

Potentiels évoqués en neurologie : réponses pathologiques et indications

N. André-Obadia, F. Mauguière

Les potentiels évoqués visent soit à détecter et à localiser les dysfonctionnements des voies sensorielles et motrices, soit à objectiver des réponses corticales reflétant des processus attentionnels ou cognitifs. Toutes les situations cliniques où il importe de connaître l'état fonctionnel des voies sensorielles ou motrices sont donc des indications utiles. Il peut s'agir d'objectiver un signe fonctionnel purement subjectif, d'explorer le retentissement d'une lésion focale, de détecter en temps réel un dysfonctionnement au cours d'une intervention présentant un risque neurologique, d'évaluer les chances de succès d'une neurostimulation à visée antalgique... Les troubles de conscience et les comas représentent une indication privilégiée non seulement pour évaluer les voies sensorielles, mais aussi pour prédire l'évolution. C'est dans cette dernière indication que certaines réponses cognitives ont fait la preuve de leur utilité alors que de façon globale, leur impact diagnostique est plus limité que celui des potentiels évoqués sensoriels ou moteurs.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : Potentiels évoqués somesthésiques ; Potentiels évoqués laser ; Potentiels évoqués moteurs ; Potentiels évoqués visuels ; Potentiels évoqués auditifs ; Lésion centrale ; Lésion périphérique

Plan

■ Généralités	1
■ Sémiologie et signification des anomalies	1
Potentiels évoqués somesthésiques (PES)	1
Potentiels évoqués par les stimulations thermiques et douloureuses	4
Potentiels évoqués visuels (PEV)	5
Potentiels évoqués auditifs	6
Potentiels moteurs évoqués par stimulation corticale et spinale (PEM)	7
■ Indications et rendement diagnostique des potentiels évoqués	7
Place actuelle des potentiels évoqués dans le diagnostic de la sclérose en plaques	7
Potentiels évoqués et retentissement fonctionnel des lésions focales	8
Potentiels évoqués et évaluation d'un dysfonctionnement en l'absence de lésion focale explicative du tableau clinique	11
Monitoring peropératoire et potentiels évoqués	16
Indications et utilité des potentiels évoqués dans l'exploration et le monitoring des comas	18
■ Conclusion	21

d'action de nerfs. Dans les neuropathies, ces derniers peuvent être d'amplitude trop faible pour être détectés et la vitesse de conduction peut alors être mesurée indirectement en enregistrant les réponses corticales N20 et P39 après stimulation d'un nerf cutané ou mixte à différents niveaux. La vitesse de conduction entre deux points de stimulation est estimée en mesurant la différence entre les latences des réponses corticales^[1].

Lorsque les réponses sensibles recueillies sur le trajet distal des nerfs périphériques sont respectées, la conduction dans leur segment proximal ou aux étages plexiques et radiculaires peut être évaluée par l'enregistrement des potentiels N9, P9 et N13 aux membres supérieurs ou des potentiels P15, P17 et N22 aux membres inférieurs. Une anomalie de latence ou d'amplitude unilatérale du potentiel N9 dans le creux sus-claviculaire, avec respect des réponses au coude et anomalie d'amplitude ou de latence de la réponse spinale N13, peut être ainsi observée lorsque la conduction est ralentie à l'aisselle, dans le défilé costoclaviculaire ou dans les troncs du plexus brachial. Les PES permettent également d'explorer le prolongement proximal des neurones ganglionnaires et de révéler le dysfonctionnement des voies sensibles dans les polyradiculopathies et certaines ganglionopathies avec préservation de la conduction dans le segment distal des voies sensibles^[2]. Dans les neuropathies touchant préférentiellement les fibres de petit calibre, les réponses corticales à la stimulation cutanée par laser sont les seules à être anormales.

Plexopathies brachiales^[3]

Les plexopathies avec lésions pluritrunculaires distales par rapport au ganglion spinal sont associées à d'importantes anomalies des réponses sus-claviculaires N9 et de leur homologue P9 sur le scalp. Le potentiel spinal N13 est le plus souvent aboli, et les réponses cervicobulbaires et corticales sont anormales ou absentes. Dans les plexopathies traumatiques avec avulsion des racines postérieures, au niveau de leur jonction avec l'axe médullaire, les réponses N9-P9 seules persistent alors que toutes les composantes plus tardives sont absentes, si l'avulsion est complète pour toutes les racines explorées, ou très diminuées si certaines fibres demeurent fonctionnelles.



■ Généralités ■ Sémiologie et signification des anomalies

Potentiels évoqués somesthésiques (PES)

Lésions des nerfs périphériques

Neuropathies périphériques

Les vitesses de conduction dans les nerfs périphériques sont habituellement mesurées par l'enregistrement des potentiels



Plexopathies lombaires et sacrées

Dans les plexopathies lombaires et sacrées, les anomalies des réponses périphériques P15, P17 et de la réponse spinale N22 ont la même signification que celles des anomalies des réponses N9, P9 et N13 dans les lésions plexiques brachiales. À elles seules, les anomalies des réponses corticales peuvent confirmer une atteinte plexique soupçonnée cliniquement, mais n'ont pas de valeur localisatrice intrinsèque.

Lésions monoradiculaires

Seule la stimulation sélective d'un dermatome permet une exploration monoradiculaire, mais dans ce cas les réponses spinales sont difficiles à obtenir.

Les asymétries d'amplitude ou de latence des réponses corticales P39 à la stimulation des dermatomes L5 et S1 aux membres inférieurs peuvent être utilisées pour confirmer une souffrance monoradiculaire^[4,5]. Elles ne donnent cependant aucune indication quant au niveau anatomique du dysfonctionnement et n'apportent la confirmation de la souffrance radiculaire que si le tableau clinique est assez évocateur pour éliminer toute autre hypothèse diagnostique.

Lésions polyradiculaires

Dans les pathologies affectant sélectivement le prolongement central des cellules ganglionnaires spinales dans les racines postérieures, les réponses périphériques obtenues au coude après stimulation des nerfs médian, radial ou cubital et au creux poplité après stimulation des nerfs tibiaux sont respectées, de même que les réponses N9 et P15 recueillies respectivement dans le creux sus-claviculaire et au niveau du grand trochanter (cf. article 17-031-B-10 de l'EMC). En revanche, les réponses segmentaires spinales N13 pour le membre supérieur et N22 pour le membre inférieur sont anormales, soit absentes, soit diminuées et/ou retardées.

Lésions médullaires

La section totale de la moelle abolit les réponses à la stimulation de tous les troncs nerveux dont les racines pénètrent l'axe spinal en dessous du niveau lésionnel. Les lésions plus sélectives des cordons sensitifs médullaires, démyélinisantes en particulier, peuvent aboutir au même résultat ; néanmoins il persiste souvent une réponse corticale retardée permettant de mesurer un allongement du temps de conduction centrale (TCC). Dans les lésions incomplètes, les aspects varient selon la localisation rostrocaudale et transversale de la lésion.

Lésions des cordons postérieurs de la moelle

Lorsque la conduction persiste, l'aspect le plus fréquent est représenté par un allongement des TCC dont le siège spinal peut être affirmé si les potentiels de jonction cervicobulbaires (P14 et/ou P30) sont absents ou retardés alors que les réponses périphériques et spinales segmentaires sont normales. La mesure des intervalles P9-P14 et N22-P30 permet de quantifier le degré d'atteinte et d'en évaluer l'évolution.

Lésions centromédullaires

Les lésions centromédullaires touchant la corne postérieure de la moelle se traduisent par la diminution d'amplitude ou la disparition du potentiel spinal segmentaire correspondant aux niveaux métamériques atteints : N13 ou N22 respectivement pour les PES des membres supérieurs et inférieurs.

Lorsque la conduction dans les cordons postérieurs est préservée, les potentiels de jonction cervicobulbaires (P14 et P30) et les potentiels corticaux (N20 et P39) sont normaux. Cet aspect n'a pas de spécificité étiologique, il peut être observé dans les syringomyélies^[6] comme dans les tumeurs intramédullaires^[7,8]. Enfin, nombreuses sont les lésions centromédullaires qui provoquent des anomalies de l'ensemble des réponses à l'exception des réponses périphériques.

Lésions de la jonction cervicobulbaire^[9-12]

Lorsque la conduction est ralentie ou interrompue au niveau de la jonction cervicobulbaire, les réponses périphériques et les réponses segmentaires spinales (N13 et N22) sont respectées alors

que les potentiels P14 et N18 aux membres supérieurs, le potentiel P30 aux membres inférieurs ainsi que les réponses corticales sont abolies ou anormales. Les anomalies des PES peuvent être dissociées pour les membres supérieurs et inférieurs, ou observées pour un seul membre ou un seul hémicorps selon la topographie de la lésion. Lorsque l'interruption de la conduction à l'étage cervicobulbaire est incomplète, le potentiel P14 persiste mais la dispersion de la volée afférente provoque une diminution de son amplitude, qui peut être évaluée par la mesure du rapport P9/P14, souvent associée à un allongement de l'intervalle P9-P14. L'évaluation de l'amplitude du potentiel P30 est en revanche difficile, si bien que l'absence de ce potentiel ou un retard de sa latence ont seuls une valeur pathologique fiable.

Lésions suprabulbaires du tronc cérébral

Dans les lésions protubérantielles ou pédonculaires, les réponses segmentaires spinales sont préservées et, le plus souvent, les potentiels P14, N18 et P30 sont normaux. Les réponses corticales N20 et P39 sont pathologiques ou normales selon que la lésion intéresse ou non les fibres lemniscales.

Le fait que les potentiels P14 et P30 soient souvent normaux dans les lésions protubérantielles et pédonculaires peut faire douter de la contribution des fibres lemniscales à leur genèse. On pourrait s'attendre en effet à ce que des potentiels liés à la propagation de potentiels d'action dans les fibres lemniscales disparaissent lorsque la conduction dans cette voie est interrompue. Cette observation plaide en faveur d'une origine des potentiels P14 et P30 à la jonction cervicobulbaire. Les enregistrements nasopharyngés suggèrent cependant qu'une partie des structures génératrices du potentiel P14 pourrait se situer entre la protubérance et la partie rostrale du mésencéphale^[13].

Lésions thalamiques et thalamocapsulaires

Dans les lésions thalamiques ou capsulaires, touchant le noyau ventro-postéro-latéral du thalamus (VPL) ou les fibres thalamopariétales, les potentiels P14 et N18 et le potentiel P30 sont normaux, respectivement après stimulation des membres supérieurs et inférieurs^[12,14]. Inversement les composantes corticales sont anormales ou totalement absentes après stimulation de l'hémicorps anesthésique.

Lorsque les noyaux sensitifs du thalamus sont épargnés, les réponses évoquées corticales de l'hémisphère lésé survenant avant la 50^e ms sont normales^[11]. Les potentiels évoqués corticaux précoces sont toujours anormaux dans les hémianesthésies ou les hémihypoesthésies du syndrome de Déjerine-Roussy, mais ils peuvent l'être également lorsque les signes sensitifs sont discrets, se résumant à des paresthésies hémicorporelles. Parmi les lésions lacunaires de la capsule interne, seules celles situées dans le bras postérieur modifient les réponses du cortex somesthésique N20, P24 et P27 ; ces réponses sont normales dans les hémiparésies motrices pures.

Dans la plupart des cas, les lésions thalamocapsulaires vont affecter de façon identique toutes les composantes corticales précoces des PES. Cependant, ces lésions peuvent exceptionnellement faire disparaître sélectivement soit les réponses pariétales N20, P24 et P27, soit les réponses frontales P22-N30 à la stimulation du membre supérieur^[15]. Ces cas revêtent une importance toute particulière puisque leur existence même montre que des fibres thalamocorticales activées par la stimulation d'un nerf périphérique peuvent déclencher la réponse d'une partie seulement des sources corticales des PES. De plus l'atteinte sélective des réponses frontales dans ce type de lésion est en général associée à une négligence motrice ou une hémiparésie ataxique, ce qui suggère qu'au moins une partie des composantes P22 et N30 pourrait dépendre de fibres thalamocorticales contrôlant rétroactivement la programmation motrice.

Lésions corticales

Le terme même de lésions corticales est ambigu dans la mesure où, dans la plupart des cas, la lésion intéresse à la fois l'épaisseur de la substance grise et la substance blanche sous-jacente. D'ailleurs, toutes les lésions étendues du cortex centropariétal, qu'il s'agisse d'accidents ischémiques du territoire sylvien, d'hématomes

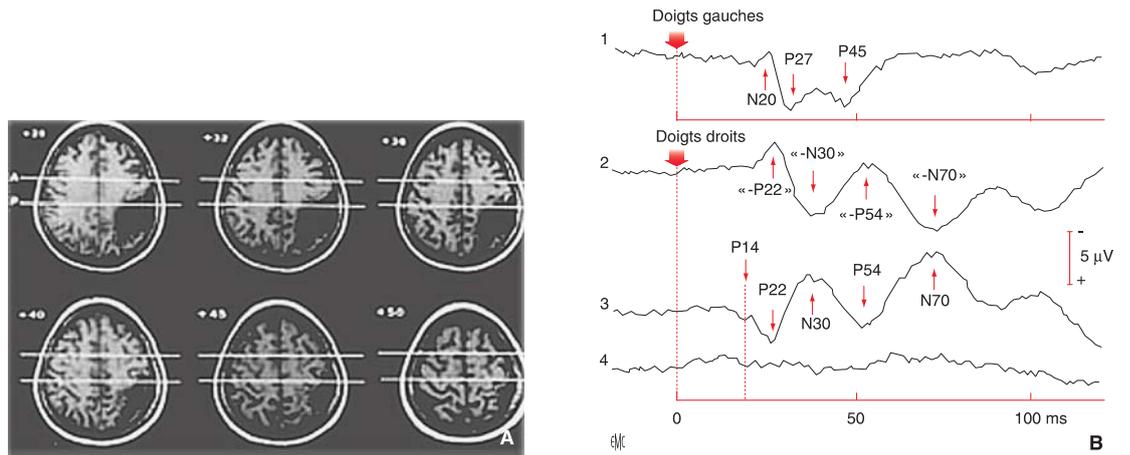


Figure 1. Abolition sélective des réponses pariétales dans une lésion cortico-sous-corticale étendue. Potentiels évoqués somesthésiques obtenus par la stimulation des deuxième et troisième doigts chez une patiente présentant une hémianesthésie de la main droite séquentielle d'une lésion ischémique étendue pariétale gauche (électrode de référence auriculaire du côté non stimulé).
A. Coupes par imagerie par résonance magnétique dans les plans horizontaux CA-CP de Talairach montrant que la lésion gauche englobe tout le cortex pariétal rétrorolandique.
B. 1. Stimulation des doigts du côté gauche (hémisphère sain). De ce côté, les réponses pariétales N20, P27 et P45 sont obtenues avec des latences et une topographie normales; 2. stimulation des doigts de la main droite anesthésique. Enregistrement dans la région pariétale gauche avec une électrode de référence médiofrontale montrant un faux aspect de réponse en relation avec la persistance des réponses frontales de l'hémisphère gauche (voir 3, 4); 3. stimulation des doigts de la main droite anesthésique. Persistance des réponses frontales gauches P22 et N30 et des réponses de latence moyenne, en particulier N60 (ici N70); 4. stimulation des doigts de la main droite anesthésique. Abolition de toutes les réponses corticales pariétales gauches.

intra-hémisphériques étendus ou de volumineuses lésions tumorales intraparenchymateuses, font disparaître toutes les réponses corticales du côté lésé. L'aspect est alors identique à celui observé dans les lésions limitées au thalamus postérieur.

Lorsque la lésion est suffisamment proche de la surface corticale pour léser ou désafférenter une partie seulement du cortex moteur ou sensitif de la région centrale, on peut observer une disparition sélective des composantes pariétales associée à des troubles somatosensitifs controlatéraux allant de la perte des sensibilités tactile et articulaire à l'astéréognosie isolée.

Lorsque seules les composantes frontales sont anormales, la sensibilité est préservée. La Figure 1 illustre les réponses obtenues chez un malade avec lésion pariétale étendue mais respectant le cortex moteur. La persistance de réponses prérolandiques P22 et N30 du côté lésé, chez cette patiente présentant une hémianesthésie totale sans hémiparésie, suggère que des informations sensibles peuvent être transmises au cortex prérolandique sans relais préalable dans le cortex somatosensitif et sans donner lieu à une perception [16].

