

## UTILIDAD DE LA ELECTROMIOGRAFÍA DE ESFINTER ANAL EN EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ATROFIA MULTISISTÉMICA: UNA REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Plazas Arce, Iván Alberto \* [ivan\\_plazas@hotmail.com](mailto:ivan_plazas@hotmail.com)

Rodríguez Quintana, Jesús Hernán \*\* [jrodriguez@cardioinfantil.org](mailto:jrodriguez@cardioinfantil.org)

Moreno López, Claudia Lucía \*\*\* [clmoreno@cardioinfantil.org](mailto:clmoreno@cardioinfantil.org)

Cortés Muñoz, Fabián § [cortesfabianm@unbosque.edu.co](mailto:cortesfabianm@unbosque.edu.co)

\* Médico, residente de IV año de Neurología Clínica. Universidad del Rosario.

Referencias bibliográficas:

- Ninguna a la fecha.

\*\* Neurólogo Clínico, especialista en Neurofisiología. Jefe del Servicio de Neurología, Fundación Cardioinfantil.

Referencias bibliográficas:

- Rodríguez JH, Romero A, Jimenez D. Encefalopatía hipertensiva. En: Guía Neurológica 6. Asociación Colombiana de Neurología. Bogotá; 2004. p. 216-225.
- Rodríguez JH. Miopatías Inflamatorias. En: Guía Neurología 7. Asociación Colombiana de Neurología. Bogotá; 2005. p.71-87.

\*\*\* Neuróloga Clínica, especialista en Trastornos del Movimiento. Servicio de Neurología, Fundación Cardioinfantil.

Referencias bibliográficas:

- Moreno-Lopez CL, Santamaría L, Salamero M, Del Sorbo F, Albanese A, Pellecchia MT, et al. Excessive daytime sleepiness in multiple system atrophy(SLEEMSA study). Archives of Neurology. 2011; 68(2):223–230.

§ Enfermero, Magíster en Epidemiología Clínica, Doctor en Estadística (c). División de Investigaciones, Universidad El Bosque.

Referencias bibliográficas:

- Rincón S, Reyes J, Carvajal LP, Rojas N, Cortés F, Panesso D, et al. Cefazolin high-inoculum effect in methicillin-susceptible Staphylococcus aureus from South American hospitals. Journal of Antimicrobial Chemotherapy (aceptado para publicación en junio de 2013).
- Cortés F, Guevara OA. Nutrición por gastrostomía y el desarrollo de infecciones respiratorias bajas en adultos sin ventilación mecánica: un estudio de cohorte prospectiva. Revista Colombiana de Gastroenterología (aceptado para publicación en julio de 2013).

Dirección de correspondencia:

Fundación Cardioinfantil – Instituto de Cardiología. Calle 163A #13B-60.

Torre Educación Médica, quinto piso. Bogotá D.C., Colombia.

Conflicto de intereses: ninguno declarado.

## RESUMEN

**INTRODUCCIÓN:** La atrofia multisistémica (AMS) es una enfermedad degenerativa caracterizada por disautonomías y síntomas extrapiramidales. El diagnóstico diferencial con otros parkinsonismos es difícil, por lo cual se requiere una ayuda paraclínica para soportar el diagnóstico clínico. La degeneración del núcleo de Onuf, exclusiva en esta enfermedad, podría sugerir que la presencia de denervación en el esfínter anal podría ser tomada en cuenta como criterio diagnóstico de AMS.

**OBJETIVOS:** Determinar la utilidad de la electromiografía de esfínter anal (EMG-EA) en el diagnóstico diferencial de AMS contra otros parkinsonismos.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se realizó una revisión sistemática, en la cual se incluyen 17 estudios que analizaron los resultados de EMG-EA en pacientes con AMS. De éstos, 11 de estudios fueron analíticos y compararon pacientes con AMS y otros parkinsonismos. Los 6 estudios restantes fueron descriptivos.

**RESULTADOS:** La duración de los potenciales de unidad motora (PUM) es significativamente mayor en pacientes con AMS comparados con otros parkinsonismos, y utilizando un punto de corte > 13 ms muestra características operativas que hacen a este parámetro potencialmente útil. Solo un estudio encontró diferencias significativas en el porcentaje de PUM polifásicos, el cual tuvo una sensibilidad y especificidad clínicamente útil cuando el punto de corte es mayor a 60%. El resto de los estudios no reportan diferencias estadísticamente significativas entre parkinsonismos.

**CONCLUSIONES:** La literatura disponible apunta a la potencial utilidad de la EMG-EA en el diagnóstico diferencial de la AMS de otros parkinsonismos; sin embargo es necesario conducir más estudios para solventar las limitaciones metodológicas existentes.

## SUMMARY

**INTRODUCTION:** Multiple system atrophy (MSA) is a neurodegenerative disease; dysautonomia and extrapyramidal syndrome are the cardinal symptoms. Differential diagnosis with other parkinsonism is difficult; it's required an ideal diagnosis test. The degeneration of Onuf's nucleus, exclusively in MSA, might suggest that presence of denervation of the anal sphincter may be taken into account as diagnostic criteria for AMS.

**OBJETIVE:** To establish the clinical utility of anal sphincter electromyography (AS-EMG) in the differential diagnosis of AMS with other parkinsonian syndromes.

**MATERIALS AND METHODS:** We conducted a systematic review, which included 17 studies that analyzed the results of AS-EMG in patients with MSA. Of these, 11 studies were analytical and compared patients with MSA and other parkinsonisms. The remaining studies were descriptive.

