

# Électromyographie clinique

P. Bouche

*L'étude électrophysiologique des nerfs et des muscles est aujourd'hui un élément indispensable de l'exploration de la pathologie neuromusculaire. Cet examen nécessite un appareillage simple qui permet de stimuler les nerfs et d'étudier les muscles. Les réponses évoquées sont recueillies à l'aide d'un amplificateur et visualisées sur un oscilloscope. Cet examen peut être aisément répété, permettant un suivi des patients, et apporte ainsi au clinicien un complément déterminant dans le diagnostic des affections neuromusculaires. L'examen habituel comprend l'étude des conductions nerveuses motrice et sensitive des nerfs et l'électromyographie de détection en utilisant une aiguille-électrode insérée dans le muscle. L'analyse des résultats permet de déterminer la nature de l'atteinte neuromusculaire : neuropathie périphérique subdivisée en mononeuropathie, mononeuropathie multiple et polyneuropathie. On peut aussi identifier le processus physiopathologique sous-jacent : neuropathie myélinique ou axonale ou encore atteinte du corps cellulaire du neurone périphérique. Il peut aussi s'agir d'un trouble de la jonction neuromusculaire ou encore d'une atteinte primitive des muscles. D'autres techniques électrophysiologiques plus sophistiquées peuvent être utilisées, mais, généralement, une bonne utilisation des techniques usuelles de routine entre les mains d'un opérateur entraîné est suffisante pour répondre aux questions posées.*

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés :** Mononeuropathie ; Mononeuropathie multiple ; Polyneuropathie

## Plan

■ <b>Examen standard</b>	1
Électromyographie de détection	1
■ <b>Étude de la conduction nerveuse</b>	5
Conduction motrice	5
Conduction sensitive	7
Réponses tardives : onde F et réflexe H	7
Réflexe cutané sympathique	9
Réflexe de clignement : « blink reflex »	9
Potentiels évoqués somesthésiques (PES)	9
Stimulation électrique et magnétique du cortex et de la moelle	10
Facteurs influençant la conduction nerveuse	10
Modifications de la conduction nerveuse	10
■ <b>Classification électrophysiologique des neuropathies périphériques</b>	11
Axonopathies	11
Myélinopathies	11
Neuronopathies	11
Neuropathies focales	12
Radiculopathies	12
Atteintes plexiques du membre supérieur	13
Syndrome du défilé thoracobrahial	13
Plexites postradiques	14
Névalgie amyotrophiante ou syndrome de Parsonage et Turner	14
Atteintes tronculaires du membre supérieur	14
Atteintes tronculaires du membre inférieur	17
Nerf facial	18
Explorations électrophysiologiques dans la pathologie génitosphinctérienne	18
Neuropathies diffuses	19
Pathologie musculaire	23
Exploration de la jonction neuromusculaire	25

## ■ Examen standard

L'appareil d'électromyographie peut être fixe ou portable (Fig. 1). Il est constitué d'un amplificateur et de préamplificateurs qui transmettent le signal obtenu sur un oscilloscope (Fig. 2). Le même appareil peut délivrer des chocs électriques afin de stimuler les nerfs moteurs et sensitifs, la réponse évoquée étant enregistrée sur l'oscillographe. Des copies d'écran peuvent être alors réalisées ou encore les signaux peuvent être stockés en mémoire dans l'ordinateur.

## Électromyographie de détection

Au sens strict du terme, il s'agit de l'étude électrique des muscles, généralement faite à l'aide d'aiguilles-électrodes afin d'analyser les activités musculaires au repos et à l'effort chez le sujet normal et dans les conditions pathologiques [1].



**Figure 1.** Photographie d'un appareil d'électromyographie.

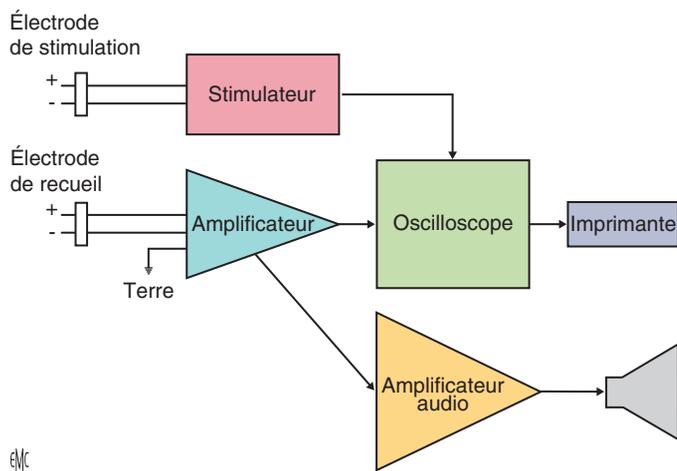


Figure 2. Schéma d'un appareil d'électromyographie.

## Types d'aiguilles-électrodes

Il existe deux types principaux d'aiguilles-électrodes utilisés en électromyographie courante :

- L'*aiguille-électrode concentrique* est une aiguille d'acier creuse dans laquelle passe un fil d'acier, d'argent ou de platine, qui est totalement isolé, excepté à son extrémité. La différence de potentiel est faite entre la canule qui sert d'électrode de référence et l'extrémité du fil qui sert d'électrode active. Une électrode séparée est reliée à la terre. Ce type d'électrode est solide et a les suffrages de la plupart des électromyographistes ;
- L'*aiguille-électrode monopolaire* est une aiguille solide en acier totalement isolée, sauf à son extrémité ; elle sert ainsi d'électrode active ; l'électrode de référence est généralement une électrode de surface posée à distance du point d'insertion.

Il existe un troisième type d'électrode, peu utilisé : l'*aiguille-électrode bipolaire*. Elle est creuse et contient deux fils de platine isolés, à l'exception de l'extrémité, qui font office d'électrode active et de référence, la canule faisant office de terre.

Les potentiels d'unité motrice (PUM) obtenus avec les aiguilles monopolaires sont de plus grande amplitude, avec un plus grand nombre de *turns* et une pente plus raide.

L'aiguille monopolaire serait aussi plus sélective et a un territoire d'exploration circulaire, contrairement à l'électrode concentrique où le territoire est semi-circulaire. En revanche, l'aiguille concentrique serait plus performante pour détecter les potentiels de fibrillation, mais serait aussi plus douloureuse.

## Activités spontanées

### Normales

Au repos complet, le muscle normal est silencieux et dépourvu d'activité électrique, sauf dans certaines situations et certains endroits.

**Activité d'insertion.** Dès l'insertion ou le mouvement de l'aiguille dans le muscle, on observe une activité électrique faite d'un bref groupement de potentiels, d'une durée totale n'excédant pas 300 ms et probablement occasionnée par la stimulation mécanique des fibres musculaires par l'aiguille.

Elle peut être prolongée au cours des états de dénervation musculaire ou dans les syndromes myotoniques. Elle est réduite au cours des paralysies périodiques ou lorsque le muscle est remplacé par du tissu conjonctif ou adipeux.

**Bruit de plaque, potentiels de plaque.** En dehors de la plaque motrice, il n'y a pas d'activité électrique spontanée dans le muscle normal. Dans la zone de la plaque motrice, des potentiels spontanés miniatures surviennent de façon aléatoire. Ils sont dus à la libération de quanta d'acétylcholine. Ils peuvent être recueillis par l'aiguille-électrode et ont la forme d'ondes négatives monophasiques persistantes, survenant irrégulièrement, battant à grande fréquence (500 Hz) et dont l'amplitude ne dépasse pas 100  $\mu$ V et la durée 1 à 3 ms. Ils

produisent un bruit caractéristique, identique à celui émis par les coquillages de mer à l'oreille, formant ainsi le « bruit de plaque ».

On peut aussi observer des potentiels de plaque, biphasiques, également irréguliers, battant à une fréquence plus faible (5-50 Hz), de 50 à 300  $\mu$ V d'amplitude, de 3 à 5 ms de durée, qui proviendraient de fibres musculaires ou de filets nerveux intramusculaires irrités par l'aiguille. Le passage de l'aiguille-électrode dans la zone de la plaque motrice peut être ressenti douloureusement par le patient.

**Potentiels de fibrillation et potentiels lents de dénervation.** Ils sont dus à l'activité de fibres musculaires isolées dont la membrane est instable et qui se contractent en l'absence d'innervation. On distingue deux types de potentiels.

*Potentiels de fibrillation.* Les potentiels de fibrillation proprement dits sont bi- ou triphasiques avec un pic initial positif suivi d'un pic négatif plus important dont l'amplitude est de 20 à 200  $\mu$ V et dont la durée ne dépasse pas 5 ms (moyenne de 2,7 ms avec une aiguille-électrode concentrique). En se rapprochant de la plaque motrice, la déflexion initialement positive devient négative. Au haut-parleur, ils font un bruit caractéristique de cuir neuf. Ils ont une fréquence habituellement régulière de l'ordre de 0,5 à 15 Hz. Ils ont parfois une fréquence irrégulière et sont ainsi plus difficiles à identifier. Ils seraient plus volontiers bénins.

*Potentiels lents de dénervation.* Les potentiels lents de dénervation (*positive sharp waves* des Anglo-Saxons) accompagnent généralement les potentiels de fibrillation. Ils ont une durée plus longue, jusqu'à 100 ms, une amplitude de l'ordre de 100 à 200  $\mu$ V. La forme du potentiel est biphasique, le pic principal est positif, précédé d'une très courte déflexion négative. Ils pourraient apparaître dans des muscles sains et seraient alors occasionnés par un traumatisme de la fibre musculaire par l'aiguille-électrode. Les potentiels de fibrillation peuvent se transformer en potentiels lents de dénervation et vice versa [2].

Il semble néanmoins que les potentiels lents de dénervation puissent apparaître isolément dans certaines circonstances : ils peuvent être présents à un stade plus précoce que les potentiels de fibrillation au cours de lésions nerveuses ; ils peuvent être observés dans des muscles sains ; ils peuvent être occasionnés par un traumatisme musculaire local ; enfin, ils peuvent aussi être observés isolément dans certaines polyneuropathies démyélinisantes [3].

L'utilisation d'aiguilles-électrodes concentriques serait plus performante pour détecter les potentiels de fibrillation, tout en étant sensiblement plus douloureuse que celle des aiguilles monopolaires. Cependant, les potentiels de fibrillation obtenus par aiguilles monopolaires sont deux fois plus grands que ceux obtenus par aiguilles concentriques.

Les potentiels de fibrillation sont rencontrés dans les situations suivantes :

- maladies du neurone moteur périphérique : surtout axonopathies et neuropathies ;
- maladies musculaires : poly- et dermatomyosites, myosites à inclusion, myopathies toxiques, déficit en acide maltase, rhabdomyolyse, trichinose, dystrophie musculaire progressive (Duchenne et Becker), myopathie myotubulaire, traumatismes musculaires.

**Potentiels de fasciculation** [4]. Ce sont des potentiels d'action d'un groupe de fibres musculaires innervées par la même cellule de la corne antérieure de la moelle et déchargeant au hasard avec une fréquence irrégulière. Contrairement aux potentiels de fibrillation qui sont invisibles sur la peau, les potentiels de fasciculation sont visibles sous la forme de contractions involontaires de fibres musculaires n'entraînant cependant pas de déplacement de segments de membre. La fréquence de décharge varie de plusieurs potentiels par seconde à moins de 1/min. Leur taille et leur forme varient en fonction de l'unité motrice à laquelle ils appartiennent. Ils peuvent avoir l'apparence de potentiels d'unité motrice normale ou anormale. Leur site d'origine semble provenir de n'importe quelle partie du neurone moteur, depuis le corps cellulaire jusqu'aux terminaisons nerveuses. Elles peuvent être enregistrées à l'aiguille électrode mais aussi, plus aisément, en électrodes de surface. Les

potentiels de fasciculation peuvent survenir chez des sujets normaux et dans une grande variété d'affections neuromusculaires. Les fasciculations bénignes sont observées plus volontiers au cours d'état de fatigue (au mollet) ou associées à des crampes, parfois au cours d'un syndrome qui associe crampes et fasciculations dont l'origine familiale a été dans certains cas reconnue et où existe une atteinte neurogène périphérique discrète [5]. Ce syndrome, parfois associé à des myokymies, semble dû à une hyperexcitabilité d'origine nerveuse périphérique traitable par la carbamazépine [6]. Les potentiels de fasciculation sont fréquemment observés au cours des affections chroniques de la corne antérieure de la moelle (sclérose latérale amyotrophique), mais aussi au cours des radiculopathies chroniques ou anciennes et de certaines polyneuropathies. Ils sont aussi observés dans des affections métaboliques comme la tétanie, la thyrotoxicose et les traitements anticholinestérasiques.

**Myokymies.** Elles diffèrent des fasciculations par la lenteur et la persistance de la contraction musculaire. Elles provoquent une ondulation de groupes de fibres musculaires, bien visible sous la peau, avec un caractère plus grossier que les fasciculations. Les décharges myokymiques sont faites de potentiels normaux qui battent à une fréquence fixe. Elles surviennent en groupe de deux à dix potentiels battant à 40-60 Hz. Les décharges reviennent à des intervalles réguliers de 0,1 à 10 secondes. Elles sont souvent bénignes, en relation avec la fatigue, en particulier au niveau des paupières. Lorsqu'elles intéressent d'autres muscles de la face, elles peuvent être évocatrices de tumeurs du tronc cérébral, de sclérose en plaques, de polyradiculonévrites aiguës ou de paralysie faciale périphérique. Au niveau des membres, elles sont plus volontiers observées au cours des plexopathies postérieures ou lors de compressions nerveuses chroniques [7]. On observe des myokymies au cours de syndromes très rares comme le syndrome d'activité continue des fibres musculaires ou syndrome d'Isaacs [8] ou dans un autre syndrome qui associe myokymies, hyperhidrose, pseudomyotonie et atrophie musculaire. Enfin, myokymies et fasciculations profondes sont un des traits caractéristiques de la chorée fibrillaire de Morvan [9].

**Neuromyotonie** [10]. Les potentiels d'unité motrice associés à une activité continue des fibres musculaires (syndrome d'Isaacs), battant à une fréquence de 100 à 300 Hz, sont appelés neuromyotonie. Les décharges neuromyotoniques peuvent être continues ou survenir par groupe à intervalles réguliers, non influencées par la contraction musculaire volontaire. Leur amplitude décroît souvent en raison de l'incapacité des fibres musculaires à maintenir les décharges au même rythme. En dehors du syndrome d'activité continue des fibres musculaires, qui peut être acquis ou héréditaire, on observe des décharges neuromyotoniques au cours de nombreuses affections avec ou sans neuropathie périphérique. Dans la forme acquise idiopathique (syndrome d'Isaacs), une origine auto-immune a récemment été démontrée [11].

**Syndrome de l'homme raide, stiff-man syndrome.** Curieux et rare syndrome dû à une hyperexcitabilité du motoneurone dans la corne antérieure de la moelle et qui serait d'origine auto-immune comme en témoigne la présence d'anticorps anti-GAD (*glutamic acid decarboxylase*) chez 30 à 60 % des patients [12].

**Crampes** [13]. La traduction électrique des crampes consiste en potentiels d'allure normale, battant à grande fréquence, de 40 à 60 Hz, avec habituellement un début et une fin brusques. Dans la majorité des cas, elles sont bénignes et surviennent lorsqu'un muscle a été contracté fortement en position de raccourcissement. Autrement, elles sont observées dans des affections neurogènes chroniques comme les maladies de la corne antérieure de la moelle et de nombreuses polyneuropathies, mais aussi dans la grossesse, le myxœdème, les déplétions en sel, et au cours des dialyses chez l'insuffisant rénal. Les crampes sont exceptionnelles dans la pathologie musculaire primitive.

**Décharges myotoniques.** Les décharges myotoniques sont des potentiels d'action des fibres musculaires qui battent de façon prolongée après une excitation externe en rapport avec une anomalie de la membrane de la fibre musculaire. Les

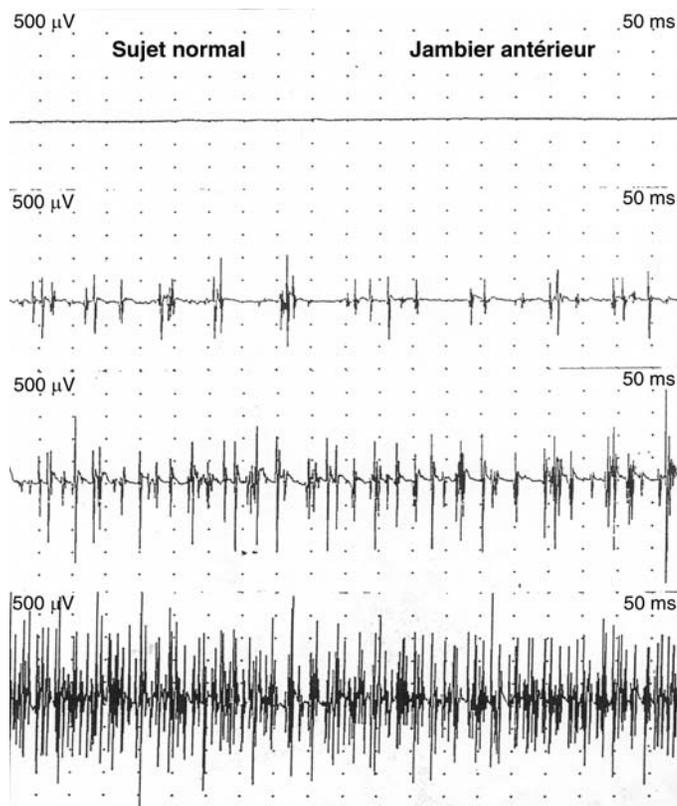
potentiels varient en fréquence et en amplitude (*wax and wane*) au début et à la fin de la salve, donnant au haut-parleur le son caractéristique d'un avion en piqué. Les salves myotoniques ont un rythme régulier, avec une fréquence variant entre 40 et 100 Hz. Les potentiels myotoniques ont un pic négatif ou ont une forme d'onde positive ; ils sont activés par le mouvement de l'aiguille, la contraction volontaire, la percussion du muscle et parfois aggravés par le froid. Les salves myotoniques sont observées au cours de certaines affections musculaires : dystrophie musculaire myotonique ou maladie de Steinert, myotonie congénitale type Thomsen ou Becker, paramyotonie congénitale, paralysie hyperkaliémique, déficit en acide maltase.

**Salves répétitives complexes.** Parfois appelées salves pseudo-myotoniques ou potentiels bizarres à haute fréquence, les salves répétitives complexes sont des potentiels d'action de groupes de fibres musculaires battant de façon synchrone à grande fréquence. L'étude en fibre unique suggère qu'ils proviennent d'une activation éphaptique de groupes de fibres musculaires adjacentes. Ils sont caractérisés par un début et une fin brusques et, au cours de la salve, peuvent présenter de brusques modifications de leur aspect. Leur fréquence de battement est uniforme, entre 3 et 40 Hz. Leur forme est variable, mais est typiquement polyphasique et complexe ; l'amplitude est comprise entre 50 et 500  $\mu$ V et la durée peut s'étendre jusqu'à 50 ms. Les salves répétitives complexes sont observées dans un grand nombre d'affections neuromusculaires ; dans la pathologie musculaire : dermato- et polymyosite, myosite à inclusion, dystrophie musculaire progressive type Duchenne et Becker, plus rarement dans les dystrophies des ceintures ou le myxœdème. Enfin, elles font partie d'un curieux et très rare syndrome : la myotonie chondrodystrophique ou syndrome de Schwartz-Jampel [14]. Au cours des neuropathies périphériques, on les observe dans les maladies chroniques de la corne antérieure de la moelle, les radiculopathies chroniques, les affections héréditaires comme la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) ou au cours de polyneuropathies chroniques.

## Activité volontaire

### Normale

Toute activité musculaire volontaire passe par l'intermédiaire du neurone moteur périphérique et des fibres musculaires qu'il innerve (unité motrice) et est enregistrée électriquement, l'ensemble constituant le potentiel d'unité motrice (PUM). Le PUM est la somme des potentiels des fibres musculaires innervées par un seul motoneurone. Les fibres musculaires sont activées de façon presque synchrone dans la région de l'aiguille-électrode. Le PUM présente ainsi une configuration plus complexe, de plus grandes amplitudes et durées que le potentiel d'une fibre musculaire isolée. Les PUM sont caractérisés par leur modalité de décharge et leur configuration. Seule une petite partie du total des fibres de l'unité motrice est proche de l'aiguille-électrode ; la plus grande partie ne contribue pas ou peu au PUM. L'aspect du PUM varie ainsi en fonction de la position de l'électrode. Les PUM déchargent selon un mode semi-rythmique défini en termes de fréquence et de recrutement. Le recrutement correspond à la décharge de nouvelles unités motrices tandis que celles qui sont déjà activées augmentent leur fréquence de décharge. Normalement, le recrutement de nouvelles unités motrices apparaît au cours d'un effort modéré et à une faible fréquence de décharge. Le recrutement varie selon le nombre d'unités capables de décharger ; il est de l'ordre de 5-15 Hz dans un muscle normal pour une contraction modérée. La fréquence de recrutement varie aussi selon les différents muscles et les différents types d'unité motrice. Le recrutement peut être aussi caractérisé par le pourcentage de la fréquence de décharge des unités motrices individuelles par rapport au nombre de celles qui sont actives. En moyenne, ce rapport est inférieur à 5. Au-dessus de 10, il indique une perte d'unités motrices. Le PUM est aussi caractérisé par sa forme, sa durée, le nombre de phases, l'amplitude et la pente de la composante la plus rapide. Le PUM peut être monophasique, biphasique, triphasique ou tétraphasique. Seule une faible proportion des PUM (10 % ou moins) ont plus de quatre phases

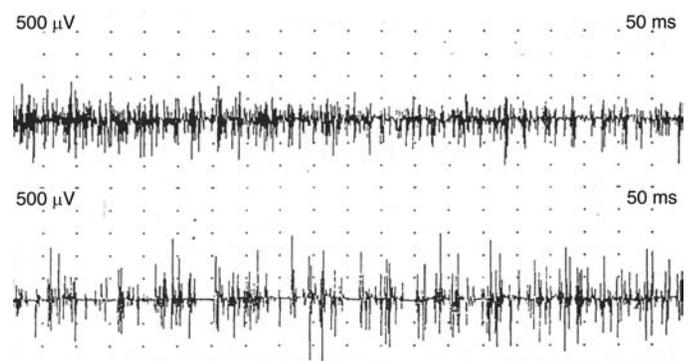


**Figure 3.** Tracé d'effort normal recueilli à l'aide d'aiguilles-électrodes dans le muscle jambier antérieur, avec de haut en bas un effort musculaire croissant. La ligne du bas indique un tracé de pleine interférence pour un effort maximal.

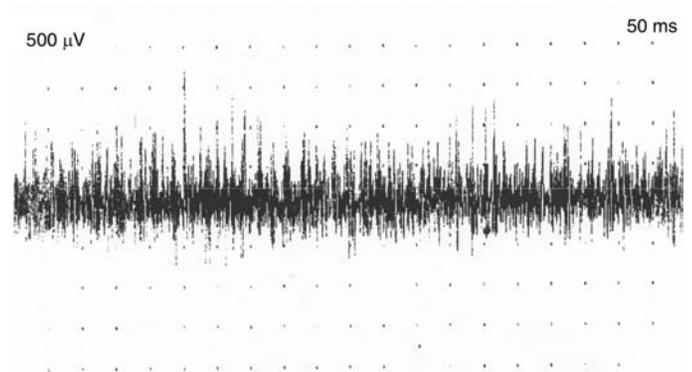
et sont des potentiels polyphasiques. Ce pourcentage varie selon les muscles examinés et l'âge du patient. La pente du PUM est la durée de la déflexion rapide positive-négative, elle est fonction de la distance des fibres musculaires de l'unité motrice. La durée du PUM varie selon le muscle examiné, l'âge du patient et la température du muscle. Elle est de l'ordre de 3 à 15 ms. L'amplitude du PUM est l'amplitude maximale pic à pic du potentiel ; elle varie selon la taille et la densité des fibres musculaires dans la région de l'électrode et selon le synchronisme de la décharge. Elle varie aussi en fonction du muscle examiné, de l'âge et de la température du muscle [15]. Une baisse de la température du muscle entraîne une augmentation de l'amplitude et de la durée du PUM. L'amplitude varie de 200 μV à quelques millivolts : au-delà de 10 mV, les PUM sont des potentiels géants. La variabilité du PUM est une modification de sa configuration ou/et de son amplitude en l'absence de mouvement de l'électrode pendant la décharge répétitive. Normalement, il n'y a pas de variabilité des PUM (Fig. 3).

### Anormale

**Anomalie de recrutement.** Dans un muscle normal, l'augmentation de l'effort volontaire entraîne un accroissement de la fréquence de décharge de PUM individuels et le recrutement de nouveaux PUM. Les premiers PUM commencent à décharger à 4-6 Hz. Tandis que la contraction augmente, les premiers PUM accroissent leur fréquence de décharge et, lorsqu'ils atteignent 6-10 Hz, un deuxième PUM est recruté, généralement à une fréquence plus grande. Puis, si la contraction augmente encore, d'autres PUM sont recrutés, aboutissant à un tracé dit de pleine interférence pour une contraction maximale. S'il existe une perte en PUM, la fréquence de décharge des PUM sera plus grande que le nombre de PUM qui déchargent. On définit ce type de tracé comme intermédiaire riche, pauvre ou simple selon l'importance de la perte en PUM. Au maximum, aucune activité électrique n'est obtenue à l'effort. Ce type de tracé peut être observé au cours de destruction des axones ou s'il existe des blocs de conduction des axones qui innervent le muscle, ou encore, en cas de destruction d'une partie suffisante du muscle,



**Figure 4.** Tracé d'allure myogène. Enregistrement à l'aiguille-électrode.



**Figure 5.** Tracé d'allure myogène. Enregistrement à l'aiguille-électrode. Effort maximal.

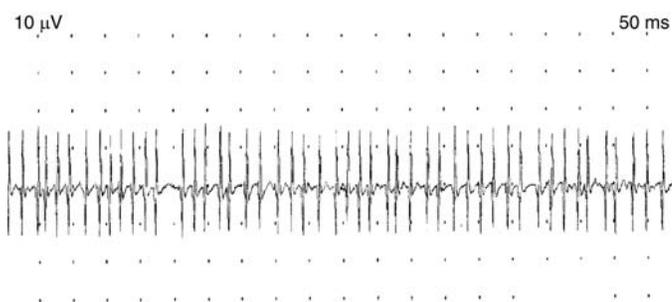
de telle sorte que l'ensemble des unités motrices est perdu. À l'opposé, le tracé peut paraître trop riche pour l'effort fourni. Un nombre plus grand de PUM est recruté pour l'effort et la fréquence de décharge est aussi augmentée, ce qui est la caractéristique des tracés dits myogènes.

### Anomalie de configuration des potentiels d'unité motrice

**PUM de courte durée.** Ce sont des PUM dont la durée moyenne est inférieure à celle des PUM pour un muscle donné au même âge. Ils ont aussi habituellement une amplitude plus basse et ont une fréquence de décharge plus grande pour un effort faible. Les PUM de courte durée sont observés au cours des affections où il y a une perte physiologique ou anatomique des fibres musculaires de l'unité motrice ou une atrophie des fibres musculaires qui la composent. On rencontre ainsi de tels tracés dans la pathologie musculaire : dystrophies musculaires, poly- et dermatomyosites, myopathies toxiques, myopathies congénitales (pas toutes) (Fig. 4, 5) ; dans les paralysies périodiques, la myasthénie et les syndromes myasthéniques, le botulisme, la réinnervation précoce après lésion nerveuse et l'atrophie neurogène à un stade tardif. Dans les myopathies métaboliques et endocriniennes, il n'y a pas ou peu de PUM de courte durée. Dans les atrophies neurogènes chroniques progressives, on peut observer un mélange de PUM de courte et de longue durée.

**PUM de longue durée (Fig. 6).** Ils sont habituellement de grande amplitude et ont un recrutement faible. Ils sont observés dans les affections où il y a une augmentation de la densité et du nombre des fibres musculaires dans l'unité motrice ou une perte de la décharge synchrone des fibres au sein d'une unité motrice. Ces types de tracés sont donc rencontrés dans toutes les maladies du neurone moteur, dans les neuropathies axonales avec réinnervation collatérale, les radiculopathies chroniques, les mononeuropathies chroniques, les séquelles de neuropathies, plus rarement dans les polymyosites.

**PUM polyphasiques.** Les composants individuels des potentiels polyphasiques sont des potentiels d'action de différentes fibres musculaires au sein de l'aire de recueil de l'électrode. Ils sont plus communément observés au cours des myopathies, où existent une régénérescence des fibres et une augmentation de



**Figure 6.** Potentiels géants (supérieur à 20 mV) dans un muscle deltoïde chez un patient avec une atteinte chronique de la corne antérieure de la moelle.

la densité des fibres. Ils sont aussi observés dans les atrophies neurogènes.

**Variabilité des PUM.** Elle est généralement la conséquence du blocage de la décharge du potentiel d'action dans les fibres individuelles de l'unité motrice. On peut observer ce phénomène dans la myasthénie et les syndromes myasthéniques, le botulisme, les myosites, les traumatismes musculaires, les atrophies neurogènes rapidement progressives (sclérose latérale amyotrophique), les réinnervations après lésion nerveuse.

