exploración neurológica al ingreso:

- ptosis bilateral de predominio derecho.
- insuficiencia en la convergencia de la mirada
- no diplopia
- no debilidad muscular ni déficit de fuerza. A la repetición de movimientos no se observa tampoco la aparición de fatigabilidad anormal.

Exploración E. M. G:

- signos miógenos evidentes en músculos proximales de extremidades superiores. Potenciales de breve duración y oscilaciones monomorfas.
- no decrecimiento miasténico a la estimulación repetitiva.

Examen biológico:

- no síndrome inflamatorio
- examen tiroideo normal.
- enzimas musculares normales (LDH: 172; CPK: 28)

Examen histológico:

- en biopsia de nervio: aumento del número de fibras desmielinizadas
- en biopsia muscular en microscopio óptico: normal, a excepción de una tinción excesivamente densa con P A S
- en microscopio electrónico: vacuolización de fibras. Depósitos de glucógeno subsarcolémnicos.

Diagnóstico: Glucogenosis, sin determinar el tipo etiológico.

Caso nº 21 : Jeen W.... 31 a. P 1062/82 17 - V - 82

Antecedentes: insuficiencia cardíaca congestiva  
soplo sistólico de regurgitación mitral

Enfermedad actual:

- mialgias difusas
- debilidad muscular. Astenia de agravación progresiva durante el día
- calambres y agarrotamiento muscular en ambas pantorri-llas.

Exploración clínica:

- mialgias a la presión o a la palpación muscular
- reflejos osteo-tendinosos normales o ligeramente débiles
- no signos de afectación neurológica.
- discreto déficit motor, de predominio proximal. Test muscular entre 4 + y 5 en músculos de la cintura escapular y pelviana.

Exploración electromiográfica:

- signos de afectación miógena en deltoides, bíceps braquial y recto anterior del cuádriceps. Predominio de potenciales de duración breve. Trazado interferencial en contracciones moderadas.
- valor de duración media en los límites inferiores de la normalidad (alrededor de 4 milisec.)

Examen biológico:

- enzimas musculares elevadas:  
LDH: 262  
CPK: 315 (fracción MB: 3,3 %)  
alcolasa: 9,1

Examen histológico:

- fibras musculares de tamaño irregular, de distribución dispersa, sin constituirse agrupamientos atróficos
- no imágenes de necrosis ni de resorción fagocitaria, ni signos de regeneración.

Diagnóstico: Cardiomiopatía primitiva hipocinética severa,  
de etiología indeterminada.

Caso nº 22 : Marcelle B.... 68 a. P 1104/82 24-V-82

Antecedentes: Insuficiencia cardíaca congestiva, con un episodio agudo hace 3 años, por el cual ingresó en otro centro y fue diagnosticada una cardiomiopatía insuficiencia renal crónica

Enfermedad actual:

- descompensación de la insuficiencia cardíaca (tratamiento por COORDIUM).
- algias y calambres en pantorrillas
- debilidad muscular extrema.

Exploración clínica:

- la supresión del tratamiento hace regresar rápidamente el cuadro clínico, aunque persisten algunos síntomas:
- fatigabilidad muscular a la repetición de movimientos
- dolores musculares a la presión

Exploración electromiográfica:

- trazados de tipo interferencial normales en todos los músculos explorados. Ligera desproporción con la fuerza realizada.
- respuestas polifásicas a la estimulación de troncos nerviosos proximales.

Examen biológico:

- enzimas musculares elevadas: CPK: 900 (fracción MB: 4 %)  
LDH: 311.
- no anticuerpos antinucleares ni anti-fibra muscular es-triada.
- insuficiencia tiroidea en scintigrafía
- reflexograma aquileo aumentado: 520 milisec.