**RESULTS:** The duration of motor unit potentials (MUP) is significantly higher in patients with MSA compared with other parkinsonism with a cut-off  $>13$  ms; the operating characteristics of this parameter are potentially useful. Only one study found significant differences in the percentage of polyphasic MUP, which had a clinically useful sensitivity and specificity when the cutoff is greater than 60%. The other studies reported no statistically significant differences between parkinsonism.

**CONCLUSIONS:** The available literature points to the potential usefulness of EMG-EA in the differential diagnosis of parkinsonism other AMS, but more studies need to be conducted to address the existing methodological limitations.

**PALABRAS CLAVE**

Atrofia multisistémica, electromiografía, esfínter anal, parkinsonismos, utilidad clínica.

## TEXTO DEL ARTÍCULO

### INTRODUCCIÓN

La atrofia multisistémica (AMS) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva de etiología desconocida (1), con una prevalencia variable entre 2.4 y 4.9 casos por cada 100 000 personas (2,3,4); ésta puede aumentar hasta 28.7 por cada 100 000 personas mayores de 55 años (5). La severidad de la enfermedad y la rápida progresión de la misma llevan al paciente a la muerte después de 9.3 años de la aparición del primer síntoma (6). Existen otras enfermedades que comparten sintomatología similar, tales como la enfermedad de Parkinson (EP), la parálisis supranuclear progresiva (PSP), la demencia por cuerpos de Lewy (DCL) y la degeneración cortico-basal (DCB). Por esta razón, el diagnóstico clínico de una probable AMS es frecuentemente difícil, como lo demuestra el hecho que solo el 50% de los casos de AMS diagnosticados y seguidos por neurólogos especialistas en trastornos del movimiento fueron confirmados patológicamente (7).

Dado que no existen marcadores biológicos o imagenológicos definitivos, el diagnóstico de estas enfermedades en la actualidad se hace mediante la aplicación de estrictos criterios clínicos como los desarrollados por el Banco de Cerebros de la Sociedad de EP del Reino Unido (8), los criterios del segundo consenso para el diagnóstico de la AMS (9), las guías para el diagnóstico clínico de probable o posible DCL (10), y los criterios clínicos del Instituto Nacional de Enfermedades Neurológicas y ACV (NINDS) y la Sociedad para la PSP (11). En ninguno de estos consensos se describen ayudas imagenológicas o paraclínicas como parte de los criterios diagnósticos.

En estudios que han utilizado tomografía por emisión de positrones y resonancia magnética se ha identificado áreas neuroanatómicas que son diferentes entre los pacientes con diagnóstico de AMS comparado con aquellos con Parkinson (12,13) y en otros que han utilizado estudios neurofisiológicos, han reportado evidencia de reinervación del esfínter anal externo y el esfínter uretral en sujetos con esta misma enfermedad(14,15,16,17). Hallazgos patológicos en pacientes con diagnóstico de AMS también han demostrado pérdida neuronal y gliosis en un grupo de neuronas motoras somáticas localizadas en los segmentos medulares sacros, conocido como núcleo de Onuf (18); estas neuronas motoras inervan los músculos del suelo pélvico, incluyendo los esfínteres anal y uretral. Estos hallazgos no se presentan en EP ni en otros parkinsonismos (19), por lo que una electromiografía de esfínter anal (EMG-EA) podría ser potencialmente útil para el diagnóstico diferencial entre estas enfermedades degenerativas. El diagnóstico definitivo de AMS se realiza mediante confirmación patológica de inclusiones citoplasmáticas gliales y cambios degenerativos en las vías nigostriatal y olivoponto-cerebelosa; este estudio patológico es costoso y virtualmente difícil de realizar con el paciente vivo, por lo que una prueba menos invasiva y mas rápida para el diagnóstico ofrecería mayor utilidad que la aplicación de los criterios clínicos actuales. A fin de evaluar la utilidad de la EMG-EA en el diagnóstico diferencial de AMS se diseñó la presente revisión de la literatura.

### MATERIALES Y MÉTODOS.

Se desarrolló una revisión de la literatura con la inclusión de estudios observacionales descriptivos y analíticos (observacionales y experimentales). Se incluyeron estudios tanto en

español como en inglés y sin restricción en la fecha de publicación. Los estudios debían incluir pacientes adultos (edad  $\geq 18$  años) que cumplan los criterios diagnósticos para AMS, EP, PSP, DCB y DCL. Además debían incluir la realización de EMG-EA en todos los pacientes.

Se adoptó la estrategia de búsqueda sugerida en el *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions* (20), utilizando los conectores booleanos OR y AND, sin aplicar restricciones de tiempo. Se consultaron las bases de datos: PubMed, MEDLINE, EMBASE, Scielo y BIREME. De manera complementaria se consultaron las bases de datos: CENTRAL, [www.controlled-trials.com/mrct/](http://www.controlled-trials.com/mrct/), [www.eortc.be/](http://www.eortc.be/), [www.trialscentral.org/index.html](http://www.trialscentral.org/index.html) y [www.ctc.usyd.edu.au/](http://www.ctc.usyd.edu.au/) en busca de información adicional diferente a estudios observacionales. Igualmente se realizó búsqueda manual “en bola de nieve”, utilizando las referencias bibliográficas de los artículos identificados. Fueron utilizadas las siguientes palabras y términos clave para la búsqueda: “parkinsonism” “multiple system atrophy” “Parkinson’s disease” “progressive supranuclear palsy” “Lewy bodies dementia” “corticobasal degeneration” “electromyography”, “needle electromyography”, “anal sphincter electromyography”, “anal sphincter emg”.

