

# Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)

Normal

ALS

## **OPTIMIZING MUSCLE SELECTION FOR ELECTROMYOGRAPHY IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

SUMA BABU, MD, MPH,<sup>1</sup> ERIK P PIORO, MD, PhD,<sup>1</sup> JIANBO LI, PhD,<sup>2</sup> and YUEBING LI, MD, PhD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neuromuscular Center Desk S90, Department of Neurology, Cleveland Clinic, 9500 Euclid Avenue, Cleveland, Ohio 44195, USA

<sup>2</sup>Department of Quantitative Health Sciences, Learner Research Institute, Cleveland Clinic Foundation, Cleveland, Ohio, USA

*Accepted 18 October 2016*

Yadira Muñoz Alarcón  
R4 Neurofisiología Clínica  
HGUA

23 octubre 2017



**Objetivo:**

Comparar **sensibilidades diagnosticas** de varios músculos y combinación de éstos para demostrar **afectación MNI** y realizar un **algoritmo diagnostico**

**Criterios de inclusión:**

- 1.Dx clínico (criterios Escorial)
- 2. Cervical/lumbosacro (al menos 4 músculos por segmento)
- 3.Exploracion neurológica que muestre progresión coherente con dx.
- 4. Al menos 1 seguimiento muestra progresión típica de ELA

**Criterios de exclusión:**

- 1.Polineuropatía sensitivo-motora
- 2. Mielopatía severa (cervical/lumbar)

\*Mononeuropatía (mediano/cubital): Se excluyeron los músculos afectados en el análisis.

**Análisis Estadístico:**

- Test Fisher (**S** dx músculos y combinación)
- Pair-wise comparison (significación estadística ( $P < 0.05$ ))
- Bonferroni correction

**Protocolo EMG:**

- 9 músculos MS
- 8 músculos MI
- 1 paravertebral
- Denervación activa:
  - Fibrilación/Ondas Agudas Positivas
- Denervación Crónica:
  - PUM larga duración
  - Disminución reclutamiento PUM
  - Inestabilidad PUM

• N=617

• 354

-64= C. Definida  
-86=C. Prob Lab+  
-204=C. Probable

194 (seg>6meses)