Examen histológico:

- biopsia muscular: signos combinados de atrofia miógena y neurógena
- biopsia de miocardio: fibrosis intersticial

Diagnóstico: Cardiomiopatía

Caso nº 23 : Eugène H.... 62 a. P 647/82 22 - III - 82

Antecedentes: adelgazamiento de 12 Kgrs. de peso en 1 año.

Enfermedad actual:

- sensación de **disfagia**, de agravación progresiva en los últimos meses

Exploración neurológica:

- disminución de la fuerza muscular en segmentos proximales (test muscular entre 4 y 5 en deltoides y cuádriceps bilateral).
- reflejos osteo-tendinosos débiles, pero presentes y simétricos.
- dolores musculares a la palpación y presión.
- dificultad a la prehensión de objetos, con dolores de tipo causálgico en manos

Exploración general:

- no se detectan signos de neoplasia en aparato digestivo, pulmonar, ni en las estructuras ósteo-articulares.

Exploración E. M. G.:

- signos **miógenos** proximales y distales, en extremidades inferiores y superiores.
- no alteraciones de la velocidad de conducción motora

Examen biológico:

- V S G elevada, con 34 a la 1ª hora.
- linfomonocitosis
- enzimas musculares normales: LDH: 173; CPK: 67, aldolasa: 1,9

Examen histológico:

- discreta irregularidad de las fibras musculares.
- una de ellas, **necrótica**, en proceso de fagocitosis.

Diagnóstico: Polimiositis.

Caso nº 24 : Lucie A.... 65 a. Hp 2601/82 22-IV-82

Antecedentes: Colecistectomía en 1958  
 Obesidad. Disnea de esfuerzo  
 Diabetes de la madurez (evolución 7 a.)  
 Hipertensión arterial (180/100).

Enfermedad actual:

- fatigabilidad muscular de 2 años de evolución.  
 En un principio, dificultad para subir escaleras.  
 Actualmente, dificultad para lavarse, peinarse,  
 etc.
- agravación en el curso del día.

Exploración neurológica:

- disminución de fuerza muscular principalmente  
 en músculos de la raíz de los miembros
- edemas en extremidades inferiores
- reflejos osteo-tendinosos presentes, débiles.
- adelgazamiento (6 Kgrs. en un año)

Exploración general:

- no se detecta neoplasia en aparato digestivo, ge-  
 nital, tiroides, etc.
- ECG normal: no miocardiopatía
- examen espirográfico normal

Examen biológico:

- Elevación de enzimas musculares: CPK: 486 (frac-  
 ción MB 11'1 %); aldolasa: 1'5

Examen histológico:

- no infiltrados inflamatorios
- fibras irregulares, de diámetro entre 20 micras  
 y 150 micras. Algunas de las de diámetro reduci-  
 do son atroficas. Las de mayor tamaño son basófi-  
 las, pudiéndose considerar de regeneración. Abun-  
 dantes signos de segmentación de dichas fibras.

Diagnóstico: Polimios tis.

Caso nº 25 : Henri B.... 73 a. Hp 6922/82 16 - III - 82

Antecedentes: quiste hepático benigno, extirpado hace 15 años. Flebitis.

Enfermedad actual:

- trastornos de la deglución, fonación y masticación de 6 años de evolución. Agravación con la repetición de los movimientos.
- diplopia en dos ocasiones, transitoria.

Exploración neurológica:

- ptosis palpebral izquierda
- fatigabilidad precoz a la repetición de cualquier movimiento.
- fuerza conservada en las primeras contracciones musculares
- reflejos osteo-tendinosos presentes, débiles.
- no amiotrofia localizada.

Exploración E. M. G.

- trazado interferencial cuya amplitud decrece al mantener el movimiento. Potenciales desorganizados y breves en músculos de la raíz de los miembros, con oscilaciones "pseudoneurógenas".
- velocidad de conducción motora normal.
- estimulación repetitiva normal (no decrecimiento ni facilitación).