Uno de los autores (PI) seleccionó los títulos y los resúmenes de los estudios que se identificó de las fuentes, excluyendo aquellos que no cumplían con los requisitos. Si existiera alguna duda en la determinación de incluir alguno de los estudios, el otro autor (RJ) revisaba el estudio y se definía en común acuerdo la inclusión de ese estudio en el análisis de esta revisión. Se analizaron las siguientes desenlaces: 1) características operativas de la EMG de esfínter anal en el diagnóstico de AMS; y 2) caracterización de los hallazgos en la EMG de esfínter anal en pacientes con diagnóstico de AMS.

## RESULTADOS

La búsqueda electrónica identificó 27 artículos en todas las fuentes consultadas, como se muestra en la figura 1. Una vez fueron revisados por los autores, 17 estudios cumplieron con los criterios de selección definidos: 11 de ellos fueron estudios analíticos en los cuales se compararon los parámetros obtenidos en la EMG entre pacientes con AMS y sujetos sanos o con otro tipo de parkinsonismo; los 6 estudios restantes sólo describieron dichos parámetros en grupos de pacientes con AMS. En cuatro de los estudios analíticos hallados, el resultado primario correspondió a la sensibilidad y a la especificidad de la EMG de esfínter anal en el diagnóstico de AMS comparado con un grupo control. No se encontró ningún ensayo clínico que evaluara la utilidad de la EMG de esfínter anal en el diagnóstico diferencial de AMS.

### 1. Características operativas de la EMG-EA en el diagnóstico de AMS:

Sólo se encontraron 4 estudios que determinaron las características operativas de la EMG de esfínter anal para diagnóstico de AMS. En el estudio de Tison (21), en el cual se incluyeron 52 pacientes con sospecha clínica de AMS, 31 de ellos se diagnosticaron como AMS. En ese estudio se encontraron diferencias estadísticamente significativas en la duración promedio de los potenciales de unidad motora (PUM) cuando se comparan pacientes con AMS (ya sea diagnóstico definitivo, probable o posible) contra pacientes en quienes se descartó AMS (17.9 ms, 18.4 ms y 14.9 ms contra 11.4 ms). Con base a este hallazgo, determinaron la sensibilidad y la especificidad de la duración promedio de los PUM; con una duración de 13

ms, se encontró una sensibilidad del 81%, una especificidad del 67%, un valor predictivo positivo del 80% y un valor predictivo negativo del 70%.

En el estudio de Yamamoto (22) realizado sobre 441 pacientes (263 con AMS, 129 con EP, 25 con DCL y 24 con PSP), se encontró que existían diferencias significativas entre cada uno de los parkinsonismos estudiados con respecto a duración promedio de PUM, número de fases y porcentaje de PUM con duración mayor a 10 ms. Estos parámetros fueron mayores en los pacientes con AMS, DCL y PSP comparado con pacientes con EP, siendo mayor aún en los pacientes con AMS. Tomando como punto de corte un porcentaje de PUM con duración mayor a 10 ms mayor del 20%, se encontró una sensibilidad del 66% y una especificidad del 52%.

Winge (23), en un estudio realizado en 28 pacientes (AMS; 14 pacientes; EP: 6 pacientes; PSP: 8 pacientes), encontró que la duración promedio de los PUM en los 14 pacientes con AMS fue de 16,3 ms; este hallazgo fue significativamente mayor con respecto al encontrado en pacientes con EP y PSP (7,3 y 14,4 respectivamente,  $P= 0,001$ ). La sensibilidad y especificidad de este parámetro, usando un punto de corte de 13 ms, es de 78 y 100%, respectivamente.

Finalmente, el estudio de Rodi (16) compara 10 pacientes con AMS y 14 con EP, encontrando una diferencia significativa en el porcentaje de PUM polifásicos entre los 2 grupos, siendo mucho mayor en el grupo de pacientes con AMS (68% y 40%). La duración de los PUM fue mayor en el grupo de pacientes con AMS (6,7 frente a 5,1), pero estas diferencias no fueron estadísticamente significativas ( $p=0,79$ ). Con estos datos, la sensibilidad y especificidad de la EMG-EA, tomando como parámetro un porcentaje de PUM mayor al 60%, fue de 80 y de 93% respectivamente.

## **2. Caracterización de los hallazgos de la EMG de esfínter anal en pacientes con AMS:**

**2.1. Duración de los potenciales de unidad motora (PUM):** Dentro de los parámetros valorados en la EMG-EA, la duración promedio del PUM fue encontrada como anormal en la mayor parte de los estudios incluidos en la presente revisión. Tison (21), Yamamoto (22) y Winge (23) encontraron una duración anormalmente prolongada en pacientes con AMS, siendo el parámetro de mayor relevancia clínica y sobre el cual se calcularon las características operativas como prueba diagnóstica.

En el estudio de Palace (24) se incluyeron 126 pacientes con AMS diagnosticada clínicamente; en esta serie de casos, el 82% de estos pacientes tenían una EMG-EA anormal con una duración promedio de los PUM mayor a 10 ms. En el estudio de Kirchof (25) con 53 pacientes con sospecha clínica de AMS y síntomas urinarios bajos, el 91% de ellos presentaban anormalidad en la EMG-EA con duración promedio mayor a 10 ms.