59=C. definida  
83 Murieron  
52=Dx probable

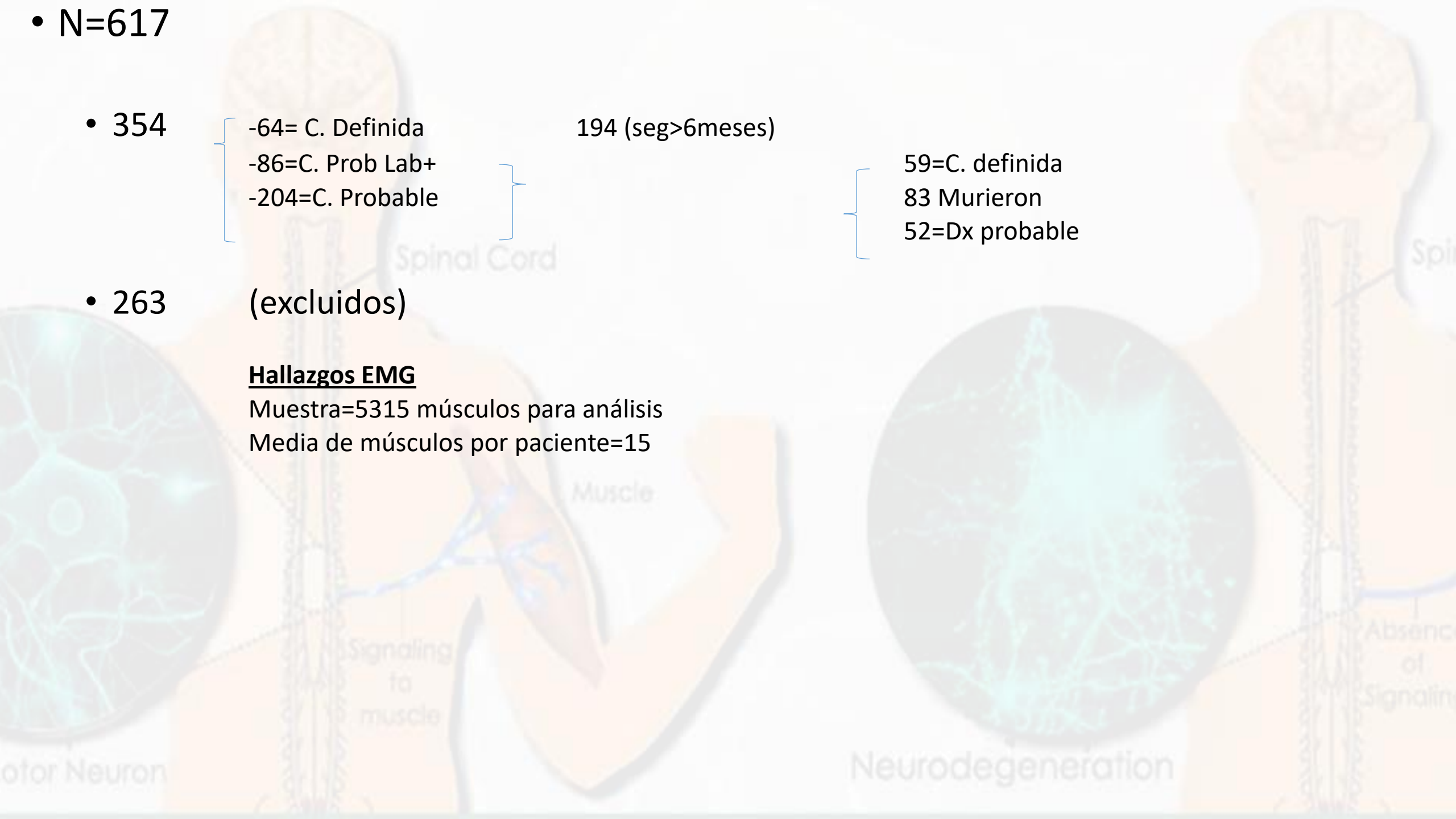
• 263

(excluidos)

### Hallazgos EMG

Muestra=5315 músculos para análisis

Media de músculos por paciente=15



- M distales(MS/MI)>alteraciones EMG
- Mayor **S** en músculos distales independientemente de región de inicio y categoría diagnóstica.
- Inicio bulbar: **S** Baja en deltoides y Bíceps ( a pesar de proximidad miotomas de la región bulbar)
- Criterios de el Escorial:  
**Mayor S** Clínicamente definido vs clínicamente probable  
*denervación activa*= APB/Deltoides/Flex. Policis Longus/ bíceps.  
*denervación activa+crónica*=FDI/APB/FPL.
- No diferencias clínicamente significativas en los grupos clínicamente probable vs Probable apoyado laboratorio.

AWC (toda la cohorte): aumento **S**  
**11.4%** Activa + crónica Denerv.  
**10,9%** Activa

Table 1. Diagnostic sensitivities of active denervation in limb muscles.*													
Muscle	rEEC (%)							AwC (%)					
	Total (354)	Def (64)	Prob (204)	P/LS (86)	Bulb (80)	UE (111)	LE (125)	Total (354)	Def (101)	Prob (237)	Bulb (80)	UE (111)	LE (125)
FDI	77.8	87.3	77.1	72.3	77.5	91.8	61.2	86.5	92.8	84.1	85.0	97.3	73.6
APB	73.9	91.5	71.0	69.4	71.6	86.5	62.2	83.4	88.6	82.7	83.6	89.6	75.5
ADM	70.3	77.8	72.2	60.8	68.9	84.8	59.2	80.7	85.2	78.6	80.0	86.4	74.6
PT	60.6	71.0	57.4	60.5	54.5	78.9	49.2	71.5	77.6	68.9	63.6	87.2	61.7
Deltoid	57.8	69.8	54.2	57.1	45.6	75.5	48.8	69.8	78.0	66.5	64.6	86.4	56.2
EI	56.5	62.9	55.6	53.8	38.5	74.5	49.2	67.0	76.8	63.8	59.0	83.0	55.8
FPL	54.5	72.7	49.1	53.4	41.5	72.0	39.4	65.9	73.9	62.6	53.8	76.0	60.6
Biceps	54.2	66.1	50.0	55.4	42.9	73.4	41.7	69.1	79.8	64.9	61.0	86.2	56.7
Triceps	44.4	43.8	43.7	46.4	27.5	55.0	41.3	64.8	81.2	56.1	52.5	74.3	58.7
TA	72.4	85.7	72.9	61.6	67.1	53.2	91.0	80.7	88.0	79.2	78.5	66.7	93.5
MG	72.2	84.3	73.5	59.5	68.8	60.9	83.1	77.6	86.1	75.3	75.0	68.2	86.3
TP/FDL	68.9	84.7	70.2	53.8	70.2	53.3	82.3	63.1	83.9	73.1	77.0	61.7	86.7
AH	55.4	64.5	54.0	53.3	53.8	43.0	64.0	64.5	66.7	63.3	61.5	56.1	70.2
EDB	50.6	53.7	54.6	39.2	49.3	41.4	58.8	61.4	61.1	57.8	66.2	58.6	61.4
RF/VL	41.9	56.3	42.2	30.1	31.6	23.6	62.9	63.2	69.3	61.5	57.0	50.0	76.6
GMED/TFL	35.9	47.4	37.2	23.5	20.6	19.5	56.0	43.4	48.9	41.0	25.0	31.0	63.0
GMAX	26.0	31.3	25.3	25.6	19.2	16.0	38.9	33.6	38.7	31.8	23.7	28.0	44.4