Examen biológico:

- enzimas musculares en límites normales
- no síndrome inflamatorio

Examen histológico:

- en biopsia óptica: fibras de calibre disminuido, en gran cantidad. Algunas de ellas, necróticas
- en biopsia ultraestructural: la mayor parte de fibras se observan desorganizadas, con numerosas anomalías. Frecuentes imágenes de degeneración de las mitocondrias, que presentan cuerpos membranosos y formaciones tubulares, apareciendo abalonadas. Algunas zonas de necrosis, en masas amorfas, más o menos densas.

Diagnóstico: Polimiositis. Forma miasteniforme.

Caso nº 26 : Colette F.... 36 a. H 1563/80 7 - IV - 82

Antecedentes: espasmofilia (tratamiento con calcio desde hace  
10 años  
prolapso válvula mitral

Enfermedad actual:

- ingreso por importantes problemas cardíacos (insuficiencia cardíaca congestiva)
- en dos años ha presentado varios brotes recurrentes de fatigabilidad muscular, dificultades para la masticación y ptosis palpebral, con diplopía, sin un diagnóstico concreto.
- alteraciones del habla. Voz monótona.

Exploración neurológica:

- discreto déficit motor, de predominio proximal, en las cuatro extremidades.
- fatigabilidad a la repetición de movimientos suaves (elevación del hombro: no alcanza las 10 veces)

Exploración electromiográfica:

- signos miógenos en todos los músculos examinados, de mayor entidad en deltoides medio y en recto anterior del cuádriceps de ambos lados. Presencia de potenciales breves y polifásicos irregulares al solicitar la contracción muscular sostenida. Decrecimiento de la amplitud media del trazado al mantener la contracción.
- discreta tendencia a la facilitación en la prueba de la estimulación repetitiva (aumento del 30 % de la amplitud inicial, no suficientemente significativa).
- no alteraciones de la velocidad de conducción

Examen biológico:

- enzimas musculares en los límites altos de la normalidad:  
LDH: 340 ; CPK : 120 ; aldolasa: 2,7 .

Examen histológico:

- artefactos de fijación
- fibras de tamaño irregular, distribuidas en forma no agrupada.
- abundante exudado inflamatorio, focalizado, de predominio perivascular

Diagnóstico: Polimiositis. Forma miasteniforme

Caso nº 27 : André S.... 53 a. P 1009/77 12 - III - 82

Antecedentes: sintinterés.

Enfermedad actual;

- mialgias de larga evolución, sin diagnóstico preciso, y que mejoran con tratamiento corticoideo, seguido durante 1 año, a dosis irregulares.

Exploración clínica:

- signos de artritis deformante, avanzada en articulaciones de las manos y de los pies.
- alteraciones tróficas de piel y faneras en segmentos distales.
- déficit motor especialmente en músculos proximales (test muscular entre 4 + y 5 en extremidades sups.)
- reflejos osteo-tendinosos disminuidos. Reflejo idiomuscular vivo

Exploración E. M. G.

- difícil colaboración del paciente, con dolores difusos que se agravan al ejecutar el movimiento indicado en la exploración electromiográfica. Signos miógenos discretos en músculos proximales.
- disminución de la velocidad de conducción motora: 36 m/seg. en el c. p. e. derecho; 38 m/seg. en el c. p. e. izquierdo, y 40 m/seg. en el c. p. i. izquierdo.

Examen biológico:

- V. S. G. elevada, con 80 a la 1ª hora.
- células L E positivas
- no elevación de enzimas musculares.

Examen histológico:

- Atrofia moderada de fibras de calibre variable.
- focos de células inflamatorias, principalmente mononucleares neutrófilos, de distribución perifascicular y perivascular.

Diagnóstico: Lupus eritematoso diseminado.

Caso nº 28 : Anne M..... 60 a. F 358/82 15 - II - 82

Antecedentes: 3 embarazos, con gran debilidad muscular durante ellos y en el puerperio

Enfermedad actual:

- debilidad muscular desde hace 1 año
- eritema facial en alas de mariposa
- artromialgias, agravadas en los últimos meses.