En algunos estudios se encontró anormalidad en la duración promedio de los PUM en pacientes con AMS con respecto a pacientes sanos. Sin embargo, no hubo diferencia estadísticamente significativa cuando se comparan con otros tipos de parkinsonismos. Linder (26) analizó la EMG-EA de 148 pacientes con parkinsonismo (121 con EP, 11 con PSP y 16 con AMS). La duración promedio de los PUM fue similar en los tres grupos (8.4, 8.9 y 9.0 ms, respectivamente) pero significativamente mayor si se compara con pacientes sanos (7.2 ms).

Libelius (14) encontró que todos los pacientes con posible AMS y EP tenían unos PUM prolongados (promedio 14.2 y 9.5 ms, respectivamente); el promedio de la duración de los PUM en los controles sanos fue de 7 ms.

En contraste, Rodi (16), quien condujo un estudio de prueba diagnóstica con 10 pacientes con AMS y 14 con EP, no encontró diferencia significativa con respecto a la duración cuando comparó ambos grupos. Gilad condujo 2 estudios, en los cuales concluyó que la EMG-EA no tiene utilidad diagnóstica en AMS. En su primer estudio (27), no encontró diferencias significativas en la duración promedio de los PUM entre pacientes con AMS y EP. En el segundo (28), comparó pacientes con AMS y controles sanos; tampoco encontró diferencias con respecto a la duración. Schwarz (29) demostró también que la duración promedio de los PUM no es diferente entre pacientes con sospecha clínica de AMS y EP (9.04 frente a 8.1 ms). En otro estudio, conducido por Valldeoriola (30), tampoco se encontró diferencias en la duración de los PUM de pacientes con AMS, PSP y EP.

En los reportes de casos identificados en la revisión, se encontró que la duración era el parámetro EMG más frecuentemente afectado en pacientes con sospecha clínica de AMS. Podnar (31) encontró prolongación en la duración de los PUM en 4 pacientes de los 5 que describió en un estudio piloto; no encontró anormalidad en los demás parámetros estudiados. El único estudio latinoamericano fue realizado por un grupo de investigadores cubanos (32), describe un caso de AMS confirmado patológicamente, en el cual se encuentran signos de denervación crónica del esfínter anal, con una importante prolongación en la duración de los PUM, sin mencionar el valor de dicho parámetro.

En un estudio descriptivo conducido por Paviour (33), se incluyeron casos del Banco de Cerebros de Queen Square en el cual se haya tenido en cuenta el diagnóstico de AMS en algún momento de la evolución de la enfermedad. Posteriormente, se analizaron los hallazgos patológicos que confirmaban o descartaban AMS. En los 37 pacientes que se realizó EMG de esfínter anal, se confirmó diagnóstico patológico de AMS en 30 de ellos. La EMG-EA fue anormal en 24 de estos pacientes, con duración promedio de los PUM mayor a 10 ms. En los 6 casos restantes, la EMG fue normal.

Uno de los estudios, realizado por Pramstaller (15), incluyeron 74 pacientes con sospecha de AMS, encontrando anormalidades en el 91% de éstos. Sin embargo, no describen las características de los pacientes ni de la enfermedad, así como tampoco las anormalidades encontradas en los estudios de EMG.

**2.2. Otros parámetros estudiados (amplitud de los PUM, presencia de potenciales polifásicos y actividad espontánea anormal):** En la gran mayoría de los estudios no se analizó la amplitud del PUM. Solo en 6 estudios (21,22,23,26,27,28) se incluyó este parámetro como variable; ninguno de ellos reportaron una amplitud anormal en los casos con sospecha de AMS, así como tampoco encontraron diferencias estadísticamente significativas entre parkinsonismos ni entre pacientes con AMS y pacientes sanos.

A diferencia de la amplitud, la presencia de potenciales polifásicos fue un parámetro incluido en la mayoría de los estudios. Rodi (16) reportó una diferencia significativa en el porcentaje de



PUM polifásicos entre pacientes con AMS y EP; el porcentaje de PUM polifásicos fue bastante superior en los pacientes con AMS (68% frente a 40%). En el estudio conducido por Schwartz (29) se realiza una EMG-EA cuantitativa a 15 pacientes con AMS y 10 pacientes con EP. Al comparar los 2 grupos, no se encuentra diferencia significativa en el número de fases del PUM ni en el porcentaje de potenciales polifásicos. Sin embargo, en 11 pacientes con diagnóstico de AMS (73%) se encontró actividad espontánea anormal, no encontrada en ninguno de los pacientes con EP; hubo una diferencia estadísticamente significativa entre los dos grupos. Tison (21) encontró que el porcentaje de PUM polifásicos era significativamente mayor en el grupo de pacientes con AMS cuando se compara con los pacientes control (54,4% y 43,8%, respectivamente). Winge (23) no encontró diferencias en la frecuencia de PUM polifásicos entre pacientes con AMS (22,1%), EP (12,8%) y PSP (27,1%). Los estudios de Gilad (27,28) y Linder (26) tampoco encuentran diferencias con respecto a este parámetro, sin reportar el porcentaje de PUM polifásicos en los grupos analizados. Yamamoto (22) analiza el número promedio de fases de los PUM tanto en pacientes con AMS como en otros parkinsonismos y no encuentra diferencias estadísticamente significativas entre ellos. El resto de los estudios no contemplaron estas variables.

## DISCUSIÓN

Aunque la revisión de la literatura encontró 17 estudios que cumplieran con los criterios de selección definidos en nuestra investigación, en sólo 4 de ellos el resultado primario correspondió a las características operativas de la EMG-EA en el diagnóstico diferencial de la AMS con otros parkinsonismos, o con pacientes sanos.