Hyperréponses [17, 18]

Depuis les premières descriptions de Dawson en 1947, on sait que les épilepsies myocloniques progressives sont associées à des réponses corticales d'amplitude anormalement élevée, lesquelles signent l'origine corticale des myoclonies. Chez ces patients, les potentiels sous-corticaux et la réponse pariétale N20 sont le plus souvent normaux après stimulation du nerf médian au poignet. Cette hyperréponse corticale se traduit par une positivité dans la région pariétale opposée à la stimulation, dont la polarité s'inverse dans la région frontale et dont la latence est de l'ordre de 25 ms (Fig. 2). Cette distribution topographique est compatible avec une source tangentielle au scalp située dans la région périrolandique.

La relation entre cette hyperréponse corticale et la myoclonie n'est pas la même dans tous les cas et varie selon les résultats du moyennage rétrograde de l'activité électroencéphalographique (EEG) précédant la myoclonie [19]. Lorsque celui-ci révèle l'existence d'une pointe précédant la secousse d'environ 20 ms au membre supérieur et siégeant dans la région centrale opposée à la clonie, la preuve électrophysiologique est faite d'une myoclonie corticale réflexe [20]. Dans ce cas, la myoclonie peut

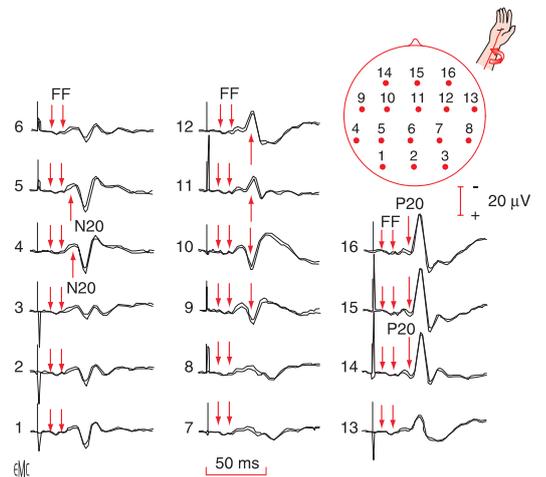


Figure 2. Hyperréponses corticales. Les réponses obtenues après stimulation du nerf médian droit (référence auriculaire) comportent un potentiel N20 d'amplitude normale associé à un potentiel P20 et précédé de potentiels P9 et P14 également normaux. Dans la région centrale opposée à la stimulation (électrodes 4, 5, 9 et 10), on note un potentiel P25 dont l'amplitude est de l'ordre de 20 µV (contre 2 µV en moyenne pour le potentiel P27 du sujet normal). Ce potentiel s'inverse dans la région frontale (électrodes 11 à 16) où l'on observe un potentiel négatif dont l'amplitude est proche de 40 µV. Ce patient présente des myoclonies spontanées et déclenchées.

être déclenchée par une réponse exagérée du cortex moteur aux influx afférents à destinée prérolandique transmis soit par des fibres thalamocorticales, soit par des connexions corticocorticales

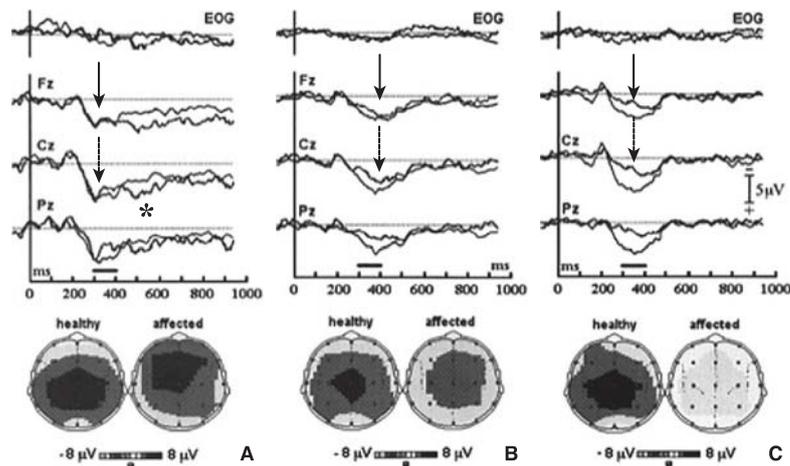


Figure 3. Anomalies des potentiels évoqués laser (PEL) dans trois situations cliniques différentes : douleur sine materia (A), douleur neuropathique (B, C) à type d'allodynie (B) et de douleur spontanée (C) (d'après [24]). Grande moyenne des PEL réalisés dans trois groupes de patients. Pour chaque groupe, les réponses du côté affecté par la douleur (courbes noires) sont superposées avec les réponses à la stimulation du côté sain (courbes grises). Les cartographies de l'activité électrique correspondant aux 100 ms autour du maximum d'amplitude des réponses (séquence temporelle précisée par un trait noir au-dessus de l'échelle de temps) sont représentées en dessous des courbes. L'amplitude des PEL est diminuée lors de la stimulation du côté douloureux dans les deux groupes de douleur centrale (B, C), de façon plus importante dans le groupe avec douleur spontanée exclusive (C). Dans le groupe des douleurs sine materia (A), l'amplitude de la positivité au vertex est comparable quel que soit le côté stimulé mais une positivité plus tardive (vers 550 ms) apparaît en réponse à la stimulation du côté douloureux (astérisque). Cette deuxième positivité pourrait correspondre à une réponse cognitive P3 traduisant l'orientation de l'attention vers le stimulus. Dans les deux groupes de douleur centrale, la réponse P2 est centrée au vertex quel que soit le côté de la stimulation. Dans le groupe des douleurs non organiques, le maximum d'amplitude de la réponse P2 à la stimulation du côté douloureux est déplacé vers les régions frontales.

entre le cortex sensitif et le cortex moteur. Cette pointe centrale a un aspect et une topographie très comparables à ceux de l'hyper-réponse corticale déclenchée par la stimulation périphérique. L'enregistrement des PES et le moyennage rétrograde de l'EEG déclenché par les myoclonies permettent donc de classer les myoclonies selon leur mécanisme pathogénique.

Potentiels évoqués par les stimulations thermiques et douloureuses [21-23]

Une souffrance de la voie nociceptive peut se traduire par une abolition ou une diminution d'amplitude de la réponse corticale à la stimulation laser, un retard de latence isolé étant plus rare. La présence d'anomalies des potentiels évoqués nociceptifs obtenus par stimulation cutanée au laser (PEL) traduit une souffrance sur la voie spinothalamique, quelle qu'en soit sa traduction clinique : lésion asymptomatique, déficit de la sensibilité thermoalgique et/ou douleur neuropathique.

Lors de la stimulation dans un territoire douloureux, des PEL normaux ou d'amplitude augmentée remettent en question le diagnostic de douleur neuropathique, sous réserve d'une exploration des fibres A δ et C [24].

Inversement, la présence d'anomalies des PEL permet d'affirmer la nature neuropathique de cette douleur mais il n'existe pas de corrélation directe entre l'importance des anomalies des PEL et l'intensité de la douleur. Cependant, une douleur spontanée continue d'origine centrale se traduit le plus souvent par une diminution d'amplitude marquée ou une abolition des PEL alors que l'allodynie et l'hyperalgésie s'accompagnent le plus souvent de réponses désynchronisées mais pas totalement abolies (Fig. 3), avec éventuellement apparition de réponses ultratardives. Celles-ci correspondent à l'activation des fibres C, démasquée en raison du défaut d'activation des fibres A δ [24,25].

Lésions des nerfs périphériques

Néuralgie trigéminal

Dans la néuralgie trigéminal idiopathique ou symptomatique, les PEL sont de réalisation et d'interprétation plus faciles que les

PES [26] et les anomalies observées dans le territoire douloureux sont corrélées avec le degré de perte en fibres A δ objectivé par la biopsie du nerf.

Mononeuropathie

Les PEL sont anormaux dans le territoire cutané correspondant à l'atteinte tronculaire et dans le cas du syndrome du canal carpien, l'atteinte des fibres A δ est précoce et corrélée à la sévérité de la pathologie.

Neuropathie périphérique

Une neuropathie touchant sélectivement les petites fibres est suspectée devant la présence de douleurs distales d'allure neuropathique, plus ou moins associées à un déficit de la sensibilité thermoalgique et à une dysautonomie. L'électro-neuromyographie (ENMG) est normale. Les PEL sont le plus souvent altérés ou absents, caractérisés par une diminution d'amplitude de la réponse au vertex, plus rarement associée à une augmentation de sa latence. Dans la neuropathie diabétique, il existe le plus souvent une atteinte combinée des grosses et des petites fibres donc des anomalies des vitesses de conduction sensitive et des PEL [27] ; les PEL peuvent également révéler des anomalies infracliniques.

Lésions monoradiculaires

Les PEL sont particulièrement intéressants pour objectiver une atteinte monoradiculaire car le recouvrement des dermatomes nociceptifs est moindre que celui des dermatomes somesthésiques. Dans la néuralgie postherpétique, les PEL sont sensibles et fiables pour diagnostiquer l'atteinte neuropathique ; lors de douleurs postzostériennes thoraciques, ils permettent une stimulation proximale des dermatomes concernés.

Lésions médullaires

Dans la syringomyélie et les tumeurs intramédullaires, les PEL peuvent être diminués, retardés ou abolis alors que les PES peuvent rester normaux [28,29].

Lésions bulbaires

Dans les lésions du tronc cérébral (syndrome de Wallenberg, infarctus lacunaire), les PEL peuvent représenter le seul moyen objectif permettant de documenter la lésion en montrant une abolition, une diminution d'amplitude ou un retard de latence de la réponse corticale lors de la stimulation du côté de l'hypoesthésie thermoalgique, alors que les PES sont le plus souvent normaux [30].

Lésions thalamiques

En cas de douleur centrale par lésion thalamique, les anomalies des PEL et des PES peuvent être dissociées en fonction de la topographie précise de la lésion [11,31].

Lésions corticales

Les lésions vasculaires affectant le cortex insulaire et/ou operculaire, se traduisant par des troubles de la sensibilité thermoalgique, s'accompagnent d'anomalies des PEL alors que les PES jusqu'aux composantes corticales précoces restent normaux. Une perturbation des PEL pourrait constituer un facteur prédictif du développement ultérieur d'une douleur neuropathique [24].

Hyperréponses

Une augmentation de l'amplitude des PEL a été décrite dans le cadre de la migraine et de la fibromyalgie [32-34]. Ces hyperréponses, associées à un défaut d'habituation des réponses lors de la répétition des stimulations, suggèrent une altération des mécanismes de contrôle descendant plutôt qu'un dysfonctionnement des voies de transmission de la douleur [33,34].

Potentiels évoqués visuels (PEV)

Lésions oculaires et rétinienne

Toute atteinte du milieu transparent de l'œil ou de la macula peut modifier les PEV. Il est donc essentiel de disposer d'un examen ophtalmologique complet et de suspecter a priori une atteinte périphérique dès lors que les PEV se révèlent anormaux avec une acuité visuelle diminuée. Dans la grande majorité des cas, l'examen du fond d'œil, la périmétrie dynamique et statique, l'examen de la vision des couleurs et de l'acuité visuelle expliquent sans difficulté les anomalies observées. L'enregistrement de l'électrorétinogramme (ERG) évoqué par inversion d'un damier peut se révéler utile en cas de doute. En effet, toute maculopathie susceptible de modifier les PEV se traduit sur ces enregistrements par une disparition ou une diminution significative de l'amplitude du potentiel rétinien.

Lésions du nerf optique

Une augmentation isolée de la latence du potentiel P100 en stimulation monoculaire est habituellement interprétée comme traduisant un retard de conduction dû à l'atteinte de la gaine myélinique des fibres du nerf optique (Fig. 4). Une baisse isolée de l'amplitude du potentiel P100 évoque plutôt une diminution du nombre des axones fonctionnels. Les limites de cette interprétation sont :

- la possibilité d'association de lésions axonales et myéliniques ;
- l'atteinte sélective des fibres à conduction rapide dans certaines pathologies neurodégénératives ;
- la possibilité d'un bloc de conduction au stade aigu d'une démyélinisation inflammatoire expliquant par exemple que dans la neuromyéélite optique, les anomalies des PEV sont souvent caractérisées par une abolition ou une diminution d'amplitude de la réponse sans retard de latence [36].

L'ERG par inversion de damier est le plus souvent normal dans les lésions du nerf optique. Cependant une dégénérescence rétrograde des cellules ganglionnaires de la rétine peut entraîner une diminution d'amplitude de la composante N95 de l'ERG.

La compression du nerf optique peut provoquer une diminution d'amplitude du potentiel P100 mais également une augmentation de sa latence. Ainsi l'augmentation isolée et unilatérale de la latence du potentiel P100, si elle permet d'affirmer un ralentissement de la conduction dans le nerf optique, n'autorise

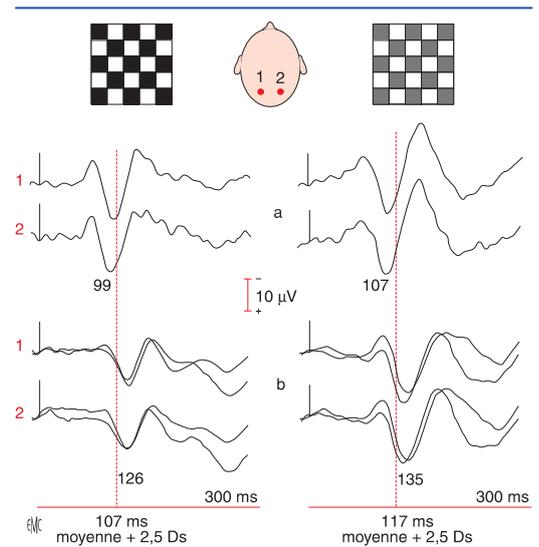


Figure 4. Potentiels évoqués visuels par inversion de damier. Retard de latence du potentiel P100 dans la sclérose en plaques. a. Réponses normales ; b. retard bilatéral de culmination du potentiel P100 avec deux damiers de fréquence spatiale et de contraste différents ; 1. stimulation de l'œil droit ; 2. stimulation de l'œil gauche. Le trait pointillé indique la limite supérieure des latences normales.

aucune conclusion quant au mécanisme physiopathologique de cette anomalie de conduction ; le contexte clinique et évolutif et les données de l'examen ophtalmologique sont déterminants pour l'interprétation.

Lésions chiasmatiques et rétrochiasmatiques

Lorsque l'on stimule la totalité du champ visuel, les anomalies de la topographie des réponses sont les seuls indices permettant de suspecter un déficit hémianopsique. En effet si un scotome central fait disparaître le potentiel P100, l'hémianopsie provoque une déviation du maximum du potentiel P100, « paradoxale » ou non selon les conditions de la stimulation.

Deux tiers des hémianopsies latérales homonymes sont détectés par une topographie anormale de la réponse à la stimulation de la totalité du champ visuel. Ce taux de détection passe à plus de 80 % lorsque l'on utilise une stimulation par hémichamp qui objective, outre les anomalies de topographie, la réduction ou l'abolition de la réponse à la stimulation de l'hémichamp aveugle. Les PEV se révèlent plus fiables dans les hémianopsies bitemporales par compression chiasmatique que dans les atteintes rétrochiasmatiques.

Quel que soit le siège de la lésion causale, la fiabilité des PEV dans cette indication est limitée. Tout d'abord le taux de faux négatifs n'est pas négligeable si l'on considère que l'hémianopsie est en général évidente à l'examen campimétrique. De plus, une épargne maculaire du côté de l'hémianopsie suffit à produire un potentiel P100 de topographie normale, masquant ainsi un déficit hémianopsique périphérique. Inversement un scotome hémianopsique central produit les mêmes anomalies topographiques du potentiel P100 qu'une hémianopsie complète avec la plupart des damiers utilisés en routine clinique. Enfin, la fixité du regard et la coopération du patient sont tout aussi essentielles pour une stimulation par hémichamp que pour un examen campimétrique.

Lésions bilatérales du cortex occipital

Les PEV au flash peuvent persister chez des malades présentant une cécité corticale par lésion bilatérale des lobes occipitaux [38].