Exloración clínica:

- déficit motor importante en cinturas escapular y pelviana. Test muscular: 4 en ambos deltoides; 4 - en cuádriceps derecho; 3 en ambos psoas.
- dolores a la presión muscular
- reflejos osteo-tendinosos débiles, pero presentes excepto los aquileos
- no alteraciones de la sensibilidad.

Exploración electromiográfica:

- signos miógenos difusos, de predominio en músculos proximales. Presencia de polifásicos irregulares, formados por puntas breves, intercaladas en oscilaciones de aspecto moniliformes. Trazado pseudo-interferencial en la contracción mantenida, con formación de oscilaciones monomorfas.
- disminución de la velocidad de conducción motora: 30 m/seg. en el ciático poplíteo externo izquierdo; 41 m/seg. en el derecho.

Examen biológico:

- hipercolesterolemia (3,50 gramos). Aumento de triglicéridos (1,76 grs.)
- hipocomplementinemia : 27,5
- células L.E. positivas
- prueba de Latex y Waaler-Rose positivas
- aumento de anticuerpos antinucleares, a títulos de 1/80, del tipo inhomogéneo.

Examen histológico:

- biopsia de piel: no inmunofluorescencia específica.
- signos de vasculitis.

Diagnóstico: Lupus eritematoso diseminado

Caso nº 29 : Jeannine C.... 17 a. H 2786/79 24 - III - 82

Antecedentes: telangiectasias  
vitíligo

Enfermedad actual:

- debilidad muscular.
- astenia tras esfuerzos físicos ligeros.
- dolores articulares, principalmente en las rodillas.

Exploración clínica:

- discreto déficit motor proximal. Test muscular entre 4 + y 5
- no mialgias a la presión muscular.
- no otras alteraciones neurológicas.

Exploración electromiográfica:

- primer examen E. M. G. en 1979, discretos signos miógenos, en la morfología de los trazados, aunque no pueden objetivarse signos definitivos. Duración media de los potenciales unitarios alrededor de 8 milisec.
- en la actualidad: signos miógenos más ostensibles, con presencia de potenciales polifásicos desorganizados en los músculos proximales. Potenciales de breve duración intercalados en oscilaciones monomorfas del trazado interferencial.

Examen biológico:

- enzimas musculares dentro de la normalidad:  
LDH: 228

Examen histológico:

- biopsia de piel: no inmunofluorescencia específica. No fibrosis. No signos de esclerodermia.
- biopsia de músculo: signos inflamatorios en abundancia fibras musculares de tamaño irregular, muchas de ellas atróficas, con centralización nuclear .

Diagnóstico: Dermatomiositis, en un cuadro de conectivitis.

Caso nº 30 : Beda W.... 68 a. P 1034/82 12 - V - 82

Antecedentes: Lumbagos de repetición  
Arteritis (?)  
Eczemas de distribución irregular.

Enfermedad actual:

- erupción cutánea, picores y formación de ampollas, principalmente en zonas de piel expuestas.
- lesiones bullosas.
- 3 meses de evolución.

Exploración neurológica:

- lesiones cutáneas, con vesiculación
- déficit motor proximal
- dolores musculares a la presión o a la simple palpación

Exploración E. M. G.:

- signos miógenos de distribución generalizada, tanto en músculos proximales como en distales.
- no disminución de la velocidad de conducción motora.

Examen biológico:

- enzimas musculares elevados: LDH: 472 ; CPK: 170; aldolasa: 4,9
- transaminasas elevadas: GOT : 60 GPT: 60

Examen histológico:

- en biopsia de piel: inmunofluorescencia específica, compatible con dermatomiositis.
- en biopsia muscular: fibras de calibre y aspecto normales. No imágenes de necrosis. No vacuolización sarcoplásmica.

Diagnóstico: Dermatomiositis.