Los estudios que incluyeron un grupo control de pacientes sanos fueron categóricos en afirmar que en ninguno de éstos sujetos fueron encontrados hallazgos anormales que sugirieran cambios neurogénicos en el músculo estriado del esfínter anal, pero si registraron consistentemente alteraciones en la duración y en el número de fases de los PUM en los pacientes con AMS. En solo un estudio (28) no hubo diferencias estadísticamente significativas entre enfermos y sanos, aclarándose que en este último fueron comparados 11 pacientes con AMS con 100 controles sin enfermedad, pareados por edad y sexo, lo que podría afectar parcialmente la validez de los resultados. Cuando fueron comparados sujetos libres de la enfermedad con aquellos con diagnóstico de AMS, fueron encontradas características operativas que hacen potencialmente útil la EMG-EA en el diagnóstico de ésta patología, utilizando como parámetro electromiográfico la duración de los PUM >13 ms (sensibilidad del 81%, especificidad de 67%, valor predictivo positivo de 80% y valor predictivo negativo de 70%) (21). Sin embargo, la presencia de anormalidad en la EMG-EA por sí sola no puede ser tomada como criterio diagnóstico de AMS, ya que estos hallazgos se han encontrado también en otro tipo de parkinsonismos como enfermedad de EP (34,35) y PSP (30).

La gran mayoría de estudios reportan que la duración del PUM es el principal parámetro afectado en los pacientes con AMS y que este no sufre alteraciones en pacientes sanos. Sin embargo, cuando se comparan grupos de pacientes con diferentes parkinsonismos, se encuentran hallazgos más heterogéneos. Una proporción significativa de los estudios que incluyeron pacientes con otros parkinsonismos no encontraron diferencias significativas entre los diferentes grupos. Solo 4 de 11 estudios analizados concluyeron que, aunque se encuentra una duración prolongada en todos los grupos estudiados, los hallazgos eran más

severos y frecuentes en el grupo de pacientes con AMS. Es de aclarar que 3 de estas investigaciones (21,22,23) fueron conducidas como un estudio de prueba diagnóstica con el objetivo de determinar las características operativas de la duración del PUM de la EMG-EA en el diagnóstico diferencial de parkinsonismos; en estos estudios, una duración de éste parámetro mayor a 13 ms es moderadamente sensible y altamente específica para el diagnóstico diferencial de AMS de otros parkinsonismos (EP y PSP), valores que disminuyen al 66% y 52% cuando se utiliza un punto de corte de PUM>10 ms.

Los otros parámetros de la EMG-EA, tales como la amplitud y el número de fases del PUM, no fueron reportados en los estudios revisados, ya sea porque no fueron incluidos como variables de interés o porque no se encontraron diferencias significativas cuando se compararon los grupos de sujetos con parkinsonismos. Rodi (16) condujo el único estudio que encontró que el porcentaje de PUM polifásicos era significativamente mayor en pacientes con AMS cuando se compararon con pacientes con EP; la sensibilidad y especificidad de este parámetro, con un punto de corte mayor de 60%, fue de 80 y 93% respectivamente, características que hacen a éste parámetro de potencial utilidad en el diagnóstico de AMS.

La utilidad de la EMG-EA en el diagnóstico diferencial de la AMS frente a otros parkinsonismos o de sujetos sanos es apoyada por el conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad. La falla autonómica de aparición temprana es una de las características más notables de la AMS, siendo ocasionada por la degeneración de grupos neuronales en las astas laterales de la médula espinal (36,37). No ha sido posible establecer una adecuada correlación de estos hallazgos patológicos con las manifestaciones clínicas. Sin embargo, en los pacientes con AMS se ha encontrado una degeneración selectiva del núcleo de Onuf, localizado en el asta lateral de los segmentos sacros de la médula espinal (38). Este núcleo contiene un grupo de neuronas motoras, completamente diferenciadas de las neuronas motoras de los miembros inferiores, relacionadas con la inervación de los músculos de la región perineal y del suelo pélvico, incluyendo los relacionados al complejo esfinteriano uretral y rectal (39). Estos cambios no se han encontrado en otras enfermedades degenerativas, incluyendo EP, PSP u otras demencias subcorticales (40). Basados en estos hallazgos, se han realizado esfuerzos por demostrar cambios neurogénicos en estos músculos y lograr usar la EMG-EA como ayuda en el enfoque diagnóstico de los pacientes con parkinsonismo.

En 1974, Sakuta realizó el primer reporte de cambios neurogénicos en la EMG-EA en 8 pacientes con diagnóstico clínico de AMS, clasificado en ese entonces como síndrome de Shy-Drager (41). En todos ellos se encontraron potenciales polifásicos de gran amplitud y duración prolongada. Posteriormente, series de casos han reportado cambios neurogénicos en la EMG-EA de pacientes con sospecha de AMS; en todos ellos, la frecuencia de hallazgos anormales era mayor del 70% (42). Estos cambios histológicos han sido evidenciados en pacientes con MSA pero no en pacientes con EP, otros parkinsonismos y obviamente en sujetos sanos. Estos cambios anormales se ven reflejados en los resultados de la EMG-EA, observándose patrones electromiográficos propios posteriores a una denervación muscular (actividad anormal espontánea como ondas agudas positivas, potenciales de fibrilación y descargas repetitivas complejas) y cambios observados después de una reinervación como la prolongación de los MUPs, incremento en su amplitud, porcentaje de polifásicos e incremento

en la densidad de una sola fibra en el EMG (43,44,45,46), lo que haría plausible la utilización de la EMG-EA en el diagnóstico de esta entidad (47).