### Étude en fibre unique

Cette technique, qui a eu une vogue certaine ces dernières années, est de réalisation délicate et ne saurait être de routine. Elle présente un grand intérêt dans des mains expertes [16]. Le potentiel d'action d'une fibre musculaire isolée est enregistré grâce à une aiguille-électrode qui a une petite surface active montée sur un côté. L'enregistrement est fait sur un muscle en contraction volontaire légère. Le potentiel obtenu a une forme constante, biphasique de 5 à 10 mV d'amplitude et une durée de 2 ms. Dans certaines positions de l'aiguille, on peut enregistrer un autre potentiel appartenant ainsi à une autre fibre musculaire de la même unité motrice. L'intervalle entre les deux potentiels dépend de la différence du temps de conduction le long du nerf et de la fibre musculaire. Cet intervalle interpotentiel a une variation dans le temps appelée le *jitter* qui est principalement dû aux variations de la transmission neuromusculaire au niveau des deux plaques motrices. La moyenne du *jitter* effectuée sur plusieurs intervalles consécutifs varie entre 5 et 50 µs. Lorsqu'il existe une perturbation de la transmission neuromusculaire ou une altération des plaques motrices (réinnervation), on peut observer une augmentation du *jitter* et des blocs de conduction constants ou intermittents. En dehors de la myasthénie, où elle a montré tout son intérêt, l'étude en fibre unique a été utilisée dans des affections comme les neuropathies périphériques, les maladies de la corne antérieure de la moelle et les myopathies.

### Macroélectromyographie

L'aiguille à fibre unique est modifiée avec une isolation jusqu'à 15 mm de l'extrémité et une surface de recueil de 25 µm de diamètre située à 7,5 mm de l'extrémité. Grâce à ce type d'électrode, on peut enregistrer l'activité de la totalité des potentiels d'action de la même unité motrice et obtenir des informations sur la taille des PUM. L'activité des PUM correspond à celle de l'unité motrice entière. Leur amplitude est généralement faible dans les myopathies ; dans les processus de réinnervation, l'amplitude et la surface des PUM augmentent [17].

### Comptage des unités motrices

Il existe aujourd'hui un certain nombre de techniques pour évaluer le nombre d'unités motrices dans un muscle [18]. La mesure des unités motrices peut être réalisée par électrodes de surface, par macroélectromyographie ou par analyse des réponses F.

## Électromyographie quantitative automatisée

L'analyse du tracé obtenu à l'effort et des caractères des PUM se fait de façon semi-quantitative, laissant une grande place à l'expérience et à l'œil de l'opérateur. Il était tentant, à l'heure des ordinateurs, de proposer des programmes d'analyse automatique du signal électromyographique. La place ne nous permet pas de développer les différentes techniques utilisées ; nous renvoyons à la revue complète faite par Dorfman et McGill en 1988 [19].

## ■ Étude de la conduction nerveuse

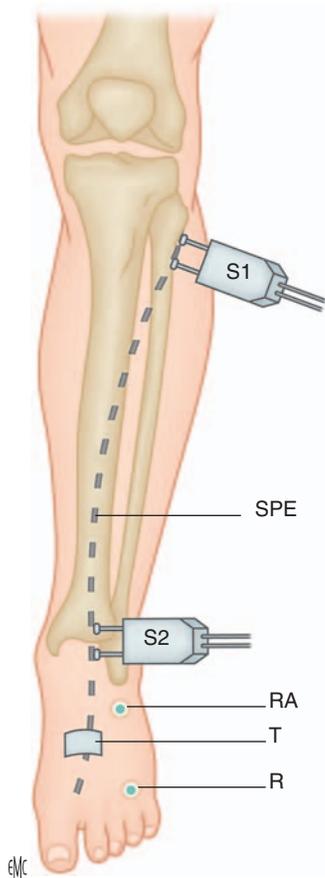
L'étude des conductions nerveuses motrice et sensitive est désormais une méthode fiable et sensible de l'exploration du système nerveux périphérique. La stimulation électrique de structures nerveuses ou cutanées peut être douloureuse ou tout du moins désagréable. Il est donc nécessaire de préparer le patient à l'examen. Une bonne technique, une bonne connaissance du matériel utilisé et un patient relâché, car confiant, sont le gage d'un examen efficace. Une technique approximative entraîne la répétition ou l'augmentation de l'intensité des stimulations, rend le patient anxieux et contracté et conduit ainsi à des interprétations erronées impropres à rédiger une conclusion satisfaisante. Un certain nombre de précautions sont indispensables à observer avant d'entreprendre l'examen : préparation de la peau par l'éther, l'acétone ou des pâtes abrasives, réchauffement des extrémités pour obtenir une température entre 31 et 34 °C. Le choix des techniques à utiliser, des nerfs à explorer, est bien entendu fonction de la pathologie présentée par le patient. On peut être aussi amené à modifier la stratégie initiale en cours d'examen, en fonction des résultats obtenus.

### Conduction motrice

Technique la plus anciennement utilisée et la plus facile à appliquer, elle ne nécessite généralement pas de moyennage des réponses. L'amplitude des potentiels évoqués est de l'ordre du millivolt et sort donc aisément du bruit de fond. Les variables à modifier sont la largeur du stimulus, l'intensité de stimulation et, selon les nerfs explorés et les réponses obtenues, la fenêtre d'analyse et l'amplification des réponses.

L'étude de la conduction nerveuse motrice mesure la conduction de l'influx nerveux le long du nerf moteur (Fig. 7). Le nerf est stimulé par un stimulateur électrique délivrant généralement un courant rectangulaire, à un point déterminé de son trajet ; la réponse est recueillie sur le muscle correspondant à l'aide d'électrodes reliées à un amplificateur et reproduite sur un oscilloscope où les mesures peuvent être effectuées. Le nerf est stimulé à l'aide d'électrodes de surface, leur position incorrecte est source d'erreurs. La cathode, pôle négatif, doit être la plus proche du recueil pour éviter des blocs anodaux qui peuvent simuler des blocs de conduction. L'intensité doit être supramaximale mais, chez le sujet sain, un choc de largeur inférieure à 0,5 ms et une fréquence de stimulation de 1 Hz sont suffisants pour obtenir une réponse correcte. Une intensité trop élevée peut entraîner une diffusion du champ stimulant au-delà de la cathode, conduisant ainsi à des erreurs de mesure des latences (trop courtes). Le choc électrique provoque la dépolarisation de la fibre nerveuse et déclenche une propagation centripète et centrifuge de l'influx nerveux qui, arrivé à la jonction neuromusculaire, entraîne une contraction musculaire enregistrable. Seules les fibres nerveuses myélinisées de gros diamètre sont explorables par les techniques utilisées en routine. Le potentiel évoqué musculaire a une forme biphasique, d'abord négative puis positive. La latence est mesurée de l'artefact de stimulation au début de l'inflexion négative, ne prenant ainsi en compte que les fibres nerveuses les plus rapides.

Le recueil de la réponse musculaire évoquée peut se faire à l'aide d'électrodes-aiguilles, de préférence insérées sous la peau, ou préférentiellement par des électrodes de surface sous la forme de



**Figure 7.** Étude de la conduction nerveuse motrice sur le nerf sciatique poplité externe (SPE). Stimulation proximale en S1 et distale en S2 et recueil sur le muscle extenseur commun des orteils (pédieux) en RA. T : terre ; R : recueil sur soléaire.

*cupules métalliques.* Il est désormais acquis qu'il est indispensable d'utiliser un recueil monopolaire : l'électrode active est placée sur le corps musculaire, au point moteur, et l'électrode de référence à distance sur le tendon. Le recueil bipolaire, en particulier sur les petits muscles, entraîne des erreurs d'appréciation de l'amplitude et de la forme du potentiel évoqué. Il n'est pas possible, dans ces conditions, d'évaluer la présence de blocs de conduction et d'interpréter les modifications de la réponse évoquée, indispensables pour l'étude de la pathologie nerveuse périphérique. Le recueil par électrodes intramusculaires est à éviter en dehors de cas très particuliers comme l'existence d'une atrophie très prononcée, mais la conduction ne correspond qu'à quelques fibres nerveuses, et pas toujours aux plus rapides, d'où les faux diagnostics de ralentissement de la conduction ; dans d'autres cas, elle n'intéresse que les fibres rapides restantes et donne ainsi une fausse appréciation de l'état des fibres nerveuses contenues dans le tronc nerveux.

Le site de stimulation du nerf est au moins, quand c'est possible, double : distal et proximal, permettant ainsi d'obtenir une latence distale et une latence proximale mesurées en millisecondes.

Le rapport entre la distance qui sépare les deux points de stimulation et la différence des latences proximale et distale permet d'exprimer la conduction nerveuse en vitesse ramenée en m/s. La stimulation étagée du nerf peut être nécessaire pour déterminer le site de compression d'un tronc nerveux (Fig. 8, 9). Ainsi, au membre supérieur, les nerfs médian et cubital peuvent être stimulés au poignet, au coude, à l'aisselle et dans la région sus-claviculaire au point d'Erb.

Les valeurs des vitesses de conduction obtenues doivent être interprétées en fonction de l'âge du patient, de la température du membre et des valeurs établies dans le laboratoire pour le nerf étudié. La plupart des laboratoires utilisent deux déviations standards (DS) de la moyenne comme valeurs normales ; 97,7 % de la population est ainsi compris entre 2 DS de la moyenne à condition que les valeurs normales aient une distribution



**Figure 8.** Stimulation étagée du nerf cubital. Au poignet, en dessous du coude et au dessus. Recueil sur l'abducteur du 5<sup>e</sup> doigt.

gaussienne, ce qui n'est pas le cas pour l'amplitude du potentiel évoqué musculaire : on utilise généralement comme limite inférieure les chiffres les plus bas obtenus chez les sujets normaux.

Certains facteurs peuvent modifier la conduction nerveuse. La vitesse de conduction nerveuse augmente rapidement pendant les premières années de la vie, d'environ la moitié des valeurs obtenues à l'âge adulte chez l'enfant normalement à terme, pour atteindre les chiffres de l'âge adulte entre 3 et 5 ans. Chez l'enfant prématuré, la conduction est plus basse : 17 à 25 m/s par exemple pour le nerf cubital. La conduction nerveuse décroît ensuite avec l'âge, surtout à partir de 60 ans.

La vitesse de conduction nerveuse varie en fonction de la température [20]. Elle diminue d'environ 5 % par degré de moins. L'abaissement de la température accroît l'amplitude des potentiels évoqués musculaires et nerveux. Certains auteurs utilisent des facteurs de conversion pour ajuster la vitesse de conduction à la température cutanée. Il faut néanmoins être prudent dans l'utilisation de tels facteurs, car la vitesse de conduction ne semble pas varier de façon linéaire avec la température cutanée. La taille du sujet semble intervenir de façon déterminante dans les modifications de la conduction nerveuse. Il existe en effet une forte corrélation inverse entre la taille du sujet et la vitesse de conduction [21].

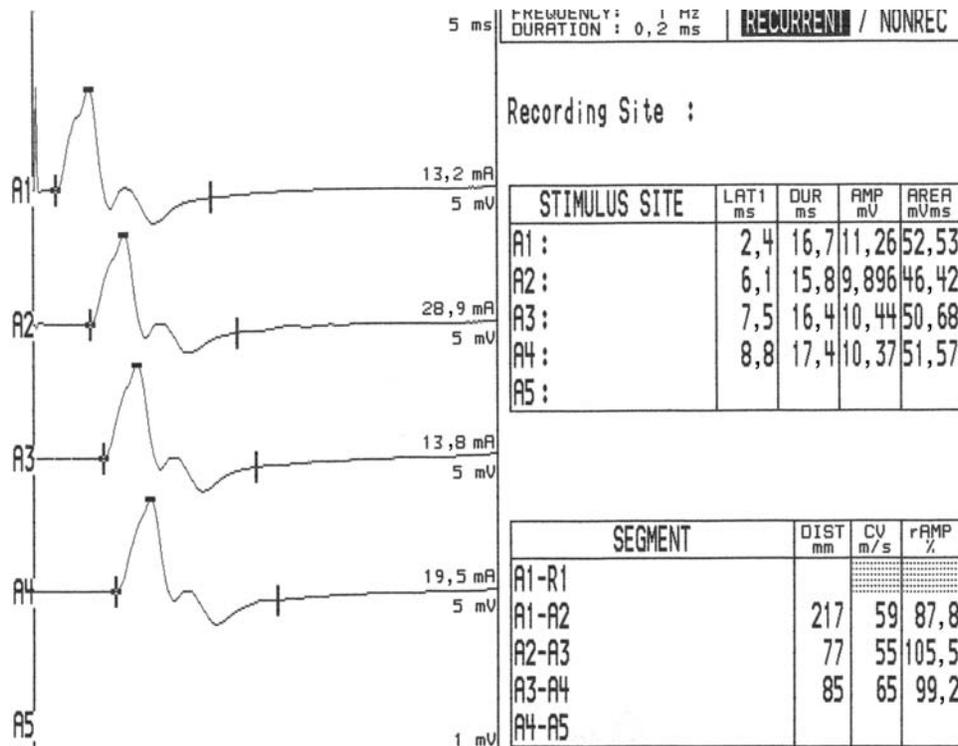


Figure 9. Stimulation étagée du nerf cubital : poignet, sous-coude, sus-coude et axillaire. Résultats normaux.

## Sources d'erreurs

Une stimulation trop intense peut entraîner une propagation locale du courant qui active des nerfs de voisinage, modifiant l'aspect du potentiel évoqué musculaire dont la déflexion initiale devient positive.

Les anomalies anatomiques d'innervation qu'il faut parfaitement connaître sont l'anastomose de Martin-Gruber entre nerfs médian et cubital à l'avant-bras, et le nerf péronier accessoire à la jambe.

La plupart des désagréments proviennent cependant d'une mauvaise technique, d'une méconnaissance de l'anatomie et d'erreurs dans la mesure des distances et latences.

Presque tous les nerfs moteurs peuvent être ainsi examinés. Il est néanmoins fréquent que seule une latence motrice puisse être obtenue ; c'est le cas, entre autres, des nerfs crural, facial, grand dentelé, phrénique. À moins d'une indication précise, l'examen standard d'exploration neuromusculaire se limite à quelques nerfs des membres supérieurs et inférieurs : médian, cubital, sciatique poplitée externe et interne.

## Conduction sensitive

Rendue plus aisée depuis l'introduction des appareils modernes permettant le moyennage des potentiels évoqués, l'étude de la conduction sensitive est le complément indispensable de l'exploration du système neuromusculaire. Les méthodes utilisées habituellement ne permettent d'étudier que les fibres myélinisées de gros diamètre.

Le potentiel sensitif peut être obtenu par voie ortho- ou antidromique.

Par voie orthodromique, le nerf ou le territoire sensitif cutané est stimulé distalement et le potentiel évoqué recueilli proximement.

La réponse évoquée nerveuse est obtenue soit par électrodes de surface, soit par électrodes-aiguilles insérées près du nerf, avantage certain en cas de perturbations d'obtention dues à la peau, à l'épaisseur du tissu sous-cutané ou à la faible amplitude pathologique de la réponse. Dans la plupart des cas, il est néanmoins possible de recueillir la réponse en surface. Le recueil est soit mono- soit bipolaire, le choix de l'un ou de l'autre type de recueil est affaire le plus souvent personnelle, en connaissant parfaitement leurs avantages et inconvénients. En recueil monopolaire, on obtient un potentiel triphasique. On mesure la

latence sur le premier pic positif. En enregistrement bipolaire, il est souhaitable de mesurer la latence au début du pic négatif (fibres les plus rapides) et non au sommet du pic. Il est aussi recommandé de laisser une distance de 3 cm entre l'électrode active et l'électrode de référence.

La voie antidromique peut être utilisée ; la latence est identique, mais l'amplitude du potentiel évoqué est généralement plus grande.

En revanche, la stimulation concomitante de filets moteurs perturbe la réponse nerveuse. L'amplitude du potentiel est mesurée pic à pic : elle est de l'ordre du microvolt et les appareils munis de moyennage permettent d'obtenir des potentiels dont l'amplitude est de 0,05  $\mu$ V. En général, le potentiel évoqué n'est pas obtenu lorsque la vitesse de conduction sensitive est inférieure à 20 m/s par électrodes de surface.

Au membre supérieur, les nerfs médian, cubital et radial sont le plus souvent étudiés et au membre inférieur, les nerfs saphène externe et musculocutané.

Comme pour la conduction motrice, l'âge, la température cutanée, la taille du sujet sont autant de facteurs dont il faut tenir compte pour l'analyse des résultats.

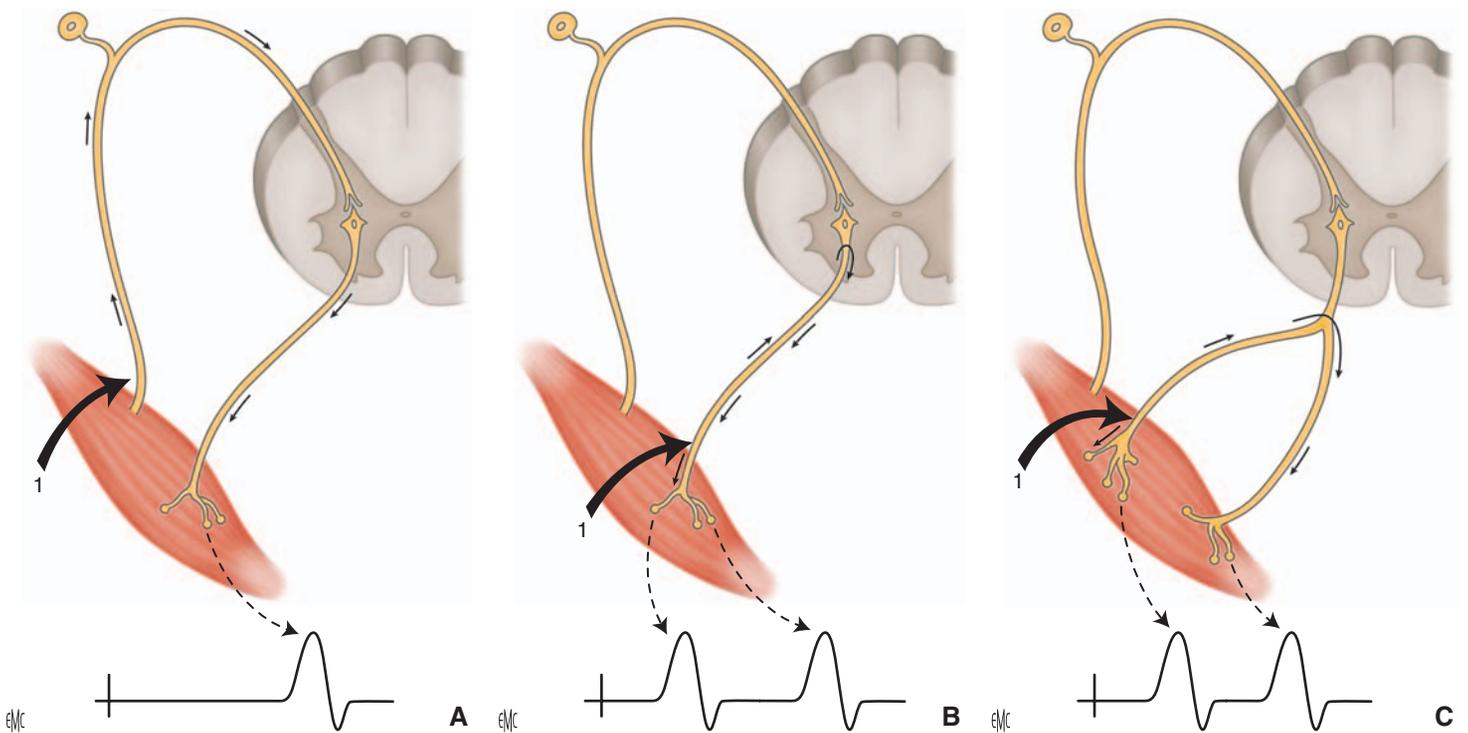
## Réponses tardives : onde F et réflexe H

(Fig. 10)

### Onde F

Un stimulus supramaximal appliqué à n'importe quel point sur le trajet d'un nerf moteur entraîne une réponse tardive de faible amplitude qui suit la réponse évoquée musculaire directe (réponse M). Cette réponse tardive, appelée onde F, est un potentiel d'action dû à la décharge antidromique des neurones moteurs activés. Le rapport d'amplitude entre la réponse M et l'onde F indique que la décharge récurrente survient dans environ 1 % du pool motoneuronal après stimulation antidromique. L'onde F est facilement obtenue par la stimulation distale des nerfs médian, cubital, sciatique poplitée interne et externe. Si elle est difficile à obtenir, une légère contraction musculaire potentialise souvent la réponse. Aux membres supérieurs, elle a une latence de l'ordre de 25 à 30 ms et aux membres inférieurs de 45 à 50 ms.

La latence et la configuration du potentiel obtenu varient sensiblement d'une réponse à l'autre. Il est habituel de recueillir



**Figure 10.** Schémas explicatifs du mécanisme des ondes tardives. 1. Stimulus.  
**A.** Réflexe H.  
**B.** Onde F.  
**C.** Réflexe d'axone.

au moins une dizaine d'ondes F, de mesurer la latence la plus courte et la plus longue. Dans certains laboratoires, on rapporte la latence de l'onde F à la taille du sujet, ou, autre possibilité, par exemple au membre supérieur, on mesure la distance C7-poignet pour obtenir une vitesse de conduction nerveuse. L'onde F permet ainsi l'exploration de l'ensemble du trajet du nerf moteur de son origine à l'extrémité, notamment les parties proximales qui ne sont pas explorées par les méthodes conventionnelles [22].

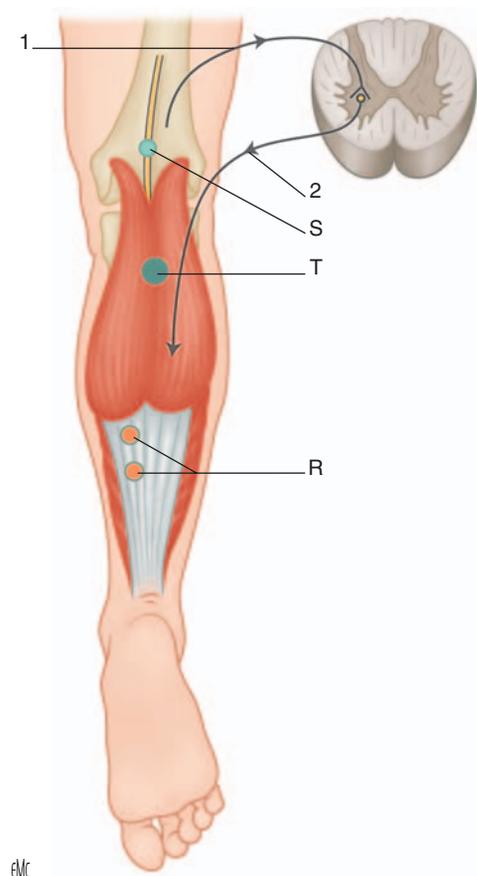
### Réflexe H (Fig. 11, 12)

L'étude du réflexe H mesure la latence de l'arc réflexe monosynaptique qui emprunte les fibres afférentes Ia et les fibres motrices efférentes alpha. Le réflexe H peut être normalement obtenu à la naissance dans les muscles de la main et du pied, mais, dès l'âge de 12 mois, il n'est habituellement présent que sur le muscle soléaire. Pour l'obtention du réflexe H sur le muscle soléaire, le nerf sciatique poplité interne est stimulé au creux poplité par un choc d'une durée supérieure à 0,5 ms et à une fréquence de 0,5 Hz. Le réflexe H est généralement obtenu à une intensité trop basse pour produire la réponse M. En augmentant progressivement l'intensité, la réponse M augmente tandis que l'amplitude du H décroît. Ainsi obtenu, le réflexe H a une latence de l'ordre de 30 à 35 ms, plus courte que l'onde F et relativement stable. Au membre inférieur, sur le soléaire, le réflexe H étudie les voies sensibles afférentes Ia passant par la racine S1. Son absence va généralement de pair avec l'abolition du réflexe achilléen. Son étude paraît ainsi utile dans l'évaluation des neuropathies proximales [22], mais aussi dans l'évaluation des neuropathies axonales [23].

Au total, l'étude des réponses tardives peut présenter un certain intérêt dans l'exploration des neuropathies périphériques [24].

### Réflexes d'axone

Dans certaines conditions, il est possible d'obtenir une réponse motrice tardive après stimulation d'un nerf moteur. Cette réponse a une latence fixe, plus précoce que celle d'une onde F et semble provenir d'un branchement axonal. Il pourrait s'agir d'un réflexe d'axone, survenant essentiellement au niveau



**Figure 11.** Schéma explicatif du mécanisme du réflexe H sur le muscle soléaire. 1. Fibres afférentes Ia ; 2. fibres motrices alpha. S : stimulation du nerf sciatique ; T : terre ; R : recueil sur soléaire.

de lésions nerveuses focales et parfois au cours de polyneuropathies. La réponse pourrait résulter d'une éphapse entre le potentiel d'action d'une unité motrice de réinnervation et un

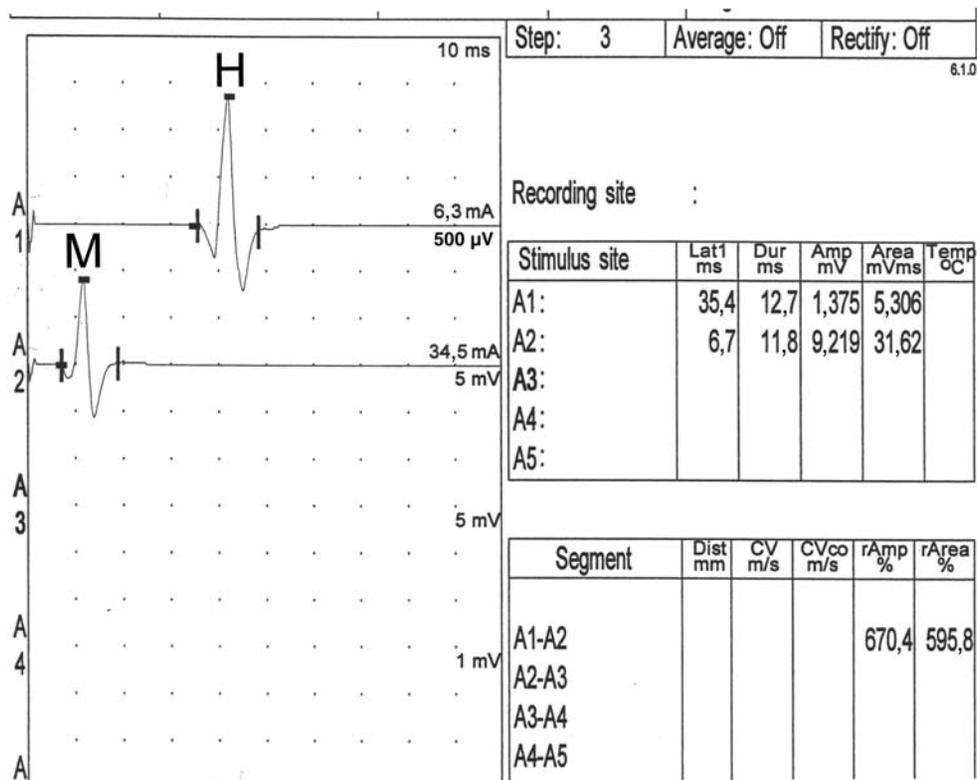


Figure 12. Image d'un réflexe H normal sur le muscle soléaire.

axone de voisinage. Il semble néanmoins difficile de trancher entre réflexe d'axone et réponse éphaptique [25].

## Réflexe cutané sympathique

L'étude des fibres myélinisées de petit diamètre et des fibres amyéliniques est généralement impossible par les méthodes conventionnelles. Il existe cependant une méthode simple pour explorer certaines fonctions végétatives.

L'activité sympathique cutanée peut être explorée par les fonctions sudoromotrices. La réponse cutanée sympathique peut être aisément recueillie sur la peau à l'aide d'électrodes de surface : à la main, l'électrode active est une cupule métallique placée dans la paume et l'électrode de référence sur le dos de la main ; au pied, l'électrode active est plantaire et l'électrode de référence sur le dos du pied. Divers stimuli peuvent être utilisés : le plus courant est un stimulus électrique délivré soit homolatéral au recueil, généralement sur le nerf médian au poignet, soit controlatéral. La réponse cutanée sympathique est obtenue au membre supérieur avec une latence de l'ordre de 1,5 s et de 2 s au membre inférieur. Il est possible de mesurer la vitesse de conduction des fibres sympathiques après recueil au pied et à la cuisse : elle est de  $1,40 \pm 0,14$  m/s [26]. La stimulation auditive associée entraîne une réponse plus ample. La participation du système nerveux central gêne l'interprétation des résultats. La réponse est généralement absente dans les neuropathies axonales et présente dans les neuropathies démyélinisantes [27]. Cependant, elle peut être absente au cours de neuropathies démyélinisantes, alors que la réponse est présente après inspiration profonde, suggérant une anomalie des fibres sensitives afférentes.

Le système nerveux autonome peut aussi être étudié par l'intermédiaire des variations de l'espace R-R, tests de régulation de la fréquence cardiaque.

## Réflexe de clignement : « blink reflex »

Un simple choc électrique délivré sur le nerf sus-orbitaire (voie afférente trigéminal) entraîne deux réponses réflexes distinctes sur le muscle orbiculaire des paupières (voie efférente faciale) : la première, R1 homolatérale, plus stable, a une latence de 10,45 plus ou moins 0,84 ms et la seconde, bilatérale, a une

latence de 30,5 plus ou moins 3,4 ms [28]. La réponse R1 suggère une voie réflexe oligosynaptique, la réponse R2 une voie polysynaptique ; toutes deux explorent les voies réflexes trigéminofaciales formées par les arcs afférents et efférents, la protubérance et le bulbe, connexions centrales des réponses R1 et R2 [29]. Le *blink reflex* permet l'étude d'affections comme la paralysie faciale, les atteintes du nerf trijumeau, le syndrome de Guillain-Barré et les lésions du tronc cérébral. La réponse R1 est altérée dans les atteintes du nerf trijumeau, de la protubérance et du nerf facial. La réponse R2 est altérée dans les atteintes de la conscience, les lésions bulbaires latérales, les lésions hémisphériques controlatérales, la maladie de Parkinson et au cours de prises médicamenteuses (diazépam).