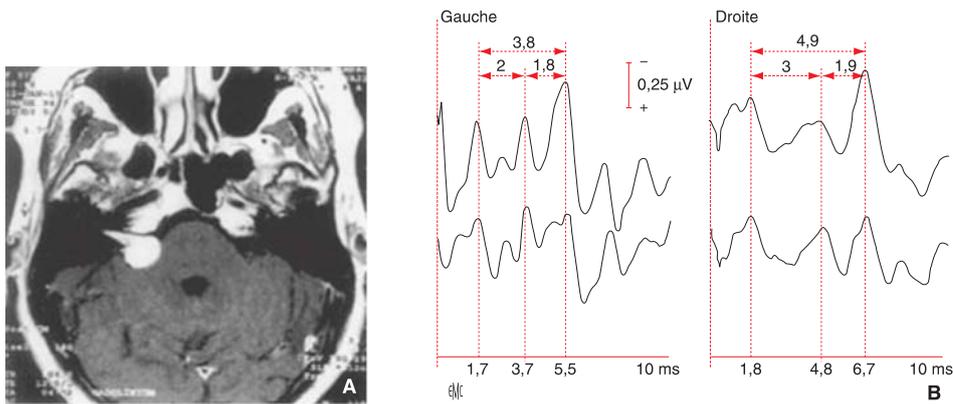


Figure 5. Potentiels évoqués auditifs précoces (PEAp) dans un cas de neurinome de l'acoustique.

A. Sur l'imagerie par résonance magnétique, neurinome de l'acoustique droit (schwannome vestibulaire).

B. À droite, sur la figure de PEA, l'aspect d'atteinte rétrocochléaire comporte une augmentation du temps de conduction I-V, portant d'ailleurs surtout sur l'intervalle I-III, réalisant un aspect de dysfonctionnement rétrocochléaire. L'asymétrie interaurale de l'intervalle I-V est très anormale (1,1 ms).

L'hypothèse généralement avancée est que la réponse évoquée par le flash peut être déclenchée par des voies visuelles indépendantes de la voie géniculostriée. Néanmoins, un potentiel P100 peut également être obtenu en réponse à l'inversion d'un damier chez certains malades avec cécité corticale lorsqu'ils sont capables de maintenir une fixation en direction du stimulus.

Cette réponse résiduelle traduit l'activité des voies rétiniennes centrales et des neurones occipitaux codant l'information maculaire. Sa présence dans ce contexte indique que la désafférentation du cortex visuel est incomplète. Les études de la consommation régionale de glucose par tomographie d'émission de positons montrent que chez ces patients, il persiste un îlot de cortex occipital dont la consommation de glucose augmente lors des stimulations visuelles par inversion de damiers. Cet argument métabolique suggère que la survie d'une population neuronale de l'aire 17 normalement connectée au corps genouillé latéral, mais isolée des aires visuelles associatives, préserve le potentiel P100 sans pour autant permettre une perception visuelle.

Potentiels évoqués auditifs

Les potentiels évoqués auditifs précoces (PEAp), de latence moyenne (PEALM) et tardifs explorent l'activité de la voie auditive depuis la cochlée jusqu'au cortex et renseignent sur son état fonctionnel. Les PEA exploitent surtout le nerf cochléaire et le tronc cérébral, les PEALM explorent le mésencéphale, le thalamus postérieur, les radiations auditives et le cortex auditif primaire. Les PEA tardifs explorent les structures corticales participant à l'intégration auditive centrale.

Lésions cochléaires et rétrocochléaires

L'enregistrement des PEA chez un sujet présentant une hypoacousie unilatérale de perception permet de dire, avec un faible risque d'erreur, s'il y a atteinte rétrocochléaire de la voie auditive ou non, et dans certains cas si l'atteinte est purement endocochléaire. En l'absence d'hypoacousie, l'enregistrement des PEA permet également de mettre en évidence un éventuel dysfonctionnement rétrocochléaire de la voie auditive et de préciser le niveau de ce dysfonctionnement.

Les différents aspects d'une atteinte rétrocochléaire sont les suivants :

- absence de toutes les ondes I à V non expliquée par une cophose ;
- absence de toutes les ondes suivant l'onde I ou l'onde III ;
- augmentation anormale du temps de conduction I-V ;

- inversion du rapport d'amplitude I/V qui devient égal ou supérieur à 2. Cette anomalie prend d'autant plus de valeur qu'elle est associée à d'autres ;
- différence interaurale anormale pour l'intervalle I-V, non expliquée par un dysfonctionnement de l'oreille interne ou moyenne.

Dans les atteintes purement endocochléaires, pour des intensités de stimulation élevées (≥ 80 dB HL), la latence du pic V n'est pas allongée, l'amplitude du pic I est souvent diminuée alors que sa latence est normale ou discrètement allongée, si bien que l'intervalle I-V est soit normal, soit paradoxalement diminué du côté hypoacousique, ce qui traduit le phénomène de recrutement observé à l'audiométrie tonale. En revanche, en diminuant l'intensité de stimulation, la latence du pic V s'allonge de façon anormale.

Lésions du nerf auditif^[39]

Les PEA montrent un aspect de dysfonctionnement rétrocochléaire, mais tous les aspects électrophysiologiques d'atteinte rétrocochléaire ne traduisent pas exclusivement la souffrance du nerf cochléaire. Dans les neurinomes du nerf cochléovestibulaire, l'augmentation du temps de conduction I-V est l'aspect le plus fréquemment observé (Fig. 5) ; il peut ne traduire que l'allongement de l'intervalle I-III, le temps de conduction III-V étant alors normal. Il n'y a pas de corrélation entre le volume du neurinome et les anomalies des PEA, mais la perte auditive à l'audiométrie vocale est corrélée aux anomalies des PEA.

Lésions du tronc cérébral

Les lésions du tronc cérébral sont explorées par les PEA et les PEALM. Les anomalies des potentiels auditifs n'ont pas de spécificité étiologique, elles signalent que la lésion causale (tumorale, vasculaire, inflammatoire ou dégénérative) affecte le fonctionnement des voies auditives du tronc cérébral. Les voies auditives étant croisées à plusieurs niveaux dans le tronc cérébral, les lésions du tronc cérébral s'accompagnent exceptionnellement de troubles auditifs subjectifs. Le pic I est normal ; le pic II est parfois absent ou microvolté ; les anomalies des PEA sont en général limitées aux pics III et V. On peut observer :

- une augmentation de l'intervalle III-V sans anomalie morphologique des pics ;
- un hypovoltage du pic V avec inversion du rapport d'amplitude I-V ;
- une instabilité des pics IV et V contrastant avec le caractère strictement normal et reproductible des pics I, II et III ;
- la disparition des pics IV et V ;



- la disparition des pics au-delà des pics I et II. Ces anomalies sont volontiers asymétriques mais exceptionnellement unilatérales.

D'une façon générale les anomalies isolées des pics III et V orientent vers une localisation protubérantielle, et les anomalies isolées du pic V vers une localisation pédonculaire. Une anomalie unilatérale du pic V ou du complexe IV/V est en faveur d'un dysfonctionnement pontomésencéphalique du côté opposé à l'oreille stimulée. Les lésions mésencéphaliques s'explorent à la fois par les PEAp et les PEALM. Dans les lésions de la lame quadrijumelle, les PEAp sont anormaux dans un cas sur deux, mais les PEALM montrent des anomalies (retard de culmination de Pa, hypovoltagage, voire abolition de cette composante) dans près de 90 % des cas^[40].

Lésions thalamocorticales

Lorsque la lésion intéresse de façon unilatérale le corps genouillé médian en épargnant le colliculus inférieur, les PEAp sont normaux et les PEALM anormaux^[40,41]. Les anomalies des PEALM sont ipsilatérales à la lésion, quelle que soit l'oreille stimulée. Les lésions des radiations auditives et celles incluant le cortex auditif comportent habituellement des anomalies des PEALM et des PEA tardifs ipsilatérales à la lésion^[42,43]. L'anomalie des PEALM est en général une réduction d'amplitude de Pa supérieure à 30 % par rapport au côté normal.



Il existe une bonne corrélation entre la diminution d'amplitude des potentiels Pa et N100 en regard d'un hémisphère et l'extinction des stimulus délivrés à l'oreille controlatérale au test d'écoute dichotique, donnant ainsi une assise objective au terme d'hémianacousie proposé pour dénommer la « surdité » hémisphérique^[44,45].

Potentiels moteurs évoqués par stimulation corticale et spinale (PEM)

Les PEM ont été étudiés dans toutes les localisations lésionnelles susceptibles de perturber le fonctionnement du cortex moteur, des voies motrices centrales et des motoneurones spinaux^[46].

Lésions des nerfs périphériques et des racines

Les lésions périphériques et des racines antérieures peuvent provoquer un allongement des latences et une diminution de l'amplitude des réponses musculaires à la stimulation magnétique spinale, sans modification du TCC. L'un des avantages des PEM est de pouvoir explorer simultanément plusieurs muscles, ce qui permet une meilleure sélectivité d'exploration, en termes de territoire radulaire, que celle des PES par stimulation électrique d'un tronc nerveux périphérique (cf. supra). Dans les atteintes radiculaires proximales, les latences des PEM en réponse à la stimulation magnétique spinale peuvent être normales avec un allongement apparent du TCC, lorsque celui-ci est évalué par soustraction des latences des PEM obtenus par stimulation corticale et spinale. Cela tient au fait que la stimulation magnétique spinale stimule les racines au voisinage de leur émergence par les trous de conjugaison et non à leur sortie de la moelle. Le temps de conduction périphérique doit donc être évalué à partir des latences de l'onde F et de la réponse orthodromique (M) évoquées par stimulation du nerf périphérique dans cette indication (cf. article 17-031-B-10 de l'EMC).

Lésions médullaires^[47-49]

Lésions des motoneurones de la corne antérieure

La réduction d'amplitude des PEM par stimulation corticale sans allongement du TCC est l'expression la plus pure d'une perte des motoneurones de la corne antérieure de la moelle. L'exploration de plusieurs muscles est souvent utile dans la mesure où les atteintes segmentaires peuvent être très focales.

Lésions de la voie motrice corticospinale

Les lésions de la voie corticospinale provoquent une disparition des réponses ou un allongement du TCC après stimulation

transcrânienne du cortex moteur et stimulation magnétique spinale, éventuellement associé à une diminution d'amplitude et/ou une mauvaise reproductibilité de la réponse à la stimulation corticale (Fig. 6). Un TCC normal aux membres supérieurs et allongé aux membres inférieurs indique un dysfonctionnement de la voie corticospinale à l'étage médullaire thoracolombaire lorsque le TCC est mesuré par la technique des ondes F.

Lésions du cortex moteur

Les études sur les PEM dans les accidents vasculaires hémisphériques ont montré que les réponses à la stimulation magnétique spinale sont en général normales, contrastant avec l'absence ou le retard des réponses à la stimulation transcrânienne^[50].

Anomalies de l'excitabilité corticale

Une hyperexcitabilité corticale et une diminution de la période de silence ont été démontrées dans la rigidité extrapyramidale, inversement la période de silence est anormalement longue dans l'hypotonie cérébelleuse. Certaines formes d'épilepsie s'accompagnent également d'une hyperexcitabilité du cortex moteur. La mise en évidence d'anomalies de l'excitabilité corticale contribue également au diagnostic de sclérose latérale amyotrophique.

■ Indications et rendement diagnostique des potentiels évoqués

Avant que l'IRM cérébrale et médullaire devint de pratique courante, la sclérose en plaques était l'indication diagnostique la plus fréquente des potentiels évoqués^[51]. Lorsque ni l'histoire clinique ni les données d'examen ne permettaient d'affirmer un dysfonctionnement de la voie explorée, la présence d'anomalies des potentiels évoqués apportait alors un argument décisif en faveur d'une diffusion spatiale de la maladie.

Aujourd'hui, les indications utiles au diagnostic de sclérose en plaques se sont notablement restreintes. Les indications des potentiels évoqués se sont recentrées principalement sur l'exploration fonctionnelle des voies sensorielles ou motrices dans les situations où il s'agit :

- d'apprécier le retentissement fonctionnel de lésions identifiées par l'IRM, quelle qu'en soit la nature ;
- d'évaluer un dysfonctionnement en l'absence de lésion focale démontrée expliquant le tableau clinique ;
- de prévenir un déficit postopératoire par un monitoring peropératoire des potentiels évoqués ;
- d'évaluer le fonctionnement du tronc cérébral et du cortex lorsque l'état de conscience est altéré.

Nous traitons de ces différentes situations après avoir rappelé l'apport actuel des potentiels évoqués au diagnostic de la sclérose en plaques.

Place actuelle des potentiels évoqués dans le diagnostic de la sclérose en plaques

Une conférence de consensus tenue en 2001^[52] a retenu comme seules indications diagnostiques des potentiels évoqués dans la sclérose en plaques :

- l'apport de la preuve d'une dissémination lésionnelle aux voies visuelles par l'enregistrement des PEV dans les formes progressives à présentation médullaire ;
- l'authentification de l'origine lésionnelle d'un symptôme ou d'un signe clinique dont l'organocité est cliniquement douteuse, en permettant de rapporter des signes subjectifs peu spécifiques à une anomalie de la conduction centrale.

On peut ajouter à ces deux indications le diagnostic rétrospectif d'une poussée de démyélinisation après disparition des signes cliniques en montrant la persistance d'anomalies de conduction. Cette troisième indication concerne surtout les PEV lorsque devant un déficit monofocal compatible avec une poussée de

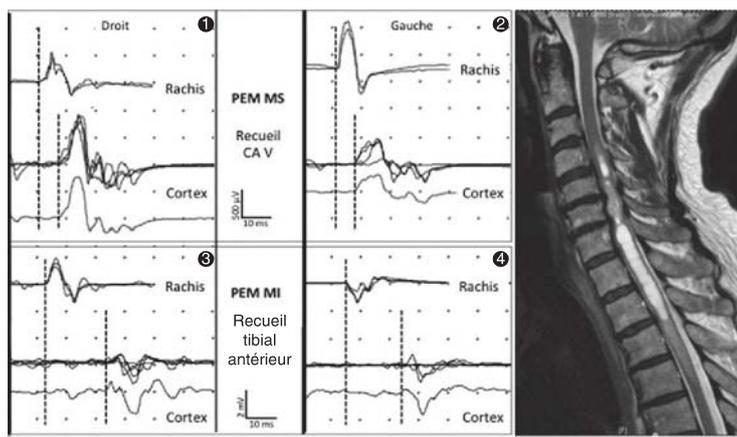


Figure 6. Allongement du temps de conduction centrale et altérations morphologiques des potentiels évoqués moteurs (PEM) dans un cas de tumeur intramédullaire. PEM par stimulation rachidienne et corticale et recueil sur les muscles courts abducteurs du cinquième doigt (CAV) au membre supérieur (MS) et tibial antérieur aux membres inférieurs (MI) : 1. PEM normaux au MS droit; 2. PEM mal reproductibles et peu amples au MS gauche; 3, 4. allongement du temps de conduction centrale et diminution d'amplitude de la réponse corticale aux deux MI; 5. imagerie par résonance magnétique : tumeur intramédullaire (épendymome) C5-C6 associée à une cavité syringomyélique sus- et sous-jacente.

Tableau 1. Rendement des potentiels évoqués dans la sclérose en plaques (SEP).

		SEP possible	SEP probable	SEP certaine
Chiappa [53] Revue de la littérature	PEV	37 %	58 %	85 %
	PEAp	30 %	41 %	67 %
	PES	49 %	67 %	77 %
Fischer et al. [51] Série personnelle de 917 cas	PEV	36 %	68 %	86 %
	PEAp	24 %	35 %	65 %
	PES	55 %	73 %	70 %

PEV : potentiels évoqués visuels; PEAap : potentiels évoqués auditifs précoces; PES : potentiels évoqués somesthésiques.

démýélinisation, l'interrogatoire révèle dans les antécédents un épisode de baisse de l'acuité visuelle transitoire et non exploré alors que l'IRM est non conclusive.