Debido a la similitud en muchos aspectos clínicos, el diagnóstico de AMS es difícil y exige un estricto seguimiento del complejo sintomático a lo largo del tiempo. El cuadro clínico es similar con otras enfermedades neurodegenerativas como la EP, la DCL, la PSP y la DCB. Todas estas enfermedades tienen un pronóstico reservado, con importante limitación, postración y muerte temprana. Un diagnóstico fallido puede desembocar en gasto innecesario de recursos, sumación de efectos adversos indeseables de medicamentos inútiles y desgaste psicológico en el paciente y su familia (48). Quizás es la EP la que mejor pronóstico tiene, debido al gran arsenal terapéutico con el que se asegura una franca mejoría en la calidad de vida y un aumento significativo en la supervivencia de los pacientes que la sufren. Por estas razones, es completamente necesario poder realizar un diagnóstico diferencial adecuado.

La literatura disponible apunta a la potencial utilidad de la EMG-EA en el diagnóstico diferencial de la AMS de otros parkinsonismos y de sujetos sanos, aunque es claro que las características operativas de estos parámetros electromiográficos son mejores cuando se comparan sujetos con AMS de aquellos libres de enfermedad, situación que clínicamente no es el reto en el diagnóstico de esta clase de patologías. Los estudios conducidos sobre el tema e incluidos en la presente revisión han tenido tamaños muestrales modestos (tanto en la cantidad de sujetos incluidos como en los tamaños de los grupos según parkinsonismos), estudios que suelen ser propensos a errores aleatorios (49) y a estimaciones imprecisas en las características operativas (50). La utilización de un patrón de oro defectuoso puede introducir sesgos en la estimación de la validez de la prueba diagnóstica, situación que ocurre en este caso dado a que el diagnóstico de estas enfermedades se basa en la aplicación de criterios clínicos y al comparar éstos con el diagnóstico definitivo mediante confirmación patológica postmortem se ha evidenciado divergencias (33). En los estudios revisados, la descripción de las características de los pacientes fue limitada por lo que realizar una adecuada comparación entre los grupos estudiados y establecer si éstos incluían un adecuado espectro de pacientes, similar al que nos encontramos en nuestra práctica clínica fue difícil, por lo que la heterogeneidad clínica de los resultados puede ser un problema a la hora de interpretar los resultados de la presente revisión. Conducir nuevos estudios a fin de solventar las deficiencias metodológicas de los existentes y obtener resultados con una mayor validez resulta necesario.

## **CONCLUSIÓN**

La presencia de una duración de los PUM mayor a 13 ms y un porcentaje de potenciales polifásicos mayores a 60% pueden ser potencialmente útiles en el diagnóstico diferencial contra otros parkinsonismos. No obstante, es necesaria la conducción de estudios adicionales sobre este tema, con el fin de superar las limitaciones metodológicas de la literatura actual y aportar resultados de mayor validez.

## REFERENCIAS

1. Wenning GK, Ben-Shlomo Y, Magalhaes M, Daniel SE, Quinn NP. Clinical features and natural history of multiple system atrophy. *Brain*. 1994; 117:835–845.
2. Wermuth L, Joensen P, Bungler N, Jeune B. High prevalence of Parkinson's disease in the Feroe islands. *Neurology*. 1997; 49:426–432.
3. Chio A, Magnani C, Schiffer D. Prevalence of Parkinson's disease in Northwestern Italy: comparison of tracer methodology and clinical ascertainment of cases. *Movement Disorders*. 1998; 13:400–405.
4. Schrag A, Ben-Shlomo Y, Quinn N. Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study. *Lancet*. 1999; 354:1771–1775.
5. de Rijk MC, Breteler MM, Graveland GA, Ott A, van der Meché FG, et al. Prevalence of Parkinson's disease in the elderly: the Rotterdam study. *Neurology*. 1995; 45:2143–2146.
6. Vanacore N. Epidemiological evidence on multiple system atrophy. *Journal of Neural Transmission*. 2005; 112:1605–1612.
7. Litvan I, Goetz C, Jankovic J, Wenning G, Booth V, Bartko J, et al. What is the accuracy of the clinical diagnosis of multiple system atrophy? *Archives of Neurology*. 1997;54:937–944.
8. Hughes AJ, Daniel SE, Lees AJ. Improved accuracy of clinical diagnosis of Lewy body Parkinson's disease. *Neurology*. 2001; 57:1497–1499.
9. Gilman S, Low PA, Quinn N, Albanese A, Ben-Shlomo Y, Fowler CJ, et al. Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Journal of Neurology Science*. 1999; 163:94–98.
10. McKeith IG, Dickson DW, Lowe J, Emre M, O'Brien JT, Feldman H, et al. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: Third report of the DLB Consortium. *Neurology*. 2005; 27:1863–72.
11. Litvan I, Agid Y, Calne D, Campbell G, Dubois B, Duvoisin RC, et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele–Richardson–Olszewski syndrome): Report of the NINDS-SPSP International Workshop. *Neurology*. 1996; 47:1–9.
12. Gilman S, Koeppe RA, Junck L, Little R, Kluin KJ, Heumann M, et al. Decreased striatal monoaminergic terminals in multiple system atrophy detected with positron emission tomography. *Annals of Neurology*. 1999; 45:769–777.
13. Schrag A, Kingsley D, Phatouros C, Mathias CJ, Lees AJ, Daniel SE, et al. Clinical usefulness of magnetic resonance imaging in multiple system atrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 1998; 65:65–71.
14. Libelius R, Johansson F. Quantitative electromyography of the external anal sphincter in Parkinson's disease and multiple system atrophy. *Muscle & Nerve*. 2000; 23:1250–1256.
15. Pramstaller PP, Wenning GK, Smith SJM, Beck RO, Quinn NP, Fowler CJ. Nerve conduction studies, skeletal muscle EMG, and sphincter EMG in multiple system atrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 1995; 58:618–621.
16. Rodi Z, Denislic M, Vodusek DB. External anal sphincter electromyography in the differential diagnosis of parkinsonism. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 1996; 60:460–461.
17. Stocchi F, Carbone A, Inghilleri M, Monge A, Ruggieri S, Berardelli A, et al. Urodynamic and neurophysiological evaluation in Parkinson's disease and multiple system atrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 1997; 62:507–511.