## Potentiels évoqués somesthésiques (PES)

La stimulation électrique des fibres myélinisées de gros diamètre des nerfs périphériques entraîne des volées afférentes qui empruntent les cordons postérieurs de la moelle, le lemnisque médian, font relais dans le thalamus et se projettent sur le cortex sensitif primaire. Les PES à courte latence sont désormais utilisés de façon routinière pour étudier les voies sensitives, même en l'absence de signes sensitifs objectifs. Ils peuvent ainsi explorer les atteintes du système nerveux central, mais leur intérêt reste grand pour l'exploration du système nerveux périphérique. On ne peut ici détailler une telle technique ; quelques rappels de notions élémentaires sont néanmoins nécessaires. Les électrodes de recueil sont habituellement des cupules métalliques, en utilisant au niveau céphalique le système international 10-20. La stimulation requise, soit sur un nerf mixte, soit sur un territoire cutané, est faible avec une largeur de 0,1 à 0,2 ms et une fréquence de 3 Hz. Un moyennage de 100 à 500 est nécessaire. Le recueil simultané avec quatre pistes est recommandé.

Pour le membre supérieur, après stimulation du nerf médian, le premier canal correspond au point d'Erb ; le potentiel est généré par le plexus brachial ; le canal 2 compare l'activité entre scalp et cou avec la position des électrodes en C5 S-Fz ou C2 S-Fz, donnant les potentiels N9, N11 et N13. Le canal 3 est utilisé pour un montage scalp non céphalique avec la position des électrodes en C3'-EPC et C4'-EPC donnant les potentiels P9,

P11 et P13-14. Le canal 4 est utilisé pour un montage scalp-scalp, avec une position des électrodes en C3'-Fz ou C4'-Fz, donnant les potentiels N20.

Les PES sont largement utilisés en pratique courante dans des affections aussi diverses que les neuropathies périphériques, les affections centrales, notamment la sclérose en plaques. En pathologie neuromusculaire, ils présentent essentiellement un grand intérêt dans les atteintes radiculaires, les atteintes du plexus brachial et lombosacrée.

## Stimulation électrique et magnétique du cortex et de la moelle

Les stimulations électriques, couramment employées, ne permettent pas de stimuler le cortex cérébral moteur ou la moelle. Par un courant à voltage élevé et faible impédance, il est possible de stimuler le cortex moteur et ainsi d'obtenir une conduction motrice cortex-muscle distal correspondante. En stimulant la région cervicale ou lombosacrée, on obtient une réponse musculaire distale correspondant au trajet de l'influx nerveux dans les voies nerveuses périphériques ; en soustrayant celle-ci au temps de conduction total obtenu après stimulation corticale, on obtient un temps de conduction central cortex cervical (C8) ou cortex-lombaire (L4-L5). La stimulation corticale est fort douloureuse et donc peu reproductible. L'introduction en 1985 de stimulateurs magnétiques indolores a permis l'extension rapide de ce type d'exploration du système nerveux central, pendant moteur des PES [30]. En pathologie nerveuse périphérique, l'intérêt de cette nouvelle méthode est pour l'instant limité. La stimulation proximale des racines nerveuses motrices permet de mettre en évidence des blocs de conduction que la stimulation électrique courante ne peut objectiver. La stimulation du nerf facial intracrânien est possible, permettant la mesure de la conduction nerveuse intrapétreuse, d'un grand intérêt dans les paralysies faciales périphériques. Il est également possible de stimuler le nerf phrénique de façon indolore et bilatérale dans la région cervicale. L'utilisation des stimulateurs magnétiques pour la mesure de la conduction nerveuse périphérique est limitée par la taille du stimulateur, la difficulté à localiser correctement le lieu de stimulation et à stimuler de façon supramaximale les fibres myélinisées. La stimulation magnétique est ainsi préférentiellement utilisée dans la mesure du temps de conduction moteur central, en y adjoignant éventuellement la mesure des latences des ondes F [31].

Citons encore la magnétoencéphalographie qui permet de suivre la propagation de l'influx nerveux le long du nerf périphérique [32] et les stimulations au laser des petites fibres non myélinisées dans l'exploration des neuropathies des petites fibres [33].

## Facteurs influençant la conduction nerveuse

Nous avons déjà signalé l'influence de l'âge, de la température, de la taille du patient, des facteurs techniques sur la conduction nerveuse.

La conduction nerveuse dépend aussi et principalement d'un certain nombre de *paramètres biologiques*.

Pour la fibre myélinisée :

- diamètre de la fibre ;
- épaisseur de la myéline : rapport axone/fibre ;
- distance internodale ;
- nœud de Ranvier (caractères biologiques et anatomiques) ;
- milieu extracellulaire.

Il existe une proportionnalité entre le diamètre de la fibre nerveuse et la vitesse de conduction. L'épaisseur de la myéline est un facteur essentiel, mais le rapport du diamètre de l'axone au diamètre total de la fibre est déterminant.

La vitesse est maximale pour un rapport compris entre 0,6 et 0,7 [34]. Le diamètre de la fibre est proportionnel à la distance internodale, mais la vitesse n'est proportionnelle avec la distance internodale que pour des longueurs internodales comprises entre 1 et 2 mm [35]. La conduction nerveuse dépend étroitement des propriétés et de la taille du nœud de Ranvier où sont localisés les canaux sodium voltage-dépendants avec une densité importante ; les canaux potassium voltage-dépendants

sont localisés dans la région paranodale où ils jouent un rôle essentiel dans le maintien du potentiel de repos. La vitesse de conduction dépend du prépotentiel au nœud de Ranvier dont la durée correspond au temps d'ouverture d'un nombre suffisant de canaux sodium et de l'intensité du courant circulant.

Le milieu extracellulaire joue aussi un rôle certain, notamment par la concentration ionique et la présence de toxiques endogènes.

## Modifications de la conduction nerveuse

Les modifications de la conduction nerveuse observées au cours de l'examen peuvent ainsi être dues à de nombreux facteurs, si l'on met de côté les facteurs techniques.

Un *ralentissement de la conduction nerveuse* peut provenir d'altérations de la structure de la fibre nerveuse, axone, myéline ou une association des deux.

La réduction de la vitesse de conduction peut être observée dans les atteintes axonales s'il existe une perte des fibres nerveuses de gros diamètre qui conduisent rapidement, s'il existe des modifications myéliniques secondaires, s'il existe une atrophie axonale ou encore des anomalies dans l'espacement des nœuds de Ranvier, notamment au cours des processus de réinnervation. Généralement, la conduction nerveuse n'est que modérément ralentie.

En revanche, au cours des processus de démyélinisation, la vitesse de conduction peut être réduite de façon très marquée. Une démyélinisation internodale modifie les propriétés de la fibre par augmentation de la capacité et diminution de la résistance de la gaine de myéline, entraînant une diminution de l'intensité du courant au niveau même du nœud de Ranvier.

L'allongement progressif de la durée du prépotentiel entraîne une diminution de la vitesse de conduction jusqu'à un niveau où l'intensité du courant devient trop faible pour activer un nombre suffisant de canaux sodium ; l'influx nerveux est bloqué ; aucune conduction n'est plus possible à ce niveau, mais elle redevient possible en amont et en aval de ce point.

La démyélinisation segmentaire étendue et la remyélinisation entraînent ainsi des réductions importantes de la conduction nerveuse tronculaire et un allongement des latences distales motrices.

On ne peut cependant interpréter correctement les modifications de la vitesse de conduction sans analyser les conséquences sur la forme, l'amplitude, la durée et la surface du potentiel évoqué musculaire ou nerveux.

La réduction d'amplitude du potentiel évoqué sans augmentation de durée signifie généralement une perte proportionnelle en fibre nerveuse, donc une dégénérescence axonale. Au cours des démyélinisations, on peut aussi observer une telle réduction de l'amplitude ; en général, le potentiel évoqué est élargi, étalé, hétérochrone, en raison de la dispersion du potentiel par le ralentissement de la conduction sur de nombreuses fibres ; la surface est, dans ces conditions, peu réduite.

Il n'est habituellement possible d'évaluer les blocs de conduction que sur les fibres motrices, en détection monopolaire sur le muscle. Le bloc de conduction est défini par une réduction de l'amplitude ou de la surface du potentiel évoqué d'au moins 30 % après stimulation proximale par rapport à la stimulation distale, à condition qu'il n'y ait pas de dispersion trop importante de la réponse ; l'élargissement de celle-ci doit être inférieur à 15 %. S'il est relativement aisé de mettre en évidence un bloc de conduction sur les nerfs médian et cubital à l'avant-bras ou au bras, cela est plus difficile à un niveau plus proximal, en particulier au point d'Erb où certains exigent une réduction d'amplitude de 50 %. De plus, à ce niveau, on stimule le plexus brachial, et la réponse recueillie sur l'éminence thénar peut être perturbée par la stimulation associée des fibres du nerf cubital. La stimulation électrique ou magnétique des racines nerveuses au niveau rachidien C7 peut, dans ces conditions, être utile.

La recherche de blocs de conduction aux membres inférieurs n'est pas possible en amont du creux poplité. On peut s'aider, dans ces cas, de l'onde F dont l'absence pourrait signifier la présence de blocs proximaux sur les fibres motrices.

## ■ Classification électrophysiologique des neuropathies périphériques

Il est possible, à l'aide des différents paramètres électrophysiologiques, de classer les polyneuropathies selon les mécanismes physiopathologiques principaux et le mode évolutif [36].

### Axonopathies

#### Axonopathie aiguë

À la suite d'un traumatisme, on décrit classiquement trois stades de lésions nerveuses. Le premier, appelé neurapraxie, correspond à une atteinte isolée de la gaine de myéline avec respect de l'axone. Le second, appelé axonotmésis, correspond à une lésion axonale sans rupture de la continuité du nerf, enfin, le troisième stade, neurotmésis, correspond à une rupture de la continuité nerveuse, généralement une section nerveuse. Dans les premiers jours qui suivent la lésion, la conduction nerveuse distale à la lésion est normale, l'amplitude du potentiel évoqué normale, le tracé électromyographique est dépourvu d'activité spontanée anormale et, à l'effort, la richesse est fonction du nombre d'axones restants. À partir du 5<sup>e</sup> jour, le nerf devient de moins en moins excitable, la conduction cesse complètement au 68<sup>e</sup> jour si tous les axones ont été lésés : le potentiel évoqué ne peut donc pas être obtenu. Les signes de dénervation active (fibrillation électrique) n'apparaissent que vers le 15<sup>e</sup> jour au plus tôt.

La régénérescence nerveuse commence tôt, mais les premiers signes électriques n'apparaissent pas avant 3-4 mois si la lésion axonale est sévère, sous forme de potentiels polyphasiques de faible amplitude (potentiels naissants) qui peu à peu grandissent, au fur et à mesure de la réinnervation, tandis que l'intensité des potentiels de fibrillation décroît. La réinnervation par bourgeonnement (*sprouting*) des filets nerveux est rapide ; en revanche, la réinnervation par repousse axonale est lente (1 mm/j en moyenne). Le potentiel évoqué peut alors être obtenu ; la conduction nerveuse est rétablie ; la vitesse est d'abord lente, puis s'accélère, mais revient rarement à son niveau antérieur.

Si la lésion nerveuse est complète avec interruption du tube neural, la réinnervation ne peut se faire sans une intervention qui rétablisse la continuité du nerf. Dans ces conditions, la réinnervation est lente, les premiers signes électriques apparaissent rarement avant 6 mois. Elle est souvent incomplète. Les atteintes axonales diffuses du système nerveux (polyneuropathies) sont plus rares.

#### Axonopathie subaiguë et chronique

C'est la condition rencontrée dans la plupart des polyneuropathies distales symétriques.

La conduction nerveuse motrice et sensitive est peu ou pas ralentie, mais l'amplitude des potentiels évoqués est réduite, proportionnellement à la perte axonale. Les ondes F ont généralement une latence normale ou peu allongée. Les petites fibres ou les fibres amyéliniques ne peuvent pas être explorées par les méthodes classiques. Cependant, s'il existe une atteinte des fibres amyéliniques du système nerveux autonome, le réflexe cutané sympathique peut être aboli. En détection à l'aiguille, on observe un appauvrissement du tracé avec phénomène de recrutement, plus marqué dans les muscles distaux. Au repos, la fibrillation électrique n'apparaît qu'en cas de dénervation active et indique un stade sévère de l'affection. Les signes de réinnervation sont essentiellement marqués par la présence de potentiels de réinnervation chronique, polyphasiques de longue durée, parfois de grande amplitude ; la fibrillation diminue et, dans les formes très chroniques, on peut observer des activités répétitives au repos : salves pseudomyotoniques. L'amplitude du potentiel évoqué augmente et peut revenir au niveau antérieur si la réinnervation a été de très bonne qualité, ce qui parfois contraste avec une vitesse de conduction encore basse, en raison de l'atrophie axonale.

### Myélinopathies

L'altération de la cellule de Schwann ou de la gaine de myéline peut entraîner une démyélinisation segmentaire plus ou moins étendue, responsable de ralentissement de la conduction nerveuse ou de blocs de conduction complets ou partiels ou des deux ensemble.

Le ralentissement de la conduction nerveuse se manifeste sur tous les paramètres explorés : vitesse tronculaire, latence distale, onde F, de manière soit homogène, soit hétérogène. Le potentiel évoqué musculaire et nerveux est le plus souvent étalé, hétérochrone.

Les critères électrophysiologiques de neuropathie démyélinisante les plus utilisés sont ceux de Cornblath [37] : néanmoins, ils concernent essentiellement les polyneuropathies démyélinisantes aiguës et chroniques.

Trois des critères suivants doivent être présents :

- réduction de la vitesse de conduction dans deux nerfs ou plus :
  - inférieure à 80 % de la limite inférieure à la normale si l'amplitude du potentiel évoqué est supérieure à 80 % de la limite inférieure ;
  - inférieure à 70 % de la limite inférieure à la normale si l'amplitude est inférieure à 80 % de la limite inférieure ;
- présence de bloc de conduction ou de dispersion anormale du potentiel évoqué dans un ou plusieurs nerfs. Les critères retenus pour un bloc de conduction partiel sont : diminution de plus de 20 % de la surface ou de l'amplitude négative du potentiel évoqué après stimulation proximale, associée à une durée du potentiel ne dépassant pas 15 % de celle obtenue en stimulation distale ;
- allongement de la latence distale dans deux nerfs ou plus :
  - de plus de 125 % de la limite supérieure à la normale si l'amplitude est supérieure à 80 % de la limite inférieure à la normale ;
  - de plus de 150 % si l'amplitude est inférieure à 80 % de la limite inférieure ;
- absence ou allongement des ondes F (latence minimale sur dix ou 15 essais) dans deux nerfs ou plus :
  - de plus de 120 % de la limite supérieure si l'amplitude du potentiel évoqué de la réponse M est supérieure à 80 % de la limite inférieure ;
  - de plus de 150 % si l'amplitude est inférieure à 80 %.

Le degré de diminution de l'amplitude du potentiel évoqué musculaire après stimulation proximale pour affirmer un bloc de conduction est aussi variable selon les auteurs. Il doit être de 30 % ou plus pour Albers et Kelly [38], de 20 % au moins pour Cornblath [37] et Brown et Feasby [39], et de degré variable selon sa localisation : supérieur à 40 % pour les segments nerveux intermédiaires pour Ropper et al. [40].

La démyélinisation segmentaire peut être répartie de façon hétérogène, comme dans les polyradiculonévrites aiguës et chroniques, ce qui implique qu'il faille examiner plusieurs nerfs avant d'affirmer l'absence de démyélinisation.

Les ralentissements très marqués de la conduction nerveuse ne sont pas corrélés au degré du déficit moteur ou sensitif, en revanche, l'intensité du déficit semble être directement proportionnelle à l'intensité du bloc de conduction ou de la dégénérescence axonale associée.

Les critères électrophysiologiques intéressent essentiellement les fibres motrices. Les potentiels sensitifs sont bien sûr aussi altérés, fréquemment difficiles à obtenir en électrode de surface en raison de la dispersion de la réponse évoquée.

En détection à l'aiguille, il n'y a pas de signes de dénervation active et à l'effort, les tracés sont fonction du nombre de fibres motrices fonctionnellement actives. Dans les myélinopathies sans blocs de conduction et sans atteinte axonale associée, les tracés d'effort peuvent être dans les limites de la normale.

### Neuronopathies

On entend par neuronopathie l'atteinte du corps cellulaire du neurone moteur dans la moelle ou du neurone sensitif dans le ganglion rachidien.

## Neuronopathies motrices

Elles sont donc caractérisées par l'atteinte isolée des neurones moteurs sans altération des potentiels sensitifs ; elles sont représentées par les affections de la corne antérieure de la moelle : sclérose latérale amyotrophique, amyotrophies spinales aiguës ou chroniques, acquises ou héréditaires. La conduction motrice est peu ou pas ralentie, mais l'amplitude du potentiel évoqué musculaire est d'autant plus réduite qu'il existe une perte axonale importante. En détection, au repos, l'activité de dénervation indique un processus sévère évolutif. À l'effort, les tracés sont généralement très appauvris, avec des potentiels larges et de grande amplitude, parfois géants (supérieurs à 10 mV).

## Neuronopathies sensitives ou ganglionopathies

Elles sont caractérisées par la normalité de la conduction nerveuse motrice et l'altération des potentiels sensitifs [41].

## Neuropathies focales

Les atteintes focales des nerfs, à l'exception des lésions traumatiques, sont dues, dans la majorité des cas, à des syndromes canauxiers ou à des compressions nerveuses externes.

Les mécanismes physiopathologiques des compressions aiguës (sciatique poplitée externe au col du péroné, radial dans la gouttière humérale) ou des syndromes canauxiers aigus (paralysie faciale périphérique à frigore) relèvent généralement d'une démyélinisation segmentaire. Si la compression est plus prononcée, des lésions axonales peuvent apparaître. Dans les compressions chroniques, qu'il s'agisse de syndromes canauxiers vrais ou de microtraumatismes externes répétés, les mécanismes physiopathologiques observés semblent avoir plusieurs origines : mécanique, ischémique et métabolique, qui peuvent expliquer les aspects électrophysiologiques. Les lésions de démyélinisation ont pour conséquence un ralentissement localisé de la vitesse de conduction. L'atteinte axonale associée est responsable de l'atrophie musculaire : son appréciation est indispensable dans l'évaluation pronostique des lésions focales. La mise en évidence de blocs de conduction n'est guère réalisable que sur les fibres motrices et si l'on peut stimuler le nerf de part et d'autre de la compression en utilisant, de préférence aux amplitudes, les surfaces des potentiels évoqués musculaires. L'examen électromyographique a ainsi pour objectif de localiser le site de compression sur un tronc nerveux, une racine ou un plexus, et d'apprécier l'intensité de la lésion.

## Radiculopathies

L'efficacité des techniques électrophysiologiques dans le diagnostic des lésions radiculaires est encore aujourd'hui l'objet de controverses [42, 43]. Il est certain que la découverte de signes de dénervation active ou chronique dans les muscles innervés par la ou les racine(s) intéressée(s) est souvent tardive et ne concerne que les cas où existe une participation motrice. L'utilisation de méthodes nouvelles comme les PES, les stimulations électriques ou magnétiques des racines cervicales ou lombosacrées, ou plus classiques comme le réflexe H ou l'onde F, permet, dans certains cas, le diagnostic. Il demeure que l'examen électrique traditionnel garde tout son intérêt, ne serait-ce que pour éliminer une pathologie tronculaire ou plexique.

L'électromyogramme est une méthode classique qui semble bien être la plus performante. En effet, la constatation de signes neurogènes dans les muscles intéressés par la lésion radiculaire semble être la méthode la plus fiable.

L'examen des muscles paravertébraux correspondant à la racine nerveuse est indispensable. La fibrillation électrique n'apparaît, au cours de lésions aiguës, qu'à partir du 6<sup>e</sup> ou 7<sup>e</sup> jour dans les muscles paravertébraux, mais seulement après 3 à 6 semaines dans les muscles distaux.

L'étude des conductions motrice et sensitive est aussi indispensable pour éliminer une pathologie plexique ou tronculaire. Les vitesses de conduction motrice sont normales : seule l'amplitude distale du potentiel évoqué sur le ou les muscles

correspondants peut être réduite de façon significative, proportionnellement à la perte axonale motrice. L'amplitude des potentiels sensitifs correspondant aux racines nerveuses est normale, malgré la présence de troubles sensitifs objectifs ; la lésion radiculaire est pré-ganglionnaire et laisse intact le corps cellulaire du neurone dans le ganglion et son prolongement nerveux distal. Le choix judicieux des nerfs sensitifs à explorer permet ainsi d'éliminer une lésion tronculaire ou postganglionnaire.

L'étude des ondes F est souvent bien décevante. L'onde F, purement motrice, est véhiculée sur un long trajet et, même s'il existe un ralentissement focal, cette partie du nerf est si limitée par rapport à la longueur explorée que le ralentissement est masqué. Les ondes F empruntent, en outre, plusieurs racines et une lésion monoradiculaire a toutes les chances de ne pouvoir être détectée par un allongement de l'onde F.

Le réflexe H explore la voie réflexe monosynaptique et peut donc théoriquement explorer les fibres sensitives afférentes la de gros diamètre. Il ne peut malheureusement être utilisé que pour la racine S1 et rarement sur le muscle grand palmaire (C7). En cas de compression radiculaire S1, la latence de la réponse H est allongée ou, plus souvent, l'amplitude réduite. On peut utiliser l'index H qui est donné par la formule suivante :

$$\text{Index} = \frac{\text{taille du sujet en cm}}{\text{différence HM en ms}} \times 2$$

Sa diminution est retrouvée chez les patients atteints de radiculopathies S1.

Les PES ont fait naître beaucoup d'espoir dans l'exploration des radiculopathies [44]. Il semble qu'il faille quelque peu déchanter aujourd'hui.

En effet, les potentiels obtenus par stimulation tronculaire sont peu performants, et ceux obtenus par stimulation du dermatome correspondant donnent des résultats discordants selon les auteurs, résultats favorables pour Leblhuber et al. [45], défavorables ou donnant de faux positifs pour Schmid et al. [46]. La stimulation du territoire cutané correspondant paraît plus intéressante, mais mérite de plus amples développements. Pour les racines lombosacrées, le recueil du potentiel évoqué spinal paraît parfois donner des résultats significatifs [47].

Dans l'ensemble, les PES sont moins performants que l'examen électromyographique.

La stimulation percutanée électrique ou magnétique des racines est une méthode encore trop récente pour que l'on puisse affirmer son utilité dans les atteintes radiculaires. Des études ont néanmoins montré de façon significative qu'elle pouvait être d'un réel apport dans le diagnostic [48].

La stimulation directe des racines est une méthode récente de stimulation des racines nerveuses cervicales à l'aide d'une aiguille-électrode monopolaire introduite dans les muscles paravertébraux. Elle semble être sensiblement supérieure à la stimulation électrique ou magnétique. La stimulation directe de la racine S1 est aussi possible, permettant l'étude plus précise des voies efférentes et afférentes du réflexe H [49].

## Examen électrophysiologique en fonction des racines

### Cervicales [50] (Tableau 1)

**Racine C5.** Les muscles innervés par la racine C5 sont le rhomboïde, les sus- et sous-épineux, le deltoïde, le biceps (avec C6), le grand dentelé (avec C6 et C7).

L'étude du potentiel sensitif du nerf musculocutané renseigne sur l'intégrité des voies postganglionnaires C5-C6. La stimulation électrique directe de la racine C5 par voie per- ou transcutanée n'est pas aisée.

**Racine C6.** Elle offre plus de possibilités. Le territoire musculaire est représenté par les muscles deltoïde (avec C5), long supinateur, biceps (avec C5), rond pronateur (avec C7). Les potentiels sensitifs correspondants sont ceux du nerf musculocutané, de la branche superficielle du radial, du médian (par stimulation du pouce).

**Racine C7.** Elle innerve les muscles triceps, radiaux, extenseurs communs des doigts et grand palmaire. Le potentiel

**Tableau 1.**  
Tests électrophysiologiques pour l'étude des radiculopathies cervicales.

	C5	C6	C7	C8
Muscles	Paravertébraux Rhomboïde Infra- et supraépineux Deltoïde	Paravertébraux Biceps Brachioradial Rond pronateur Long extenseur radial du carpe	Paravertébraux Triceps Anconé Rond pronateur Fléchisseur radial du carpe	Paravertébraux Muscles intrinsèques de la main Extenseur de l'index Court extenseur du pouce Long fléchisseur du pouce
Potentiel sensitif		Médian : 1 <sup>er</sup> et 2 <sup>e</sup> doigt Radial Cutané latéral de l'avant-bras	Médian : 3 <sup>e</sup> doigt	Ulnaire : 5 <sup>e</sup> doigt Brachial cutané interne (plutôt D1)
Potentiel moteur	Axillaire/deltoïde Nerf du biceps/biceps	Nerf du biceps/biceps		Médian : court abducteur du I (plutôt D1) Ulnaire : abducteur du 5 <sup>e</sup> doigt ou 1 <sup>er</sup> interosseux dorsal
Autres		Réflexe H du fléchisseur radial du carpe	Réflexe H du fléchisseur radial du carpe	

**Tableau 2.**  
Étude électrophysiologique dans l'exploration des troncs du plexus brachial.

	Potentiel sensitif	Potentiel évoqué moteur	Muscles à examiner en EMG
Tronc supérieur	Musculocutané (100 %) Médian (pouce) (100 %) Radial (60 %) Médian (II) (20 %) Médian (III) (10 %)	Musculocutané : biceps Axillaire : deltoïde	Infra- et supraépineux Biceps. Deltoïde Petit rond. Triceps Rond pronateur Extenseur radial du carpe Fléchisseur radial du carpe Brachial Brachioradial
Tronc moyen	Médian (II) (80 %) Médian (III) (70 %) Radial (40 %)	Radial : anconé	Rond pronateur. Triceps Fléchisseur radial du carpe. Anconé Extenseur radial du carpe. Extenseur des doigts
Tronc inférieur	Ulnaire (V) (100 %) Brachial cutané interne (100 %) Médian (III) (20 %)	Ulnaire : abducteur du 5 <sup>e</sup> doigt Ulnaire : 1 <sup>er</sup> interosseux dorsal Médian : court abducteur du I Radial : extenseur du II	

EMG : électromyographie.

sensitif correspondant est celui du médian après stimulation des 2<sup>e</sup> et 3<sup>e</sup> doigts. L'étude du réflexe H sur le grand palmaire peut parfois être utilisée.

**Racine C8.** Elle innerve tous les muscles intrinsèques de la main, l'extenseur propre du pouce et de l'index, le cubital antérieur, le fléchisseur commun profond et superficiel. Le potentiel sensitif correspondant est celui du cubital par stimulation du 5<sup>e</sup> doigt. C'est dans cette situation que l'on peut au mieux utiliser les ondes F, la stimulation électrique ou magnétique percutanée des racines, ou encore la stimulation monopolaire transcutanée.

**Racine D1.** Elle participe peu à l'innervation du membre supérieur ; pour certains, elle innerve avec C8 le versant cubital de la main. Le potentiel sensitif correspondant est celui du brachial cutané interne.

#### Lombosacrées <sup>[51]</sup>

**Racines L2, L3 et L4.** Elles sont étudiées ensemble. Elles innervent les muscles psoas iliaque, quadriceps, adducteurs de la cuisse et pour L4 en partie (parfois au moins 50 %), le jambier antérieur. Le potentiel sensitif correspondant est celui du nerf saphène interne (L4).

**Racine L5.** Elle innerve le muscle moyen fessier, avec S1 les muscles de la loge postérieure de la cuisse, les muscles de la loge antéroexterne de la jambe, le jambier postérieur. Le potentiel sensitif correspondant est celui du musculocutané. L'étude des ondes F avec recueil sur le jambier antérieur, la stimulation

magnétique ou électrique transcutanée, sont un apport au diagnostic de même que l'étude des PES avec recueil spinal et stimulation du musculocutané.

**Racine S1.** Elle innerve en partie les muscles de la loge postérieure de la cuisse, les muscles de la loge postérieure de la jambe et les muscles intrinsèques du pied (avec S2). Le potentiel sensitif correspondant est celui du saphène externe.

Le réflexe H peut être utilisé sur le muscle soléaire ; les ondes F, avec recueil sur le pédieux, les PES et les stimulations électriques ou magnétiques percutanées.

### Atteintes plexiques du membre supérieur (Tableaux 2, 3)

Les atteintes plexiques du membre supérieur sont dominées par le syndrome du défilé thoracobrachial et les plexites postradiques, la névralgie amyotrophiante de l'épaule ou syndrome de Parsonage et Turner.

### Syndrome du défilé thoracobrachial

C'est un syndrome dont la fréquence est discutée. Les manifestations neurologiques objectives, consécutives à l'atteinte plexique, sont rares. Elles nécessitent habituellement la présence d'une côte cervicale ou au moins d'une bande fibreuse reliant une apophysomégalie C7 à la première côte.

Les racines C8 et D1 constitutives du plexus brachial sont les plus souvent intéressées par la compression dans le défilé. Il en

**Tableau 3.**

Étude électrophysiologique dans l'exploration des faisceaux du plexus brachial.