Table 2. Diagnostic sensitivities of active on chronic denervation in limb muscles.*													
Muscle	rEEC (%)							AwC (%)					
	Total (354)	Def (64)	Prob (204)	P/LS (86)	Bulb (80)	UE (111)	LE (125)	Total (354)	Def (101)	Prob (237)	Bulb (80)	UE (111)	LE (125)
APB	67.9	84.8	64.9	64.2	70.1	76.7	56.7	77.7	84.6	75.9	82.1	80.0	70.1
FDI	67.4	81.7	66.7	58.2	69.2	78.4	52.9	76.3	81.4	74.3	76.9	84.3	65.5
ADM	64.8	66.7	69.6	52.9	66.7	77.8	53.5	75.4	77.4	74.6	77.8	79.4	69.0
PT	53.1	63.3	51.0	50.6	45.5	73.8	41.0	64.2	69.8	61.3	54.5	82.2	53.8
Deltoid	51.2	62.3	47.2	52.4	40.5	68.2	42.0	63.4	71.4	60.6	59.5	79.1	49.6
FPL	49.3	66.7	46.7	42.5	35.4	66.3	43.3	60.9	66.7	57.7	47.7	70.5	56.7
EI	48.0	55.7	47.4	43.4	34.6	63.0	40.3	58.7	71.4	54.6	55.1	72.0	47.1
Biceps	48.0	59.0	46.0	44.6	36.4	67.0	35.3	62.9	73.5	58.8	54.5	79.8	50.4
Triceps	39.1	42.2	36.5	42.9	23.8	50.5	35.8	59.7	68.3	52.2	48.8	69.7	53.3
TA	63.7	77.6	64.3	52.4	59.0	50.9	75.4	72.3	81.1	69.8	70.5	64.5	78.1
TP/FDL	59.4	71.9	60.2	48.0	55.6	48.6	73.1	66.1	72.2	64.7	62.5	57.1	77.9
MG	54.1	67.7	52.4	47.6	51.3	45.5	63.3	59.8	68.7	56.0	57.7	52.7	67.0
EDB	46.8	53.7	51.3	33.8	46.9	39.4	45.7	59.5	67.1	57.8	65.6	57.4	54.8
AH	46.1	53.0	45.2	43.2	42.7	34.7	49.5	56.3	58.8	54.9	60.8	49.0	57.1
RF/VL	39.5	52.4	40.6	26.8	29.1	21.1	61.0	61.1	66.0	59.7	54.4	47.7	74.8
GMED/TFL	27.3	32.7	28.4	20.6	16.2	16.1	42.9	34.9	36.0	34.5	20.6	27.6	50.0
GMAX	22.5	31.3	20.7	23.1	15.4	16.7	30.8	30.3	35.5	29.2	19.2	29.2	36.5