Si la pratique d'une exploration multimodale des potentiels évoqués s'est effacée au profit de l'IRM à titre diagnostique, il convient de rappeler que plusieurs études prospectives ont montré que la présence d'anomalies infracliniques des potentiels évoqués lorsque le diagnostic de sclérose en plaques n'est que possible augmente le risque d'évolution vers une sclérose en plaques cliniquement certaine dans les quatre ans qui suivent l'enregistrement [55]. Environ 80 % de ces patients ont des anomalies infracliniques des potentiels évoqués au premier enregistrement, alors que ces anomalies ne sont présentes que chez seulement 4 à 20 % des patients pour lesquels le diagnostic reste incertain quatre ans après la première poussée. De plus la présence d'anomalies des PEM en l'absence de signes cliniques pyramidaux serait corrélée au handicap ultérieur.

Une abondante littérature fut consacrée à la description des anomalies des potentiels évoqués dans la sclérose en plaques, au rendement de chacune des modalités de potentiels évoqués tel que résumé dans le **Tableau 1** [51, 53], et à l'évolution des anomalies des potentiels évoqués avec la progression de la maladie.



Potentiels évoqués et retentissement fonctionnel des lésions focales

Lésions médullaires

Il s'agit de l'indication principale des PEM et PES, les deux techniques apportant des renseignements complémentaires. Ils sont réalisés pour détecter des anomalies infracliniques devant la découverte d'une lésion à l'IRM, pour évaluer l'importance de l'atteinte fonctionnelle devant une suspicion clinique de souffrance médullaire, pour suivre l'évolution et aider à la décision chirurgicale.

Lésions traumatiques [54]

Les lésions médullaires traumatiques furent parmi les premières étudiées par la technique des PES. Lorsque le tableau clinique est celui d'une section médullaire complète, aucune réponse cervicobulbaire ou corticale ne peut être obtenue par stimulation des nerfs dont les racines pénètrent dans la moelle en dessous du niveau lésionnel. Seules les réponses périphériques et les réponses segmentaires spinales persistent au-dessous de la lésion [55]. Si au stade chronique les anomalies des PES sont bien corrélées au déficit sensitif tactile et articulaire [56], une réponse corticale P39 anormale a pu être obtenue au stade précoce indiquant la persistance d'une conduction spinale, non détectable par l'examen clinique. De plus, la récupération des réponses peut précéder la récupération clinique. Des détériorations transitoires des PES ont été décrites au cours de l'évolution des traumatismes spinaux et rapportées à des phénomènes d'œdème local.

Les anomalies des PEM observées à la phase aiguë du traumatisme médullaire ne changent pas significativement à six mois et le bilan initial a une valeur pronostique concernant la récupération motrice à distance : il existe une corrélation entre les anomalies initiales (augmentation de latence, diminution d'amplitude ou abolition de la réponse corticale) des PEM des membres supérieurs et des membres inférieurs et respectivement les capacités fonctionnelles manuelles et le handicap à la marche [57]. Dans les lésions cervicales hautes (C3-C4), les PEM permettent l'exploration du diaphragme et ont une valeur pronostique concernant la récupération d'une autonomie respiratoire.

Lésions focales compressives ou intramédullaires

Dans les compressions médullaires progressives ou les lésions intramédullaires, les anomalies des PES peuvent concerner la conduction intraspinale ou les réponses segmentaires. Une caractéristique commune aux anomalies des PES dans ce type de lésion est leur absence de corrélation simple avec le type, l'étendue

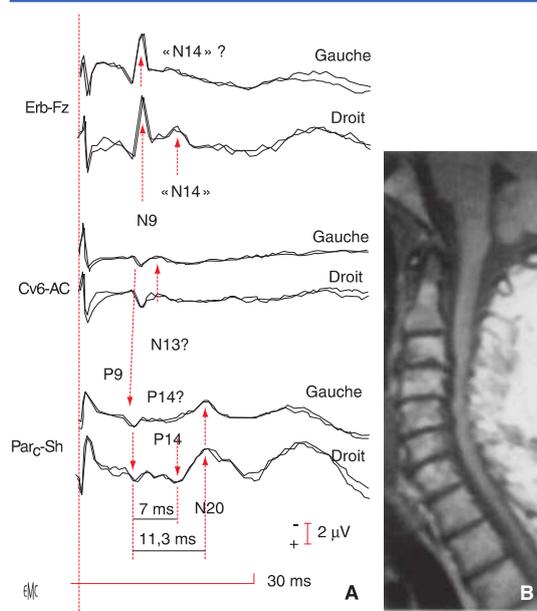


Figure 7. Abolition du potentiel cervical N13 et anomalie de la conduction cordonale (myélopathie cervicarthrosique) (d'après [59]). Le potentiel P14 dans la région pariétale opposée à la stimulation (Parc-Sh) est anormal des deux côtés, pratiquement absent à gauche et retardé à droite (A). L'imagerie par résonance magnétique montre un rétrécissement plurisegmentaire du calibre médullaire (B). Le patient présentait une parapésie progressive sans anesthésie segmentaire ni signes radiculaires aux membres supérieurs.

ou l'importance des images IRM médullaires. Cette constatation traduit essentiellement la fréquence élevée des anomalies infracliniques.

Myélopathies cervicarthrosiques [49, 58-61]. Une dissociation entre les données de l'IRM et du bilan neurophysiologique est fréquente [62] dans cette étiologie.

Dans les myélopathies cervicarthrosiques, la réponse N13 après stimulation du nerf médian, l'intervalle N22-P39 et le potentiel P30 après stimulation du nerf tibial postérieur sont anormaux dans 60 à 80 % des cas selon les différentes séries publiées, alors que l'intervalle P9-P14 et le potentiel N20 ne sont anormaux que dans 40 à 45 % des cas (Fig. 7). La diminution d'amplitude du potentiel cervical N13 est le marqueur le plus sensible d'une souffrance segmentaire et l'étude des réponses à la stimulation des nerfs médian, radial et cubital [59] en augmente la sensibilité : celle-ci est de 84 %, 93 % et 65 % respectivement pour chacun des trois nerfs. Seules les anomalies des réflexes ostéotendineux du membre supérieur sont corrélées à celles du potentiel N13 dans cette pathologie. La présence à l'IRM d'un hypersignal T2 intramédullaire, considérée comme un marqueur fiable de souffrance médullaire, est pratiquement toujours associée à des anomalies des PES, mais l'inverse n'est pas vrai car 60 % des patients avec un rétrécissement du canal cervical, mais sans image IRM de lésion de la moelle, ont des PES anormaux. Les données des PES sont alors un argument important en faveur d'une intervention chirurgicale [62].

Les PEM sont plus sensibles que les PES aux stades précoces des myélopathies cervicarthrosiques [63], les anomalies étant plus fréquentes aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. L'amélioration postopératoire des PEM est plus importante si la chirurgie est réalisée lorsque les signes cliniques sont modérés [64]. Une étude prospective [65] a porté sur 199 patients porteurs de lésions de myélopathies cervicarthrosiques à l'IRM sans signe clinique initial de myélopathie. Le bilan initial comportait une évaluation clinique, des PES et des PEM. Un suivi clinique a été réalisé tous les six mois durant 2 à 12 ans ; 22,6 % des patients ont présenté des signes cliniques de souffrance médullaire au cours de l'évolution dont 8 % au cours de la première année. L'évolution précoce vers la souffrance médullaire était prédite dans 81,4 % des cas par la présence initiale d'anomalies des potentiels évoqués ou de signes cliniques radiculaires déficitaires alors que l'hypersignal centromédullaire à l'IRM était associé à une évolution

lente vers la souffrance médullaire. La présence d'anomalies des potentiels évoqués aide donc à classer les patients dans le groupe à risque d'évolution rapide vers la souffrance médullaire et contribue à la décision chirurgicale. Les PEM restent souvent anormaux après la chirurgie (70 % des cas) mais leur amélioration précède l'amélioration clinique [64].

Tumeurs intramédullaires [7, 8]. Dans les tumeurs intramédullaires cervicales, toutes présentations cliniques confondues, le taux de détection d'anomalies des PES est de l'ordre de 90 % dans notre expérience personnelle. Outre la mise en évidence d'une souffrance fonctionnelle des voies somesthésiques lorsque le diagnostic a été posé par l'IRM, la détection d'anomalies des réponses segmentaires cervicales ou de troubles de la conduction cordonale postérieure justifie l'indication de l'IRM en permettant d'affirmer l'organocité de signes cliniques parfois peu évocateurs. Le potentiel N13 est anormal dans 86 % des cas. Cette anomalie est pratiquement constante en présence d'une anesthésie thermoalgique suspendue, mais elle est présente dans plus de 70 % des cas sans trouble sensitif aux membres supérieurs, si bien qu'elle n'est pas corrélée aux signes sensitifs dans cette pathologie. Seule la perte ou la diminution des réflexes des membres supérieurs est significativement corrélée aux anomalies de N13. La conduction intraspinale est anormale dans 75 % des cas après stimulation des membres supérieurs (intervalle P9-P14) et l'intervalle N22-P39 ou le potentiel P30 sont anormaux dans 77 % des cas après stimulation du nerf tibial postérieur. Trois quarts des patients avec anomalies des PES du nerf tibial postérieur n'ont pas de signes sensitifs sous-lésionnels.

Dans les tumeurs intramédullaires dorsales, l'intervalle N22-P39 est anormal ou non mesurable dans 70 % des cas, mais les anomalies infracliniques sont plus rares que dans les tumeurs intramédullaires cervicales. Les données concernant les tumeurs intramédullaires lombosacrées sont trop disparates pour permettre une évaluation du rendement diagnostique des PES.

Tous niveaux lésionnels confondus, les PEM sont anormaux dans plus de 60 % des tumeurs intra- ou extramédullaires et l'atteinte des PEM et des PES est dissociée dans 10 % des cas. Il est donc toujours préférable de réaliser une étude couplée des PEM et des PES pour évaluer le retentissement fonctionnel d'une tumeur médullaire. Ce bilan est également utile pour évaluer la possibilité d'une éventuelle surveillance neurophysiologique peropératoire.

Syringomyélie^[6]. Après stimulation du nerf médian, le potentiel N13 est anormal dans 83 % des cavités syringomyéliques cervicales alors que l'intervalle P9-P14 n'est anormal que dans 23 % des cas. La syringomyélie représente donc l'archétype des lésions centromédullaires capables d'entraîner une anesthésie thermoalgique suspendue et d'altérer les réponses médullaires de façon segmentaire en épargnant le fonctionnement électrophysiologique des cordons postérieurs. Les anomalies de la réponse N13 sont corrélées non seulement avec l'hyporéflexie mais aussi avec l'anesthésie thermoalgique des membres supérieurs. Pourtant, la réponse N13 ne reflète pas l'activité des neurones d'origine du faisceau spinothalamique dans la mesure où le stimulus électrique ne met pas en jeu les fibres nociceptives A δ et C. Les anomalies de N13 témoignent donc de la fréquence d'un dysfonctionnement global de la corne postérieure lié à l'extension anatomique du syrinx. Les données obtenues dans cette pathologie avec la stimulation par laser CO₂ confirment que la réduction d'amplitude du potentiel N13 est souvent associée à une absence des réponses corticales nociceptives^[28]. Les PEL peuvent également être diminués, retardés ou abolis alors que les PES corticaux restent normaux^[28, 29]. Une dissociation inverse (anomalies segmentaires des PES et PEL préservés) est toutefois également possible.

“ Point fort

Les lésions médullaires constituent l'indication principale des PEM et PES, les deux techniques apportant des renseignements complémentaires. Ils sont réalisés pour détecter des anomalies infracliniques devant la découverte d'une lésion à l'IRM, pour évaluer l'importance de l'atteinte fonctionnelle devant une suspicion clinique de souffrance médullaire, pour suivre l'évolution et aider à la décision chirurgicale. Leur surveillance peropératoire permet de diminuer le risque d'aggravation du déficit au décours de l'intervention. En cas de cervicarthrose, une dissociation entre les données de l'IRM et du bilan neurophysiologique est fréquente. Alors que l'hypersignal centromédullaire à l'IRM est associé statistiquement à une évolution lente vers la souffrance médullaire, la présence initiale d'anomalies des potentiels évoqués fait craindre l'installation précoce de celle-ci : le bilan neurophysiologique contribue donc à la décision chirurgicale. En cas de tumeur médullaire, l'atteinte des PEM et des PES est dissociée dans 10 % des cas : il est donc toujours préférable de réaliser une étude couplée des PEM et des PES pour évaluer le retentissement fonctionnel de la lésion et la possibilité d'une éventuelle surveillance neurophysiologique peropératoire. Dans la syringomyélie, le dysfonctionnement global de la corne postérieure de la moelle peut se traduire par une altération des réponses segmentaires médullaires en PES et/ou par des PEL anormaux dans le territoire correspondant au niveau métamérique du syrinx.

Lésions de l'angle pontocérébelleux

Les tumeurs de l'angle pontocérébelleux révélées par une hypoacousie se traduisent sur les PEAp par un aspect de dysfonctionnement rétrocochléaire, qu'il s'agisse du schwannome vestibulaire dont 96 % sont révélés par une hypoacousie, ou de tumeurs de l'angle pontocérébelleux d'autre nature (méninigiomes ou cholestéatomes pour citer les tumeurs les plus fréquentes). Lorsque la tumeur de l'angle pontocérébelleux est volumineuse, on peut enregistrer des anomalies des PEAp après stimulation de l'oreille controlatérale à la lésion. Ces anomalies intéressent en général l'intervalle III-V qui est allongé et le rapport I/V qui est inversé. Elles sont rapportées à la distorsion des structures auditives du tronc cérébral et/ou à leur compression.

Le dépistage du schwannome vestibulaire chez les sujets porteurs d'hypoacousie unilatérale de perception reste un champ d'application privilégié des PEAp. On admet qu'en présence d'une hypoacousie de perception avec un PEAp normal, le risque de schwannome vestibulaire est de l'ordre de 2 à 9 % seulement selon les séries publiées^[39]. Sur l'enregistrement des PEAp, un aspect d'atteinte rétrocochléaire est évocateur lorsqu'il est associé à une hypoacousie de perception, mais aucune des anomalies de type rétrocochléaire n'est pathognomonique de ce diagnostic.

Lésions du nerf et du chiasma optiques

Dans les compressions extrinsèques du nerf optique ou du chiasma, en particulier dans les tumeurs hypophysaires, les anomalies des PEV (retard de latence ou distribution topographique anormale du potentiel P100) peuvent précéder l'apparition des troubles du champ visuel.

Lésions du tronc cérébral^[9, 10, 66, 67]

Dans les lésions focales du tronc cérébral en dehors de la problématique des troubles de conscience et des syndromes de déafférentation motrice (*locked-in syndrome*) qui peuvent leur être associés, les PES, PEM et PEAp ont essentiellement un intérêt physiopathologique. Les anomalies des composantes corticales des PES alors que les réponses cervicobulbaires sont normales ne permettent pas de situer le dysfonctionnement des voies sensitives lemniscales entre le bulbe et le cortex. De même les anomalies des PEM ne permettent pas de localiser le dysfonctionnement de la voie motrice corticospinale entre le cortex et la moelle cervicale. Seules les anomalies des PEAp permettent de situer le niveau de dysfonctionnement des voies auditives^[68, 69]. Les lésions bulbaires ne dépassant pas le sillon bulboprotubéranthiel ne comportent pas d'anomalie des PEAp. Seules les lésions intéressant la partie caudolatérale de la protubérance s'accompagnent de l'abolition des pics I et II ou de l'augmentation de l'intervalle I-III : le type en est l'infarctus du territoire de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (AICA). Les PEAp sont anormaux dès le pic III dans les lésions protubéranthielles et seul le pic V est anormal dans les lésions pédonculaires dès lors que les voies auditives sont touchées, contrastant avec l'absence de trouble auditif clinique (cf. supra). Dans les cas de *locked-in syndrome* par infarctus ventropontin, les PEAp sont normaux car une telle lésion touche rarement les voies auditives dorsolatérales^[70].

Dans les lésions du tronc cérébral comportant une hypoesthésie thermoalgique, dont le type est le syndrome de Wallenberg par infarctus latérobulbaire, les PEL sont le seul moyen objectif permettant de documenter le retentissement fonctionnel de la lésion en montrant une abolition, une diminution d'amplitude ou un retard de latence de la réponse corticale lors de la stimulation du territoire de l'hypoesthésie.