	Potentiel sensitif	Potentiel évoqué moteur	Muscles à examiner en EMG
Faisceau latéral	Musculocutané (100 %) Médian (pouce) (100 %) Médian (II) (100 %) Médian (III) (80 %)	Nerf musculocutané : biceps	Biceps Rond pronateur Fléchisseur radial du carpe. Brachial
Faisceau postérieur	Radial (100 %)	Nerf radial : anconé, éventuellement : extenseur commun et extenseur du II Nerf axillaire : deltoïde	Deltoïde Triceps (chef latéral) Anconé Brachioradial Extenseur radial du carpe. Extenseur commun des doigts Extenseur propre du II Court extenseur du pouce
Faisceau médial	Ulnaire (V) (100 %) Éventuellement branche cutanée dorsale Brachial cutané interne (100 %) Médian (III) (20 %)	Nerf ulnaire : abducteur du V Nerf ulnaire : 1 <sup>er</sup> interosseux dorsal Nerf médian : court abducteur du I	Court abducteur du pouce Long fléchisseur du pouce 1 <sup>er</sup> interosseux dorsal Adducteur du pouce Abducteur du 5 <sup>e</sup> doigt Fléchisseur profond des doigts (4,5) Fléchisseur ulnaire du carpe

EMG : électromyographie.

résulte un déficit des muscles intrinsèques de la main, associé fréquemment à une atrophie élective de l'éminence thénar et parfois du tiers inférieur de l'avant-bras. Les troubles sensitifs sont localisés sur le versant cubital de la main et de l'avant-bras. Il existe, dans ces conditions, une altération de l'amplitude du potentiel évoqué sensitif du cubital recueilli au poignet après stimulation du 5<sup>e</sup> doigt. Il est utile de mesurer le potentiel sensitif du nerf brachial cutané interne sur la face interne du bras et de l'avant-bras, potentiel correspondant à la racine D1 ; son altération confirmerait l'atteinte C8-D1 et éliminerait une atteinte tronculaire du nerf cubital [52]. Les vitesses de conduction motrice des nerfs médian et cubital au bras et à l'avant-bras sont normales, l'amplitude du potentiel évoqué musculaire distal du médian étant fonction du degré de perte axonale. L'étude des ondes F sur le médian ou le cubital a paru, pour certains, être un bon moyen d'évaluer l'atteinte proximale [53]. L'efficacité des PES est controversée : elle paraît à la plupart non démontrée [54]. L'examen électromyographique à l'aiguille-électrode semble d'une plus grande utilité en montrant des signes de dénervation dans les muscles intrinsèques de la main dans le territoire médian et cubital (C8). Finalement, la présence de dénervation dans les muscles intrinsèques de la main, combinée à la diminution de l'amplitude des potentiels sensitifs des 5<sup>e</sup> et parfois 3<sup>e</sup> doigts, et des vitesses de conduction motrice et sensitive normales, est compatible avec une compression des racines C8 et D1 ou du tronc inférieur du plexus brachial dans le défilé thoracobrachial. L'examen électromyographique à l'aiguille, l'amplitude des potentiels évoqués, sensitif pour le cubital et moteur pour le médian, semblent être les paramètres les plus importants pour le diagnostic [55]. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) semble pouvoir apporter de nouveaux moyens diagnostiques dans le syndrome du défilé thoracobrachial en montrant la distorsion ou la déviation des racines nerveuses et la présence de bande fibreuse radiologiquement invisible [56].

## Plexites postradiques

Elles surviennent plusieurs années après l'irradiation, sont peu ou pas douloureuses et intéressent principalement les racines supérieures C5-C6. Les vitesses de conduction motrice sont normales, les potentiels sensitifs des nerfs médian, radial et plus tardivement cubital, sont altérés. Le nerf musculocutané, moteur et sensitif, serait précocement atteint et son examen serait un des meilleurs tests diagnostiques, associé à l'absence de potentiels de fibrillation dans les muscles paravertébraux [57].

L'atrophie musculaire est tardive et peu marquée. L'existence de myokymies est fréquente et assez spécifique à ce type de plexopathie, permettant de le différencier des plexopathies néoplasiques [58]. Dans certaines observations, on a pu mettre en évidence des blocs de conduction proximaux persistants [58].

## Néuralgie amyotrophiante ou syndrome de Parsonage et Turner

Elle n'est probablement pas un syndrome homogène [59]. Dans certains cas, l'étude clinique et électrophysiologique est en faveur de lésions de nerfs individuels, sous la forme soit d'une mononeuropathie, soit d'une mononeuropathie multiple [60]. L'origine dysimmunitaire du syndrome est probable. Les études électrophysiologiques du syndrome de Parsonage et Turner ont été nombreuses, mais, dans l'ensemble, peu de caractères spécifiques paraissent ressortir. L'examen électromyographique à l'aiguille montre des signes neurogènes dans les muscles proximaux, particulièrement sus- et sous-épineux, deltoïde, grand dentelé. Les muscles paravertébraux sont normaux. Les conductions motrice et sensitive sont normales, l'amplitude des potentiels évoqués moteurs et sensitifs aussi, à quelques exceptions près. On a pu, dans de rares cas, montrer des blocs de conduction proximaux [61].

## Atteintes tronculaires du membre supérieur

### Nerf médian

#### Au poignet : syndrome du canal carpien

Le plus fréquent des syndromes canaux, le syndrome du canal carpien, représente l'exemple type de l'évolution des techniques électrophysiologiques et de leur efficacité pour localiser une compression nerveuse [62-64].

De nombreuses méthodes ont ainsi été proposées, dont nous ne pouvons ici donner qu'un aperçu [65].

#### Sur les fibres motrices



*Comparaison des latences distales motrices des nerfs médian et cubital au poignet.* On effectue la stimulation du nerf médian au poignet et dans la paume de la main, le recueil se faisant par électrodes de surface sur le court abducteur du pouce.

Chez le sujet normal, la vitesse transcanalaire est de 49 + 5,7 m/s [66]. La difficulté réside dans le trajet récurrent de la branche thénarienne du médian, qui peut ainsi être stimulée et occasionner de faux résultats. Ainsi, la technique de stimulation palmaire centimètre par centimètre dans le but de montrer un

ralentissement focal à l'extrémité inférieure du ligament annulaire du carpe est par trop incertaine d'autant que la branche profonde du nerf cubital peut aussi être stimulée, donnant une réponse anormalement grande au point de recueil thénarien. Cependant, la stimulation proximale et distale du nerf médian en regard du canal carpien donne des informations importantes sur la physiopathologie de la lésion, notamment l'existence d'un bloc de conduction ou d'une perte axonale.

Pour certains, la récurrence d'ondes F de mêmes forme, latence et amplitude serait notablement plus grande chez les patients atteints de syndrome du canal carpien, donnant des résultats d'une sensibilité égale à ceux obtenus par la méthode de stimulation sensitive transcanalaire [67].

La conduction nerveuse motrice à l'avant-bras peut être diminuée, sans doute due à l'atteinte sélective de fibres de gros calibre à conduction rapide, parfois associée à un certain degré de dégénérescence rétrograde.

Habituellement, les fibres nerveuses à destinée des premier et second lombricaux sont épargnées par la compression du canal carpien. Dans certains cas, en raison sans doute d'une disposition anatomique particulière, la latence motrice pour ces muscles peut être allongée sans altération de la latence pour le court abducteur du pouce.

La comparaison des latences distales entre médian et cubital avec recueil respectivement sur le deuxième lombrical et le deuxième interosseux est ainsi utilisée en cas d'atrophie marquée du court abducteur du pouce ou comme test d'appoint [68].

La latence distale motrice peut être altérée sans anomalie de la conduction sensitive : 3,9 % des cas pour Kimura et Ayyar [69]. Il est possible que, dans certains cas, cette altération motrice isolée soit due à la stimulation anatomique de la branche motrice passant par un canal séparé dans le ligament annulaire du carpe.

#### Sur les fibres sensibles

*Différence des latences et amplitudes sensibles des nerfs médian et cubital.* C'est une source d'erreurs en raison de l'atteinte associée possible du nerf cubital.

*Différence des latences médian-radial.* La différence des latences médian-radial recueillies au poignet après stimulation du pouce serait un test sensible dans les syndromes du canal carpien modérés [70].

*Conduction sensitive transcanalaire paume-poignet par voie ortho-antidromique.*

Soit par mesure directe de la conduction nerveuse par voie orthodromique [69] : 57,3 ± 6,9 m/s pour une vitesse distale doigt-paume de 58,1 plus ou moins 7,7 m/s. La stimulation palmaire centimètre par centimètre est plus facilement réalisable par voie antidromique. La comparaison des latences médian-cubital par stimulation palmaire à une distance égale de 8 cm du poignet est utilisée à la Mayo Clinic [63]. Une différence de 0,2 ms serait significative. On peut, de la même façon, comparer les vitesses de conduction respectives des nerfs médian et cubital paume-poignet. On peut ainsi accepter qu'une vitesse transcanalaire du médian inférieure à 40 m/s soit très certainement pathologique et qu'au-dessus de 45 m/s, elle soit très probablement normale.

*Stimulation du 4<sup>e</sup> doigt.* La stimulation du 4<sup>e</sup> doigt (qui a une double innervation médian et cubital), avec recueil au poignet, permet de comparer les latences respectives des nerfs médian et cubital : cette technique serait pour certains d'une grande sensibilité, même en l'absence d'autres signes électrophysiologiques, et supérieure aux autres tests comparant les latences médian-cubital [71]. Une latence supérieure à 0,5 ms pour le nerf médian serait très significative.

L'aspect en double bosse après stimulation du 4<sup>e</sup> doigt et recueil sur le médian au poignet est très caractéristique mais rarement isolé. On peut aussi comparer les vitesses de conduction médian-cubital de la même façon : une différence de 7 m/s entre médian et cubital serait significative [72].

Le test sensitif centimétrique serait pour certains le plus performant [73].

Le choix du doigt à stimuler n'est pas sans intérêt ; dans quelques occasions, les latences et amplitudes du potentiel

sensitif peuvent être normales sur un doigt et pas sur l'autre. En outre, il semble que, dans l'ensemble, l'index soit moins souvent « anormal » que les autres doigts [74].

Enfin certains utilisent des index sensitifs en combinant plusieurs tests sensitifs [75].

La manœuvre de Phalen, poignet en hyperflexion, entraînerait un allongement des latences motrice et sensitive.

L'examen à l'aiguille-électrode est indispensable pour apprécier l'état des muscles innervés par le médian dans la main.

En fin de compte, les tests les plus performants sont ceux qui étudient la conduction sensitive transcanalaire paume-poignet, le test sur le 4<sup>e</sup> doigt étant rarement positif si les précédents ne le sont. En revanche, l'amplitude des potentiels sensitif et moteur, l'examen électromyographique du court abducteur du pouce, sont des éléments indispensables pour l'évaluation pronostique.

*Source d'erreurs : anastomose médiocubitale.* S'il y a environ 1 % de mains entièrement médianes ou cubitales, une anastomose (dite de Martin-Gruber), à l'avant-bras, entre le médian et le cubital, est trouvée dans 15 à 31 % des cas [76]. L'examen électromyographique peut, dans ces conditions, être d'interprétation délicate si l'on n'est pas averti de la possibilité d'une telle anastomose.

### À l'avant-bras : syndrome du nerf interosseux antérieur

Le nerf interosseux antérieur, nerf purement moteur, naît à la partie supérieure de l'avant-bras, après le passage du nerf médian dans le rond pronateur. Il se distribue au long fléchisseur du pouce, au fléchisseur propre de l'index et au carré pronateur. La conduction motrice, avec recueil sur le court abducteur du pouce, est normale à l'avant-bras. Il n'y a pas d'altération du potentiel sensitif du médian au poignet et au coude. La latence motrice du nerf interosseux, après stimulation au coude et recueil sur le carré pronateur, peut être allongée.

Enfin, l'étude par aiguille-électrode des muscles long fléchisseur du pouce, fléchisseur de l'index et carré pronateur, peut montrer des signes d'atteinte neurogène. Le muscle rond pronateur est habituellement épargné, sauf dans quelques cas rapportés [77].

### Au coude : syndrome du rond pronateur

C'est un syndrome rare, parfois discuté, qui peut entraîner une atteinte tronculaire du nerf médian à l'avant-bras, mais qui épargne le muscle rond pronateur. Le ralentissement proximal de la conduction motrice du médian a pu être montré dans certains cas [78].

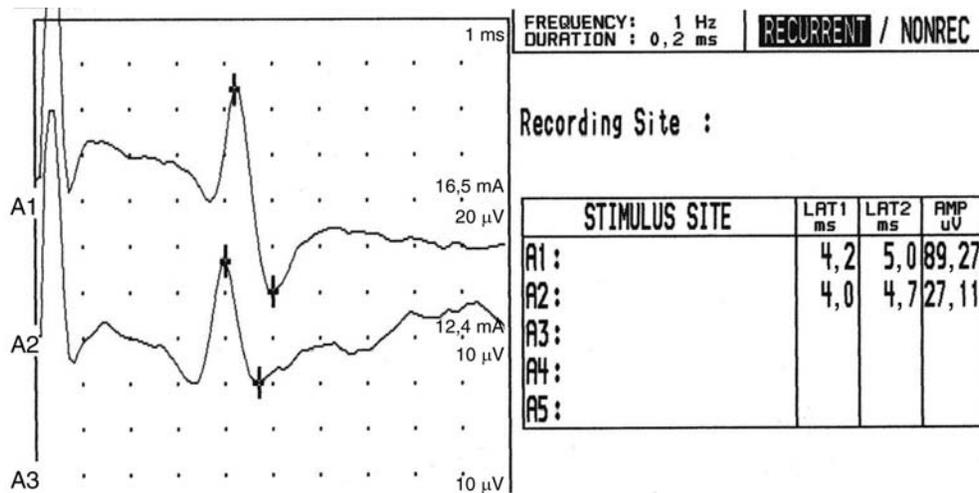
L'atteinte du nerf médian peut se situer au-dessus du coude, par compression lors de son passage sous le ligament de Struthers. Le muscle rond pronateur est alors touché.

### Nerf radial

Si l'on fait exception des atteintes isolées de la branche terminale sensitive ou de l'atteinte haute au creux axillaire, on peut décrire deux syndromes.

#### Au bras, dans la gouttière humérale

Paralysie fréquente par compression externe (sommeil, barbituriques) dans la gouttière humérale, souvent complète, ce syndrome intéresse les muscles long supinateur, radiaux et extenseurs des doigts. Le triceps est épargné. Les troubles sensitifs sont peu marqués ou absents. L'examen électromyographique montre ainsi des signes neurogènes dans les muscles intéressés et l'éventualité d'une dénervation active. La conduction motrice du radial peut être réalisée par stimulation axillaire et au pli bicapital, externe au coude, le recueil se faisant sur les extenseurs des doigts (extenseur de l'index). Une réponse évoquée, obtenue après stimulation distale, et son absence après stimulation proximale sont l'indication d'un bloc de conduction par atteinte myélinique, la participation axonale étant essentiellement détectée par l'examen à l'aiguille-électrode des muscles en aval de la lésion. Le potentiel sensitif est recueilli de préférence par voie antidromique. L'estimation du bloc de conduction et de la perte axonale peut être réalisée par la



**Figure 13.** Résultats chez le sujet normal. En A1, nerf cubital et en A2, nerf médian. La différence de latences est ici de 0,2 ms.

stimulation motrice du nerf radial au coude, et par une stimulation proximale et distale à la gouttière humérale, en recueillant la réponse évoquée sur le long extenseur et le long abducteur du pouce [79]. On rattache à cette atteinte au bras le syndrome de Lotem dû à une compression du nerf radial à la gouttière de torsion humérale qui peut plus volontiers survenir à la suite d'efforts de flexion extension des avant-bras sur le bras [80].

#### Atteinte du nerf interosseux postérieur

Le nerf interosseux postérieur est la branche terminale du nerf radial. Il innerve les muscles extenseurs des doigts et n'a pas de territoire sensitif. Son atteinte a été jugée responsable par certains de *tennis elbow* ou tout du moins d'épicondylalgie rebelle. Le nerf interosseux postérieur peut ainsi être comprimé à plusieurs niveaux : avant l'entrée dans le court supinateur dans le canal radial, par l'arcade de Fröhse (épaississement fibreux de la partie proximale du chef superficiel du court supinateur) et par le chef superficiel du court supinateur. La paralysie est favorisée par les mouvements répétés de supination. La conduction nerveuse motrice du nerf interosseux postérieur est faite par stimulation proximale au coude et à l'avant-bras, recueil sur l'extenseur propre de l'index.

La contraction active en supination peut provoquer dans certains cas un ralentissement de la conduction nerveuse. Le potentiel sensitif est toujours normal.

#### Nerf cubital

Le nerf cubital peut être lésé à plusieurs niveaux ; les principaux sont au coude (dans la gouttière épitrochléo-olécranienne ou dans le tunnel cubital), au poignet et dans la main.

##### Au coude

On distingue deux syndromes.

**Syndrome de la gouttière épitrochléo-olécranienne.** Dans la gouttière épitrochléo-olécranienne (*tardy ulnar nerve palsy*), on trouve fréquemment une cause locale : microtraumatismes, séquelles de fractures, anomalies osseuses. Le déficit moteur intéresse les muscles innervés par le cubital à la main et à l'avant-bras, dont le muscle cubital antérieur ; l'amyotrophie est rapide, surtout pour les muscles interosseux ; l'attitude en griffe des deux derniers doigts est caractéristique. Le déficit sensitif peut être discret ou absent dans les deux derniers doigts.

Le diagnostic électrophysiologique de localisation au coude a donné lieu à de nombreuses controverses sur le degré de flexion du coude et sur les valeurs de la conduction motrice au coude [81]. Contrairement au nerf médian au canal carpien, les altérations électrophysiologiques ont une bonne corrélation avec la sévérité de l'atteinte. Quelle que soit la position du coude, il faut stimuler le nerf cubital de part et d'autre du coude pour montrer le ralentissement focal de la conduction motrice ou sensitive. La position coude fléchi serait cependant plus

sensible que la position coude en extension [82]. Une distance totale de 10 cm est souhaitable. Le ralentissement peut être considéré en valeur absolue ou en comparaison avec la conduction sus- et sous-jacente. Une conduction motrice inférieure à 50 m/s, le coude complètement fléchi, serait significative. Une diminution de 10 m/s par rapport à la conduction sous-jacente serait aussi significative [83]. Le recueil est fait habituellement sur l'abducteur du 5<sup>e</sup> doigt. En cas de résultats négatifs, le recueil peut être fait sur le premier interosseux dorsal, ce qui apporterait plus de résultats positifs [84]. La mesure de la latence sur le muscle cubital antérieur semble être un bon apport diagnostique et donnerait des résultats positifs chez 20 % des patients lorsque la conduction motrice est normale au coude. Cependant, le nerf pour le muscle cubital antérieur est épargné par la compression dans bon nombre de cas, plus en raison d'une organisation anatomique interne du cubital ou de la sévérité de l'atteinte que par le niveau d'atteinte. La réponse est aussi considérée comme anormale si l'amplitude du potentiel évoqué musculaire recueillie sur l'abducteur du 5<sup>e</sup> doigt est inférieure de 10 % après stimulation proximale par rapport à la stimulation en dessous du coude ou de 25 % par rapport à la stimulation au poignet [85].

Le potentiel sensitif du nerf cubital au poignet est altéré, mais n'a pas de valeur localisatrice. En revanche, la conduction sensitive ou mixte à l'avant-bras et au coude serait plus performante [86].

**Syndrome du tunnel cubital.** Il est sans doute plus fréquent. Le nerf cubital s'engage dans ce tunnel à environ 3 cm sous le coude, en passant sous l'aponévrose du muscle cubital antérieur. Il est fréquemment bilatéral, parfois accompagné de douleurs et d'hypertrophie du nerf [85]. Les mêmes méthodes que pour la localisation au coude sont utilisées. La technique de l'*inching* ou celle de stimulations sur de courts segments peuvent être utiles, consistant à stimuler le nerf cubital *inch by inch* pour mettre en évidence un bloc de conduction focal au niveau du tunnel cubital [87]. La comparaison des latences médian/cubital au coude après stimulation au poignet paraît d'un bon apport diagnostique (Fig. 13) [88, 89].

On peut aussi utiliser le muscle cubital antérieur en recueil et stimuler le nerf sur de courts segments [90].

##### Au poignet et à la main [91]

L'atteinte du nerf cubital dans le canal de Guyon est rare, elle est souvent due à un kyste synovial. La latence motrice sur le muscle abducteur du 5<sup>e</sup> doigt est allongée ; le potentiel sensitif est altéré après stimulation du 5<sup>e</sup> doigt et recueil au poignet. En revanche, les potentiels sensitifs de la branche sensitive dorsale du cubital et de la branche cutanée palmaire (qui ne passent pas dans le canal de Guyon) sont normaux. La comparaison des latences motrices distales du nerf cubital et du nerf médian avec recueil respectivement sur le deuxième interosseux et le deuxième lombrical permettrait une meilleure localisation de la

**Tableau 4.**

Altérations électrophysiologiques en fonction du type de lésion du nerf ulnaire au poignet et à la main.

Types	Site de la lésion	LDM anormale sur ADM	LDM anormale sur 1 <sup>er</sup> ID	Potentiel sensitif anormal	Dénervation dans ADM	Dénervation dans 1 <sup>er</sup> ID
Type I	Proximal ou dans la partie proximale du Guyon	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui
Type II	Branche sensitive	Non	Non	Oui	Non	Non
Type III	Branche profonde proximale à la branche pour les hypothénariens	Oui	Oui	Non	Oui	Oui
Type IV	Branche profonde distale à la branche pour les hypothénariens	Non	Oui	Non	Non	Oui
Type V	Branche profonde juste avant la terminaison	Non	Oui	Non	Non	Oui

LDM : latence distale motrice ; ADM : abducteur digiti minimi ; ID : interosseux dorsal.

compression du cubital au poignet [92]. L'atteinte de la branche profonde du nerf dans le Guyon ou en dessous entraîne un déficit purement moteur avec atrophie des muscles interosseux et de l'adducteur du pouce et respect relatif de l'abducteur du 5<sup>e</sup> doigt.

Le potentiel du cubital est normal et les latences sur les muscles premier interosseux dorsal et adducteur du pouce sont allongées (Tableau 4).

### Nerf sus-scapulaire

Le nerf sus-scapulaire innerve les muscles sus- et sous-épineux. Son atteinte isolée n'est pas rare, même en l'absence de traumatisme direct. Ce sont en effet les microtraumatismes répétés par abduction et rotation de l'épaule, notamment dans des sports comme le volley-ball, qui en sont le plus souvent responsables. La douleur accompagne fréquemment la paralysie de l'abduction et de la rotation externe du bras. L'atteinte isolée du muscle sous-épineux a été rapportée [93]. Le nerf sus-scapulaire est stimulé au creux sus-claviculaire, le recueil par aiguille-électrode sur les sus- et sous-épineux. Pour le sous-épineux, la latence moyenne est de 2,7 plus ou moins 0,5 ms et pour le sous-épineux de 3,3 plus ou moins 0,5 ms [94].

### Autres nerfs du plexus brachial

Les nerfs musculocutané, circonflexe et grand dentelé peuvent aussi être explorés par stimulation au creux sus-claviculaire et recueil respectif sur les muscles intéressés.

## Atteintes tronculaires du membre inférieur

### Nerf sciatique poplité externe au col du péroné

La compression du nerf sciatique poplité externe au col du péroné est fréquente, parfois bilatérale. Sauf exception, il ne s'agit pas d'un réel syndrome canalaire, mais d'une compression externe du nerf. L'examen électromyographique doit localiser le site de compression et évaluer l'intensité de la lésion. La technique utilisée par Wilbourn [95] nous paraît la plus adaptée. Le nerf sciatique poplité externe est stimulé de part et d'autre de la tête du péroné par électrodes de surface. Le potentiel évoqué musculaire est recueilli sur le muscle jambier antérieur, en comparaison avec le côté opposé, le muscle pédieux étant souvent trop atrophié pour être utilisable. On mesure l'amplitude du potentiel évoqué après stimulation de part et d'autre de la tête du péroné. Pickett [96], en enregistrant la réponse sur le muscle pédieux, a montré qu'une chute d'amplitude de plus de 20 % détectait une atteinte du nerf sciatique poplité externe dans 60 à 70 % des cas. La comparaison de la conduction nerveuse du nerf sciatique poplité externe avec recueil sur le jambier antérieur et sur le pédieux a montré qu'il existait plus de fibres en dégénérescence axonale pour le pédieux et plus de fibres avec bloc de conduction pour le jambier antérieur [97]. L'utilisation de la stimulation et du recueil par aiguille-électrode est peut-être plus performante, mais de réalisation difficile. Le potentiel sensitif du nerf musculocutané est recueilli par voie antidromique. L'étude par aiguille-électrode des muscles

innervés par le nerf sciatique poplité externe complète l'examen : jambier antérieur, péroniers latéraux, extenseurs des orteils et, pour éliminer une atteinte L5, le muscle jambier postérieur, éventuellement le moyen fessier et le court chef du biceps dans la loge postérieure de la cuisse pour les atteintes hautes du nerf sciatique poplité externe.

Wilbourn [95] distingue quatre syndromes en fonction des anomalies des paramètres électrophysiologiques (Fig. 14) :

- le premier correspond à une perte axonale partielle ou complète, le plus fréquent, 60 % des cas, caractérisé par la réduction marquée ou l'absence de l'amplitude du potentiel évoqué sur le jambier antérieur. Le potentiel sensitif est absent ou de faible amplitude. L'examen à l'aiguille-électrode évalue l'intensité de la dénervation active ;
- le deuxième correspond à un bloc de conduction partiel ou complet observé chez 25 % des patients. Le bloc de conduction est défini par la réduction d'amplitude du potentiel sur le jambier antérieur après stimulation proximale, l'amplitude distale étant normale par comparaison avec le côté opposé ou avec les normes du laboratoire. Le potentiel sensitif est normal ;
- le troisième correspond aux formes mixtes, associant perte axonale et bloc de conduction ;
- le quatrième, rare, correspond à une atteinte isolée du nerf tibial antérieur.

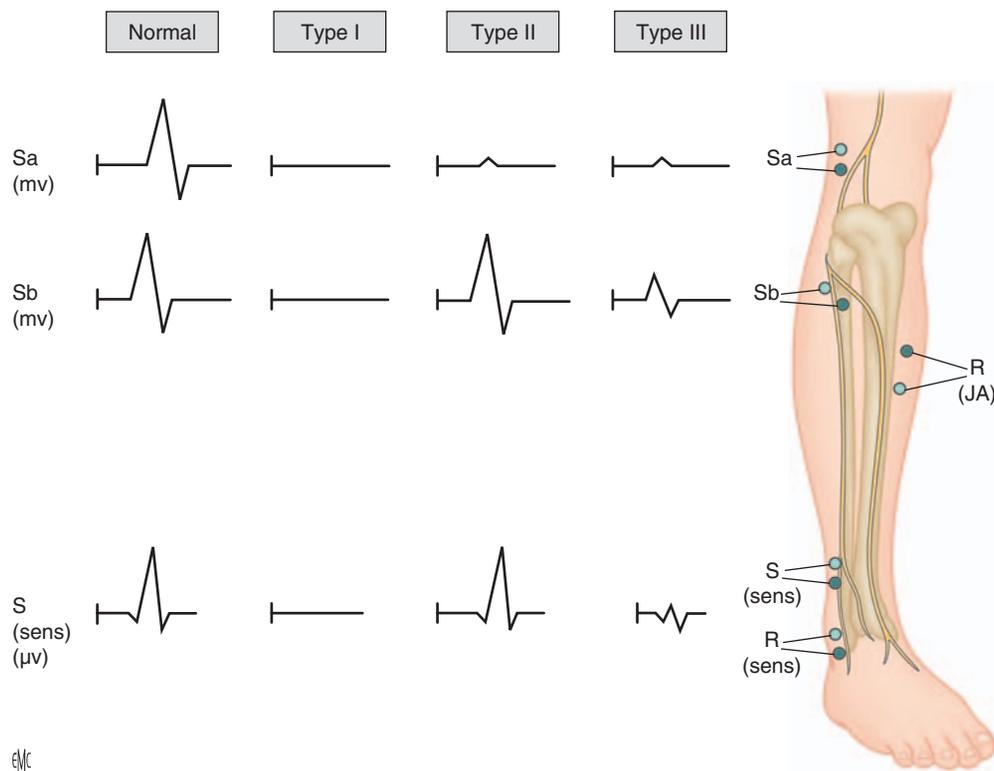
L'existence d'une anomalie d'innervation du pédieux doit rendre prudent dans l'analyse des vitesses de conduction du nerf sciatique poplité externe. Il peut, en effet, exister un nerf péronier accessoire qui naît du nerf musculocutané et se rend au pédieux en passant derrière la malléole externe, entraînant une réponse évoquée d'amplitude plus faible en stimulation distale que proximale.

### Syndrome du tunnel tarsien

Le nerf tibial postérieur est comprimé lors de son passage dans le tunnel tarsien en arrière de la malléole interne. Les méthodes électrophysiologiques utilisées sont simples, mais les résultats obtenus sont d'interprétation difficile.

La conduction motrice est réalisée en stimulant le nerf tibial postérieur en arrière de la malléole interne et en recueillant le potentiel évoqué respectivement sur le muscle abducteur du gros orteil pour le nerf plantaire interne et sur le muscle abducteur du petit orteil pour le nerf plantaire externe, à une distance de 14 cm environ. Les latences moyennes sont de 3,8 ± 0,5 ms pour le plantaire interne et de 3,9 ± 0,5 ms pour le plantaire externe [98].