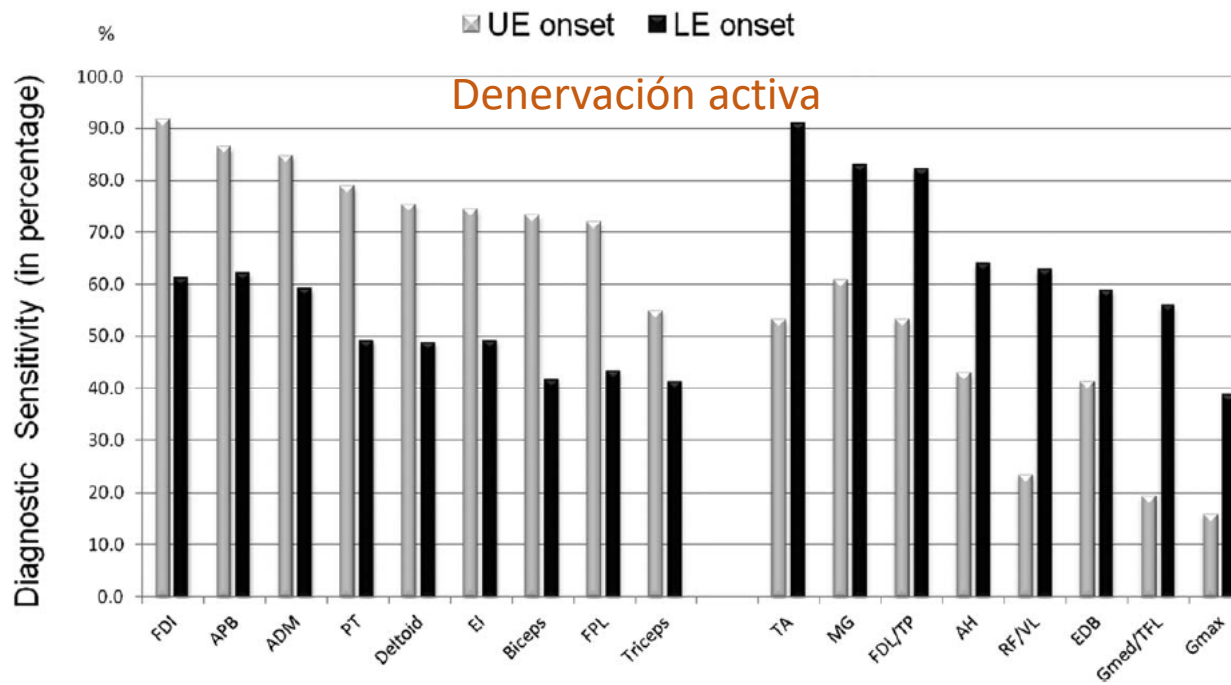
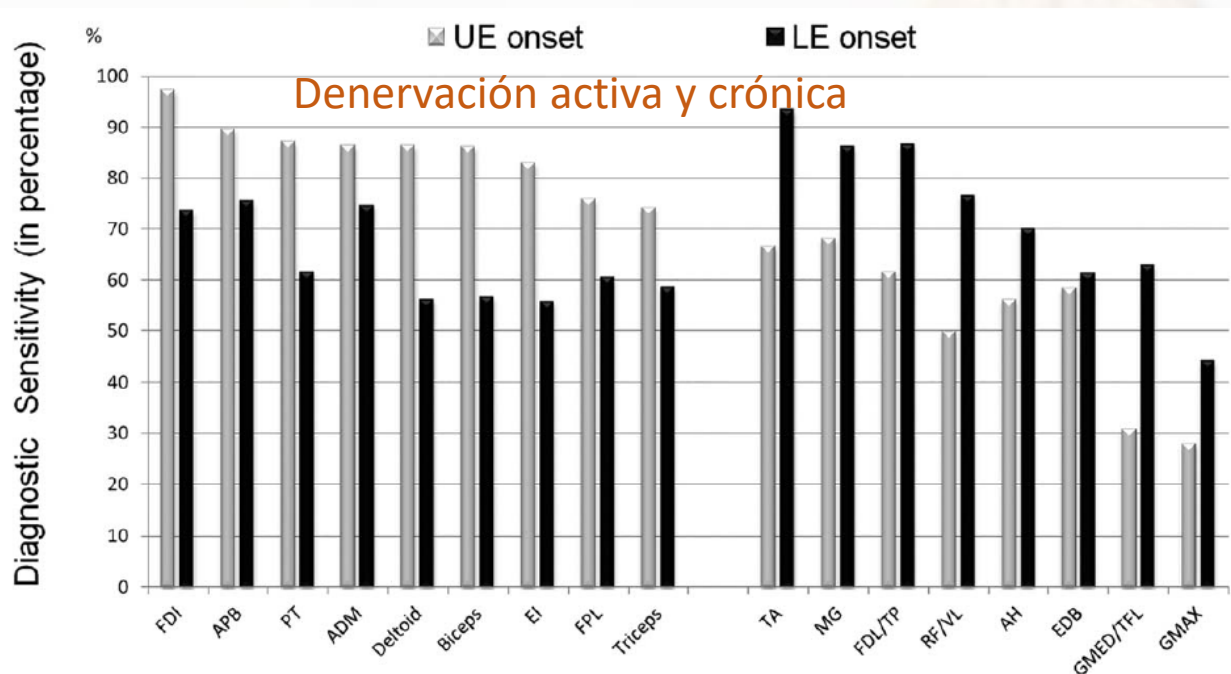
***Ms. extremidad inicio síntomas>denervación (activa/activa+crónica) comparado con otra regiones.***