Lésions corticales et sous-corticales

A priori toutes les modalités de potentiels évoqués peuvent déceler un dysfonctionnement dans les lésions focales hémisphériques affectant les relais thalamiques, les connexions thalamocorticales ou le cortex du système sensoriel ou moteur exploré. Leur utilisation ne contribue pas au diagnostic de la lésion mais à l'évaluation de ses conséquences fonctionnelles.

Lésions rétrochiasmiques du système visuel

Les PEV par stimulus structuré, principalement l'inversion d'un damier, sont peu utilisés dans cette indication en raison de la proximité entre les sources des réponses des deux hémisphères à la face interne du cortex occipital et des difficultés de réalisation d'une stimulation par hémichamp. Il en résulte que la fiabilité diagnostique des PEV dans les hémianopsies par lésion rétrochiasmique est plutôt moindre que celle des examens périmétriques classiques (cf. supra), les deux types d'examen requérant une participation active du sujet (bonne fixation visuelle pour les PEV, réponses fiables quant à la détection des stimulus pour la caméométrie). Reste le cas particulier des cécités corticales où les

PEV permettent de faire la distinction entre une non-réponse de l'aire maculaire du cortex visuel et un dysfonctionnement de ses connexions ou de ses aires corticales de projection.

Lésions des radiations géniculocorticales et du cortex du système auditif

Dans les lésions du corps genouillé médian, du thalamus, des radiations auditives et du cortex auditif temporal, l'enregistrement des PEALM et des PEA tardifs permet de préciser le niveau du trouble fonctionnel ou plutôt de préciser la participation éventuelle à un dysfonctionnement central. En raison de la représentation corticale bilatérale des voies auditives, le patient ne présente pas de trouble de l'audition en cas de lésion unilatérale des radiations auditives et/ou du cortex auditif primaire. Seul le test d'écoute dichotique révèle une extinction de l'oreille controlatérale à la lésion dont le corrélat électrophysiologique est une réduction d'amplitude de la composante Pa du PEALM recueilli en regard de l'hémisphère lésé, mesurable par le calcul d'un index d'asymétrie interhémisphérique^[42]. En revanche, dans la moitié des cas avec anomalie du Pa et extinction au test dichotique, les PEA tardifs sont normaux en regard de l'hémisphère lésé. Les anomalies du PEA tardif reflètent un dysfonctionnement global des aires auditives et accompagnent la négligence auditive associée à l'hémi-anesthésie et à l'hémi-anopsie dans le syndrome d'Anton-Babinski par exemple.

Lésions thalamiques, thalamocorticales et corticales du système somesthésique

Une faible proportion de lésions du thalamus ou des voies thalamopariétales se traduit par des anomalies des réponses corticales pariétales alors que l'examen de la sensibilité est normal. Cette rareté des anomalies infracliniques des PES dans les lésions focales non démyélinisantes tranche nettement avec ce qui est observé dans la sclérose en plaques.

Dans les troubles sensitifs secondaires aux lésions des radiations thalamopariétales et/ou du cortex somesthésique postcentral (aire S1), il existe une bonne corrélation entre les anomalies des PES et les troubles de la sensibilité articulaire et tactile discriminative. En particulier, les lésions corticales limitées, donnant lieu à une astéréognosie isolée, s'accompagnent presque toujours d'anomalies des réponses pariétales N20 ou P24-P27, ce qui peut être quantifié en mesurant l'asymétrie d'amplitude de la déflection N20-P27 entre le côté lésé et le côté sain^[71].

Rares sont les cas d'astéréognosie où seules les composantes plus tardives P45 et N60 sont anormales.

Signalons enfin que les lésions sous-corticales, associées à des anomalies des réponses pariétales N20 ou P27 et à des troubles élémentaires de la sensibilité discriminative, n'entraînent pas nécessairement une astéréognosie.

Les lésions affectant le cortex insulaire et/ou operculaire pariétal (SII) se traduisant par des troubles de la sensibilité thermoalgique s'accompagnent d'anomalies des PEL après stimulation du territoire de l'hypoesthésie alors que les PES corticaux précoces restent normaux. Une perturbation des PEL pourrait constituer un facteur prédictif du développement ultérieur d'une douleur neuropathique^[24].

Lésions corticales et sous-corticales du système moteur

Les lésions du cortex moteur se traduisent fréquemment par une abolition des PEM et les lésions sous-corticales de la voie motrice par une augmentation de leur latence et une diminution de leur amplitude. Le seuil moteur est augmenté sur l'hémisphère atteint mais diminué sur l'hémisphère sain en raison d'une levée de l'inhibition interhémisphérique. Les PEM réalisés précocement (dans le premier mois) après une lésion vasculaire hémisphérique peuvent apporter un argument pronostique concernant les chances de récupération motrice : la préservation d'une réponse à une forte valeur prédictive positive (94 %) d'une récupération motrice à un an chez les patients très déficitaires^[72]. Réalisés à six mois de l'installation du déficit, ils gardent une valeur pronostique des capacités de récupération durant les trois années à venir, celles-ci étant pratiquement nulles si la réponse reste abolie^[50].

La relation entre troubles moteurs et disparition sélective des composantes prérolandiques (P22, N30) des PES dans les lésions hémisphériques focales est difficile à établir. En effet, la plupart des

patients entrant dans cette catégorie présentent une hémiplégié par lésion du cortex moteur ou du faisceau pyramidal dans la capsule interne et il est alors impossible de savoir le rôle exact joué par l'interruption des fibres sensitives thalamocorticales se projetant sur le cortex moteur ou prémoteur. Néanmoins quelques observations privilégiées suggèrent que des lésions capsulaires ou thalamiques perturbant sélectivement les potentiels frontaux P22 et N30 sont associées à des troubles du contrôle moteur de type hémiparésie ataxique ou négligence motrice unilatérale, sans déficit sensitif^[15].

“ Point fort

Dans les lésions focales du tronc cérébral, les anomalies des PES et des PEM ne permettent pas d'apporter des arguments topographiques précis. Seules les anomalies des PEA permettent de préciser le niveau de dysfonctionnement (jonction bulboprotubérantielle, protubérance, pédoncules) dès lors que les voies auditives sont touchées. Dans les cas de *locked-in syndrome*, les PEA sont normaux car la lésion touche rarement les voies auditives dorsolatérales. Seuls les PEL permettent de documenter les cas de syndrome de Wallenberg par infarctus latérobulbaire. A priori, toutes les modalités de potentiels évoqués sont susceptibles de déceler un dysfonctionnement dans les lésions focales hémisphériques affectant les relais thalamiques, les connexions thalamocorticales ou le cortex du système sensoriel ou moteur selon la topographie de la lésion. Leur utilisation ne contribue pas au diagnostic de la lésion mais à l'évaluation de ses conséquences fonctionnelles.

Potentiels évoqués et évaluation d'un dysfonctionnement en l'absence de lésion focale explicative du tableau clinique

Nombreuses sont les situations où l'imagerie est normale ou objective des lésions qui, en dépit de leur intérêt diagnostique, soit ne permettent pas d'appréhender le retentissement fonctionnel de l'affection causale dans sa globalité, soit n'expliquent pas la scène clinique. Nous abordons dans ce qui suit les situations où les potentiels évoqués sont réalisés dans le cadre d'un tableau neurologique. Des anomalies ont également été décrites, en rapport avec certaines affections en médecine interne et avec les effets iatrogènes de certains médicaments.

Neuropathies périphériques

Dans les neuropathies périphériques, les PES et les PEL ont une place lorsque l'ENMG ne permet pas un diagnostic précis.

Les PES sont surtout indiqués :

- pour mesurer indirectement, par la soustraction des latences des réponses corticales N20 ou P39 obtenues en stimulant le même nerf périphérique en deux sites distincts, les vitesses de conduction dans les fibres sensitives périphériques dans les neuropathies affectant les fibres myélinisées de gros calibre, lorsque les potentiels d'action de nerf ne sont pas obtenus par l'ENMG ;
- pour évaluer la conduction dans les segments proximaux des fibres périphériques par exemple dans les neuropathies avec blocs de conduction ;
- pour évaluer la conduction radiculaire postérieure dans les ganglionopathies sans anomalie des réponses sensitives périphériques à l'examen ENMG conventionnel.

Les PEL sont indiqués essentiellement pour objectiver le dysfonctionnement des fibres sensitives de petit calibre A δ et C dans les neuropathies périphériques des petites fibres^[73]. Une

neuropathie des petites fibres est suspectée devant des douleurs distales, le plus souvent des membres inférieurs, d'allure neuropathique, associées à un déficit de la sensibilité thermoalgique souvent détecté par la mesure quantifiée des seuils de perception (thermotest) et à une dysautonomie. Les réflexes ostéotendineux sont préservés. L'ENMG et les PES, qui n'explorent pas les fibres A α et C, sont normaux alors que les PEL recueillis sur le scalp sont le plus souvent soit absents, soit diminués, soit retardés après stimulation du territoire des douleurs et/ou de l'hypoesthésie thermoalgique. Les corrélations entre les anomalies des PEL et la diminution de densité des fibres de petit calibre épidermiques mesurable sur prélèvements biopsiques cutanés sont en cours d'évaluation^[74].

Les PEL peuvent être normaux en cas d'atteinte sélective des fibres C. Inversement dans les rares situations où l'atteinte prédomine sur les fibres myélinisées de petit diamètre en épargnant les fibres C, l'absence de réponse A δ peut s'accompagner de la révélation d'une réponse ultratardive des fibres C. C'est le cas dans la maladie de Fabry, fréquemment associée à une symptomatologie de « pieds brûlants », où les PEL sont anormaux après stimulation de la face et de la main avec révélation d'une réponse C ultratardive témoignant d'une altération sélective de la conduction dans les fibres A δ .

Dans la neuropathie diabétique, il existe le plus souvent une atteinte combinée des grosses et des petites fibres donc des anomalies des vitesses de conduction sensitive et des PEL^[27] ; les PEL peuvent également révéler des anomalies infracliniques dans ce contexte^[75].

Dans la névralgie trigéminal idiopathique ou symptomatique, les PEL sont de réalisation et d'interprétation plus facile que les PES^[26] et les anomalies observées dans le territoire douloureux sont corrélées avec le degré de perte en fibres A δ objectivé par la biopsie du nerf.

En cas de mononeuropathie, les PEL sont anormaux dans le territoire cutané correspondant et dans le cas du syndrome du canal carpien, l'atteinte des fibres A δ est précoce et corrélée à la sévérité de la pathologie.

“ Point fort

Dans les neuropathies périphériques, les PES et les PEL ont une place lorsque l'ENMG ne permet pas un diagnostic précis. Les PES sont surtout indiqués pour évaluer la conduction dans les segments proximaux des fibres sensitives périphériques myélinisées de gros calibre. Les PEL sont indiqués essentiellement pour objectiver le dysfonctionnement des fibres sensitives de petit calibre A δ et C dans les neuropathies périphériques des petites fibres. Les PEL peuvent être normaux en cas d'atteinte sélective des fibres C.

Lésions traumatiques du plexus brachial^[3]

L'IRM du plexus brachial et de la jonction radiculomédullaire permet un bilan anatomique des lésions et les PES évaluent leur retentissement fonctionnel. Lorsque la conduction est totalement interrompue par la rupture traumatique de plusieurs racines dans le segment proximal (entre le ganglion spinal et l'entrée de la racine postérieure dans la moelle) la persistance des réponses périphériques N9–P9, alors que toutes les composantes plus tardives, et en particulier la réponse segmentaire spinale N13, sont abolies, permet d'affirmer l'avulsion radiculaire multiple, dans les territoires C8–D1 après stimulation du nerf cubital, C7 après stimulation du nerf radial et C6–C7 après stimulation du nerf médian. Inversement, au stade aigu d'une lésion traumatique du plexus brachial, la persistance de réponses spinales et corticales indique que certaines fibres sont encore fonctionnelles et laisse présager d'une possibilité de récupération. Les PES sont donc particulièrement utiles dans le bilan des lésions traumatiques du plexus brachial mais avec les réserves suivantes :

- les lésions traumatiques peuvent être mixtes, pré- et post-ganglionnaires et dans ce cas, les anomalies des réponses sus-claviculaires peuvent masquer une avulsion plus proximale ;
- le potentiel N9 peut ne pas être obtenu dans une avulsion radiculaire proximale lorsque la situation anatomique des troncs du plexus brachial est modifiée par le traumatisme ;
- la stimulation des nerfs médian, radial et cubital explore les racines C6 à D1 et non la racine C5 qui est la plus fréquemment atteinte.

“ Point fort

Les PES sont particulièrement utiles dans le bilan des lésions traumatiques du plexus brachial car ils aident à différencier les atteintes distales par rapport au ganglion rachidien des atteintes proximales (avulsions radiculaires). Toutefois, la stimulation des nerfs médian, radial et cubital explore les racines C6 à D1 et non la racine C5 qui est la plus fréquemment atteinte.

Lésions mono- ou pauciradiculaires focales

La persistance d'un potentiel N9–P9 et d'une réponse spinale N13 réduite et retardée indique une anomalie de conduction dans la partie proximale des racines postérieures. Cet aspect a été décrit de façon très inconstante dans les compressions radiculaires cervicothoraciques sans compression médullaire associée. L'utilité des PES pour le diagnostic de la souffrance radiculaire est alors discutable dans la mesure où les techniques électromyographiques classiques sont souvent plus sensibles et topographiquement plus précises. Néanmoins la stimulation du dermatome atteint dans les radiculopathies brachiales avec ENMG normal peut révéler des anomalies de la réponse segmentaire N13.

“ Point fort

L'enregistrement des PES par stimulation du nerf tibial n'a pas d'utilité démontrée dans le cadre des sciatalgies discales monoradiculaires et doit être réservé aux suspensions de souffrance pluriradiculaire ou d'atteinte cordonale lorsque la présentation clinique est atypique. Les PEL sont plus faciles à réaliser et plus sensibles que les PES pour objectiver une atteinte sensitive monoradiculaire.

Dans l'exploration des sciatalgies discales monoradiculaires, l'enregistrement des PES par stimulation du nerf tibial, et en particulier de la réponse segmentaire N22, n'a pas d'utilité démontrée en raison de la distribution pluriradiculaire des fibres de ce nerf. Dans ce contexte, l'enregistrement des PES par stimulation du nerf tibial est utile :

- pour confirmer ou éliminer une souffrance cordonale lorsque la présentation clinique est atypique ;
- lorsqu'une souffrance pluriradiculaire est suspectée, surtout devant la persistance des douleurs après intervention discale.

Les PEL sont plus faciles à réaliser et plus sensibles que les PES pour objectiver une atteinte sensitive monoradiculaire. En effet, la stimulation par dermatomes est beaucoup plus facile à réaliser par stimulation laser et les PEL sont plus souvent anormaux que les PES en cas d'atteinte monoradiculaire, le recouvrement des dermatomes nociceptifs étant moindre que celui des dermatomes de la sensibilité tactile. Dans la névralgie postherpétique, les PEL sont sensibles et fiables pour diagnostiquer l'atteinte neuropathique ; lors de douleurs postzostériennes thoraciques, ils permettent une stimulation des dermatomes concernés. Les PES par stimulation

des doigts sont toutefois utiles en cas de suspicion d'atteinte monoradiculaire du membre supérieur : dans ce type de lésion, la réponse N13 est le plus souvent normale lors des stimulations des troncs nerveux d'innervation pluriradiculaire, alors qu'elle est pathologique lors de stimulations radiculaires plus sélectives C6, C7 ou C8-T1 au niveau des doigts^[76].

Les PEM offrent la possibilité d'explorer simultanément plusieurs muscles, ce qui permet une meilleure sélectivité, en termes de territoire radicaire, que celle des PES par stimulation électrique d'un tronc nerveux périphérique. Une atteinte radicaire proximale peut néanmoins être associée à des latences normales des PEM après stimulation magnétique spinale et à un allongement apparent du TCC, lorsque celui-ci est évalué par soustraction des latences à la stimulation corticale et spinale (TCC_R). Cela tient au fait que la stimulation magnétique spinale stimule les racines au voisinage de leur émergence par les trous de conjugaison et non à leur sortie de la moelle. L'allongement du temps de conduction périphérique doit alors être évalué par la latence des ondes F ; le TCC mesuré par la méthode des ondes F (TCC_F) est alors normal.