La conduction sensitive est réalisée par voie orthodromique en stimulant respectivement le gros et le petit orteil et en recueillant la réponse sur le nerf tibial postérieur en arrière de la malléole interne. La vitesse de conduction est de 35,2 ± 3,6 m/s pour le plantaire interne et de 31,7 plus ou moins 4,4 m/s pour le plantaire externe, les amplitudes étant respectivement de 3,5 et 1,9 µV [99]. Les potentiels sont de faible amplitude, nécessitant, chez le sujet normal, un moyennage des réponses. Pour pallier cette difficulté, on peut stimuler les nerfs



**Figure 14.** Classification des différentes atteintes du nerf sciatique poplitée externe (SPE) au col du péroné selon Wilbourn en trois types. Type I, axonal complet, type II, bloc de conduction pur et type III, forme mixte. En Sa et Sb le nerf SPE est stimulé en dessus et au-dessous du col du péroné, le recueil R est effectué sur le muscle jambier antérieur (JA). Le potentiel sensible du nerf musculocutané est obtenu par voie antidromique (S et R).

mixtes plantaires interne et externe dans la plante du pied ; les amplitudes sont alors plus grandes, de l'ordre de 10 à 20  $\mu\text{V}$ .

Les neuropathies du tronc du nerf sciatique sont rares, les causes sont dominées par les compressions au cours de la chirurgie de la hanche [100]. La vitesse de conduction motrice segmentaire du nerf sciatique peut être réalisée par électrodes de surface en stimulation électrique à haute intensité [101].

Les atteintes isolées du tronc du nerf crural sont aussi rares ; elles sont le plus souvent dues à des complications directes de la chirurgie de la hanche [102].

Pour les atteintes plus rares d'autres nerfs du membre inférieur, se référer à Mabin [103].

## Nerf facial

Pour étudier les paralysies faciales périphériques, il est recommandé d'utiliser au moins deux tests de stimulation électrique, le réflexe de clignement, l'examen à l'aiguille-électrode et, si possible, la stimulation magnétique.

Le test de stimulation électrique simple a pour objet de déterminer la latence distale du nerf facial et de mesurer l'amplitude du potentiel évoqué musculaire. Le nerf est stimulé à son point d'émergence crânienne, au trou stylomastoïdien, par électrodes de surface. Le recueil du potentiel évoqué est fait à l'aide d'électrodes de surface, au moins sur deux muscles : l'un innervé par le facial supérieur (orbiculaire des paupières), l'autre innervé par le facial inférieur (houppes du menton ou orbiculaire des lèvres). Les résultats sont comparés à ceux obtenus du côté opposé.

Le test d'excitabilité nerveuse s'exprime en milliampères (mA) : c'est l'intensité minimale susceptible d'entraîner une contraction musculaire à comparer avec le côté sain sur les muscles orbiculaires des paupières et des lèvres.

Le réflexe de clignement (*blink reflex*) s'obtient en stimulant le nerf supraorbitaire et en recueillant la réponse sur l'orbiculaire des paupières. On mesure les latences R1 et R2 homolatérales et R2 bilatérales, des deux côtés.

L'examen à l'aiguille-électrode permet de déceler la présence de fibrillation électrique (tardive) et des signes de réinnervation.

La stimulation magnétique transcrânienne (SMT) est une méthode récente, permettant d'évaluer la conduction intracrânienne du nerf facial [104].

## Résultats

Chez le sujet normal, les latences distales motrices du nerf facial sont de l'ordre de 2,5 à 3 ms. Le seuil d'excitabilité est de l'ordre de 3 à 8 mA pour une durée du stimulus de 1 ms. On considère qu'une différence de 4 mA ou plus entre les deux côtés est significative pour une durée de 0,6 à 1 ms et qu'une absence d'excitabilité nerveuse au-delà de 20 mA indique une dégénérescence complète [105].

Une réduction de l'amplitude du potentiel évoqué musculaire à 5 % ou moins de la normale ou en comparaison avec le côté opposé serait un signe de pronostic défavorable [105].

L'absence ou l'allongement de la réponse R2, quel que soit le côté stimulé, suggère une lésion de la voie efférente motrice.

L'absence de réponse motrice après stimulation électrique indique l'existence d'une dégénérescence complète ou presque, qui apparaît à partir du 68<sup>e</sup> jour. Au-delà de cette date, si l'on obtient une réponse, la dégénérescence n'est pas complète ; le pronostic est meilleur, mais difficile à évaluer. L'amplitude du potentiel évoqué, la conduction intracrânienne et l'existence d'un bloc de conduction permettraient de mieux apprécier le pronostic.

## Explorations électrophysiologiques dans la pathologie génitosphinctérienne

Ces explorations de plus en plus employées utilisent toutes les techniques disponibles : électromyographie, stimulodétection, PES et stimulation magnétique. Est ainsi possible une étude électromyographique du sphincter strié urétral pendant le remplissage vésical, couplée à une cystomanométrie, du sphincter anal du muscle bulbocaverneux, du muscle transverse du périnée et enfin du muscle ischio-caverneux. Chez l'homme, le nerf dorsal de la verge est stimulé par électrodes annulaires ; le recueil à l'aiguille est fait soit sur le muscle bulbocaverneux, soit sur le sphincter strié urétral ; chez la femme, la stimulation se fait par électrodes de surface paraclitoridienne.

On peut obtenir des PES corticaux du nerf honteux interne, le recueil pouvant aussi être fait au niveau médullaire. La vitesse de conduction sensitive du nerf dorsal de la verge peut présenter un certain intérêt dans les impuissances.

Enfin, la stimulation magnétique transcorticale peut évoquer une réponse dans le muscle bulbocaverneux.

Les études électrophysiologiques ont permis d'individualiser un nouveau syndrome canalaire : le syndrome du canal d'Alcock, caractérisé par une douleur périnéale chronique due à une souffrance chronique du nerf honteux interne dans le canal d'Alcock [106].

## Neuropathies diffuses

Elles s'opposent aux neuropathies focales par le caractère diffus symétrique ou non de l'atteinte nerveuse périphérique. Nous étudierons d'abord les polyneuropathies définies par une atteinte étendue et symétrique des nerfs périphériques. Elles peuvent être à prédominance distale ou plus généralisées, comme dans les polyradiculonévrites. Nous consacrerons le chapitre suivant aux mononeuropathies multiples ou multinévrites et le dernier chapitre aux neuropathies.

## Polyneuropathies

Les polyneuropathies peuvent être classées selon leur mode évolutif (aigu, subaigu ou chronique), la nature de l'atteinte de la fibre nerveuse (axonale ou démyélinisante) ou encore le type de fibre nerveuse intéressée (fibres sensitives) et aussi la nature des fibres touchées (fibres motrices et fibres végétatives). De nombreux travaux récents font état des stratégies diagnostiques dans ces neuropathies, le plus souvent au cours des neuropathies chroniques et notamment axonales [107-109].

### Polyneuropathies aiguës

Elles sont caractérisées par un mode d'installation de quelques jours à 3-4 semaines. Elles sont dominées par les polyradiculonévrites aiguës de type Guillain-Barré.

**Syndrome de Guillain-Barré.** Il est aujourd'hui admis que la base physiopathologique du syndrome de Guillain-Barré est une démyélinisation segmentaire pure, parfois associée à une atteinte axonale. Les premières études ont donc mis en évidence le ralentissement de la conduction nerveuse, mais au moins un tiers des patients avaient des tests normaux. Ce n'est donc que très récemment que l'accent a été mis sur l'existence des blocs de conduction proximaux, vraisemblablement responsables du déficit moteur [39].

**Conduction motrice.** L'atteinte est souvent multifocale, ce qui nécessite d'explorer plusieurs nerfs à plusieurs niveaux.

Dans les deux premières semaines de l'affection, les anomalies électrophysiologiques semblent se localiser aux extrémités distales et proximales de la fibre nerveuse. Un allongement de la latence distale et des ondes F est trouvé dans la moitié des cas [37]. Un bloc de conduction proximal isolé est présent dans 27 % des cas, mais l'association bloc proximal et anomalie distale (bloc ou allongement de latence) est plus fréquente [40]. Des blocs de conduction généralisés, mais principalement proximaux, dans au moins un nerf moteur, ont été rapportés par Brown et Feasby [39]. Finalement, des signes évidents de démyélinisation segmentaire sont trouvés dans 50 % des cas au cours des deux premières semaines [110]. Un ralentissement diffus de la conduction est plus rare à ces stades. L'inexcitabilité des nerfs moteurs est trouvée dans quelques cas, généralement de pronostic défavorable, répondant sans doute aux formes axonales de la maladie [111]. À partir de la 3<sup>e</sup> semaine, les anomalies s'étendent sur toute la longueur de la fibre nerveuse. L'amplitude distale du potentiel évoqué musculaire semble être le facteur pronostique majeur pour la qualité et la rapidité de la récupération. Il faut toutefois préciser qu'il n'est pas aisé de faire la distinction entre réduction de l'amplitude par perte axonale et réduction par bloc distal au point de stimulation. L'accord est unanime pour considérer qu'il n'y a pas de corrélation entre le degré de ralentissement de la conduction nerveuse motrice, l'état clinique et le pronostic ultérieur. Cependant à la phase initiale du syndrome, les anomalies constatées ne sont pas spécifiques d'une démyélinisation [112].

**Conduction sensitive.** Au moins 40 % des patients, qui présentent par ailleurs un syndrome typique de Guillain-Barré, ont une étude de la conduction nerveuse sensitive normale [40]. Si dans la série de Albers et Kelly [38], 25 % seulement des patients ont des anomalies des potentiels sensitifs au cours des deux premières semaines, à la 3<sup>e</sup> semaine, 80 % des patients ont des anomalies de la conduction sensitive. Habituellement, les potentiels sensitifs distaux du membre supérieur sont plus précocement atteints que ceux du membre inférieur. Aussi n'est-il pas rare d'observer, dans la première quinzaine, la normalité du potentiel sensitif du saphène externe et une altération du médian.

La conservation des potentiels sensitifs serait plus fréquente au cours des formes avec blocs de conduction multifocaux que chez ceux qui ont un ralentissement diffus de la conduction [40].

**Examen électromyographique.** La présence de potentiels de fibrillation au repos est rare, elle est généralement de pronostic défavorable, bien que cela ne soit pas toujours le cas : six patients sur dix, qui présentaient des signes abondants de dénervation, ont eu une récupération dans des délais normaux [40].

**Autres examens électrophysiologiques.** Le réflexe de clignement est anormal dans près d'un cas sur deux, mais habituellement en présence d'une paralysie faciale.

Les tests d'exploration du système nerveux autonome (réflexe cutané sympathique et étude de l'intervalle R-R) sont plus souvent anormaux en présence de ralentissement généralisé de la conduction et quadriplégie.

Les PES sont généralement moins souvent anormaux que les ondes F ou la conduction motrice périphérique.

L'allongement de la latence du nerf phrénique serait de pronostic défavorable et constituerait un meilleur paramètre que la capacité vitale ou la conduction nerveuse motrice des membres pour évaluer la sévérité de la maladie et prédire l'éventualité d'une assistance respiratoire.

La stimulation électrique directe par aiguille-électrode monopolaire ou la stimulation électrique ou magnétique transcutanée cervicale afin de mieux mettre en évidence les blocs de conduction proximaux sont en cours d'étude.

Les troubles résiduels seraient dus à une atteinte axonale permanente [113].

Une variante du syndrome de Guillain-Barré est représentée par une neuropathie aiguë généralisée purement motrice avec des blocs de conduction multifocaux [114].

Dans le syndrome de Miller-Fisher [115], les anomalies électrophysiologiques sont moins marquées. Les potentiels sensitifs sont généralement altérés distalement, sans atteinte motrice. Les anomalies sont aussi présentes sur les nerfs crâniens : diminution du potentiel évoqué musculaire du nerf facial associée à une altération de la réponse R1 à l'étude du réflexe de clignement [116].

**Autres polyneuropathies aiguës.** La polyneuropathie diphtérique est caractérisée par une atteinte diffuse et démyélinisante.

Les autres polyneuropathies sont axonales, elles sont rares : forme axonale aiguë des polyradiculonévrites, neuropathie de la porphyrie aiguë intermittente, aspect polyneuropathique des vascularites nécrosantes, neuropathies aiguës toxiques ou carenciales.

Certaines neuropathies sensitives aiguës, d'étiologie indéterminée, ont tous les caractères d'une neuropathie.

### Polyneuropathies subaiguës

L'installation des troubles se fait en plusieurs semaines ou mois. Ils sont représentés par la plupart des neuropathies métaboliques, endocriniennes, toxiques et carenciales, par certains aspects des neuropathies paranéoplasiques, par certaines formes de neuropathies inflammatoires des maladies systémiques, par les neuropathies amyloïdes acquises ou familiales.

Il ne peut être question ici de traiter les aspects électrophysiologiques de l'ensemble de ces neuropathies. Nous n'en retiendrons que quelques-unes, remarquables par certains de leurs aspects. Les autres n'ont pas ou peu de caractères électrophysiologiques qui puissent les différencier : ce sont généralement des polyneuropathies axonales.

Parmi les nouvelles étiologies de polyneuropathie, il faut citer les neuropathies axonales de la maladie cœliaque [117]. La neuropathie prend parfois l'aspect d'une polyneuropathie axonale multifocale [118].

**Neuropathies diabétiques.** Complications fréquentes du diabète, leur expression est protéiforme. L'examen électromyographique est important, non seulement pour le diagnostic, mais aussi et surtout pour suivre l'évolution en fonction du contrôle de la glycémie et des différentes thérapies essayées [119].

Les formes cliniques que peut revêtir la neuropathie diabétique sont maintenant bien établies [120]. La polyneuropathie distale à prédominance sensitive est la forme la plus fréquente. L'altération de l'amplitude des potentiels distaux semble être le paramètre le plus précoce, reflétant la perte axonale distale. Mais l'altération des latences des ondes F serait le paramètre le plus sensible [121]. Le ralentissement de la conduction nerveuse est plus tardif et semble bien corrélé avec la sévérité et la durée du diabète. L'existence d'une démyélinisation segmentaire associée est probable, mais paraît évoluer indépendamment de l'atteinte axonale qui reste néanmoins prédominante [122].

Les radiculopathies diabétiques sont plus rares. Elles ont comme particularité d'être fréquemment localisées dans la région thoracoabdominale.

L'amyotrophie diabétique est aussi une entité clinique différente.

L'axonopathie prédominante est confirmée par ailleurs par les études en fibre unique ; dégénérescence et régénération axonales surviennent fréquemment, même chez des sujets asymptomatiques. L'atteinte des petites fibres nerveuses et des fibres amyéliniques est une des particularités de la neuropathie diabétique [123]. L'atteinte du système nerveux autonome est ainsi fréquente. Elle peut être mise en évidence par l'absence de réponse cutanée sympathique reflétant la fréquence de la dysautonomie [124]. La résistance anormale des potentiels sensitifs à l'ischémie (pose d'un garrot pendant 20 minutes) est habituelle. L'hypoxie y jouerait un rôle important. Signalons pour terminer la plus grande sensibilité, chez le diabétique, des nerfs à la compression, favorisant la survenue de syndromes canaux : médian au canal carpien, cubital au coude, névralgie crurale, meralgie paresthésique. La notion d'une neuropathie chez un sujet prédiabétique est récente [125]. Le prédiabète fait partie du syndrome métabolique et une anomalie du test de tolérance au glucose serait susceptible de provoquer une neuropathie [126] et même parfois une polyneuropathie sensitive douloureuse [127]. Ainsi dans l'évaluation des neuropathies axonales chroniques, une altération du test de tolérance au glucose serait un facteur de risque de développer une neuropathie [128].

**Neuropathies paranéoplasiques.** Une forme mérite d'être individualisée, la neuronopathie ou ganglionopathie de type Denny-Brown parmi d'autres formes moins évocatrices [129]. Le plus souvent associée à un cancer bronchique, elle est caractérisée par l'installation rapide de troubles sensitifs prédominant sur les grosses fibres : ataxie, gros troubles sensitifs profonds et, fréquemment, douleurs et paresthésies. Le début par l'extrémité des membres supérieurs a valeur diagnostique, de même que l'atteinte simultanée de territoires sensitifs proximaux et distaux, éventuellement thoraciques ou faciaux, caractérisant les lésions du ganglion rachidien. La dégénérescence des fibres nerveuses n'est pas longueur-dépendante. Les potentiels sensitifs sont précocement abolis, tant aux membres supérieurs qu'inférieurs. La conduction motrice est peu ou pas perturbée. Des anticorps anti-Hu sont fréquemment trouvés, notamment dans les formes associées à un cancer à petites cellules [130]. Dans ces formes avec anti-Hu, le tableau clinique est assez varié et la forme de type neuronopathie assez rare [131]. Les formes associées à un anticorps anti-CV2 ont une neuropathie mixte ou démyélinisante [132].

Les neuropathies révélatrices des lymphomes sont très polymorphes [133].

**Neuropathies des dysglobulinémies.** Mis à part les polyneuropathies associées aux gammopathies monoclonales bénignes à

immunoglobulines (IgM) M, les neuropathies associées aux dysglobulinémies ont une évolution subaiguë.

Les neuropathies des myélomes multiples ont une présentation variable.

Certaines formes ont tous les caractères des neuropathies sensitives paranéoplasiques de type Denny-Brown, d'autres sont sensitivomotrices d'évolution rapide, marquée par l'abondance des signes de dénervation active ; l'atteinte axonale est sévère. Certaines de ces neuropathies peuvent être en partie dues à une amylose secondaire au myélome, et leur aspect est semblable à celui rencontré dans les amyloses primitives. Une formule mixte axonomyélinique est parfois observée [134].

Les neuropathies qui surviennent au cours des myélomes ostéosclérosants ou des plasmocytomes solitaires ont une évolution plus chronique et sont marquées par des manifestations motrices prédominantes et une atteinte nerveuse de type démyélinisant assez proche de celle rencontrée dans les polyradiculonévrites chroniques inflammatoires. Il faut en rapprocher le syndrome POEMS (polyneuropathie, organomégalie, endocrinopathie, protéine monoclonale, anomalies cutanées) associé à un myélome ostéosclérosant à immunoglobulines G (IgG) ou IgA. Les aspects électrophysiologiques peuvent être variés, mais la démyélinisation multifocale est présente et surtout la perte axonale peut être rapide et irréversible, nécessitant une rapide mise au traitement.

Les neuropathies de la maladie de Waldenström ont aussi une présentation variable : axonopathie, myélinopathie ou parfois multinévrite [135].

Les formes démyélinisantes associées à une gammopathie IgM et des anticorps antidisialosylés ont été récemment identifiées avec l'acronyme de CANOMAD [136].

Les neuropathies des cryoglobulinémies peuvent être associées à une hépatite C [137] ou relever d'une dysglobulinémie bénigne ou maligne [138]. Leur aspect est celui d'une polyneuropathie axonale subaiguë plus ou moins symétrique, parfois de type multinévritique.

**Neuropathies amyloïdes.** Les neuropathies amyloïdes primitives pourraient être rattachées aux dysglobulinémies ; elles ont néanmoins des caractères propres. Ce sont des axonopathies subaiguës à prédominance sensitive. L'atteinte préférentielle des petites fibres et des fibres non myélinisées est habituelle. L'abolition précoce des potentiels distaux des membres inférieurs et du réflexe cutané sympathique est fréquente. L'association à un syndrome infraclinique du canal carpien est habituelle et a valeur diagnostique [139]. Des formes moins typiques (mononeuropathie multiple, neuropathie sensitive pure ou neuropathie démyélinisante) ont été rapportées [140].

**Neuropathies de l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine 1.** Elles ont une présentation variable selon le stade de l'infection, allant de formes à type de polyradiculonévrites aiguës ou chroniques aux polyneuropathies axonales distales subaiguës survenant généralement aux stades ultimes de l'affection [141, 142]. Les formes douloureuses seraient plutôt liées à une atteinte des petites fibres nociceptives C [143]. Cependant, aujourd'hui, la plupart des neuropathies rencontrées chez le sujet positif au virus de l'immunodéficience humaine (VIH) seraient liées à la toxicité des médicaments utilisés [144].

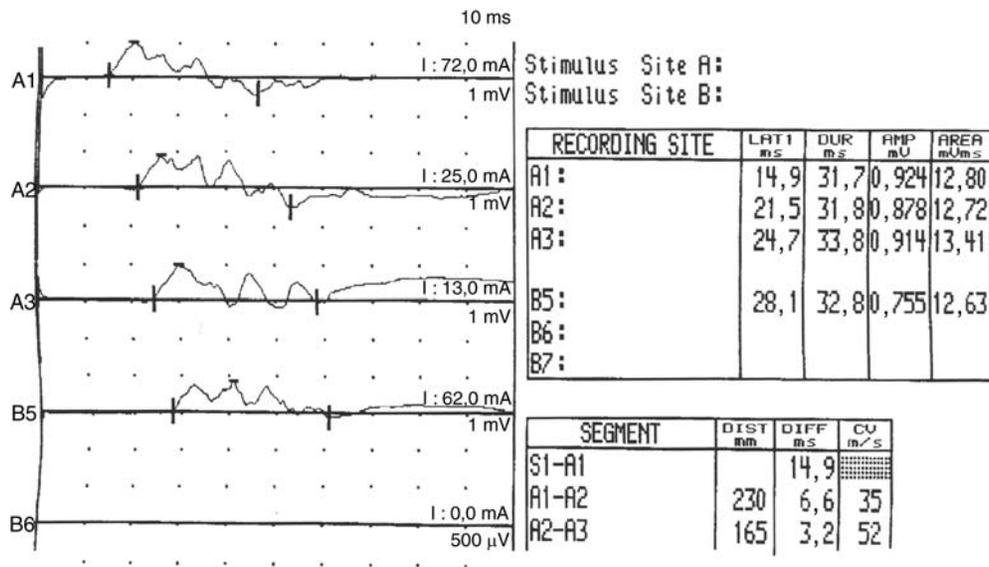
Les neuropathies de la *sarcoïdose* prennent l'aspect de neuropathie démyélinisante, proche des polyradiculonévrites (PRN) chroniques, de polyneuropathie axonale subaiguë ou encore de neuropathie des petites fibres [145, 146].

Les *neuropathies toxiques médicamenteuses* ne sont pas rares. Elles sont le plus souvent de nature axonale et liée à la dose [147, 148].

Les *neuropathies des petites fibres*, le plus souvent douloureuses, ont fait l'objet de nombreuses études récemment [149]. Dans ce type de neuropathie sensitive, les potentiels sensitifs sont habituellement normaux, l'étude des petites fibres échappant aux techniques de routine.

### Polyneuropathies chroniques

Elles évoluent sur des années, certaines depuis l'enfance. L'installation des troubles est souvent insidieuse ; la progression se fait parfois par poussées ou est régulière ; d'autres se stabilisent.



**Figure 15.** Aspect de dispersion temporelle très marquée chez un patient avec polyradiculonévrite chronique. Noter également l'important allongement de la latence distale motrice en A1.

On distingue trois catégories principales :

- les polyradiculonévrites inflammatoires chroniques idiopathiques ;
- les polyneuropathies chroniques associées aux gammopathies monoclonales bénignes à IgM ;
- les polyneuropathies héréditaires.

**Polyradiculonévrites inflammatoires idiopathiques chroniques.** Le déficit est sensitivomoteur, à prédominance motrice et distale et grossièrement symétrique. L'atteinte des nerfs crâniens est moins fréquente que dans la forme aiguë.

On distingue une forme progressive et une forme à rechutes. Quelle que soit la forme, il y a un mélange de démyélinisation segmentaire et de dégénérescence axonale. Le premier processus donne les caractères électrophysiologiques classiques caractérisés par le ralentissement marqué de la conduction nerveuse, l'allongement des latences distales motrices et des ondes F, la dispersion des réponses évoquées musculaires et des blocs de conduction (Fig. 15) [150]. Les potentiels sensitifs sont plus souvent altérés que dans la forme aiguë, notamment aux membres inférieurs. L'examen électromyographique à l'aiguille permet d'évaluer le degré de dénervation.

La perte axonale est difficile à juger sur l'amplitude des potentiels évoqués musculaires et sensitifs en raison de la dispersion des réponses, mais demeure cependant l'élément pronostique majeur [151].

Les critères de diagnostic ont été largement débattus sans qu'un consensus net ait pu être établi [152, 153]. Néanmoins, la fédération européenne a proposé des lignes de conduite pour le diagnostic [154] et le groupe français a également proposé une stratégie diagnostique largement fondée sur les critères électrophysiologiques [155].

Il existe probablement des formes où l'atteinte axonale est prédominante.

L'étude du système nerveux périphérique et central par les PES a montré qu'il existait une démyélinisation centrale associée dans certains cas. Dans l'ensemble, les anomalies électrophysiologiques tendent à se répartir de façon hétérogène, de degré variable selon les nerfs explorés et sur la longueur du nerf [156]. Une forme particulière peut y être rattachée, caractérisée par l'existence de déficits sensitivomoteurs multifocaux dus à des blocs de conduction persistant sur les fibres motrices ou syndrome de Lewis-Sumner [157].

Les formes motrices pures avec blocs de conduction persistants sont souvent associées à des taux élevés d'anticorps anti-GM1 et sont sensibles aux immunoglobulines intraveineuses [158].

**Polyneuropathies associées aux gammopathies monoclonales bénignes à IgM.** La découverte d'une gammopathie monoclonale bénigne n'est pas exceptionnelle chez le sujet

âgé [159]. Les gammopathies monoclonales à IgM peuvent donner lieu à une polyneuropathie assez caractéristique tant sur le plan clinique que biologique et électrophysiologique. Cliniquement, la neuropathie est sensitive, intéressant notamment les grosses fibres, accompagnée d'une ataxie à la marche et d'un tremblement des extrémités. Le déficit moteur est soit absent, soit au second plan ; les membres supérieurs sont exceptionnellement touchés. On observe fréquemment une hyperprotéino-rachie et, dans le sérum, une activité anticorps dirigée contre la myéline du nerf périphérique, notamment contre la MAG ou *myelin associated glycoprotein*.



L'étude électrophysiologique montre des aspects tout à fait caractéristiques.

Les potentiels sensitifs sont soit très altérés, soit le plus souvent absents. La conduction motrice est très ralentie et les latences distales motrices très allongées, plus que ne le voudrait le ralentissement tronculaire [160], contrastant aux membres supérieurs, avec l'absence de déficit moteur. La neuropathie est dite démyélinisante « longueur dépendante ». Les ondes F sont prolongées et les blocs de conduction rares. En détection à l'aiguille, on observe des aspects de dénervation chronique. L'intensité de la démyélinisation distale serait en rapport avec le taux d'anticorps anti-MAG [161].

Dans les autres formes de polyneuropathies associées à une gammopathie IgA ou IgG, les tableaux cliniques sont peu différents de ceux observées dans les PRN chroniques [162]. Des formes axonales ont aussi été rapportées [163].

**Polyneuropathies héréditaires.** Les maladies de type Charcot-Marie-Tooth sont de loin les plus fréquentes. L'examen électromyographique revêt ici une importance particulière, d'une part pour distinguer les différentes formes de la maladie, indispensable pour les études génétiques, et d'autre part pour détecter au sein d'une famille les sujets porteurs du gène. Le degré de ralentissement de la conduction nerveuse motrice sur le nerf médian correspond le plus souvent à un génotype spécifique [164].

Dans le type hypertrophique ou démyélinisant de Charcot-Marie-Tooth, autosomique dominant CMT1A (duplication du gène codant pour la PMP22 sur le chromosome 17), la conduction motrice du nerf médian est inférieure à 30 m/s chez tous les sujets porteurs du gène responsable [165]. Il y a donc concordance, au sein d'une même famille, des anomalies nerveuses périphériques, tandis que la présentation clinique peut varier des formes inapparentes aux formes complètes de la maladie. Le ralentissement est trouvé sur tous les nerfs explorés ; l'allongement de la latence distale motrice est proportionnel au degré de ralentissement de la conduction tronculaire. La conduction motrice est généralement difficile ou impossible à obtenir aux

membres inférieurs. On n'observe jamais de blocs de conduction. Le potentiel évoqué moteur distal peut être dispersé, moins cependant que dans les formes démyélinisantes acquises [166]. Les potentiels sensitifs sont absents dans la majorité des cas. En détection à l'aiguille, on peut observer des signes de dénervation active et fréquemment des salves pseudomyotoniques. Les tracés d'effort sont très appauvris, souvent sans rapport avec le degré du déficit moteur. La conduction motrice peut aussi servir à contrôler l'évolution ou à prédire chez l'enfant le déficit ultérieur. Dans la plupart des cas, la conduction motrice est peu modifiée tout au long de l'évolution et il n'est pas sûr, comme certains l'affirment, que la valeur de la conduction nerveuse motrice chez l'enfant soit prédictive de l'évolution future [167].

Dans la maladie de Dejerine-Sottas (CMT3), forme récessive, la conduction nerveuse motrice est profondément altérée ; les valeurs aux membres supérieurs sont généralement inférieures à 6 m/s [168].

Dans le type axonal ou neuronal de la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT2), la conduction motrice du nerf médian est supérieure à 40 m/s. Les potentiels sensitifs sont altérés, principalement aux membres inférieurs, mais à un moindre degré que dans la forme hypertrophique. Ces formes axonales sont, semble-t-il, plus rares que les formes démyélinisantes. Un gène a récemment été identifié qui paraît rendre compte de près d'un tiers de ces formes axonales. Il est lié à des mutations du gène codant pour la mitofusine [169]. Il existe enfin une forme spinale de la maladie, caractérisée par la normalité des potentiels sensitifs, qui peut être assimilée cliniquement à la forme distale d'amyotrophie spinale chronique.

Dans les formes dominantes liées à l'X par mutation de la connexine 32, les hommes ont des vitesses de conduction basses et les femmes sont porteuses des vitesses normales ou subnormales [170].

Les formes récessives sont généralement plus sévères, notamment les formes démyélinisantes de type Lom qui sont associées à une surdité [171].