Inicio **MS**: Todos los músculos de MS>**S** comparado con inicio MI (P<0.05)

Inicio **MI**:>**S** en los siguientes músculos (comparado con el mismo musculo de inicio en MS):

RF/VL, MG, TP/FDL, TA, y Glut MED/TFL\*

\*Similares diferencias en caso de denervación activa



El Escorial(Segmento cervical/lumbosacro +) al menos 2 músculos inervados por diferente nervio con raíces nerviosas no contiguas con denervación activa y crónica en dicho segmento)

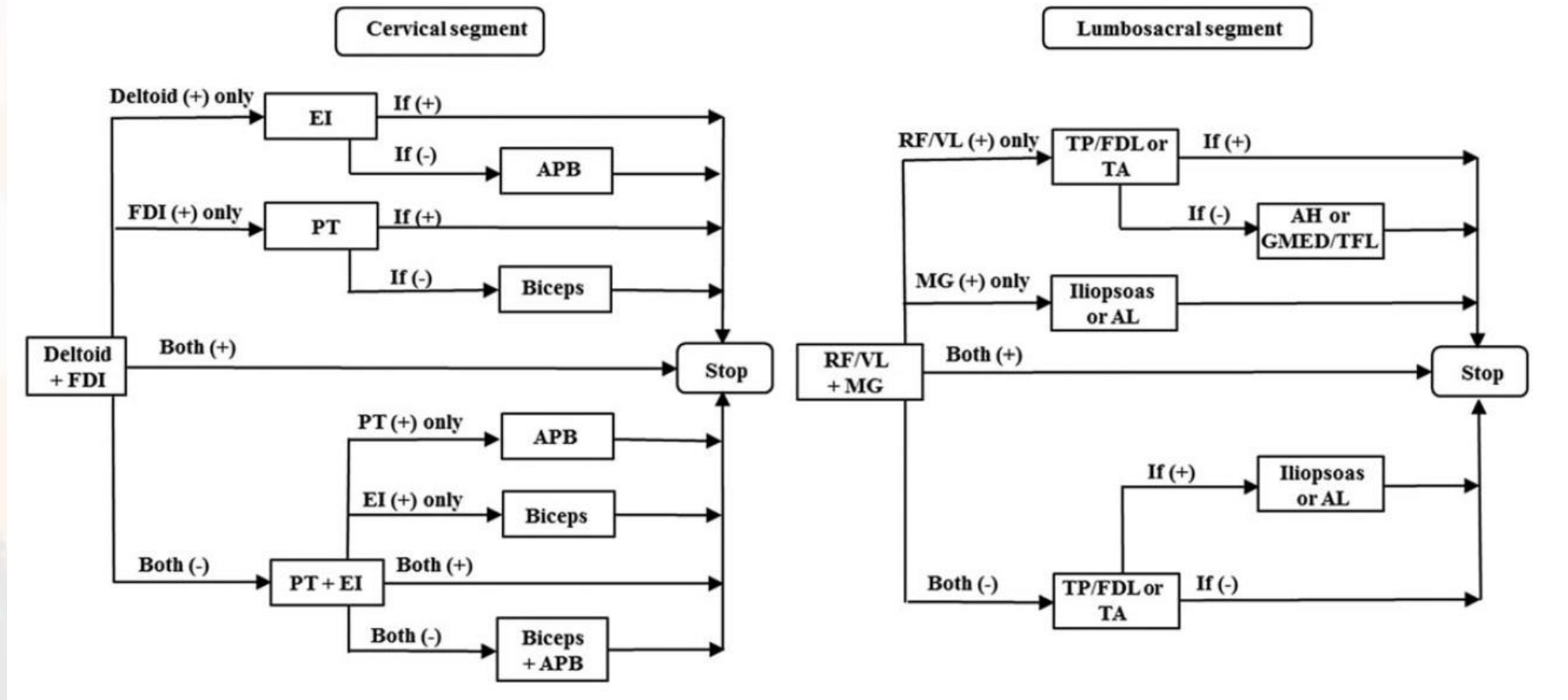
>No. Combinaciones de músculos<magnitud de incremento

6 Ms. MS= 99.5% + segmento cervical  
5 Ms. Mi= 98.4% + Segmento lumbosacro

N= 347 (98%)  
S= 68%  
Paravetebrales toracicos medios > S Inicio MS  
Paravetebrales torácicos inferiores > S Inicio MI