Polyradiculoneuropathies (PRN) aiguës et chroniques (PRNc)

Les PRN aiguës, dont le type est le syndrome de Guillain et Barré, ou chroniques sont des affections inflammatoires à médiation auto-immune caractérisées par une démyélinisation touchant diffusément les racines motrices et/ou sensibles mais aussi les nerfs périphériques. L'ENMG apporte dans la plupart des cas la preuve d'une démyélinisation des fibres motrices périphériques et suffit au diagnostic. Les PES présentent un intérêt diagnostique en particulier dans les PRNc :

- lorsque les conductions motrices et sensibles évaluées par enregistrement ENMG sont normales en périphérie^[2,77] ;
- lorsque les critères ENMG de démyélinisation basés sur l'étude de la conduction dans les fibres motrices ne sont pas remplis, situation non exceptionnelle dans les PRNc pour lesquelles ces critères ont fait l'objet de plusieurs recommandations^[78,79] ;
- lorsque dans les PRNc, l'ENMG n'objective qu'une perte axonale secondaire au processus démyélinisant.

Les PES peuvent objectiver dans ce contexte un dysfonctionnement des fibres sensibles à l'étage plexique ou radicaire. Des anomalies de la réponse N9 et/ou de la réponse spinale N13 avec allongement de l'intervalle N9-N13 ont été rapportées dans 50 % des PRN aiguës ; les anomalies de la réponse spinale N22 après stimulation des membres inférieurs sont plus fréquentes^[80]. Les PES connaissent surtout un regain d'intérêt dans les PRNc en raison de la sensibilité de ces formes chroniques à l'immunothérapie^[81].

“ Point fort

Les PES présentent un intérêt diagnostique dans les polyradiculonévrites chroniques, lorsque les conductions motrices et sensibles sont normales à l'ENMG, lorsque les critères ENMG de démyélinisation ne sont pas remplis, ou lorsque l'ENMG n'objective qu'une perte axonale secondaire au processus démyélinisant. Les PES peuvent objectiver dans ce contexte un dysfonctionnement des fibres sensibles à l'étage plexique ou radicaire.

Pathologies génétiques^[82]

Dans ces pathologies, l'intérêt des potentiels évoqués s'est effacé depuis que les tests génétiques permettent d'en faire le diagnostic. Les potentiels évoqués peuvent contribuer cependant à en préciser le profil phénotypique.

Leucodystrophies

Toutes les leucodystrophies peuvent affecter la conduction dans les voies sensorielles centrales et provoquer des anomalies des potentiels évoqués proches de celles observées dans la sclérose en plaques^[83]. En particulier, les PES et les PEM

sont très sensibles chez les porteurs hétérozygotes du gène de l'adrénoleucodystrophie et montrent des anomalies de la conduction centrale dans les voies sensibles ou motrices ou des réponses segmentaires spinales à la stimulation des nerfs médians dans 63 % et 42 % des cas, respectivement pour les PES et les PEM^[84].

Ataxie de Friedreich

Au stade précoce de l'ataxie de Friedreich, les vitesses de conduction dans les fibres sensibles périphériques sont faiblement touchées. Les PES montrent alors que la réponse pariétale N20, lorsqu'elle peut être obtenue, est retardée et désynchronisée, traduisant l'atteinte du système cordonal postérieur. Lorsqu'il est présent, le potentiel N9, évoqué par la stimulation d'un nerf mixte ou d'un nerf purement sensitif, a des latences normales mais une amplitude réduite. Ce potentiel est le dernier à disparaître au cours de l'évolution. Chez 50 % des patients, une atteinte des fibres de petit diamètre est également objectivée grâce au thermotest. Les PEM sont pratiquement toujours pathologiques et il existe une corrélation entre l'importance des anomalies et le handicap. Les anomalies des PEAp sont liées à la durée d'évolution de la maladie et à la sévérité de l'atteinte neurologique. Même si les composantes auditives précoces peuvent être normales chez les sujets jeunes, les PEAp deviennent ensuite progressivement anormaux avec une détérioration rostrocaudale affectant d'abord le pic V et l'intervalle I-V, permettant de conclure à un dysfonctionnement primitif des voies auditives au niveau du tronc cérébral. Les PEV par stimulus structuré, lorsqu'ils sont anormaux, peuvent montrer un allongement de la latence du potentiel P100 qui traduit l'atteinte préférentielle des fibres les plus myélinisées du nerf optique ainsi qu'une diminution d'amplitude, seule corrélée au déficit fonctionnel clinique.

Paraplégie spastique familiale

L'aspect des PES dans les paraplégies spastiques familiales diffère de celui observé dans l'ataxie de Friedreich en deux points : d'une part la fréquence des PES anormaux est moins élevée, d'autre part les réponses périphériques N9-P9 sont normales dans la plupart des cas. Dans la maladie de Strumpell-Lorrain, les PEM peuvent être longtemps préservés malgré l'existence d'un syndrome pyramidal.

Ataxie cérébelleuse progressive à début précoce

Les anomalies des PES sont identiques à celles observées dans la paraplégie spastique familiale et les PEAp sont en général normaux.

Neuropathie de Charcot-Marie-Tooth

Dans la neuropathie héréditaire de Charcot-Marie-Tooth, les PEM et les PES ne révèlent le plus souvent aucune anomalie de conduction centrale.

Sclérose latérale amyotrophique

Les PEM contribuent au diagnostic de sclérose latérale amyotrophique avec une bonne sensibilité qui dépend toutefois des critères analysés (65 % à 100 %). En effet les anomalies observées sont en rapport avec la physiopathologie de la maladie. L'hyperexcitabilité corticale initiale se traduit par une diminution du seuil moteur^[85] ; le dysfonctionnement des circuits inhibiteurs médullaires et corticaux est responsable d'un raccourcissement de la période de silence et d'une diminution de l'inhibition intracorticale, celle-ci étant restaurée par le riluzole^[86]. La perte neuronale se traduit ensuite par un allongement modéré du TCC (perte sélective en neurones de gros diamètre), une augmentation du seuil moteur, une diminution d'amplitude puis une disparition du PEM. Les PEM sont particulièrement intéressants dans les formes avec atteinte pyramidale fruste (72 % d'anomalies), les formes masquées par l'atteinte périphérique (50 % d'anomalies), les formes purement pyramidales (sclérose latérale primaire) et les formes bulbaires pour lesquelles les anomalies prédominent sur la langue, le masséter, les muscles trapèzes et les membres supérieurs. L'analyse couplée de la période de silence et du ratio d'amplitude lors d'une triple stimulation permet une évaluation quantitative de l'atteinte des neurones corticospinaux^[87].

Les anomalies des PES concernent essentiellement les réponses à la stimulation des membres inférieurs, et les résultats publiés

sont discordants. Certains auteurs ont fait état de réponses normales alors que d'autres, plus nombreux (in^[88]), rapportent des anomalies de latence, mais surtout une diminution d'amplitude de la réponse corticale P39. Cette dernière anomalie, fréquente dans certaines séries publiées^[89], ne s'explique pas par une atteinte des afférences musculaires qui contribuent à la genèse de la réponse corticale à la stimulation du nerf tibial postérieur car elle existe également après stimulation de nerfs purement cutanés des membres inférieurs^[90]. C'est donc la perte neuronale dans le cortex sensorimoteur plus qu'un trouble de la conduction dans les fibres musculaires afférentes qui est l'explication la plus probable de cette anomalie. La diminution de la réponse corticale P22 après stimulation du nerf médian, occasionnellement observée dans cette pathologie^[91], est un autre argument en faveur de cette hypothèse.

“ Point fort

Les PEM contribuent au diagnostic de sclérose latérale amyotrophique. Ils sont particulièrement intéressants dans les formes avec atteinte pyramidale fruste, les formes masquées par l'atteinte périphérique, les formes purement pyramidales et les formes bulbaires. La sensibilité de l'examen est supérieure si l'analyse du temps de conduction centrale motrice est associée à celle de l'excitabilité corticale.

Maladie d'Hirayama

La maladie d'Hirayama est une amyotrophie spinale latéralisée des muscles distaux du membre supérieur sans symptomatologie sensitive décrite comme sporadique chez des sujets jeunes de sexe masculin. Décrite pour la première fois au Japon, cette maladie semble être ubiquitaire bien que rare. Sa physiopathologie est discutée : forme focale de sclérose latérale amyotrophique ou d'amyotrophie spinale progressive ou encore souffrance ischémique de la corne antérieure de la moelle causée par un désarrimage de la dure-mère et une compression de la moelle cervicale inférieure lors des mouvements de flexion du cou. Les vitesses de conduction motrices et sensitives sont dans les limites normales contrastant avec des signes de dénervation dans les muscles atrophiques. Polo et al.^[92] ont rapporté une diminution de l'amplitude des PES par stimulation des nerfs médian et cubital au point d'Erb (N9) et à l'étage segmentaire spinal (N13) sans anomalie de la conduction cordonale ou lemniscale. Ces anomalies, contrairement à l'atteinte motrice clinique, sont bilatérales et suggèrent un dysfonctionnement infraclinique des fibres sensitives périphériques dans leur segment proximal et radiculaire possiblement associé à une perte neuronale dans la corne postérieure de la moelle. Une diminution des réponses segmentaires spinales (N13) lors de la flexion du cou a été rapportée par certains auteurs^[93] mais ne fut pas confirmée par d'autres^[94].

Maladie de Parkinson

L'apport des PES au diagnostic de la maladie de Parkinson est limité. Les anomalies des PES se traduisant par une diminution du potentiel frontal N30 furent l'objet d'une controverse.

Les PEM n'ont pas d'indication en routine pour poser le diagnostic de maladie de Parkinson mais des anomalies de l'excitabilité corticale ont été décrites^[95] : au repos, la rigidité induit une hyperactivité corticospinale se traduisant par une diminution du seuil moteur et de l'inhibition intracorticale, voire une augmentation de l'amplitude du PEM. Au cours de l'action, l'akinésie se traduit par une diminution de la facilitation intracorticale.

L'ERG et les PEV en réponse à un stimulus structuré par variation sinusoïdale de contraste sont anormaux dans la maladie de Parkinson et les anomalies furent attribuées au déficit dopaminergique^[96]. Plus récemment il fut montré que ces anomalies sont

associées à une diminution de l'épaisseur de la couche rétinienne interne mesurée par tomographie de cohérence optique (OCT) et à une diminution de la sensibilité au contraste^[97].

Dystonies

Une anomalie du traitement central des informations sensitives afférentes est, avec la perte de sélectivité de la commande motrice, l'un des mécanismes possibles des dystonies. Une augmentation de l'amplitude du potentiel N30 dans les dystonies focales ou généralisées a été rapportée pour la première fois en 1992^[98]. Puis, les études ultérieures ont donné lieu à des résultats divergents : augmentation de l'amplitude de N30 dans le torticolis spasmodique^[99] mais aussi diminution de ce même paramètre dans le torticolis^[100] et les dystonies focales de la main. On note également que dans la première étude de Reilly et al.^[98], l'augmentation de N30 était bilatérale dans les dystonies focales unilatérales. Une augmentation des réponses P39 et N50 à la stimulation du nerf tibial postérieur, elle aussi bilatérale dans les formes latéralisées de dystonie, a également été observée et interprétée comme une réponse anormale du cortex moteur qui est hyperexcitable dans les dystonies et participe à la genèse de ces composantes. Lors de la stimulation simultanée des nerfs médians et cubitiaux, les réponses N13, P14, N20, P27 et N30 ont normalement des amplitudes inférieures à celles obtenues en sommant algébriquement les réponses à la stimulation de chaque nerf séparément. Cet effet, qui est interprété comme le reflet d'une inhibition collatérale entre influx provenant de territoires voisins au niveau de la première synapse de la voie lemniscale, n'est pas observé dans la dystonie^[101,102]. Ce défaut de filtrage central des influx afférents contribuerait aux distorsions des représentations somatotopiques sensitives et motrices dans la dystonie. Au cours de la préparation du mouvement volontaire, la diminution normale de l'amplitude du potentiel N30 ne se produit pas chez les patients atteints de crampe de l'écrivain^[103]. Il existe donc un faisceau d'arguments électrophysiologiques en faveur d'une réponse inadaptée du cortex sensorimoteur et d'une modulation défectueuse de la programmation motrice dans la dystonie.

La réalisation de PEM n'apporte pas d'aide significative au diagnostic de dystonie (TCC et seuil moteur normaux) mais une diminution de l'inhibition intracorticale et de la période de silence a été décrite^[104,105], par défaut d'inhibition GABAergique, celle-ci étant restaurée après traitement par toxine botulique.

Myoclonies

Les PES revêtent un intérêt physiopathologique particulier dans l'exploration des syndromes myocloniques. Des patients présentant un même tableau clinique de myoclonies intentionnelles peuvent avoir des PES normaux ou augmentés d'amplitude. Dans un cas comme dans l'autre, les potentiels N13, P14 et N20 sont en général normaux et l'exagération des réponses corticales débute après la culmination du potentiel N20. Bien qu'il soit difficile d'établir une classification des syndromes myocloniques sur la seule base de l'enregistrement des PES^[19], on sait que dans les myoclonies postanoxiques du syndrome de Lance et Adams, les réponses corticales sont le plus souvent d'amplitude normale, de même que dans la plupart des myoclonies épileptiques proximales indépendantes du mouvement, dont celles de l'épilepsie myoclonique juvénile. Les réponses « géantes » sont inconstantes dans la maladie de Creutzfeldt-Jakob. Inversement dans les épilepsies myocloniques progressives, l'exagération des PES corticaux est fréquente sinon constante. Les PES gigantesques ne témoignent pas directement de l'hyperexcitabilité du cortex moteur. Celle-ci peut être mise en évidence par le moyennage rétrograde de l'activité EEG précédant la myoclonie. Celui-ci permet d'identifier une pointe centrale qui précède la myoclonie de 10 à 20 ms selon que le muscle exploré est proximal ou distal au membre supérieur. L'association de cette pointe et de PES augmentés est le corrélat électrophysiologique habituel du myoclonus cortical réflexe^[20]. Elle peut être observée dans toutes les formes étiologiques d'épilepsie myoclonique progressive (myoclonus balte et méditerranéen de type Unverricht-Lundborg, maladie de Lafora,

céroïde-lipofuscinose, etc.). L'amplitude des PES peut fluctuer avec le temps chez un même patient, surtout en fonction de la thérapeutique et de son efficacité.

Des réponses prérolandiques exagérées peuvent également se rencontrer chez des malades présentant une lésion tumorale ou une atrophie rolandique, ceci même en l'absence de myoclonies. L'aspect des réponses anormales dans les lésions focales peut être différent de celui observé dans les épilepsies myocloniques progressives, avec une augmentation sélective des réponses N20 et P22^[106] interprétée comme une exagération de la réponse de l'aire 3a de Brodmann située au fond du sillon rolandique, qui reçoit des afférences proprioceptives d'origine musculaire.

Chez certains enfants âgés de 3 à 13 ans, asymptomatiques, une pointe peut être évoquée dans la région pariétale ou sur le vertex par une seule stimulation tactile ; elle est détectable sur l'EEG en raison de sa grande amplitude (400 µV). Ces réponses « extrêmes » peuvent précéder l'apparition d'une épilepsie rolandique bénigne ; leur topographie et leur source sont les mêmes que celles des pointes caractéristiques de cette forme d'épilepsie^[107, 108]. Les PES montrent que ces réponses « extrêmes » ont une latence de l'ordre de 60 ms lorsqu'elles sont déclenchées par la stimulation du nerf médian au poignet et sont obtenues pour des fréquences lentes de stimulation de 0,2 à 0,5 Hz.

Des perturbations de l'excitabilité corticale évaluée par stimulation magnétique transcrânienne (principalement une diminution de l'inhibition intracorticale) ont été décrites dans les épilepsies myocloniques^[109] mais les tests d'excitabilité corticale doivent être interprétés avec prudence chez les patients sous traitement antiépileptique car celui-ci peut par lui-même influencer les résultats.

“ Point fort

Le corrélat électrophysiologique habituel du myoclonus cortical réflexe est représenté par l'association d'une exagération des PES corticaux et d'une pointe centrale objectivée par moyennage rétrograde de l'activité EEG précédant la myoclonie. Cet aspect peut être observé dans toutes les formes étiologiques d'épilepsie myoclonique progressive.