Enfin il faut noter que l'étude électrophysiologique apporte des éléments diagnostiques essentiels pour détecter les formes sporadiques de neuropathies héréditaires type CMT [172].

Les neuropathies observées au cours des *amyloses familiales* sont peu différentes des formes acquises, tout du moins celles du type portugais ou type I dues à une mutation du gène pour la transthyréline [173]. Les formes tardives ou sporadiques ne sont pas rares [174]. La polyneuropathie y est parfois de diagnostic difficile d'autant qu'il peut manquer les éléments caractéristiques telle l'atteinte dysautonomique. Les formes à présentation multifocale et démyélinisante sont rares [175]. Dans la forme de type IV ou finlandaise, on peut observer des aspects de démyélinisation associés [176].

Les *neuropathies sensitives héréditaires* sont rares [177]. Le type I avec mal perforant plantaire est le plus fréquent.

**Neuropathies du syndrome de Sjögren.** Le syndrome de Sjögren est défini par l'association d'un syndrome sec et d'une pathologie dysimmunitaire, souvent une polyarthrite rhumatoïde. Parfois, il peut être révélé par une neuropathie sensitive chronique, notamment une ganglionopathie. Les potentiels sensitifs sont abolis aux quatre membres ; la conduction motrice est normale. Les autres types de neuropathie observés dans le syndrome de Sjögren vont des formes aiguës sensitives [178] aux formes sensitives douloureuses sans ataxie [179] ou aux formes douloureuses dues à l'atteinte des petites fibres dans lesquelles l'étude électrophysiologique habituelle est normale [180]. Il semble cependant que la plupart des polyneuropathies soient infracliniques et présentent plutôt un caractère démyélinisant [181].

### Mononeuropathies multiples

Elles diffèrent des polyneuropathies par la distribution asymétrique des troubles, due à l'atteinte successive ou simultanée de plusieurs troncs nerveux.

La plupart des causes relèvent de mécanismes ischémiques.

Les plus fréquentes sont les vascularites nécrosantes des maladies systémiques comme la périartérite noueuse [182]. Des

neuropathies avec vascularite peuvent être observées en dehors de toute atteinte systémique [183]. Les neuropathies diabétiques peuvent aussi se présenter sous la forme d'une mononeuropathie multiple.

L'examen électrophysiologique montre qu'il s'agit d'atteintes tronculaires nerveuses avec dégénérescence axonale. Les potentiels sensitifs sont rapidement altérés ; la conduction motrice est normale ou peu ralentie ; l'amplitude du potentiel évoqué musculaire est diminuée, fonction de l'importance de la perte axonale. En détection à l'aiguille, la dénervation active indique l'intensité de la dénervation. Les paralysies tronculaires récidivantes familiales, formes particulières des mononeuropathies multiples, sont définies par la survenue de paralysies tronculaires, généralement aux sites habituels de compression, de façon spontanée ou à la suite de traumatisme ou de compression minime [184]. Elles sont dues à une délétion du gène codant pour la PMP22 sur le chromosome 17. Les atteintes les plus fréquentes sont le nerf sciatique poplité externe au col du péroné, le cubital au coude, le radial, le médian au canal carpien et le plexus brachial (indolore). On trouve habituellement, au cours de l'examen électrophysiologique, des anomalies des latences distales motrices, des ralentissements focalisés, des blocs de conduction, même en l'absence de déficit moteur [185]. Une perte axonale irréversible peut malheureusement apparaître avec le temps [186].

**Neuronopathies motrices.** Les neuronopathies motrices comprennent toutes les affections qui ont en commun une atteinte prédominante ou exclusive du corps cellulaire dans la corne antérieure de la moelle ou dans les noyaux du tronc cérébral [187]. Parmi elles, il faut signaler les maladies acquises aiguës, comme la poliomyélite antérieure aiguë, ou chroniques dégénératives comme la sclérose latérale amyotrophique et les maladies héréditaires comme les amyotrophies spinales (Werdnig-Hoffmann, Kugelberg-Welander). Les aspects cliniques et électromyographiques dépendent des différentes formes cliniques.

*Sclérose latérale amyotrophique.* L'atteinte bulbaire et pseudo-bulbaire, le syndrome pyramidal associés à l'atteinte périphérique définissent la maladie. Certaines formes comprennent une atteinte bulbaire ou périphérique isolée.

L'étude électrophysiologique revêt une importance particulière, étant donné la gravité du pronostic [188, 189].

Quelle que soit la forme clinique, l'examen doit être mené de telle façon qu'il puisse confirmer l'atteinte de plusieurs territoires, notamment céphalique, cervical et lombosacré.

L'examen à l'aiguille-électrode doit ainsi porter sur les muscles d'innervation bulbaire ou protubérantielle comme la langue, les muscles faciaux : houppes du menton, orbiculaire des lèvres. La constatation d'un syndrome neurogène est parfois difficile, en raison de l'atteinte supranucléaire associée ; or, sa présence confirme souvent le diagnostic, ce qui doit entraîner une grande prudence dans l'interprétation. L'étude des muscles du cou (sterno-cléido-mastoïdien) peut être d'un grand intérêt. L'examen des muscles des membres doit comporter au moins un muscle distal et un muscle proximal des deux côtés.

La conduction nerveuse motrice reste longtemps normale tant qu'il reste des fibres nerveuses à conduction rapide. Le ralentissement de la conduction motrice peut être dû à la perte des fibres à conduction rapide, au refroidissement des extrémités ou à la compression de nerfs exposés chez des patients avec amyotrophie. L'amplitude du potentiel évoqué musculaire est réduite d'autant qu'il existe une perte axonale.

La conduction et l'amplitude des potentiels évoqués sensitifs sont normales.

Les ondes F peuvent être légèrement allongées et, dans quelques cas, on a pu montrer des anomalies des PES, notamment dans les formes familiales. Il existe parfois un décrement de la réponse évoquée musculaire après stimulation répétitive [190] et l'importance du décrement serait un élément prédictif de perte ultérieure en unité motrice [191].

Les réponses évoquées musculaires après stimulation magnétique corticale sont allongées, absentes (dans les formes pseudo-bulbaires) ou de faible amplitude dans la presque totalité des patients explorés [192].

Les anomalies des unités motrices caractérisent les lésions chroniques de la corne antérieure de la moelle. Les processus de réinnervation sont précoces et compensent activement le processus de dénervation. Ainsi, la réinnervation compense la perte motoneuronale jusqu'à la disparition d'au moins 50 % de motoneurons. Les techniques d'évaluation du nombre d'unités motrices dans le pédieux ont montré la perte progressive d'unités motrices fonctionnelles avec l'évolution de la maladie ; l'amplitude moyenne et la surface des PUM augmentent progressivement avec la perte en unités motrices. La surface est de deux à trois fois la normale et l'amplitude maximale peut être d'au moins 40 fois la normale. On peut trouver les mêmes anomalies dans les muscles plus proximaux. La densité en fibres musculaires augmente jusqu'à cinq fois la normale, par étude en fibre unique, et l'amplitude moyenne en macroélectromyographie est augmentée dans 45 % des muscles étudiés ; l'amplitude dans certains muscles peut atteindre 57 fois la valeur moyenne [193]. La quantification par mesure des PUM paraît être utile pour mesurer la progression de la perte en unité motrice [194, 195].

La conséquence de ces différentes anomalies est l'existence, en détection standard à l'aiguille, de potentiels de durée prolongée et de grande amplitude (potentiels géants supérieurs à 10 mV).

La préservation de potentiels de grande amplitude serait ainsi le signe d'une bonne compensation par une réinnervation chronique. La diminution progressive de l'amplitude indiquerait la faillite de la réinnervation à compenser la dénervation et serait de pronostic défavorable. Il en est de même de la présence d'une fibrillation abondante au repos. Certains utilisent l'amplitude du potentiel musculaire du jambier antérieur comme test de mesure de l'évolution de la maladie [196].

Les formes monoméliques sont de pathogénie obscure. Elles surviennent volontiers chez l'adulte jeune de sexe masculin et sportif. L'amyotrophie débute à une extrémité distale d'un membre supérieur, progresse sur 2 à 3 ans puis se stabilise. L'étude électrophysiologique met en évidence des signes d'atteinte neurogène périphérique d'allure chronique, mais avec souvent des potentiels de fibrillation et de fasciculation au repos [197].

*Syndrome d'atrophie musculaire progressive postpoliomyélite.* Il est caractérisé par la survenue, de nombreuses années après l'attaque de poliomyélite, d'une perte progressive de la force et d'une atrophie musculaire [198].

Les muscles atteints lors de l'attaque initiale sont souvent le siège de ce syndrome, mais des muscles apparemment sains peuvent l'être aussi.

L'évolution est relativement bénigne. L'étude électrophysiologique montre des anomalies des unités motrices indiquant une perte motoneuronale étendue dans de nombreux muscles, y compris ceux qui n'étaient pas atteints initialement, une abondance de potentiels de fibrillation et un *jitter* anormal. La quantification de la perte des unités motrices (MUNE) est corrélée à la force développée dans ces muscles chez les patients ayant eu une polio dans l'enfance [199]. La mesure des amplitudes des potentiels évoqués moteurs peut aussi être utilisée pour mesurer la perte en unité motrice, mais elle semble moins fiable que l'étude par les MUNE [200].

**Formes héréditaires.** On trouve le même type d'anomalies des unités motrices et des conductions nerveuses [201]. La chronicité des affections entraîne certaines anomalies, notamment l'existence d'activités spontanées anormales comme les salves pseudomyotoniques. Dans la forme la plus grave, la maladie de Werdnig-Hoffmann, on observe d'abondants potentiels de fibrillation et la présence au repos d'une activité répétitive de PUM battant rythmiquement à 5-15 Hz [202]. Dans la forme bulbo-spinale récessive liée à l'X ou syndrome de Kennedy, les potentiels sensitifs distaux aux membres inférieurs sont altérés ou absents [203]. L'étude des petites fibres sensitives au laser a également montré des altérations dans plus de la moitié des cas explorés [203]. Des signes de dénervation (potentiels de fibrillation) peuvent être observés [204], mais l'anomalie

la plus fréquente est la présence de fasciculations et de myokymies, parfois très abondantes, notamment dans les territoires faciaux, telle la houpe du menton qu'il faut systématiquement examiner.

Les neuropathies sensitives ou ganglionopathies ont des étiologies variées qui vont des toxiques médicamenteux (sels de platine), aux formes paranéoplasiques (Denny-Brown), aux causes inflammatoires ou dysimmunitaires (syndrome de Sjögren) [205].

## Pathologie musculaire

### Myopathies

Le groupe d'affections regroupées sous le terme de myopathies est très hétérogène. Il comprend des maladies aussi différentes que les dystrophies musculaires, les polymyosites, les myopathies métaboliques et toxiques, les myopathies congénitales ou les myopathies mitochondriales. Il ne peut être question ici de traiter chacune d'entre elles, d'autant qu'elles présentent de nombreux caractères électrophysiologiques communs. En outre, depuis quelques années, ces différentes affections ont été largement démembrées à partir des différentes localisations génétiques [206]. Ainsi, parmi les dystrophies des ceintures, plusieurs gènes responsables du même syndrome ont été identifiés [207]. Il n'est pas possible ici de détailler les différentes formes de myopathies en fonction des gènes responsables, mais de donner les principales caractéristiques électrophysiologiques.

Le syndrome myogène est ainsi le dénominateur commun. Il n'est pas besoin de rappeler toutes ses caractéristiques. Dans la plupart des myopathies, la durée des PUM est plus courte que chez le sujet normal. Cependant, des potentiels dont la durée excède de 20 % la durée moyenne ont pu être observés. Ils participent au faible pourcentage de sujets chez lesquels on peut montrer une réduction moyenne de la durée des potentiels [208]. Ils sont essentiellement rencontrés dans les polymyosites et sont attribués à une désynchronisation des potentiels de fibres isolées due à un ralentissement de la conduction dans les fibres musculaires qui régénèrent.

### Dystrophies musculaires progressives [209]

Ce large groupe comprend les dystrophies liées à l'X de type Duchenne et Becker (dont le gène responsable est la dystrophine), les formes congénitales dont le *rigid spine syndrome*, le syndrome d'Emery-Dreifuss (lié à l'X et autosomique récessif et dominant), la myopathie facio-scapulo-humérale, la myopathie oculopharyngée et le groupe très hétérogène des dystrophies des ceintures (autosomique récessif et dominant dont les gènes responsables sont variés : lamine, cavéoline, calpaïne, sarcoglycan...) [210].

Dans la myopathie de Duchenne et de Becker, on peut observer des activités électriques spontanées anormales : fibrillation et salves pseudomyotoniques. À l'effort, le tracé est typiquement myogène. Dans la myopathie facio-scapulo-humérale, l'activité de repos est rare, le tracé d'effort est de type myogène, parfois accompagné de potentiels de grande amplitude. Dans les formes évoluées, le tracé s'appauvrit avec un certain degré de recrutement temporel.

Dans les formes des ceintures, le tableau clinico-électrique est plus hétérogène.

### Myopathies métaboliques et toxiques

Elles sont rares et de diagnostic difficile sur le seul aspect clinique et électrophysiologique. Il n'y a généralement pas d'activité anormale au repos, sauf dans certains cas de myopathies toxiques entraînant une rhabdomyolyse.

### Myopathies par déficit enzymatique

Les myopathies par déficit enzymatique, comme le déficit en acide maltase, sont exceptionnelles. La forme de l'adulte présente des caractères électrophysiologiques particuliers. Au repos, on peut observer une activité anormale faite d'un mélange de fibrillation électrique, de salves pseudomyotoniques et de salves myotoniques vraies.

## Myopathies mitochondriales

Elles forment un groupe d'affections définies par une anomalie du métabolisme énergétique des mitochondries [211]. Le spectre des myopathies mitochondriales ou plutôt des encéphalomyopathies mitochondriales est très large et est en cours de démembrement, réunissant de nombreuses affections, selon les mutations de l'acide désoxyribonucléique (ADN) mitochondrial ou de l'ADN nucléaire : syndrome de Leigh, ophtalmoplégie progressive [212]. L'étude électrophysiologique peut être normale, myogène ou rarement mixte. Une atteinte neurogène périphérique est fréquemment associée, le plus souvent infraclinique [213, 214]. Une neuropathie sensitive ataxiante est plus rare [215].

Parmi ces encéphalomyopathies mitochondriales, l'encéphalomyopathie mitochondriale neuro-gastro-intestinale (MNGIE) est très particulière, associant une neuropathie plutôt démyélinisante, une atteinte ophtalmique, et des épisodes répétés d'occlusion intestinale [216].

## Myopathies inflammatoires

Elles comprennent aujourd'hui trois grands sous-types distincts [217].

**Polymyosites, dermatomyosites et myosites à inclusion.** Dans les poly- et dermatomyosites le tracé électromyographique à l'effort diffère peu de celui rencontré dans les autres myopathies. Parfois, les potentiels ont un aspect plus déchiqueté, polyphasique. Au repos, on observe fréquemment des potentiels de fibrillation et des salves pseudomyotoniques qu'il faut plus particulièrement rechercher dans les muscles paravertébraux [218]. Le tracé d'effort peut être normal dans 10 % des cas [219].

Dans les myosites à inclusion où le déficit est progressif, proximal et distal, volontiers aux membres supérieurs, le tracé d'effort est de type myogène souvent associé à des aspects de type neurogène [220]. Au repos, on observe dans la plupart des cas des potentiels de fibrillation. Le diagnostic avec une affection du motoneurone a pu parfois être évoqué.

**Myopathies congénitales.** Elles offrent peu de caractères électrophysiologiques particuliers [221].

**Glycogénoses.** Dans certaines d'entre elles, comme la maladie de McArdle, on peut observer des contractures musculaires après effort, caractérisées par un silence électrique.

## Myopathies distales

Elles forment un groupe hétérogène selon le gène responsable ou la transmission génétique [222]. On distingue ainsi les formes de début aux membres supérieurs, les formes de début aux membres inférieurs, soit par la loge antérieure, soit par la loge postérieure (myopathie de Miyoshi) ou encore les myopathies héréditaires à inclusion.

## Syndromes myotoniques

Les syndromes myotoniques, à l'exception de la dystrophie myotonique, sont rares. Nous ne reviendrons pas sur les caractères électrophysiologiques de la myotonie. La classification des maladies avec myotonie a été récemment révisée en fonction des altérations des canaux ioniques et de la découverte de l'anomalie génétique responsable de la dystrophie myotonique. Un certain nombre de paramètres permettent de différencier les syndromes myotoniques [223] : les particularités de la myotonie, le déficit transitoire après stimulation nerveuse répétitive ou après un test d'exercice musculaire court, le déficit après test d'exercice prolongé, le refroidissement musculaire et, enfin, le test au potassium.

### Dystrophie myotonique ou maladie de Steinert ou DM1 (dystrophie myotonique type 1)

C'est le plus fréquent et le plus grave des syndromes myotoniques. Transmis sur un mode autosomique dominant, son expression clinique est variable, allant de formes inapparentes chez des porteurs obligés à des formes rapidement invalidantes.

La myotonie clinique est généralement peu prononcée et se manifeste surtout dans les muscles distaux des membres supérieurs. La myotonie des paupières est rare. En détection à

l'aiguille, les salves myotoniques sont moins abondantes que dans la myotonie congénitale ; elles sont trouvées dans les muscles distaux et à la face. La myotonie est découverte chez tous les patients porteurs du gène, y compris chez les porteurs obligatoires cliniquement normaux. L'atteinte myogène est le trait électrophysiologique spécifique de cette myotonie.

Les tests de stimulation répétitive et d'exercice entraînent un décrétement de l'amplitude du potentiel évoqué musculaire avec récupération rapide. Le refroidissement n'a pas d'incidence sur la myotonie. Les vitesses de conduction nerveuse motrice et sensitive sont parfois altérées.

### Myopathie myotonique proximale (syndrome PROMM ou « PROximal Myotonic Myopathy ») ou dystrophie myotonique de type 2 [224]

Elle diffère de la dystrophie myotonique par la topographie du déficit (proximal), des douleurs des cuisses, une augmentation modérée des créatines phosphokinase (CPK) et la difficulté à mettre en évidence les décharges myotoniques bien que celles-ci ne soient pas rares : présentes dans près de 90 % [225]. Plus rarement, on peut observer des salves pseudomyotoniques ou des potentiels de fibrillation au repos [226]. L'anomalie génétique a été récemment identifiée [227].

### Myotonies non dystrophiques [228]

On les associe aux paralysies périodiques et on les groupe sous le titre de canalopathies [229, 230].

On distingue ainsi :

- les maladies du canal chlore : myotonie congénitale de Thomsen et Becker ;
- les maladies du canal sodium : paralysie périodique hyperkaliémique, paramyotonie congénitale, myotonie fluctuante, myotonie permanente et myotonie sensible à l'acétazolamide ;
- les maladies du canal calcium : la paralysie périodique hypokaliémique.

Les tests électrophysiologiques permettent d'individualiser ces différents syndromes [231].

### Myotonie congénitale autosomique dominante (Thomsen)

La myotonie est le seul ou principal symptôme. Elle est généralisée, pouvant gêner considérablement la vie des patients. Elle peut s'accompagner d'une hypertrophie musculaire. L'examen de détection révèle des salves myotoniques généralisées, rendant l'interprétation du tracé d'effort difficile. Les tests de stimulation répétitive et d'exercice n'entraînent qu'un décrétement léger qui récupère rapidement.

### Myotonie congénitale autosomique récessive (Becker)

Elle est quelque peu différente de la forme dominante par un début plus précoce, des symptômes plus marqués et un déficit musculaire de type myogène chez certains patients. La stimulation électrique répétitive et le test d'exercice court entraînent un décrétement précoce et profond qui peut récupérer lentement.

### Paramyotonie congénitale (von Eulenburg)

Elle est caractérisée par une raideur musculaire qui s'aggrave ou apparaît au froid. La répétition de la contraction musculaire provoque une paralysie des muscles exposés au froid. La myotonie peut être paradoxale ; elle s'aggrave progressivement à l'effort, contrairement à la myotonie de la maladie de Steinert et aux myotonies congénitales. Les salves myotoniques sont abondantes dans les muscles distaux, il n'y a pas d'aspect myogène à l'effort. La stimulation répétitive est normale à température ambiante ; le décrétement apparaît après refroidissement.

### Paralysies périodiques hyper- ou hypokaliémiques

Une myotonie électrique peut être observée ainsi qu'un tracé de type myogène. Le test d'exercice prolongé entraîne une diminution progressive d'environ 40 % du potentiel évoqué musculaire pendant les 20-40 minutes suivantes. Pendant les attaques de paralysie, on peut observer des activités spontanées soit de type fibrillation, soit de type myotonique. Pendant

l'effort, le recrutement des PUM est réduit ; leur amplitude et leur durée sont diminuées. Le protocole utilisé pour les syndromes myotoniques non dystrophiques est également utile pour différencier les formes hypo- des formes hyperkaliémiques [232].

### Syndrome de Schwartz-Jampel ou myotonie chondrodystrophique

Il est exceptionnel. Il est à transmission autosomique récessive et plus rarement dominante. L'activité continue qui est un mélange d'activité musculaire continue et de myotonie est abondante dans tous les muscles explorés, mais n'a pas un début et une fin crescendo-decrescendo typique de la myotonie [14]. Ces anomalies seraient dues à une altération des canaux sodium. Le gène responsable serait le *perlecan* [233].

### Rippling muscle disease

La *rippling muscle disease* est une affection très rare caractérisée par une hyperexcitabilité musculaire très particulière (contraction musculaire en vague) provoquée par des stimuli mécaniques ou par étirement du muscle [234]. La contraction musculaire n'a pas de traduction électrique.

## Exploration de la jonction neuromusculaire

### Physiologie de la transmission neuromusculaire

Les terminaisons motrices intramusculaires se modifient pour donner des expansions axonales présynaptiques faisant face à une plaque motrice qui est située à mi-chemin des deux extrémités d'une fibre musculaire. La terminaison nerveuse contient des vésicules dont certaines sont concentrées dans des régions proches de la membrane. Ces vésicules contiennent de l'acétylcholine. Un espace synaptique d'environ 50 nm (500 Å) sépare la terminaison nerveuse de la membrane postsynaptique de la fibre musculaire qui prend un aspect plicaturé.

Les récepteurs cholinergiques sont concentrés au sommet de ces replis membranaires en face de structures spéciales de la membrane présynaptique où se situe la libération d'acétylcholine.

L'acétylcholine est synthétisée au niveau de la terminaison et stockée dans les vésicules. Au repos, il existe une libération d'acétylcholine, en paquets ou quanta, dans l'espace synaptique. Après la libération, les parois de la vésicule sont incorporées dans la membrane présynaptique. De nouvelles vésicules sont formées par invagination de la membrane. Le passage de l'influx nerveux provoque la libération simultanée de plusieurs vésicules : la dépolarisation de la membrane nerveuse terminale entraîne un afflux de calcium voltage-dépendant dans la terminaison nerveuse, lui-même provoquant un rapprochement des vésicules de la membrane et une rupture dans l'espace synaptique. L'acétylcholine passe dans l'espace synaptique et vient se fixer sur les récepteurs, produisant une dépolarisation membranaire de la plaque motrice. Lorsque la dépolarisation atteint un certain seuil, elle génère un potentiel d'action musculaire. L'acétylcholine est alors hydrolysée par la cholinestérase, et la choline est résorbée.

La libération de quanta entraîne des potentiels miniatures de plaque motrice dont l'amplitude est de 0,2 à 1,2 mV, bien en dessous du seuil nécessaire pour générer un potentiel d'action, de l'ordre de 15-25 mV. Après un influx nerveux, la somme des activités des quanta provoque une plus grande dépolarisation, appelée potentiel de plaque motrice, qui dépasse rapidement le seuil et entraîne un potentiel d'action de la fibre musculaire. Normalement, un excès d'acétylcholine est libéré, et un nombre largement supérieur à ce qui est nécessaire pour dépasser le seuil de récepteurs d'acétylcholine est activé. C'est le facteur de sûreté. Si ce facteur est nettement réduit, on peut alors observer un blocage de la transmission neuromusculaire.

### Techniques d'exploration de la transmission neuromusculaire

Les techniques actuellement utilisées dérivent largement du principe de la stimulation répétitive [235].

## Principes généraux

La stimulation doit être supramaximale, utilisant des chocs d'une durée de 0,1 à 0,3 ms. Le recueil se fait par électrodes de surface, l'électrode active sur le point moteur du muscle l'électrode de référence sur le tendon. La fixation des électrodes doit être faite pour éviter les mouvements occasionnés par la stimulation répétitive. La température doit être autour de 35 °C, le sujet relâché, renseigné sur le déroulement de l'épreuve.

Pour la stimulation du nerf cubital au poignet, le recueil est fait sur l'abducteur du 5<sup>e</sup> doigt.

On utilise des fréquences de stimulation basses (de 2 à 5 Hz) et hautes (de 25 à 50 Hz). On mesure l'amplitude du pic négatif des potentiels, le premier étant pris comme référence. Selon l'affection recherchée, les techniques peuvent différer.

## Myasthénie

La myasthénie est une maladie auto-immune de la membrane postsynaptique. Des anticorps dirigés contre les récepteurs à l'acétylcholine sont trouvés dans 80 % des cas de myasthénie généralisée, et des complexes immuns (IgG et complément) ont été localisés sur la membrane postsynaptique. Le nombre de récepteurs à l'acétylcholine est réduit sur la membrane postsynaptique. L'amplitude des potentiels miniatures de plaque est réduite d'un cinquième, mais le nombre de quanta d'acétylcholine libéré est normal. Le potentiel de plaque motrice en réponse à une stimulation nerveuse est diminué. Ainsi, certains potentiels de plaque sont trop petits pour générer un potentiel d'action musculaire. Les anticholinestésiques, en inhibant la dégradation de l'acétylcholine, augmentent l'amplitude et la durée des potentiels de plaque, donnant ainsi une chance aux potentiels de plaque d'atteindre le seuil de propagation du potentiel d'action musculaire.

### Technique d'examen

Après s'être assuré de l'absence de prise médicamenteuse qui pourrait interférer sur la transmission neuromusculaire, et notamment les anticholinestésiques qui doivent être arrêtés au moins 12 heures avant l'examen, de la bonne température (l'augmentation de celle-ci entraîne une perturbation de la transmission neuromusculaire), on peut procéder à l'examen.

La stimulation à basse fréquence (3 Hz) est la plus employée. On fait un train de stimulation composé d'au moins dix stimuli. On mesure par convention l'amplitude du pic négatif du quatrième ou cinquième stimulus et on la compare à celle du premier stimulus. Chez le sujet normal, le décrement ne doit pas dépasser 10 % (Fig. 16).

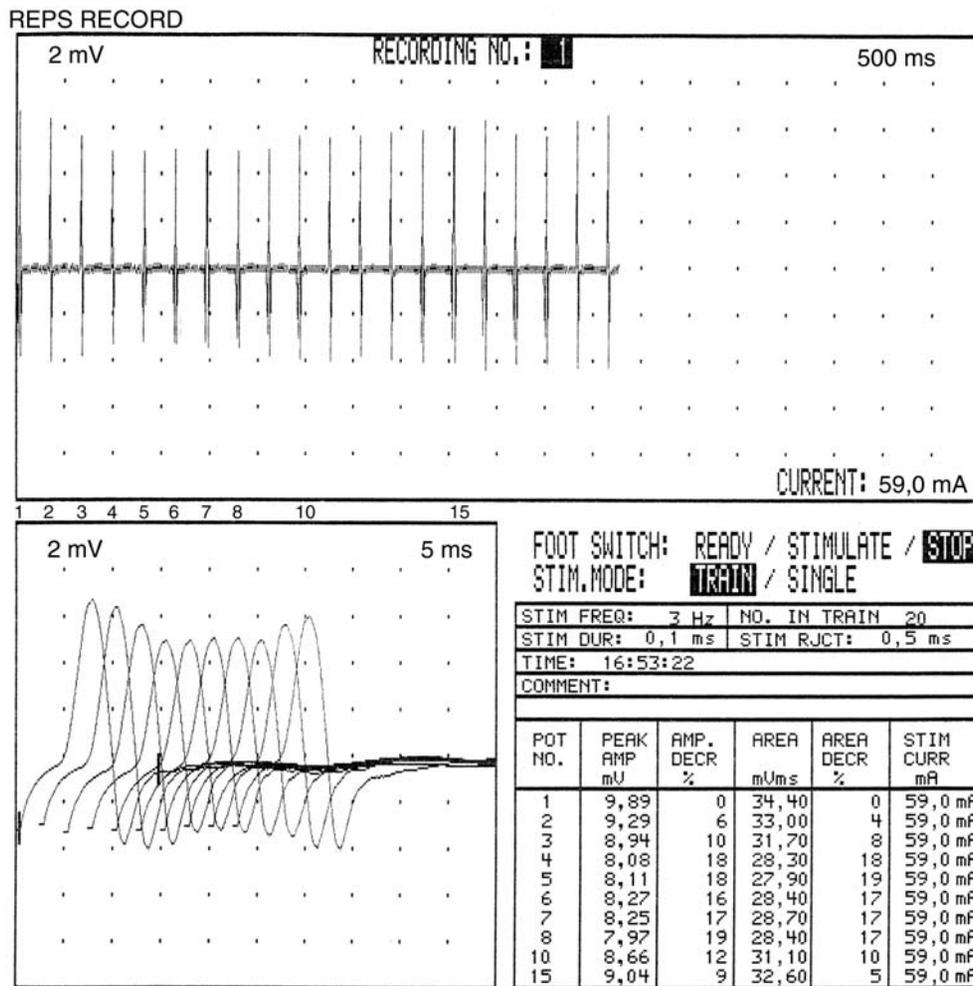
Cette méthode aisée à réaliser sur l'extrémité du membre supérieur est malheureusement peu performante. Les résultats ne sont positifs qu'au cours des myasthénies généralisées.