Table 3. Yield of electrodiagnostic (EDX)-positive segments using various limb muscle screens for the entire cohort.*					
Positive cervical segment			Positive lumbosacral segment		
Muscle combination	rEEC	AwC	Muscle combination	rEEC	AwC
Two muscles					
Deltoid + FDI	129	173	RF/VL + MG	98	147
Biceps + FDI	116	168	RF/VL + TP/FDL	85	142
Three muscles					
Deltoid + PT + FDI	158	203	RF/VL + MG + TP/FDL	116	182
Biceps + PT + FDI	150	196	RF/VL + MG + AH	112	183
Four muscles					
Deltoid + PT + FDI + EI	182	229	RF/VL + MG + TP/FDL + GMED/TFL	120	188
Deltoid + Biceps + FDI + EI	180	227	RF/VL + MG + TP/FDL + EDB	116	190
Deltoid + Biceps + FDI + APB	181	226	RF/VL + MG + GMED + AH	118	182
Five muscles					
Deltoid + Biceps + PT + FDI + EI	196	241	RF/VL + MG + TP/FDL + GMED/TFL + AH	125	195
Deltoid + Biceps + PT + FDI + FPL	190	241	RF/VL + MG + TP/FDL + GMED/TFL + EDB	120	198
Deltoid + Biceps + PT + APB + EI	191	234	RF/VL + MG + TP/FDL + EDB + AH	121	190
Six muscles					
Deltoid + Biceps + PT + FDI + EI + APB	215	255			
Deltoid + Biceps + PT + FDI + FPL + APB	211	249			
All muscles	216	266		127	204

Table 4. Diagnostic sensitivities of active denervation in thoracic paraspinal muscles				
Onset	Upper thoracic	Mid thoracic	Lower thoracic	All thoracic
Bulbar	1/7 (14.3%)	38/63 (60.3%)	35/62 (56.5%)	50/80 (62.5%)
UE	8/16 (50.0%)	51/77(66.2%)	41/83 (49.4%)	67/108 (62.0%)
LE	5/14 (35.7%)	61/95 (64.2%)	68/95 (71.6%)	93/122 (76.2%)
Total	20/47 (42.6%)	167/263 (63.5%)	161/267 (60.3%)	239/347 (68.9%)



Algoritmo propuesto:

- Minimizar duración test/discomfort paciente
- Recabar información suficiente Dx correcto y extensión de la enfermedad
- Inicia con la máxima rentabilidad dx (combinación de 2 musculos)
- El objetivo es conseguir + por segmento

- En MI no esta claro explorar otros Ms. Más alla de los propuestos por:
  - Solapamiento de raíces/inervación nerviosa TA
  - Falta de ms. Inervados por raices sup/medio lumbar (salvo cuádriceps)
  - Máximo 6 Ms en MS y 5 en MI (no necesario bilat)

# Conclusiones

- Músculos distales más tendencia a demostrar denervación.
- Músculos de la extremidad sintomática de inicio mayor tendencia a demostrar denervación activa y crónica
- Patrón de degeneración extensión no contigua de segmentos espinales (inicio bulbar: músculos distales > afectados y > cercanos (deltoides/bíceps) < afectación).
- Superioridad de los criterios de Awaji-sima definiendo afectación de motoneurona inferior.
- Puntos fuertes estudio:
  - Muestra suficiente
  - estrictos criterios de inclusión/exclusión
  - protocolos uniformes estandarizados
- Puntos débiles estudio:
  - Posibles errores de fiabilidad (estudio retrospectivo)
  - Duración estándar de observación para determinar la presencia de potenciales de fasciculación (compas precisa comparación para la utilización de criterios del escorial vs awaji).
  - Restricción de pacientes categoría clínicamente definidos y probable (no casos de C. posible).





The image is a side-by-side comparison of a human figure from the back, illustrating the effects of neurodegeneration. On the left, a healthy state is shown with a circular inset magnifying a motor neuron with a clear cell body and branching axons. Labels include 'Spinal Cord' pointing to the central column and 'Motor Neuron' pointing to the magnified cell. On the right, a state of 'Neurodegeneration' is shown, with a circular inset magnifying a neuron that is severely fragmented and disorganized. Labels include 'Spinal Cord' and 'Absence of Signaling' pointing to a gap in the neural pathway. The word 'Gracias' is written in large black font across the center of the image.

# Gracias

Neurodegeneration