Douleurs neurogènes

Tous les degrés de désafférentation corticale peuvent être observés chez les patients souffrant de douleurs centrales par lésion hémisphérique. D'autre part les douleurs thalamiques spontanées avec hyperpathie et allodynie du syndrome de Déjerine-Roussy sont associées à une disparition des PES corticaux tout à fait semblable à celle observée chez les malades présentant des signes sensitifs déficitaires et une lésion identiques, mais sans syndrome douloureux^[11]. Il n'y a donc pas de corrélation simple entre la disparition des réponses somesthésiques corticales et la survenue d'un syndrome douloureux dans les lésions du thalamus postérieur (VPL). Les PES évaluent le degré d'atteinte fonctionnelle de la voie lemniscale et différencient les malades dont les douleurs sont associées à une désafférentation lemniscale partielle de ceux chez qui le fonctionnement de la voie lemniscale est respecté.

Les PEL sont utiles à l'analyse physiopathologique des syndromes douloureux en relation avec un dysfonctionnement des voies somesthésiques. Ils peuvent détecter des dysfonctionnements périphériques^[27, 110], médullaires^[28, 29] ou du tronc cérébral^[111] associés à ces douleurs neurogènes. Dans les lésions des voies spinothalamiques, l'hypoesthésie à la douleur est associée à une diminution d'amplitude des réponses corticales^[112], alors qu'une augmentation de ces réponses a pu être observée dans l'hyperalgésie^[33, 113]. L'association d'une lésion du cortex operculo-insulaire, d'une hypoesthésie thermoalgique et de douleurs controlatérales à la lésion, de PES corticaux précoces normaux et de PEL diminués après stimulation du côté douloureux, définit le syndrome de « douleur centrale operculo-insulaire »^[114].

En fait la relation entre l'intensité subjective de la douleur et l'amplitude des réponses corticales à la stimulation des fibres A β par laser, telle qu'observée chez les sujets normaux^[115], semble être perdue chez les patients souffrant de douleurs en relation avec une lésion des voies spinothalamiques. Chez ces patients, l'amplitude des réponses corticales reflète surtout le degré de désafférentation spinothalamique, alors que chez ceux souffrant de douleurs psychogènes ces réponses sont normales, voire même augmentées^[24, 112, 116].

“ Point fort

Les PEL permettent de détecter des dysfonctionnements périphériques, médullaires ou du tronc cérébral associés aux douleurs neurogènes. Chez les patients souffrant de douleurs en relation avec une lésion des voies spinothalamiques, la diminution d'amplitude des réponses corticales reflète le degré de désafférentation spinothalamique, alors que chez ceux souffrant de douleurs psychogènes, ces réponses sont normales, voire même augmentées.

Fibromyalgie

La constatation de PEL normaux dans la fibromyalgie plaide contre une origine neuropathique de la douleur dans cette affection^[24, 33, 34]. Toutefois, deux études récentes apportent des arguments en faveur d'un dysfonctionnement des voies nociceptives centrales et/ou périphériques participant aux tableaux cliniques douloureux hétérogènes de la fibromyalgie. La première portant sur 199 patients^[117] a retrouvé une diminution d'amplitude des PEL chez les patients sans comorbidité migraineuse (dans cette sous-population, l'amplitude des PEL était normale ou augmentée) ; chez les patients ayant bénéficié d'une biopsie de peau, la densité en fibres de petit diamètre était diminuée. La seconde portant sur 25 patients^[118] a montré une élévation des seuils de perception des stimulus thermiques et douloureux associée à une diminution de la densité des fibres de petit calibre dans l'épiderme et à une diminution de l'amplitude des potentiels évoqués par stimulation électrique douloureuse au moyen d'une électrode concentrique (cf. article 17-031-B-10 de l'EMC). Ces différentes études apportent donc des arguments en faveur d'un dysfonctionnement des voies nociceptives centrales et/ou périphériques participant aux tableaux cliniques douloureux hétérogènes de la fibromyalgie.

Évaluation d'un trouble de l'audition

Les PEA sont utiles pour faire la distinction entre un trouble auditif périphérique et un trouble de l'intégration auditive par dysfonctionnement central. Dans le premier cas, les PEA permettent, en présence d'une hypoacousie perceptive, de dire si elle est en relation avec une atteinte fonctionnelle de la voie auditive de niveau endocochléaire ou si cette atteinte est de niveau rétrocochléaire. L'aspect des PEA dans ces cas a été décrit (cf. supra).

Les troubles auditifs par atteinte centrale des voies auditives sont beaucoup plus rares. Dans ces cas le PEA est normal, et dans la recherche du seuil auditif objectif avec les PEA, la réponse évoquée est obtenue jusqu'au seuil normal de 20 dB. Les PEALM et PEA tardifs sont alors anormaux et leur enregistrement permet de localiser le niveau de dysfonctionnement sous-cortical^[119].

Démences

Potentiels évoqués exogènes

Aucune étude ne démontre que les PEA ou les PES précoces soient modifiés de façon anormale dans les démences et en particulier dans la maladie d'Alzheimer. Seules les composantes du PEV au flash culminant après la 100^e ms auraient une latence

allongée dans la maladie d'Alzheimer^[120]. La latence du potentiel P100 évoqué par inversion de damier est normale dans la maladie d'Alzheimer et les anomalies rapportées pour ce mode de stimulation concernent les composantes plus tardives culminant au-delà de 160 ms, c'est-à-dire dans une tranche de latences pour laquelle la reproductibilité des réponses chez un même sujet est médiocre et les critères de définition des différentes composantes hasardeux.



Potentiels évoqués endogènes^[121]

Chez les patients présentant un syndrome démentiel, la latence du potentiel P300 est en moyenne plus élevée que chez les sujets normaux de même âge, ceci quelle que soit l'étiologie de la démence. Dans les démences, la relation entre l'âge et la latence de P300 n'existe plus et des latences au-delà de 500 ms sont rapportées dans la plupart des séries. Les anomalies de la latence de P300 sont corrélées avec les performances aux tests psychométriques dans la maladie d'Alzheimer, la maladie de Huntington, la maladie de Parkinson, l'éthylisme ou la démence vasculaire par infarctus multiples. Contrairement à la latence, l'amplitude du potentiel P300, bien que diminuée, n'est pas significativement liée au degré de détérioration cognitive.

Troubles somatoformes, trouble de conversion, déficits fonctionnels ou psychogènes

La multiplicité des termes proposés pour qualifier ces déficits sensoriels ou moteurs sans substratum organique témoigne de notre méconnaissance de leur physiopathologie. Les études épidémiologiques récentes montrent que le diagnostic de « trouble fonctionnel » représente environ 16 % des diagnostics posés dans une consultation neurologique et que leur évolution à long terme est loin d'être favorable^[122].

L'enregistrement des potentiels évoqués contribue au diagnostic de non-organicité d'un trouble fonctionnel non étayé par une image lésionnelle explicative :

- lorsque les PES objectivent une dissociation entre une hémianesthésie massive touchant toutes les modalités et des réponses corticales précoces (N20/P24-P27 et/ou P39) à la stimulation de l'hémicorps atteint préservées, semblables à celles recueillies par stimulation du côté sain, voire augmentées ;
- lorsque les PEM, les seuils d'excitabilité du cortex moteur et les TCC sont normaux lors de la stimulation magnétique transcrânienne du cortex moteur opposé à une hémiplégie ;
- lorsque les PEAp et PEALM ou la réponse P100 du PEV sont normaux respectivement dans une surdité profonde ou une cécité totale.

Pour la modalité visuelle, il faut prendre en compte le fait que l'amplitude du potentiel P100 peut être volontairement altérée par la non-fixation du stimulus, une convergence oculaire ou une activité mentale concentrée sur un objet sans lien avec la stimulation^[123].

Le potentiel P300 peut être diminué ou absent en réponse à des stimulus cibles non détectés chez les patients présentant un déficit fonctionnel auditif^[124], visuel^[125] ou somesthésique^[126]. Ces anomalies du potentiel P300 ne sont pas observées chez les sujets qui simulent consciemment un trouble perceptif. Dans cette situation le potentiel P300 en réponse aux stimulus non détectés est présent, voire augmenté. L'étude des potentiels évoqués cognitifs contribue à l'élaboration de modèles neurocognitifs des déficits sensitifs ou moteurs « sine materia »^[127].

Monitoring peropératoire et potentiels évoqués^[128]

Effet des anesthésiques sur les potentiels évoqués

Avant d'aborder les indications et les résultats du monitoring peropératoire des potentiels évoqués, il convient de rappeler que les anesthésiques peuvent modifier les réponses^[129].

- Les benzodiazépines sont peu actives sur les réponses précoces et sur les réponses corticales primaires lorsque l'administration est continue et non durable. L'effet d'une administration

continue prolongée de benzodiazépines est mal connu. Un bolus entraîne brièvement une réduction d'amplitude de la réponse corticale avec retard de culmination.

- Les barbituriques sont susceptibles d'influencer tous les potentiels évoqués, aussi bien les composantes sous-corticales que les composantes corticales, avec un effet plus marqué sur ces dernières. Il a bien été montré que les modifications des PEAp induites par le thiopental sont parallèles à la concentration plasmatique du produit. Les latences des PEAp sont toujours retardées lorsque la concentration plasmatique excède 30 à 35 mg/l. La réponse corticale Pa est abolie dans les mêmes conditions et n'est pas ou peu influencée pour des concentrations plasmatiques inférieures à 10 mg/l. Les réponses somesthésiques sont plus résistantes au thiopental.
- Les opiacés ont un effet négligeable sur les potentiels évoqués.
- L'étomidate n'a pas d'effet sur les réponses évoquées sous-corticales, et il peut augmenter l'amplitude des PES corticaux, ce qui peut faire préférer à certains ce produit anesthésique pour le monitoring des PES.
- Le propofol a l'immense avantage de préserver des réponses corticales motrices, auditives et somesthésiques stables et reproductibles lorsque des niveaux sanguins constants de cet anesthésique sont assurés par une perfusion continue.
- La lidocaïne est l'un des agents les plus actifs sur les réponses évoquées sous-corticales et peut abolir totalement les PEAp^[130].
- Les halogénés retardent légèrement les PEAp et la composante P14 somesthésique. Ils diminuent significativement l'amplitude des réponses motrices à la stimulation électrique corticale.

En résumé, les réponses évoquées sous-corticales sont moins sensibles à l'effet des anesthésiques que les réponses corticales. Les anesthésiques volatiles ont une action plus puissante que les substances intraveineuses. L'administration continue d'anesthésiques est préférable à l'administration en bolus.

Monitoring peropératoire

Le monitoring peropératoire consiste à enregistrer les potentiels évoqués en permanence durant une intervention chirurgicale, en interprétant immédiatement toute modification, de façon à informer le chirurgien en tenant compte de la situation chirurgicale présente à cet instant. Le but essentiel est de réaliser une surveillance continue des fonctions sensorielles du malade endormi afin de participer à l'amélioration du résultat fonctionnel postopératoire. Il s'agit de techniques difficiles, auxquelles il faut consacrer beaucoup de temps pour obtenir un résultat de qualité ; c'est pourquoi elles ne devraient être mises en œuvre que dans des indications sélectionnées et validées^[68].

Potentiels évoqués auditifs précoces

La neurochirurgie des lésions de la fosse cérébrale postérieure peut bénéficier du monitoring des PEAp dans deux situations :

- la chirurgie des lésions de l'angle pontocérébelleux où il y a un risque de perdre l'audition (neurinomes de l'acoustique ou autres tumeurs de l'angle pontocérébelleux) ;
- la chirurgie des lésions axiales où il s'agit de surveiller l'état fonctionnel du tronc cérébral (traitement chirurgical des tumeurs du tronc cérébral ou interventions sur l'axe vasculaire vertébrobasilaire).

Dans la chirurgie des tumeurs de l'angle pontocérébelleux, l'audition n'est pas systématiquement menacée. Elle l'est toujours dans la chirurgie du schwannome du nerf cochléovestibulaire où, dès lors qu'on essaie de la préserver, le monitoring peropératoire des PEAp est indispensable (Fig. 8). La préservation de l'audition est obtenue d'autant plus facilement que la taille tumorale n'excède pas 2,5 cm, que l'audition préopératoire est bonne et les PEAp modérément altérés^[131].

Le monitoring peropératoire a permis d'identifier certains mécanismes de la perte de l'audition et en conséquence de modifier certains gestes et stratégies opératoires. Il est un guide de l'ergonomie des gestes du chirurgien et son intérêt augmente avec l'expérience. Dans tous les cas où le PEAp a pu être préservé à la fin de l'intervention, l'audition a également été préservée.

Basée sur l'hypothèse d'un conflit vasculonerveux, la chirurgie de la névralgie faciale ou celle du spasme hémifacial fait courir

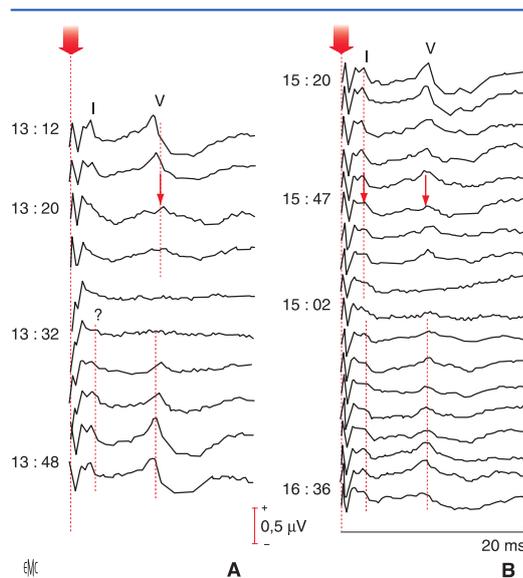


Figure 8. Monitoring peropératoire des potentiels évoqués auditifs précoces au cours de l'exérèse d'un neurinome de l'acoustique.
A. Abolition temporaire (13 : 20 à 13 : 32) de la réponse évoquée auditive précoce, non liée au geste chirurgical proprement dit (abaissement occasionnel de la température d'irrigation locale).
B. Durant l'exérèse du neurinome dans le conduit auditif interne (15 : 47), quasi-disparition des pics I et V obligeant à suspendre temporairement le geste en cours.

à l'audition un risque mineur dans le premier cas, non négligeable dans le second. Le mécanisme en est la traction exercée par l'écartement du cervelet sur la zone d'entrée du nerf acoustique au niveau du sillon bulboprotubérantiel, et sur la zone fragile de jonction des myélines périphérique et centrale. Le monitoring trouve là une de ses bonnes indications en permettant d'ajuster la traction et d'éviter une compression délétère de la voie auditive.

Les lésions chirurgicales du tronc cérébral représentent a priori une bonne indication de monitoring peropératoire. En réalité, les altérations préopératoires des PEAp liées à la lésion sont parfois telles qu'elles n'autorisent pas un monitoring informatif. De plus, les corrélations avec l'état neurologique et fonctionnel postopératoire sont apparues imprécises. Cependant, d'une façon générale, le monitoring peropératoire des PEAp permet un contrôle permanent de l'état fonctionnel du tronc cérébral et peut être une sécurité supplémentaire dans une chirurgie difficile.

Potentiels évoqués somesthésiques et moteurs

Le risque de déficit neurologique d'origine traumatique ou ischémique peut atteindre 1 % pour la chirurgie rachidienne et 11 % pour les interventions sur l'aorte thoracique. Le monitoring neurophysiologique peropératoire a donc un grand intérêt lors de la chirurgie de la scoliose et au cours de la chirurgie de l'aorte thoracoabdominale [132]. Il est également utilisé au cours de la chirurgie carotidienne, la neurochirurgie du tronc cérébral [89] et de la moelle épinière, la chirurgie des anévrismes intracrâniens [133] et le traitement des malformations vasculaires médullaires par neuroradiologie interventionnelle.

Le monitoring neurophysiologique peut permettre de diminuer la sévérité des complications postopératoires. Il doit être non nocif, utiliser une technique sensible et spécifique pour détecter rapidement une souffrance sur la voie testée. Il doit être facile à mettre en œuvre et compatible avec les exigences de l'anesthésie. Dans la chirurgie vertébrale et médullaire l'ensemble

des données de la littérature plaide en faveur du monitoring des PES [134] mais également des PEM pour diminuer le risque opératoire [135], le risque de faux négatif (paraplégie postopératoire en l'absence d'altération peropératoire des PES) étant de 4 % en cas de surveillance isolée des PES [134]. La réalisation de potentiels multimodaux permet de limiter les inconvénients de chaque technique utilisée séparément et augmente le degré de sécurité pour le malade. Il existe déjà dans plusieurs pays une obligation médico-légale de surveillance peropératoire des PEM et des PES au cours des interventions à « risque médullaire ».