18. Mannen T, Iwata M, Toyokura Y, Nagashima K. The Onuf's nucleus and the external and anal sphincter muscles in amyotrophic lateral sclerosis and Shy-Drager syndrome. *Acta Neuropathologica*. 1982; 58:255–260.
19. Ravits J, Hallett M, Nilsson J, Polinsky R, Dambrosia J. Electrophysiological tests of autonomic function in patients with autonomic failure syndromes. *Muscle Nerve*. 1996; 19:758–763.
20. Higgins JPT, Deeks JJ, Altman DG. Special topics in statistics. En: Higgins JPT, Green S. *Cochrane handbook for systematic reviews of interventions*, version 5.1.0. The Cochrane Collaboration. 2011. Disponible en: [www.cochrane-handbook.org](http://www.cochrane-handbook.org).
21. Tison F, Arne P, Sourgen C, Chrysostome V, Yeklef F. The value of external anal sphincter electromyography for the diagnosis of multiple system atrophy. *Movement Disorders*. 2000; 15(6):1148–1157.
22. Yamamoto T, Sakakibara R, Uchiyama T, Yamaguchi C, Nomura F, Ito T, et al. receiver operating characteristic analysis of sphincter electromyography for parkinsonian syndrome. *Neurourology and Urodynamics*. 2012; 31:1128–1134.
23. Winge K, Jennum P, Lokkegaard A, Werdelin L. Anal sphincter EMG in the diagnosis of parkinsonian syndromes. *Acta Neurologica Scandinavica*. 2010; 121:198–203.
24. Palace J, Chandiramani VA, Fowler CJ. Value of sphincter electromyography in the diagnosis of multiple system atrophy. *Muscle & Nerve*. 1997; 20:1396–1403.
25. Kirchoff K, Apostolidis AN, Mathias CJ, Fowler CJ. Erectile and urinary dysfunction may be the presenting features in patients with multiple system atrophy: a retrospective study. *International Journal of Impotence Research*. 2003; 15:293–298.
26. Linder J, Libelius R, Nordh E, Holmberg B, Stenlund H, Forsgren L. Anal sphincter electromyography in patients with newly diagnosed idiopathic parkinsonism. *Acta Neurologica Scandinavica*. 2012, 126:248–255.
27. Gilad N, Simon ES, Korczyn AD, Groozman GB, Orlov Y, Shabtai H. Anal sphincter EMG does not distinguish between multiple system atrophy and Parkinson's disease. *Muscle & Nerve*. 2000; 23:731–734.
28. Gilad N, Gilad R, Korczyn AD, Gurevich T, Sadeh M. Quantitative anal sphincter in multiple system atrophy and 100 controls. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 2001; 71:596–599.
29. Schwarz J, Kornhuber M, Bischoff C, Straube A. Electromyography of the external anal sphincter in patients with Parkinson's disease and multiple system atrophy: frequency of abnormal spontaneous activity and polyphasic motor unit potentials. *Muscle & Nerve*. 1997; 20:1167–1172.
30. Valldeoriola F, Valls-Solé J, Tolosa ES, Marti MJ. Striated anal sphincter denervation in patients with progressive supranuclear palsy. *Movement Disorders*. 1995; 10(5):550–555.
31. Podnar S, Fowler CJ. Sphincter electromyography in diagnosis of multiple system atrophy: technical issues. *Muscle & Nerve*. 2004; 29:151–156.
32. Soto-Lavastida A, Lara-Fernandez G, Esteban EM, Libre-Guerra JC. Presentación de un caso clínico de atrofia multisistémica y actualización de criterios clínicos. *Revista Cubana de Medicina*. 2011, 50(3):322–332.
33. Paviour DC, Williams D, Fowler CJ, Quinn NP, Lees A. Is sphincter electromyography a helpful investigation in the diagnosis of multiple system atrophy? A retrospective study with pathological diagnosis. *Movement Disorders*. 2005; 20(11):1425–1430.