Plusieurs moyens peuvent être alors utilisés pour sensibiliser l'examen.

*Choix d'un autre muscle* : en effet, le déficit myasthénique intéresse principalement les muscles proximaux et les muscles oculomoteurs.

La stimulation du plexus brachial au creux sus-claviculaire et le recueil sur le deltoïde ou le biceps sont douloureux et entraînent le déplacement de tout le bras, provoquant des artefacts gênant l'interprétation. La stimulation du nerf spinal sur la face latérale du cou et le recueil sur le muscle trapèze paraissent plus fiables et peu douloureux [236].

La stimulation des nerfs oculomoteurs étant impossible, on utilise les muscles faciaux, notamment l'orbiculaire des paupières et le muscle nasalis, après stimulation du nerf facial [237]. Les résultats paraissent supérieurs, dans les myasthénies oculaires, à ceux obtenus après stimulation distale ou proximale des membres. Il est toutefois conseillé de répéter les trains de stimulation et de tester plusieurs nerfs avant d'interpréter les résultats. Une sélection d'au moins 8 nerfs paraît nécessaire. Parmi ceux-ci, des nerfs distaux (cubital et médian), des nerfs proximaux (spinal) et le nerf facial. La stimulation du nerf radial et recueil sur le muscle anconé paraît d'un apport décisif, notamment dans les myasthénies bulbares [238]. La stimulation



**Figure 16.** Étude de la jonction neuromusculaire chez un patient avec myasthénie. La stimulation répétitive à 3 Hz du nerf cubital au poignet avec recueil sur l'abducteur du 5<sup>e</sup> doigt montre un décrétement de 18 % à la cinquième réponse par rapport à la première, ce qui est très significatif.

répétitive du nerf grand hypoglosse [239], du nerf massétérin [240] ou encore le nerf radial avec recueil sur l'extenseur propre de l'index [241] sont autant d'alternative ou d'adjuvants aux stimulations classiques.

### Sensibilisation de la technique

C'est une étude après tétanisation musculaire. Celle-ci est faite de préférence par une contraction volontaire isométrique du muscle à tester pendant 30 secondes à 1 minute. On délivre de nouveau les trains de stimulation à 3 Hz, répétés immédiatement, puis 1, 2, 3 et 5 minutes après l'exercice. Dans la myasthénie, on observe, immédiatement après l'exercice, une potentialisation (facilitation de la mobilisation du calcium), qui est pathologique lorsqu'elle est supérieure à 120 %. Après quelques minutes, le décrétement s'accroît : c'est le phénomène d'exhaustion post-tétanique.

D'autres méthodes ont été préconisées : stimulation sous ischémie, à double choc, test régional au curare.

La méthode qui, aujourd'hui, semble la plus efficace est l'utilisation de la fibre unique [242, 243]. On observe une augmentation du *jitter* et un blocage partiel ou intermittent de la transmission. Les résultats typiques dans la myasthénie sont l'existence de fibres avec un *jitter* normal, d'autres avec un *jitter* augmenté, d'autres avec des blocs. En général, pour quantifier les résultats, on utilise 20 paires de potentiels et l'on exprime le pourcentage de fibres qui ont un *jitter* normal, anormal et des blocs. Les anomalies sont d'autant plus marquées que les muscles sont cliniquement touchés. On peut observer des *jitters* anormaux dans des muscles apparemment cliniquement sains, mais généralement pas de blocs.

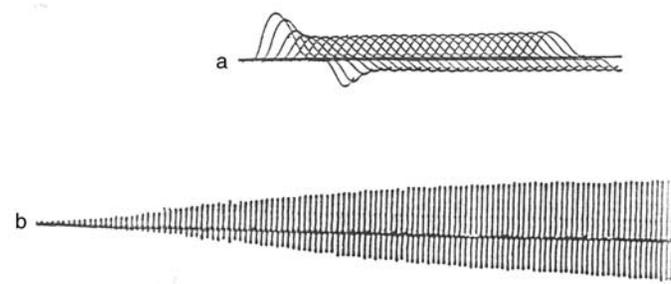
### Syndrome de Lambert-Eaton

Il est caractérisé par un déficit moteur des muscles proximaux, épargnant généralement les muscles oculomoteurs et bulbares, une aréflexie aux membres inférieurs, une sécheresse de la bouche et l'association dans 70 % des cas à un cancer anaplasique à petite cellule, d'origine auto-immune avec présence d'anticorps anticanaux calciques. L'altération est présynaptique, entraînant une réduction de la libération de quanta d'acétylcholine, et ainsi une diminution de l'amplitude du potentiel de plaque. L'activité des potentiels miniatures de plaque motrice est normale.

### Technique d'examen [244, 245]

La même procédure que pour la myasthénie est utilisée. Tous les muscles présentent les anomalies caractéristiques. L'amplitude du potentiel évoqué musculaire est réduite initialement, atteignant parfois 10 % de la normale. À faible fréquence de stimulation (3 Hz), on observe un décrétement semblable à celui de la myasthénie. Parfois, contrairement au décrétement observé dans la myasthénie (maximal au 2<sup>e</sup> à 5<sup>e</sup> potentiel, puis incrément progressif), le décrétement est progressif jusqu'au 9<sup>e</sup> ou 10<sup>e</sup> potentiel [246]. Après une brève période de contraction musculaire isométrique volontaire (10-30 s), l'amplitude du potentiel évoqué musculaire augmente pour atteindre une valeur normale, ou au moins le double de sa valeur au repos, et jusqu'à 20 fois sa valeur initiale, phénomène de potentialisation post-tétanique caractéristique du syndrome. On peut aussi obtenir la potentialisation par la stimulation électrique à grande fréquence (25-50 Hz) pendant au moins 4 secondes (Fig. 17). Une valeur de 100 % de potentialisation est habituellement exigée pour affirmer le syndrome [247]. Néanmoins pour Oh et al., une

déficit en acétylcholinestérase), un potentiel moteur répétitif est observé. Un seul stimulus électrique provoque une réponse faite de plusieurs potentiels évoqués moteurs [245].



**Figure 17.** Étude de la jonction neuromusculaire chez un patient avec syndrome de Lambert-Eaton. a : Stimulation à 3 Hz, montrant un décrétement de 50 % ; b : Stimulation à 30 Hz montrant une potentiation considérable de l'ordre de 300 %.

potentiation de 60 % est suffisante [248]. En étude par fibre unique, l'augmentation du *jitter* et le nombre de blocs sont plus marqués dans la myasthénie [245].

## Autres troubles de la transmission neuromusculaire

### Botulisme

Le defect est présynaptique. La libération des quanta d'acétylcholine est réduite. La toxine botulique bloque la libération d'acétylcholine par diminution ou abolition des effets calciques intracellulaires. Le blocage peut être complet, entraînant des signes de dénervation en détection à l'aiguille électrode, la récupération nécessitant alors le bourgeonnement nerveux terminal et la formation de nouvelles plaques motrices.

Contrairement au syndrome de Lambert-Eaton, l'anomalie électrique n'est pas trouvée dans tous les muscles et dépend de la sévérité de l'intoxication. Dans les cas légers, seule l'étude en fibre unique peut montrer des anomalies. Dans les formes plus graves, le potentiel évoqué musculaire initial est de faible amplitude, mais il n'y a pas de décrétement à faible fréquence de stimulation. La potentialisation post-tétanique n'est parfois pas observée dans les formes les plus graves.

### Syndromes myasthéniques iatrogènes

Généralement, ils agissent par blocage de l'ouverture des canaux récepteurs d'acétylcholine : les anesthésiques généraux ou locaux, certains antibiotiques (clindamycine, lincomycine), la chloroquine. D'autres agissent par blocage postsynaptique comme la polymyxine, les tétracyclines. Enfin, certains ont une action pré- ou postsynaptique comme le propranolol.

### Intoxication venimeuse

Généralement, l'action de la toxine se situe au niveau postsynaptique en se fixant sur les récepteurs d'acétylcholine. La toxine du cobra reproduit ainsi chez le rat toutes les anomalies caractéristiques de la myasthénie. En revanche, l'action de la toxine de la veuve noire est présynaptique.

### Syndromes myasthéniques congénitaux

Différents de la simple myasthénie néonatale transitoire, il en existe au moins quatre variétés :

- déficit congénital en acétylcholinestérase, terminaisons nerveuses de petite taille et réduction de la libération d'acétylcholine ;
- syndrome des canaux lents par anomalie des récepteurs ;
- anomalie congénitale de la synthèse d'acétylcholine ;
- déficit congénital en récepteur en acétylcholine, donc assez proche de la myasthénie, mais sans anticorps antiacétylcholine récepteurs.

Dans la plupart des syndromes myasthéniques congénitaux, les anomalies électrophysiologiques sont identiques à celles observées dans la myasthénie acquise auto-immune. Dans les syndromes où il existe une augmentation de la durée du potentiel de plaque motrice (syndrome des canaux lents et



## Références

- [1] Preston DC, Shapiro BE. Needle electromyography. Fundamentals, normal and abnormal patterns. *Neurol Clin N Am* 2002;**20**:361-96.
- [2] Nandedkar SD, Barkhaus PE, Sanders DB, Stalberg EV. Some observations on fibrillations and positive sharp waves. *Muscle Nerve* 2000;**23**:888-94.
- [3] Kraft GH. Are fibrillation potentials and positive sharp waves the same? No. *Muscle Nerve* 1996;**19**:216-20.
- [4] Howard RS, Murray NM. Surface EMG in the recording of fasciculations. *Muscle Nerve* 1992;**15**:1240-5.
- [5] Hudson AJ, Brown WF, Gilbert JJ. The muscular pain fasciculation syndrome. *Neurology* 1978;**28**:1105-9.
- [6] Tahmouh AJ, Alonso RJ, Tahmouh GP, Heiman-Patterson TD. Cramp-fasciculation syndrome: a treatable hyperexcitable peripheral nerve disorder. *Neurology* 1991;**41**:1021-4.
- [7] Gutmann L. Facial and limb myokymia. *Muscle Nerve* 1991;**14**:1043-9.
- [8] Arimura K, Sonoda Y, Watanabe O, Nagado T, Kurono A, Tomimitsu H, et al. Isaac's syndrome as a potassium channelopathy of the nerve. *Muscle Nerve* 2002(suppl11):S55-S58.
- [9] Löscher WN, Wanschitz J, Reiners KH, Quasthoff S. Morvan's syndrome: clinical, laboratory, and in vitro electrophysiological studies. *Muscle Nerve* 2004;**30**:157-63.
- [10] Gutmann L, Gutmann L. Myokymia and neuromyotonia 2004. *J Neurol* 2004;**251**:138-42.
- [11] Newsom-Davis J, Mill RR. Immunological associations of acquired neuromyotonia (Isaacs' syndrome). Report of 5 cases and literature review. *Brain* 1993;**116**:453-69.
- [12] Thompson PD. The stiff-man syndrome and related disorders. *Parkinsonism Relat Disord* 2001;**8**:147-53.
- [13] Miller TM, Laysner RB. Muscle cramps. *Muscle Nerve* 2005;**32**:431-42.
- [14] Spaans F, Theunissen P, Reekers AD, Smit L, Veldman H. Schwartz-Jampel syndrome: I. Clinical, electromyographic and histologic studies. *Muscle Nerve* 1990;**13**:516-27.
- [15] Daube JR. Needle examination in clinical electromyography. *Muscle Nerve* 1991;**14**:685-700.
- [16] Sanders DB, Stalberg EV. Single-fiber electromyography. *Muscle Nerve* 1996;**19**:1069-83.
- [17] Gan R, Jabre JF. The spectrum of concentric macro EMG correlations. Part II. Patients with diseases of muscle and nerve. *Muscle Nerve* 1992;**15**:1085-8.
- [18] McComas AJ. Motor unit estimation: methods, results, and present status. *Muscle Nerve* 1991;**14**:585-97.
- [19] Dorfman LJ, McGill KC. Automatic quantitative electromyography. *Muscle Nerve* 1988;**11**:804-18.
- [20] Denys EH. The influence of temperature in clinical neurophysiology. *Muscle Nerve* 1991;**14**:795-811.
- [21] Rivner MH, Swift TR, Crout BO, Rhodes KP. Toward more rational nerve conduction interpretations: the effect of height. *Muscle Nerve* 1990;**13**:232-9.
- [22] Fisher MA. H reflexes and F waves. Fundamentals, normal and abnormal patterns. *Neurol Clin N Am* 2002;**20**:339-60.
- [23] Sachs GM, Logigian EL. Proximally evoked soleus H reflexes in the evaluation of axonal neuropathy. *J Neurol Sci* 1996;**138**:88-92.
- [24] Lachman T, Shahani BT, Young RR. Late response as aids to diagnosis in peripheral neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980;**43**:156-62.
- [25] Montserrat L, Benito M. Motor reflex responses elicited by cutaneous stimulation in the regenerating nerve of man: axon reflex or ephaptic response? *Muscle Nerve* 1990;**13**:501-7.
- [26] Elie B, Guiheneuc P. Sympathetic skin response: normal results in different experimental conditions. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1990;**76**:258-67.
- [27] Shahani BT, Halperin JJ, Boulu P, Cohen J. Sympathetic skin response, a method of assessing unmyelinated axon dysfunction in peripheral neuropathies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984;**47**:536-42.

- [28] Kimura J. Electrically elicited blink reflex in diagnosis of multiple sclerosis: review of 260 patients over a seven-year period. *Brain* 1975; **98**:413-26.
- [29] Aramideh M, de Visser BW. Brainstem reflexes: electrodiagnostic techniques, physiology, normative data, and clinical applications. *Muscle Nerve* 2002; **26**:14-30.
- [30] Eisen A, Shytbel W. Clinical experience with transcranial magnetic stimulation. *Muscle Nerve* 1990; **13**:995-1011.
- [31] Garassus P, Charles N, Manguiere F. Assessment of motor conduction times using magnetic stimulation of brain, spinal cord and peripheral nerves. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1993; **33**:3-10.
- [32] Mackert BM. Magnetoneurography: theory and application to peripheral nerve disorders. *Clin Neurophysiol* 2004; **115**:2667-76.
- [33] Lefaucheur JP, Brusa A, Creange A, Drouot X, Jarry G. Clinical application of laser evoked potentials using the Nd:YAG laser. *Neurophysiol Clin* 2002; **32**:91-8.
- [34] Waxman SG. Determinants of conduction velocity in myelinated nerve fibers. *Muscle Nerve* 1980; **3**:141-50.
- [35] Brill MH, Waxman SG, Moore JW, Joyner RW. Conduction velocity and spike configuration in myelinated fibers: computed dependence on internode distance. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1977; **40**:769-74.
- [36] Donofrio PD, Albers JW. Polyneuropathy: classification by nerve conduction studies and electromyography. *Muscle Nerve* 1990; **13**:889-903.
- [37] Cornblath DR. Electrophysiology in the Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1990; **27**(suppl):S17-S20.
- [38] Albers JW, Kelly JJ. Acquired inflammatory demyelinating polyneuropathies: clinical and electrodiagnostic features. *Muscle Nerve* 1989; **12**:435-51.
- [39] Brown WF, Feasby TE. Conduction block and denervation in Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain* 1984; **107**(Pt1):219-39.
- [40] Ropper AH, Wijdicks EF, Shahani BT. Electrodiagnostic abnormalities in 113 consecutive patients with Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 1990; **47**:881-7.
- [41] Lauria G, Pareyson D, Sghirlanzoni A. Neurophysiological diagnosis of acquired sensory ganglionopathies. *Eur Neurol* 2003; **50**:146-52.
- [42] Dillingham TR. Electrodiagnostic approach to patients with suspected radiculopathy. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2002; **13**:567-88.
- [43] Fisher MA. Electrophysiology of radiculopathies. *Clin Neurophysiol* 2002; **113**:317-35.
- [44] Walk D, Fisher MA, Doundoulakis SH, Hemmati M. Somatosensory evoked potentials in the evaluation of lumbosacral radiculopathy. *Neurology* 1992; **42**:1197-202.
- [45] Leblhuber F, Reisecker F, Boehm-Jurkovic H, Witzmann A, Deisenhammer E. Diagnostic value of different electrophysiologic tests in cervical disk prolapse. *Neurology* 1988; **38**:1879-81.
- [46] Schmid UD, Hess CW, Ludin HP. Somatosensory evoked potentials following nerve and segmental stimulation do not confirm cervical radiculopathy with sensory deficit. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988; **51**:182-7.
- [47] Aminoff MJ, Goodin DS, Parry GJ, Barbaro NM, Weinstein PR, Rosenblum ML. Electrophysiologic evaluation of lumbosacral radiculopathies: electromyography, late responses, and somatosensory evoked potentials. *Neurology* 1985; **35**:1514-8.
- [48] Alfonsi E, Merlo IM, Clerici AM, Candeloro E, Marchioni E, Moglia A. Proximal nerve conduction by high-voltage electrical stimulation in S1 radiculopathies and acquired demyelinating neuropathies. *Clin Neurophysiol* 2003; **114**:239-47.
- [49] Pease WS, Lagattuta FP, Johnson EW. Spinal nerve stimulation in S1 radiculopathy. *Am J Phys Med Rehabil* 1990; **69**:77-80.
- [50] Yaar I. The logical choice of muscles for the needle-electromyography evaluation of cervical radiculopathy. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; **86**:521-6.
- [51] Yaar I. The logical choice of muscles for the needle-EMG evaluation of lumbosacral radiculopathy. *J Electromyogr Kinesiol* 2006; **16**:205-13.
- [52] Le Forestier N, Mouton P, Maissonobe T, Fournier E, Moulounguet A, Willer JC, et al. Syndrome du défilé thoraco-brachial à forme neurologique. Dix observations. *Rev Neurol* 2000; **156**:34-40.
- [53] Wulff CH, Gilliat RW. F waves in patients with hand wasting caused by a cervical rib and band. *Muscle Nerve* 1979; **2**:452-7.
- [54] Veilleux M, Stevens JC, Campbell JK. Somatosensory evoked potentials: lack of value for diagnosis of thoracic outlet syndrome. *Muscle Nerve* 1988; **11**:571-5.
- [55] Aminoff MJ, Olney RK, Parry GJ, Raskin NH. Relative utility of different electrophysiologic techniques in the evaluation of brachial plexopathies. *Neurology* 1988; **38**:546-50.
- [56] Panegyres PK, Moore N, Gibson R, Rushworth G, Donaghy M. Thoracic outlet syndromes and magnetic resonance imaging. *Brain* 1993; **116**:823-41.
- [57] Flaggman PD, Kelly JJ. Brachial plexus neuropathy. An electrophysiologic evaluation. *Arch Neurol* 1980; **37**:160-4.
- [58] Roth G, Magistris MR, Le Fort D, Desjacques P, Della-Santa D. Plexopathie brachiale post-radique, blocs de conduction persistants, décharges myokymiques et crampes. *Rev Neurol* 1988; **144**:173-80.
- [59] Van Alfen N, Van Engelen BG. The clinical spectrum of neuralgic amyotrophy in 246 cases. *Brain* 2006; **129**:438-50.
- [60] England JD, Sumner AJ. Neuralgic amyotrophy: an increasingly diverse entity. *Muscle Nerve* 1987; **10**:60-8.
- [61] Watson BV, Nicolle MW, Brown JD. Conduction block in neuralgic amyotrophy. *Muscle Nerve* 2001; **24**:559-63.
- [62] Bady B, Vial C. Étude critique des techniques électrophysiologiques d'exploration du syndrome du canal carpien. *Neurophysiol Clin* 1996; **26**:183-201.
- [63] Stevens JC. The electrodiagnosis of carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve* 1997; **20**:1477-86.
- [64] Werner RA, Andary M. Carpal tunnel syndrome: pathophysiology and clinical neurophysiology. *Clin Neurophysiol* 2002; **113**:1373-81.
- [65] Lew HL, Date ES, Pan SS, Wu P, Ware PF, Kingery WS. Sensitivity, specificity, and variability of nerve conduction velocity measurements in carpal tunnel syndrome. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; **86**:12-6.
- [66] Kimura J. The carpal tunnel syndrome. Localization of conduction abnormalities within the distal segment of the median nerve. *Brain* 1979; **102**:619-35.
- [67] Macleod WN. Repeater F waves: a comparison of sensitivity with sensory antidromic wrist-to-palm latency and distal motor latency in the diagnosis of carpal tunnel syndrome. *Neurology* 1987; **37**:773-8.
- [68] Löscher WN, Auer-Grumbach M, Trinka E, Ladurner G, Hartung HP. Comparison of second lumbrical and interosseus latencies with standard measures of median nerve function across the carpal tunnel: a prospective study of 450 hands. *J Neurol* 2000; **247**:530-4.
- [69] Kimura I, Ayyar DR. The carpal tunnel syndrome: electrophysiological aspects of 639 symptomatic extremities. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1985; **25**:151-64.
- [70] Pease WS, Cannell CD, Johnson EW. Median to radial latency difference test in mild carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve* 1989; **12**:905-9.
- [71] Uncini A, Di Muzio A, Awad J, Manente G, Tafuro M, Gambi D. Sensitivity of three median-to-ulnar comparative tests in diagnosis of mild carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve* 1993; **16**:1366-73.
- [72] Lauritzen M, Liguori R, Trojaborg W. Orthodromic sensory conduction along the ring finger in normal subjects and in patients with a carpal tunnel syndrome. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1991; **81**:18-23.
- [73] Seror P. Simplified orthodromic inching test in mild carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve* 2001; **24**:1595-600.
- [74] Mac Donnell RA, Schwartz MS, Swash M. Carpal tunnel syndrome: which finger should be tested? An analysis of sensory conduction in digital branches of the median nerve. *Muscle Nerve* 1990; **13**:601-6.
- [75] Kaul MP, Pagel KJ, Dryden JD. When to use the combined sensory index. *Muscle Nerve* 2001; **24**:1078-82.
- [76] Gutmann L, Gutierrez A, Riggs JE. The contribution of median-ulnar communications in diagnosis of mild carpal tunnel syndrome. *Muscle Nerve* 1986; **9**:319-21.
- [77] Asworth NL, Marshall SC, Classen DA. Anterior interosseous nerve syndrome presenting with pronator teres weakness: a case report. *Muscle Nerve* 1997; **20**:1591-4.
- [78] Morris HH, Perters BH. Pronator syndrome: clinical and electrophysiological features in seven cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; **39**:461-4.
- [79] Watson BV, Brown WF. Quantitation of axon loss and conduction block in acute radial nerve palsies. *Muscle Nerve* 1992; **15**:768-73.
- [80] Lussiez B, Allieu Y. Compression du nerf radial à la gouttière de torsion humérale (syndrome de Lotem). *Chir Main* 2004; **23**:S102-S109.
- [81] Kern RZ. The electrodiagnosis of ulnar nerve entrapment at the elbow. *Can J Neurol Sci* 2003; **30**:314-9.
- [82] Kothari MJ, Preston DC. Comparison of the flexed and extended elbow positions in localizing ulnar neuropathy at the elbow. *Muscle Nerve* 1995; **18**:336-40.

- [83] Eisen A. Early diagnosis of ulnar nerve palsy. An electrophysiologic study. *Neurology* 1974;**24**:256-62.
- [84] Stewart JD. The variable clinical manifestations of ulnar neuropathies at the elbow. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987;**50**:252-8.
- [85] Miller RG. Ulnar neuropathy at the elbow. *Muscle Nerve* 1991;**14**:97-101.
- [86] Raynor EM, Shefner JM, Preston DC, Logigian EL. Sensory and mixed nerve conduction studies in the evaluation of ulnar neuropathy at the elbow. *Muscle Nerve* 1994;**17**:785-92.
- [87] Visser LH, beelman R, Franssen H. Short-segment nerve conduction studies in ulnar neuropathy at the elbow. *Muscle Nerve* 2005;**31**:331-8.
- [88] Heise CO, Toledo SM. Mixed latency difference for diagnosis of ulnar neuropathy at the elbow. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;**87**:408-10.
- [89] Merlevede K, Theys P, Van Hees J. Diagnosis of ulnar neuropathy: a new approach. *Muscle Nerve* 2000;**23**:478-81.
- [90] Lo YL, Leoh TH, Xu LQ, Nurjannah S, Dan YF. Short-segment nerve conduction studies in the localization of ulnar neuropathy of the elbow: use of flexor carpi ulnaris recordings. *Muscle Nerve* 2005;**31**:633-6.
- [91] Cowdery SR, Preston DC, Herrmann DN, Logigian EL. Electrodiagnosis of ulnar neuropathy at the wrist. Conduction block versus traditional tests. *Neurology* 2002;**59**:420-7.
- [92] Kothari MJ, Preston DC, Logigian EL. Lumbrical-interossei motor studies localize ulnar neuropathy at the wrist. *Muscle Nerve* 1996;**19**:170-4.
- [93] Liveson JA, Bronson MJ, Pollack MA. Suprascapular nerve lesions at the spinoglenoid notch: report of three cases and review of the literature. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;**54**:241-3.
- [94] Kraft GH. Axillary, musculocutaneous and suprascapular nerve latency studies. *Arch Phys Med Rehabil* 1972;**53**:383-7.
- [95] Wilbourn AJ. Common peroneal mononeuropathy at the fibular head. *Muscle Nerve* 1986;**9**:825-36.
- [96] Pickett JB. Localizing peroneal nerve lesions to the knee by motor conduction studies. *Arch Neurol* 1984;**41**:192-5.
- [97] Brown WF, Watson BV. Quantitation of axon loss and conduction block in peroneal nerve palsies. *Muscle Nerve* 1991;**14**:237-44.
- [98] Bolton CF. Mononeuropathies of the lower extremities. In: Brown WF, Boston CF, editors. *Clinical electromyography*. Boston: Butterworths; 1987.
- [99] Oh SJ, Sarala PK, Kuba T, Elmore RS. Tarsal tunnel syndrome: electrophysiological study. *Ann Neurol* 1979;**5**:327-30.
- [100] Yuen EC, Olney RK, So YT. Sciatic neuropathy: clinical and prognostic features in 73 patients. *Neurology* 1994;**44**:1669-74.
- [101] Inaba A, Yokota T, Komori T, Hirose K. Proximal and segmental motor nerve conduction in the sciatic nerve produced by percutaneous high voltage electrical stimulation. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1996;**101**:100-4.
- [102] Kuntzer T, Van Melle G, Regli F. Clinical and prognostic features in unilateral femoral neuropathies. *Muscle Nerve* 1997;**20**:205-11.
- [103] Mabin D. Compressions nerveuses distales du membre inférieur. Étude clinique et électrophysiologique. *Neurophysiol Clin* 1997;**27**:9-24.
- [104] Rosler K, Hess CW, Schmid UD. Investigation of facial motor pathways by electrical and magnetic stimulation: sites and mechanisms of excitation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;**52**:1149-56.
- [105] Oh SJ. *Clinical electromyography. Nerve conduction studies*. Baltimore: University Park Press; 1984.
- [106] Amarenco G, Lanoe Y, Ghnassia RT, Goudal H, Perrigot M. Syndrome du canal d'Alcock et névralgie périméale. *Rev Neurol* 1988;**144**:523-6.
- [107] Franssen H, van den Bergh PY. Nerve conduction studies in polyneuropathy: practical physiology and patterns of abnormality. *Acta Neurol Belg* 2006;**106**:73-81.
- [108] Smith AG, Bromberg MB. A rational diagnostic approach to peripheral neuropathy. *J Clin Neuromusc Dis* 2003;**4**:190-8.
- [109] Vrancken AF, Kalmijn S, Buskens E, Franssen H, Vermeulen M, Wokke JH, et al. Feasibility and cost efficiency of a diagnostic guideline for chronic polyneuropathy: a prospective implementation study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;**77**:397-401.
- [110] Albers JW, Donofrio PD, McGonagle TT. Sequential electrodiagnostic abnormalities in acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy. *Muscle Nerve* 1985;**8**:528-39.
- [111] Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, Bolton CF, Hahn AF, Koopman WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain* 1985;**109**:1115-26.
- [112] Vucic S, Cairns KD, Black KR, Chong PS, Cros D. Neurophysiologic findings in early acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Clin Neurophysiol* 2004;**115**:2329-35.
- [113] Dornonville de la Cour C, Andersen H, Stalberg E, Fuglsang-Frederiksen A, Jakobsen J. Electrophysiological signs of permanent axonal loss in a follow-up study of patients with Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve* 2005;**31**:70-7.
- [114] Lefaucheur JP, Gregson NA, Gray I, von Raison F, Bertocchi M, Créange A. A variant of multifocal motor neuropathy with acute, generalized presentation and persistent conduction blocks. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;**74**:1555-61.
- [115] Overell JR, Willison HJ. Recent developments in Miller Fisher syndrome and related disorders. *Curr Opin Neurol* 2005;**18**:562-6.
- [116] Fross RD, Daube JR. Neuropathy in the Miller-Fisher syndrome: clinical and electrophysiologic findings. *Neurology* 1987;**37**:1493-8.
- [117] Hadjivassiliou M, Grünewald RA, Kandler RH, Chattopadhyay AK, Jarratt JA, Sanders DS, et al. Neuropathy associated with gluten sensitivity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;**77**:1262-6.
- [118] Chin RL, Tseng VG, Green PH, Sander HW, Brannagan TH, Latov N. Multifocal axonal polyneuropathy in celiac disease. *Neurology* 2006;**66**:1923-5.
- [119] Trojaborg W. The electrophysiologic profile of diabetic neuropathy. *Semin Neurol* 1996;**16**:123-8.
- [120] Bird SJ, Brown MJ. The clinical spectrum of diabetic neuropathy. *Semin Neurol* 1996;**16**:115-22.
- [121] Andersen H, Stalberg E, Falck B. F-wave latency, the most sensitive nerve conduction parameter in patients with diabetes mellitus. *Muscle Nerve* 1997;**20**:1296-302.
- [122] Behse F, Buchthal F, Carlsen F. Nerve biopsy and conduction studies in diabetic neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1977;**40**:1072-82.
- [123] Navarro X, Kennedy WR, Fries TJ. Small nerve fiber dysfunction in diabetic neuropathy. *Muscle Nerve* 1989;**12**:498-507.
- [124] Braune HJ, Horter C. Sympathetic skin response in diabetic neuropathy: a prospective clinical and neurophysiological trial on 100 patients. *J Neurol Sci* 1996;**138**:120-4.
- [125] Smith AG, Singleton JR. Idiopathic neuropathy, prediabetes and the metabolic syndrome. *J Neurol Sci* 2006;**242**:9-14.
- [126] Russell JW, Feldman EL. Impaired glucose tolerance-does it cause neuropathy? *Muscle Nerve* 2001;**24**:1109-12.
- [127] Singleton JR, Smith AG, Bromberg MB. Painful sensory polyneuropathy associated with impaired glucose tolerance. *Muscle Nerve* 2001;**24**:1225-8.
- [128] Hoffman-Snyder C, Smith BE, Ross MA, Hernandez J, Bosch EP. Value of the oral glucose tolerance test in the evaluation of chronic idiopathic axonal polyneuropathy. *Arch Neurol* 2006;**63**:1075-9.
- [129] Pourmand R, Maybury BG. Paraneoplastic sensory neuronopathy. *Muscle Nerve* 1996;**19**:1517-22.
- [130] Camdessanché JP, Antoine JC, Honnorat J, Vial C, Petiot P, Convers P, et al. Paraneoplastic peripheral neuropathy associated with anti-Hu antibodies. A clinical and electrophysiological study of 20 patients. *Brain* 2002;**125**:166-75.
- [131] Oh SJ, Gürtekin Y, Dropcho EJ, King P, Claussen GC. Anti-Hu antibody neuropathy: a clinical, electrophysiological, and pathological study. *Clin Neurophysiol* 2005;**116**:28-34.
- [132] Antoine JC, Honnorat J, Camdessanché JP, Magistris M, Absi L, Mosnier JF, et al. Paraneoplastic anti-CV2 antibodies react with peripheral nerve and are associated with a mixed axonal and demyelinating peripheral neuropathy. *Ann Neurol* 2001;**49**:214-21.
- [133] Viala K. Neuropathies associées aux lymphomes. *Rev Neurol* 2006;**162**:1273-8.
- [134] Kelly JJ. Peripheral neuropathies associated with monoclonal proteins: a clinical review. *Muscle Nerve* 1985;**8**:138-50.
- [135] Levine T, Pestronk A, Florence J, Al-Lozi MT, Lopate G, Miller T, et al. Peripheral neuropathies in Waldenström's macroglobulinaemia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;**77**:224-8.
- [136] Willison HJ, O'Leary CP, Veitch J, Blumhardt LD, Busby M, Donaghy M, et al. The clinical and laboratory features of chronic sensory ataxic neuropathy with anti-disialosyl IgM antibodies. *Brain* 2001;**124**:1968-77.
- [137] Ammendola A, Sampaolo S, Ambrosone L, Ammendola E, Ciccone G, Migliaresi S, et al. Peripheral neuropathy in hepatitis-related mixed cryoglobulinemia: electrophysiologic follow-up study. *Muscle Nerve* 2005;**31**:382-5.
- [138] Maisonobe T, Léger JM, Musset L, Cacoub P. Complications neurologiques des cryoglobulinémies. *Rev Neurol* 2002;**158**:920-4.