34. Mathers SE, Kempster A, Law PJ, Frankel JP, Bartram CI, Lees AJ, et al. Anal sphincter dysfunction in Parkinson's disease. *Archives of Neurology*. 1989; 46:1061–1064.
35. Colosimo C, Inghilleru M, Chaudhuri KR. Parkinson's disease misdiagnosed as multiple system atrophy by sphincter electromyography. *Journal of Neurology*. 2000; 247:559–561.
36. Ahmed Z, Asi YT, Sailer A, Lees AJ, Houlden H, Revesz T, et al. The neuropathology, pathophysiology and genetics of multiple system atrophy. *Neuropathology and Applied Neurobiology*. 2012; 38:4–24.
37. Benarroch EE. New findings on the neuropathology of multiple system atrophy. *Autonomic Neuroscience*. 2002; 96:59–62.
38. Mannen T, Iwata M, Toyokura Y, Nagashima K. The Onuf's nucleus and the external anal sphincter muscles in amyotrophic lateral sclerosis and Shy-Drager syndrome. *Acta Neuropathologica*. 1982; 58:255–260.
39. Mannen T. Neuropathological findings of Onuf's nucleus and its significance. *Neuropathology*. 2000; 20:30–33.
40. Lantos P, Papp M. Cellular pathology of multiple system atrophy: a review. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 1994; 57:129–133.
41. Sakuta M, Nakanishi T, Toyokura Y. Anal muscle electromyograms differ in amyotrophic lateral sclerosis and Shy-Drager syndrome. *Neurology*. 1978; 28:1289–1293.
42. Sakakibara R, Uchiyama T, Yamanishi T, Kishi M. Sphincter EMG as a diagnostic tool in autonomic disorders. *Clinical Autonomic Research*. 2009; 19:20–31.
43. Nahn F, Freeman R. Sphincter electromyography and multiple system atrophy. *Muscle & Nerve*. 2003; 28:18–26.
44. Vodusek DB. How to diagnose MSA early: the role of sphincter EMG. *Journal of Neural Transmission*. 2005; 112:1657–1668.
45. Stocchi F, Badiali D, Vacca L, D'Alba L, Bracci F, Ruggieri S, et al. Anorectal function in multiple system atrophy and Parkinson's disease. *Movement Disorders*. 2000; 15(1):71–76.
46. Stocchi F, Carbone A, Inghilteri M, Monge A, Ruggieri S, Berardelli A, et al. Urodynamic and neurophysiological evaluation in Parkinson's disease and multiple system atrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 1997; 62:507–511.
47. Yamamoto T, Sakakibara R, Uchiyama T, Liu Z, Ito T, Awa Y, et al. When is Onuf's nucleus involved in multiple system atrophy? *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. 2005; 76:1645–1648.
48. Colosimo C, Tiple D, Wenning G. Management of multiple system atrophy: state of the art. *Journal of Neural Transmission*. 2005; 112:1695–1704.
49. Ioannidis JP, Cappelleri JC, Lau J. Issues in comparisons between metaanalyses and large trials. *JAMA*. 1998; 279:1089–1093.
50. Sackett R, David L, Haynes B, Guyatt H, Gordon Y, Tugwell P. *Clinical Epidemiology: A Basic Science for Clinical Medicine*. Tercera edición. Boston: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.

### TABLAS Y FIGURAS

Tabla 1. Estudios incluidos en la revisión.

<b>Autores</b>	<b>Referencia</b>	<b>Pacientes incluidos</b>	<b>Tipo de estudio</b>
Yamamoto T, et al.	Neurourology & Urodynamics 2012; 31:1128-1134	MSA: 263 pacientes EP: 129 pacientes DCL: 25 pacientes PSP: 24 pacientes	Analítico
Tison, et al.	Movement Disorders 2000; 15 (6): 1148-1157	MSA: 31 pacientes EP: 10 pacientes PSP: 3 pacientes DCL: 2 pacientes Otros: 6 pacientes	Analítico
Winge K, et al.	Acta Neurol Scand 2010; 121: 198-203	EP: 6 pacientes AMS: 14 pacientes PSP: 8 pacientes	Analítico
Rodi Z, et al.	J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 60: 460-461.	AMS: 10 pacientes EP: 14 pacientes	Analítico
Palace J, et al.	Muscle Nerve 1997; 20: 1396-1403	AMS: 126 pacientes AMS atípico: 7 pacientes EP: 12 pacientes Otros: 5 pacientes	Analítico
Gilad R, et al.	J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001;71:596-599.	MSA: 11 pacientes Sanos: 100 pacientes	Analítico
Libelius R, et al.	Muscle Nerve 2000; 23: 1250-1256	EP: 29 pacientes AMS: 13 pacientes PSP: 3 pacientes ECL: 3 pacientes DCB: 1 paciente Sanos: 66 pacientes	Analítico
Linder J, et al.	Acta Neurol Scand 2012; 126:248-255	EP: 121 pacientes AMS: 16 pacientes PSP: 11 pacientes Sanos: 40 pacientes	Analítico
Gilad R, et al.	Muscle Nerve 2000; 23: 731-734	EP: 13 pacientes AMS: 10 pacientes	Analítico
Schwarz J, et al.	Muscle Nerve 1997; 20: 1167-1172	EP: 10 pacientes AMS-P: 10 pacientes AMS-C: 5 pacientes	Analítico
Valldeoriola F, et al.	Movement Disorders 1995; 10: 550-555	PSP: 12 pacientes AMS: 6 pacientes EP: 6 pacientes	Analítico

Paviour DC, et al.	Movement Disorders 2005; 11: 1425-1430	37 casos con EMG + biopsia 66 casos con biopsia solamente	Descriptivo
Krichhof K, et al.	International J Impotence Research 2003; 15:293- 298	AMS: 53 pacientes	Descriptivo
Podnar S, et al.	Mucle nerve 2004; 29:151-156	AMS: 5 pacientes	Descriptivo
Yamamoto T, et al.	J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005; 76: 1645-1648	AMS: 84 pacientes	Descriptivo
Pramstaller, P, et al.	J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995; 58: 618- 621	AMS: 74 pacientes	Descriptivo
Soto A, et al.	Revista Cubana de Medicina 2011; 50:322- 332.	AMS: 1 paciente	Descriptivo



Figura 1. Revisión de artículos.