- [139] Kelly JJ, Kyle RA, O'Brien PC, Dyck PJ. The natural history of peripheral neuropathy in primary systemic amyloidosis. *Ann Neurol* 1979;**6**:1-7.
- [140] Vucic S, Chong PS, Cros D. Atypical presentations of primary amyloid neuropathy. *Muscle Nerve* 2003;**28**:696-702.
- [141] Brinley FJ, Pardo CA, Verma A. Human immunodeficiency virus and the peripheral nervous system workshop. *Arch Neurol* 2001;**58**:1561-6.
- [142] Keswani SC, Pardo CA, Cherry CL, Hoke A, McArthur JC. HIV-associated sensory neuropathies. *AIDS* 2002;**16**:2105-17.
- [143] Martin C, Solders G, Sönnnerborg A, Hansson P. Painful and non-painful neuropathy in HIV-infected patients: an analysis of somatosensory nerve function. *Eur J Pain* 2003;**7**:23-31.
- [144] Lopez OL, Becker JT, Dew MA, Caldararo R. Risk modifiers for peripheral sensory neuropathy in HIV infection/AIDS. *Eur J Neurol* 2004;**11**:97-102.
- [145] Hoitsma E, Marziniak M, Faber CG, Reulen JP, Sommers C, De Baets M, et al. Small fibre neuropathy in Sarcoidosis. *Lancet* 2002;**359**:2085-6.
- [146] Zivkovic SA, Lacomis D. Sarcoid neuropathy. Case report and review of the literature. *J Clin Neuromusc Dis* 2004;**5**:184-9.
- [147] Umapathi T, Chaudhry V. Toxic neuropathy. *Curr Opin Neurol* 2005;**18**:574-80.
- [148] Weimer LH. Medication-induced peripheral neuropathy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2003;**3**:86-92.
- [149] Hoitsma E, Reulen JP, de Baets M, Drent M, Spaans F, Faber CG. Small fiber neuropathy: a common and important clinical disorder. *J Neurol Sci* 2004;**227**:119-30.
- [150] Maisonobe T, Chassande B, Verin M, Jouni M, Leger JM, Bouche P. Chronic dysimmune demyelinating polyneuropathy: a clinical and electrophysiological study of 93 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;**61**:36-42.
- [151] Julien J, Vital C, Lagueny A, Ferrer X, Brechenmacher C. Chronic relapsing idiopathic polyneuropathy with primary axonal lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;**52**:871-5.
- [152] Nicolas G, Maisonobe T, Le Forestier N, Léger JM, Bouche P. Proposed revised electrophysiological criteria for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve* 2002;**25**:26-30.
- [153] Van den Bergh PY, Piéret F. Electrodiagnostic criteria for acute and chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve* 2004;**29**:565-74.
- [154] EFNS Task Force. European federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. *Eur J Neurol* 2006;**13**:326-32.
- [155] Groupe d'étude français des PIDC. Polyradiculonévrites inflammatoires démyélinisantes chroniques : stratégie diagnostique. Recommandations du groupe d'étude français des PIDC. *Rev Neurol* 2005;**161**:988-96.
- [156] Lewis RA, Sumner AJ. The electrodiagnostic distinctions between chronic familial and acquired demyelinating neuropathies. *Neurology* 1982;**32**:592-6.
- [157] Viala K, Renié L, Maisonobe T, Béhin A, Neil J, Léger JM, et al. Follow-up study and response to treatment in 23 patients with Lewis-Sumner syndrome. *Brain* 2004;**127**:2010-7.
- [158] Nobile-Orazio E, Cappellari A, Priori A. Multifocal motor neuropathy: current concepts and controversies. *Muscle Nerve* 2005;**31**:663-80.
- [159] Steck AJ, Kuntzer T. Dysglobulinémies IgM et complications neurologiques. *Rev Neurol* 2002;**158**:971-8.
- [160] Franssen H, Notermans NC. Length dependence in polyneuropathy associated with IgM gammopathy. *Ann Neurol* 2006;**59**:365-71.
- [161] Trojaborg W, Hays AP, Van Den-Berg L, Younger DS, Latov N. Motor conduction parameters in neuropathies associated with anti-MAG antibodies and other types of demyelinating and axonal neuropathies. *Muscle Nerve* 1995;**18**:730-5.
- [162] Magy L, Chassande B, Maisonobe T, Bouche P, Vallat JM, Léger JM. Polyneuropathy associated with IgG/IgA monoclonal gammopathy: a clinical and electrophysiological study of 15 cases. *Eur J Neurol* 2003;**10**:677-85.
- [163] Nobile-Orazio E, Casallato C, Di Troia A. Neuropathies associated with IgG and IgA monoclonal gammopathy. *Rev Neurol* 2002;**158**:979-87.
- [164] Dubourg O. La maladie de Charcot-Marie-Tooth : du phénotype au génotype. *Rev Neurol* 2004;**160**:1221-9.
- [165] Birouk N, Gouider R, Le Guern E, Gugenheim M, Tardieu S, Maisonobe T, et al. Charcot-Marie-Tooth disease type 1A with 17p11.2 duplication. Clinical and electrophysiological phenotype study and factors influencing disease severity in 119 cases. *Brain* 1997;**120**:813-23.
- [166] Stanton M, Pannoni V, Lewis RA, Logigian EL, Naguib D, Shy ME, et al. Dispersion of compound muscle action potential in hereditary neuropathies and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 2006;**34**:417-22.
- [167] Dyck PJ, Karnes JL, Lambert EH. Longitudinal study of neuropathic deficits and nerve conduction abnormalities in hereditary motor and sensory neuropathy type 1. *Neurology* 1989;**39**:1302-8.
- [168] Planté-Bordeneuve V, Said G. Dejerine-Sottas disease and hereditary demyelinating polyneuropathy of infancy. *Muscle Nerve* 2002;**26**:608-21.
- [169] Verhoeven K, Claeys KG, Züchner S, Schröder JM, Weis J, Ceuterick C, et al. MFN2 mutation distribution and genotype/phenotype correlation in Charcot-Marie-Tooth type 2. *Brain* 2006;**129**:2093-102.
- [170] Dubourg O, Tardieu S, Birouk N, Gouider R, Léger JM, Maisonobe T, et al. Clinical, electrophysiological and molecular genetic characteristics of 93 patients with X-linked Charcot-Marie-Tooth disease. *Brain* 2001;**124**:1958-67.
- [171] Ishpekova BA, Christova LG, Alexandrov AS, Thomas PK. The electrophysiological profile of hereditary motor and sensory neuropathy-Lom. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;**76**:875-8.
- [172] Bouche P. Comment reconnaître sur le plan clinique et électrophysiologique une neuropathie héréditaire sans contexte familial? *Rev Med Liege* 2004;**59**(suppl1):112-7.
- [173] Planté-Bordeneuve V. Neuropathies amyloïdes familiales : diagnostic et prise en charge. *Rev Neurol* 2006;**162**:1138-46.
- [174] Koike H, Misu K, Sugiura M, Iijima M, Mori K, Yamamoto M, et al. Pathology of early-vs late-onset TTR Met30 familial amyloid polyneuropathy. *Neurology* 2004;**63**:129-38.
- [175] Briemberg HR, Amato AA. Transthyretin amyloidosis presenting with multifocal demyelinating mononeuropathies. *Muscle Nerve* 2004;**29**:318-22.
- [176] Kiuru S, Seppalainen AM. Neuropathy in familial amyloidosis, finnish type (FAP): electrophysiological studies. *Muscle Nerve* 1994;**17**:299-304.
- [177] Houlden H, Blake J, Reilly MM. Hereditary sensory neuropathies. *Curr Opin Neurol* 2004;**17**:569-77.
- [178] Souayah N, Chong PS, Cros D. Acute sensory neuronopathy as the presenting symptom of Sjögren's syndrome. *J Clin Neurosci* 2006;**13**:862-5.
- [179] Mori K, Iijima M, Sugiura M, Koike H, Hattori N, Ito H, et al. Sjögren's syndrome associated painful sensory neuropathy without sensory ataxia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;**74**:1320-2.
- [180] Chai J, Herrmann DN, Stanton M, Barbano RL, Logigian EL. Painful small-fiber neuropathy in Sjögren syndrome. *Neurology* 2005;**65**:925-7.
- [181] Goransson LG, Herigstad A, Tjensvoll AB, Harboe E, Mellgren SI, Omdal R. Peripheral neuropathy in primary Sjögren syndrome. A population-based study. *Arch Neurol* 2006;**63**:1612-5.
- [182] Maisonobe T. Neuropathies des vascularites. *Rev Neurol* 2003;**159**:1216-22.
- [183] Collins MP, Periquet MI, Mendell JR, Sahenk Z, Nagaraja HN, Kissel JT. Nonsystemic vasculitic neuropathy. Insights from a clinical cohort. *Neurology* 2003;**61**:623-30.
- [184] Li J, Krajewski K, Shy ME, Lewis RA. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsy. The electrophysiology fits the name. *Neurology* 2002;**58**:1769-73.
- [185] Mouton P, Tardieu S, Gouider R, Birouk N, Maisonobe T, Dubourg O, et al. Spectrum of clinical and electrophysiologic features in HNPP patients with the 17p11.2 deletion. *Neurology* 1999;**52**:1440-6.
- [186] Koike H, Hirayama M, Yamamoto M, Ito H, Hattori N, Umehara F, et al. Age associated axonal features in HNPP with 17p11.2 deletion in Japan. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005;**76**:1109-14.

- [187] Van den Berg-Vos RM, Ven den Berg LH, Visser J, de Visser M, Franssen H, Wokke JH. The spectrum of lower motor neuron syndromes. *J Neurol* 2003;**250**:1279-92.
- [188] Chad DA. Electrodiagnostic approach to the patient with suspected motor neuron disease. *Neurol Clin N Am* 2002;**20**:527-55.
- [189] Eisen A. Clinical electrophysiology of the upper and lower motor neuron in amyotrophic lateral sclerosis. *Semin Neurol* 2001;**21**:141-54.
- [190] Henderson RD, Daube JR. Decrement in surface-recorded motor unit potentials in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2004;**63**:1670-4.
- [191] Wang FC, de Pasqua V, Phys G, Delwaide PJ. Prognostic value of decremental responses to repetitive nerve stimulation in ALS patients. *Neurology* 2001;**57**:897-9.
- [192] Eisen A, Shytbel W, Murphy K, Hoirsch M. Cortical magnetic stimulation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1990;**13**:146-51.
- [193] Stalberg E, Sanders DB. The motor unit in amyotrophic lateral sclerosis studied with different neurophysiological techniques. In: Rose FC, editor. *Research progress in motor neuron disease*. London: Pitman; 1984. p. 105-21.
- [194] De Carvalho M, Scotto M, Lopes A, Swash M. Quantitating progression in ALS. *Neurology* 2005;**64**:1783-5.
- [195] Wang FC, Bouquiaux O, de Pasqua V, Delwaide PJ. Changes in motor unit numbers in patients with ALS: a longitudinal study using the adapted multiple point stimulation method. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2002;**3**:31-8.
- [196] Kelly JJ, Thibodeau L, Andres PL, Finison LJ. Use of electrophysiological tests to measure disease progression in ALS therapeutic trials. *Muscle Nerve* 1990;**13**:471-9.
- [197] Misra UK, Kalita J, Mishra VN, Kesari A, Mittal B. A clinical, magnetic resonance imaging, and survival motor neuron gene deletion study of Hirayama disease. *Arch Neurol* 2005;**62**:120-3.
- [198] Jubelt B, Agre JC. Characteristics and management of postpolio syndrome. *JAMA* 2000;**284**:412-4.
- [199] Sorenson EJ, Daube JR, Windebank AJ. Motor unit number estimates correlate with strength in polio survivors. *Muscle Nerve* 2006;**34**:608-13.
- [200] Sorenson EJ, Daube JR, Windebank AJ. Electrophysiological findings in a cohort of old polio survivors. *J Peripher Nerv Syst* 2006;**11**:241-6.
- [201] Talbot K, Davies KE. Spinal muscular atrophy. *Semin Neurol* 2001;**21**:189-97.
- [202] Buchthal F, Olsen PZ. Electromyography and muscle biopsy in infantile spinal muscular atrophy. *Brain* 1970;**93**:15-30.
- [203] Antonini G, Gragnani F, Romaniello A, Pennisi EM, Morino S, Ceschin V, et al. Sensory involvement in spinal-bulbar muscular atrophy (Kennedy's disease). *Muscle Nerve* 2000;**23**:252-8.
- [204] Echaniz-Laguna A, Rousso E, Anheim M, Fleury M, Cossée M, Tranchant C. L'amyotrophie bulbaire et spinale liée au chromosome X : une étude clinique, neurophysiologique et moléculaire de 12 patients issus de 4 familles. *Rev Neurol* 2005;**161**:437-44.
- [205] Kuntzer T. Ganglionopathies : évolution du concept et prise en charge. *Rev Neurol* 2006;**162**:1268-72.
- [206] Neuromuscular disorders: gene location. *Neuromuscul Disord* 2006;**16**:64-90.
- [207] Nishino I, Ozawa E. Muscular dystrophies. *Curr Opin Neurol* 2002;**15**:539-44.
- [208] Uncini A, Lange DJ, Lovelace RE, Solomon M, Hays AP. Long-duration polyphasic motor unit potentials in myopathies: a study with pathological correlation. *Muscle Nerve* 1990;**13**:263-7.
- [209] Cohn RD, Campbell KP. Molecular basis of muscular dystrophies. *Muscle Nerve* 2000;**23**:1456-71.
- [210] Emery AE. The muscular dystrophies. *Lancet* 2002;**359**:687-95.
- [211] Nardin RA, Johns DR. Mitochondrial dysfunction and neuromuscular disease. *Muscle Nerve* 2001;**24**:170-91.
- [212] DiMauro S, Hirano M. Mitochondrial encephalomyopathies: an update. *Neuromuscul Disord* 2005;**15**:276-86.
- [213] Bouilliot S, Martin-Négrier ML, Vital A, Ferrer X, Lagueny A, Vincent D, et al. Peripheral neuropathy associated with mitochondrial disorders: 8 cases and review of the literature. *J Peripher Nerv Syst* 2002;**7**:213-20.
- [214] Schröder JM. Neuropathy associated with mitochondrial disorders. *Brain Pathol* 1993;**3**:177-90.
- [215] Van Goethem G, Luoma P, Rantamäki M, Al Memar A, Kaakkola S, Hackman P, et al. POLG mutations in neurodegenerative disorders with ataxia but no muscle involvement. *Neurology* 2004;**63**:1251-7.
- [216] Hirano M, Nishigaki Y, Marti R. Mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy (MNGIE): a disease of two genomes. *Neurologist* 2004;**10**:8-17.
- [217] Dalakas MC. Progress in inflammatory myopathies: good but not good enough. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;**70**:569-73.
- [218] Streib EW, Wilbourn AJ, Mitsumoto H. Spontaneous electrical muscle fiber activity in polymyositis and dermatomyositis. *Muscle Nerve* 1979;**2**:14-8.
- [219] Mastaglia FL, Ojeda VJ. Inflammatory myopathies: part 2. *Ann Neurol* 1985;**17**:317-23.
- [220] Sekul EA, Dalakas MC. Inclusion body myositis: new concepts. *Semin Neurol* 1993;**13**:256-63.
- [221] Taratuto AL. Congenital myopathies and related disorders. *Curr Opin Neurol* 2002;**15**:553-61.
- [222] Mastaglia FL, Lamont PJ, Laing NG. Distal myopathies. *Curr Opin Neurol* 2005;**18**:504-10.
- [223] Streib EW. Differential diagnosis of myotonic syndromes. *Muscle Nerve* 1987;**10**:603-15.
- [224] Ricker K, Koch MC, Lehmann-Horn F, Pongratz D, Otto M, Heine R, et al. Proximal myotonic myopathy: a new dominant disorder with myotonia, muscle weakness and cataracts. *Neurology* 1994;**44**:1448-52.
- [225] Day JW, Ricker K, Jacobsen JF, Rasmussen LJ, Dick KA, Kress W, et al. Myotonic dystrophy type 2. Molecular, diagnostic and clinical spectrum. *Neurology* 2003;**60**:657-64.
- [226] Bassez G, Attarian S, Laforêt P, Azulay JP, Rouche A, Ferrer X, et al. Myopathie proximale avec myotonie (PROMM) : étude clinique et histologique. *Rev Neurol* 2001;**157**:209-18.
- [227] Machuca-Tzili L, Brook D, Hilton-Jones D. Clinical and molecular aspects of the myotonic dystrophies: a review. *Muscle Nerve* 2005;**32**:1-8.
- [228] Lehmann-Horn F, Rüdell R. Hereditary nondystrophic myotonias and periodic paralyses. *Curr Opin Neurol* 1995;**8**:402-10.
- [229] Davies NP, Hanna MG. The skeletal muscle channelopathies: basic science, clinical genetics and treatment. *Curr Opin Neurol* 2001;**14**:539-51.
- [230] Jurkat-Rott K, Lerche H, Lehmann-Horn F. Skeletal muscle channelopathies. *J Neurol* 2002;**249**:1493-502.
- [231] Fournier E, Arzel M, Sternberg D, Vicart S, Laforet P, Eymard B, et al. Electromyography guides toward subgroups of mutations in muscle channelopathies. *Ann Neurol* 2004;**56**:650-61.
- [232] Venance SL, Cannon SC, Fialho D, Fontaine B, Hanna MG, Ptacek LJ, et al. The primary periodic paralyses: diagnosis, pathogenesis and treatment. *Brain* 2006;**129**(Pt1):8-17.
- [233] Stum M, Davoine CS, Fontaine B, Nicole S. Schwartz-Jampel syndrome and perlecan deficiency. *Acta Myol* 2005;**24**:89-92.
- [234] Torbergson T. Rippling muscle disease: a review. *Muscle Nerve* 2002(suppl11):S103-S107.
- [235] Keesey JC. Electrodiagnostic approach to defects of neuromuscular transmission. *Muscle Nerve* 1989;**12**:613-26.
- [236] Schumm F, Stohr M. Accessory nerve stimulation in the assessment of myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 1984;**7**:147-51.
- [237] Ruys-Van Oeyen AE, Van Dijk JG. Repetitive nerve stimulation of the nasalis muscle: technique and normal values. *Muscle Nerve* 2002;**26**:279-82.
- [238] Costa J, Evangelista T, Conceição I, de Carvalho M. Repetitive nerve stimulation in myasthenia gravis – relative sensitivity of different muscles. *Clin Neurophysiol* 2004;**115**:2776-82.
- [239] Lo YL, Leoh TH, Tan YE, Foo ML, Dan YF, Ratnagopal P. Repetitive hypoglossal nerve stimulation in myasthenia gravis. *Clin Neurophysiol* 2002;**113**:1227-30.
- [240] Pavesi G, Cattaneo L, Tinchelli S, Mancina D. Masseteric repetitive nerve stimulation in the diagnosis of myasthenia gravis. *Clin Neurophysiol* 2001;**112**:1064-9.
- [241] Petretska A, Jarrar R, Rubin DI. Radial nerve repetitive stimulation in myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2006;**33**:817-9.
- [242] Padua L, Stalberg E, Lo Monaco M, Evoli A, Batocchi A, Tonali P. SFEMG in ocular myasthenia gravis diagnosis. *Clin Neurophysiol* 2000;**111**:1203-7.
- [243] Palace J, Vincent A, Beeson D. Myasthenia gravis: diagnosis and management dilemmas. *Curr Opin Neurol* 2001;**14**:583-9.

- [244] Katirji B, Kaminski HJ. Electrodiagnostic approach to the patient with suspected neuromuscular junction disorder. *Neurol Clin N Am* 2002;**20**:557-86.
- [245] Meriggioli MN, Sanders DB. Advances in the diagnosis of neuromuscular junction disorders. *Am J Phys Med Rehabil* 2005;**84**:627-38.
- [246] Baslo MB, Deymeer F, Serdaroglu P, Parman Y, Ozdemir C, Cuttini M. Decrement pattern in Lambert-Eaton myasthenic syndrome is different from myasthenia gravis. *Neuromusc Dis* 2006;**16**:454-8.
- [247] AAEM quality assurance committee. Literature review of the usefulness of repetitive nerve stimulation and single fiber EMG in the electrodiagnostic evaluation of patients with suspected myasthenia gravis or Lambert-Eaton myasthenic syndrome. *Muscle Nerve* 2001;**24**:1239-47.
- [248] Oh SJ, Kurokawa K, Claussen GC, Ryan Jr. HF. Electrophysiological diagnostic criteria of Lambert-Eaton myasthenic syndrome. *Muscle Nerve* 2005;**32**:515-20.

---

P. Bouche (pierre.bouche@psl.ap-hop-paris.fr).

Service d'explorations fonctionnelles-neurologie, Hôpital de la Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Bouche P. Électromyographie clinique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Neurologie, 17-030-A-10, 2008.

Disponibles sur [www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)



Arbres  
décisionnels



Iconographies  
supplémentaires



Vidéos /  
Animations



Documents  
légaux



Information  
au patient



Informations  
supplémentaires



Auto-  
évaluations

Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur [em-consulte.com](http://em-consulte.com) et [em-premium.com](http://em-premium.com) :

## 1 autoévaluation

[Cliquez ici](#)

## 16 iconographies supplémentaires

### Iconographie supplémentaire 18

Les activités spontanées. Recueillies à l'aide d'aiguilles électrodes dans le muscle au repos. 1. Potentiels de fibrillation ; 2. potentiels de fibrillation et potentiels lents de dénervation ; 3. salve myotonique vraie ; 4. salve pseudomyotonique ; 5. myokimies.

[Cliquez ici](#)

### Iconographie supplémentaire 19

Potentiels polyphasiques de réinnervation.

[Cliquez ici](#)

### Iconographie supplémentaire 20

Stimulation distale (a) et proximale (b) du nerf médian, respectivement au poignet et au coude. Recueil par électrode monopolaire de surface sur le court abducteur du pouce.

[Cliquez ici](#)

### Iconographie supplémentaire 21

Étude du potentiel sensitif du nerf cubital par voie orthodromique. Stimulation par électrodes annulaires du 5<sup>e</sup> doigt et recueil du potentiel évoqué au poignet.

[Cliquez ici](#)

### Iconographie supplémentaire 22

Étude du potentiel sensitif du nerf sural par voie antidromique. Stimulation au tiers inférieur du mollet et recueil en rétromalléolaire externe.

[Cliquez ici](#)

### Iconographie supplémentaire 23

Ondes F obtenues sur le nerf sciatique poplité externe (SPE). Recueil sur le pédieux et stimulation au-dessus du col du péroné.

[Cliquez ici](#)

### Iconographie supplémentaire 24

Étude des conductions nerveuses motrices des nerfs médian gauche et droit et du cubital droit. En A1 et A2, nerf médian gauche, la latence distale est allongée, l'amplitude motrice distale reste normale. En A4 et A5, conduction motrice normale du nerf cubital droit. En A7 et A8, conduction du nerf médian droit. Allongement très marqué de la latence distale motrice et réduction nette de l'amplitude motrice recueillie sur le court abducteur du pouce (syndrome du canal carpien sévère, sensitivomoteur).

[Cliquez ici](#)

### Iconographie supplémentaire 25

Stimulation du nerf médian (a) et du nerf cubital (b). Recueil respectivement sur 2<sup>e</sup> lombrical et 2<sup>e</sup> interosseux. La différence de latence ne doit pas dépasser 0,5 ms.

[Cliquez ici](#)

### **Iconographie supplémentaire 26**

Image de l'étude comparative des latences médian/cubital au poignet avec recueil sur lombrical/interosseux. Ici la différence de latence est de 1,8 ms (médian en A1 et cubital en A2) dans un syndrome du canal carpien.

[Cliquez ici](#)

### **Iconographie supplémentaire 27**

Photographie illustrant la technique de stimulation du nerf médian dans la paume de la main et recueil au poignet.

[Cliquez ici](#)

### **Iconographie supplémentaire 28**

Images de stimulations du nerf médian dans la paume de la main chez un patient avec syndrome du canal carpien. En A1, la conduction est réduite de façon nette (27 m/s) et en A2 de façon modérée (38 m/s) pour une normale qui doit être supérieure à 40 m/s.

[Cliquez ici](#)

### **Iconographie supplémentaire 29**

Stimulation du 4<sup>e</sup> doigt par électrodes annulaires et recueil au poignet sur médian et cubital. La différence de latences entre médian et cubital ne doit pas excéder 4 ms. Ici, la différence de latences est de 1,9 ms (entre A3 et B5). Valeurs très significatives chez un patient avec syndrome du canal carpien.

[Cliquez ici](#)

### **Iconographie supplémentaire 30**

Images d'une compression du nerf cubital au coude. En A4, A5 et A6, la stimulation étagée du nerf au poignet, en sous-coude et en sus-coude montre un ralentissement très net au coude (entre A5 et A6) associé à un bloc de conduction (réduction d'amplitude d'au moins 50 %). En A1, la latence sur le muscle cubital antérieur est allongée (normale inférieure à 4 ms, ici elle est de 6,5 ms).

[Cliquez ici](#)

### **Iconographie supplémentaire 31**

Photographies illustrant la technique pour comparer les latences des potentiels mixtes cubital et médian entre poignet et coude. a : nerf cubital ; b : nerf médian. La différence de latence ne doit pas dépasser 0,7 ms.

[Cliquez ici](#)

### **Iconographie supplémentaire 32**

Résultats chez un patient avec compression du nerf cubital au coude. En A1, nerf cubital et en A2, nerf médian. La différence des latences est ici de 1,5 ms.

[Cliquez ici](#)

### **Iconographie supplémentaire 33**

Patient avec polyneuropathie démyélinisante associée à une gammopathie monoclonale immunoglobuline M (IgM) et anticorps anti-*myelin associated glycoprotein* (MAG). En A1, A2, conduction motrice du nerf sciatique poplité externe (SPE) (très réduite à 27 m/s) et en A4-A5, conduction motrice du nerf médian. Noter l'allongement de la latence distale motrice (5,9 ms) alors que la vitesse de conduction tronculaire à l'avant-bras n'est que très discrètement réduite : démyélinisation distale.

[Cliquez ici](#)

[Cliquez ici pour télécharger le PDF des iconographies supplémentaires](#)