Selon les équipes, différentes techniques de stimulation et de recueil des réponses sont utilisées en PES et surtout en PEM : méthodes non invasives (stimulation et recueil en dehors du champ opératoire) ou méthodes invasives (stimulation et/ou recueil dans le champ opératoire). Les méthodes non invasives sont plus faciles à mettre en œuvre, sans intervention du chirurgien, et permettent un monitoring prolongé mais elles sont plus sensibles aux produits anesthésiques, à l'hypotension et à l'hypothermie. Les méthodes invasives nécessitent une collaboration du chirurgien, elles sont limitées à certains temps opératoires mais sont moins sensibles à l'anesthésie et peuvent apporter des informations sur le niveau lésionnel en cas de souffrance médullaire, grâce à des recueils ou à des stimulations étagées. Quelles que soient les techniques utilisées, le monitoring nécessite une étroite collaboration entre le chirurgien, le neurophysiologiste, et l'anesthésiste.

Les PES réalisent un monitoring quasi continu et permettent de surveiller l'état fonctionnel des voies somesthésiques au niveau des cordons postérieurs ou du tronc cérébral et d'alerter le chirurgien en cas de modification significative de la composante N20 ou P39. Lorsqu'ils sont réalisés par stimulation électrique transcrânienne, les PEM permettent un monitoring à la demande, afin de surveiller spécifiquement l'état fonctionnel de la voie pyramidale au niveau du tronc cérébral et des cordons antérolatéraux. La stimulation magnétique est plus difficile à mettre en œuvre et insuffisamment efficace car elle active les interneurons corticaux particulièrement sensibles à l'anesthésie générale. Un train de stimulations électriques anodiques permet une activation directe des axones pyramidaux moins sensibles aux substances sédatives mais l'utilisation de produits anesthésiques volatiles ou de protoxyde d'azote doit toutefois être évitée car le risque de faux positif a été évalué à 15 % contre 3,2 % sous propofol. Le recueil est la plupart du temps musculaire ce qui contre-indique également la curarisation. La sensibilité de la technique augmente avec le nombre de muscles enregistrés (près de 100 % lors d'un recueil sur six muscles). Le recueil épidural de l'onde directe D augmente la valeur prédictive positive des PEM : une disparition des réponses musculaires se traduit le plus souvent par un déficit moteur postopératoire transitoire mais sans risque de déficit définitif si l'amplitude de l'onde D reste supérieure à 50 % de sa valeur initiale. Les PEM neurogènes, obtenus par stimulation électrique spinale et recueil nerveux périphérique, ont un profil polyphasique. Des techniques de collision sont alors nécessaires pour individualiser la composante tardive de la réponse [136] dont la nature motrice pure reste contestée [135].

Quelle que soit la technique choisie, la surveillance peropératoire doit toujours débiter par l'obtention de réponses de référence, sous anesthésie, avant le début du geste chirurgical, puis par l'établissement de courbes de tendances (latence et amplitude) afin de détecter des modifications significatives le plus précocement possible. Avant de donner une alerte au chirurgien, il convient toujours d'éliminer une altération des réponses en rapport avec une hypotension artérielle, une hémodilution, une hypothermie générale ou médullaire ou l'administration d'un bolus de produit anesthésique : l'interaction avec l'anesthésiste est donc indispensable. Lorsque la modification des PES ou des PEM est transitoire, l'aggravation postopératoire est mineure alors qu'une détérioration durable des réponses traduit un risque de déficit sensitif ou moteur postopératoire durable. La disparition brutale de la réponse en cours d'intervention est rare et doit faire suspecter une souffrance vasculaire. Un simple allongement de latence avec conservation de la morphologie et de l'amplitude peut être en rapport avec des facteurs généraux (hypothermie, imprégnation médicamenteuse progressive, etc.) alors qu'une

diminution d'amplitude significative doit être rapidement signalée au chirurgien. Pour les PES, une alerte doit être donnée dans le cas d'une diminution d'amplitude de plus de 50 % par rapport à la courbe de référence alors qu'une diminution d'amplitude du PEM devient réellement significative au-delà de 70 %.

Le monitoring peropératoire est utile chez l'adulte au cours de la chirurgie de l'anévrisme de l'aorte thoracique et de certaines interventions sur le rachis, comme dans le cadre de l'exérèse d'une hernie discale dorsale avec risque d'ischémie médullaire mais il est surtout indispensable au cours de la chirurgie de la scoliose, qui comporte un risque de complications neurologiques dans 0,1 à 4 % des cas suivant les études. Ces complications sont vasculaires et surtout mécaniques, médullaires ou radiculaires. Une étude rétrospective, mais à grande échelle (sur 3436 patients) [137], a montré que dans la chirurgie des pathologies du rachis chez l'enfant, un monitoring multimodalitaire (moteur, somesthésique et ENMG) permet de donner une alerte toutes les 42 interventions et de diagnostiquer un déficit neurologique permanent tous les 573 cas, ce qui correspondait à une sensibilité (99,6%) et un taux de faux négatifs (0,2%). Récemment, un rapport de l'American Academy of Neurology a recommandé l'utilisation des PEM et PES peropératoires pour prévenir du risque de paraplégie, paraparésie ou quadriplégie postopératoire au cours de la chirurgie du rachis [138].

En neurochirurgie, le monitoring des PES et des PEM (recueil de la réponse musculaire et de l'onde D) s'avère utile lors de l'exérèse microchirurgicale des tumeurs intramédullaires, afin de limiter l'importance du déficit postopératoire en informant le chirurgien du retentissement fonctionnel de son geste au fil de l'intervention. La surveillance des PES est particulièrement utile dans les abordages par myélotomie postérieure ; un recueil médullaire direct peut permettre de localiser le sillon médian pour guider cette myélotomie. Au cours de l'exérèse des tumeurs intramédullaires, une modification transitoire des PES est corrélée à une aggravation postopératoire mineure, alors qu'en cas de détérioration durable, le déficit sensitif est notablement aggravé dans la période postopératoire [8].

Dans la neurochirurgie fonctionnelle de la douleur et de la spasticité par radiclectomie postérieure et électrocoagulation de la zone d'entrée des racines postérieures dans la moelle, le monitoring peropératoire des réponses segmentaires spinales enregistrées à la surface de la moelle (N13 pour les PES des membres supérieurs, N22 pour les PES des membres inférieurs et N15 pour la stimulation des nerfs honteux) permet d'évaluer l'effet de la lésion chirurgicale sur les réponses de la corne postérieure de la moelle dans les territoires radiculaires non désafférentés par la lésion causale, et de prédire l'effet de la chirurgie [139, 140].

La présence avant l'intervention d'une conduction dans les cordons sensitifs est un facteur prédictif d'une efficacité antalgique de la stimulation électrique médullaire [141].

Le repérage peropératoire du sillon rolandique est utile au cours de l'exérèse de lésions juxtalarandiques. Il est réalisé en déterminant, par enregistrement direct à la surface du cortex, le sillon où le potentiel pariétal N20 s'inverse en un potentiel P20.

Indications et utilité des potentiels évoqués dans l'exploration et le monitoring des comas

Le coma se définit par l'absence de conscience et de réactivité aux stimulus extérieurs durant un mois maximum. La principale mesure de l'évolution du patient comateux est depuis 1975 le Glasgow Outcome Scale (GOS) défini par Jennett et Bond [142] et qui comporte cinq catégories :

- 1 : décès ;
- 2 : état végétatif : ouverture spontanée des yeux, éveil apparent mais absence de signe de conscience et de communication avec l'extérieur ;
- 3 : séquelles sévères ;
- 4 : séquelles modérées ;
- 5 : récupération complète.

“ Point fort

Le but du *monitorage peropératoire* est de réaliser une surveillance continue des fonctions sensorielles afin de participer à l'amélioration du résultat fonctionnel postopératoire. La neurochirurgie des lésions de la fosse cérébrale postérieure peut bénéficier du monitoring des PEAp en cas de lésion de l'angle pontocérébelleux (neurinomes de l'acoustique ou autres tumeurs) ou de lésion axiale afin de surveiller l'état fonctionnel du tronc cérébral (tumeurs du tronc cérébral ou interventions sur l'axe vasculaire vertébrobasilaire). Le monitoring des PES et des PEM a un grand intérêt lors de la chirurgie de la scoliose et au cours de la chirurgie de l'aorte thoracoabdominale. Il est également utile lors de l'exérèse des tumeurs intramédullaires.

Une situation clinique intermédiaire entre l'état végétatif et les séquelles sévères est définie depuis 2002 [143] par l'état de conscience minimale, caractérisé par un éveil avec une conscience de soi et de l'environnement fluctuante. Le non-éveil correspond soit au décès, soit à l'état végétatif permanent. Depuis un consensus international en 1994 [144, 145], il est admis que l'état végétatif est permanent après trois mois de coma ou d'état végétatif persistant lorsqu'il s'agit d'un coma postanoxique.

Les potentiels évoqués, technique non invasive, trouvent une application privilégiée chez les malades comateux. Ils renseignent sur l'état fonctionnel cérébral de ces sujets dont l'examen clinique peut être rendu inopérant par l'administration de substances sédatives. Ces données électrophysiologiques associées aux données biologiques et à celles de l'imagerie participent à l'établissement du pronostic vital et fonctionnel. L'enregistrement en réanimation et l'interprétation des données recueillies posent des problèmes particuliers. La température centrale doit être prise en compte puisque l'hypothermie modifie les réponses et il est également nécessaire de connaître quelles molécules sédatives ou anesthésiques ont été administrées (cf. supra). Pour l'interprétation des PEA, un tympanogramme doit être réalisé pour éliminer une atteinte de l'oreille moyenne, fréquente en l'absence de ventilation spontanée. On doit également surmonter les difficultés liées au milieu électrique hostile et respecter les mêmes conditions de sécurité que pour le monitoring peropératoire.

Aucune altération des potentiels évoqués n'est pathognomonique et il n'est pas possible de faire le pronostic des comas en général mais seulement d'un coma de telle ou telle étiologie, des potentiels évoqués modifiés de façon identique pouvant avoir une valeur pronostique différente en fonction de l'étiologie du coma.

Enfin, l'évaluation neurophysiologique est d'autant plus précise et le pronostic plus affiné qu'on choisit l'enregistrement multimodalitaire des potentiels évoqués. Néanmoins pour la clarté de l'exposé, nous aborderons les PES, le PEV et les PEA.

Potentiels évoqués somesthésiques

On enregistre habituellement les composantes somesthésiques précoces en réponse à la stimulation du nerf médian.

Absence des réponses corticales N20-P27

L'abolition bilatérale des réponses corticales est un indicateur de mauvais pronostic. En effet, dans les comas postanoxico-ischémiques, l'absence bilatérale des composantes N20-P27 associée à la présence des composantes N13 cervicale et P14 bulbaire est fortement corrélée avec l'absence de réveil. Près de 100 % de ces patients évolueront soit vers l'état végétatif, soit vers la mort [146]. Inversement, la préservation de la réponse corticale N20 ne permet pas de garantir une évolution vers l'éveil.

Dans les comas post-traumatiques, cette abolition est interprétée prudemment car elle peut être observée dans la période post-traumatique précoce et suivie de la restauration des composantes

corticales. L'absence unilatérale de la composante N20 témoigne d'une désafférentation hémisphérique par une lésion cérébrale focale dans les comas post-traumatiques ou d'étiologie vasculaire. Le pronostic vital est alors plutôt favorable dans la mesure où un hémisphère cérébral apparaît activé normalement mais les anomalies unilatérales feront redouter des séquelles sensitives ou sensitivomotrices.

Allongement du temps de conduction intracrânien P14-N20

Il reflète un dysfonctionnement des voies somatosensitives situé entre le tronc cérébral et le cortex pariétal. Il est associé à un pronostic défavorable seulement s'il est bilatéral et persiste au-delà de la phase aiguë.

PES normaux (N20-P27 présents)

C'est un indicateur de pronostic vital plutôt favorable, sous réserve que la pathologie à l'origine du coma ne comporte pas d'aggravation secondaire ou de complications intercurrentes.

Potentiel évoqués visuels

Les PEV au flash peuvent être obtenus chez le comateux en stimulation par des diodes montées sur des lunettes dont la luminosité est suffisante pour stimuler la rétine au travers de la paupière^[147]. Ils explorent une voie « horizontale » sans relais dans le tronc cérébral, et sont utiles pour explorer la réactivité corticale en cas d'altération importante des PEA et des PES en rapport avec une lésion du tronc cérébral. L'abolition du pic VII sur le vertex est trop sensible à l'effet des substances sédatives pour donner des indications pronostiques fiables. Le pic III est le paramètre le plus fiable pour tester la réactivité du cortex visuel. Le pic I d'origine rétinienne est le seul à persister dans la mort cérébrale.

Potentiels évoqués auditifs

L'abolition bilatérale des PEAp, c'est-à-dire l'abolition des cinq pics y compris le pic I, fait d'abord éliminer un dysfonctionnement bilatéral d'oreille moyenne ou une origine médicamenteuse. Sinon, elle peut être observée dans des lésions vasculaires du tronc cérébral, soit hémorragie massive, soit oblitération vertébrobasilaire. L'abolition bilatérale des PEAp est également associée à la mort cérébrale.

Les PEAp peuvent être présents mais anormaux. L'augmentation du temps de conduction I-V et surtout de l'intervalle III-V ne reflète un dysfonctionnement du tronc cérébral que s'il est durable. À la phase aiguë du coma, l'augmentation de l'intervalle I-V peut être liée à l'hypothermie, à l'effet des substances administrées en réanimation, ou encore se normaliser après administration de substances anti-œdémateuses. Plus grande est la valeur des anomalies des composantes IV et V des PEAp, dont la réduction d'amplitude et a fortiori la disparition témoignent d'un dysfonctionnement du tronc cérébral et signent un pronostic défavorable fonctionnel ou vital. Les anomalies significatives des PEAp parallèles à la détérioration fonctionnelle rostrocaudale chez le malade comateux sont : l'inversion du rapport d'amplitude I/V ; la déstructuration des seuls pics IV et V suivie de leur disparition ; la disparition des composantes situées au-delà des pics I et II ; la préservation du seul pic I qui, au stade terminal du coma, peut voir son amplitude augmenter.

Les PEAp normaux ne signifient pas forcément que le pronostic sera favorable. L'évolution peut être défavorable (état végétatif ou décès) dans 30 % des cas. On voit là les limites de l'enregistrement des seuls PEAp qui n'évaluent pas l'état du cortex cérébral. Seul l'enregistrement simultané des PEAp et des PEALM en enregistrant les réponses auditives corticales Pa permet d'évaluer à la fois le tronc cérébral et le cortex. La présence des composantes corticales Pa est un facteur de pronostic favorable. L'abolition de Pa, en l'absence de toute cause iatrogène, est un facteur défavorable.

Pronostic des comas

On a besoin de facteurs pronostiques des comas pour mieux orienter la prise en charge des patients susceptibles de s'éveiller et pour éventuellement décider les limitations de soins chez les patients dont les chances d'éveil seraient nulles. L'examen clinique est limité chez le patient comateux. Les potentiels évoqués

sont utilisés depuis plus de 20 ans dans l'évaluation du coma. C'est une technique complémentaire non invasive, peu coûteuse et facile à mettre en œuvre au lit du patient. Ils renseignent sur l'état fonctionnel cérébral du patient comateux et peuvent ainsi participer au pronostic fonctionnel et d'éveil. Seule une exploration complète multimodale des fonctions sous-corticales, corticales et cognitives peut rendre compte de l'état fonctionnel précis du sujet comateux au moment où cette évaluation est faite (in^[148]).

Il n'y a pas de pronostic des comas en général mais un pronostic en fonction de l'étiologie. Nous envisageons tout d'abord l'apport des potentiels évoqués au pronostic des comas anoxiques : en effet, pour cette étiologie, la souffrance cérébrale est diffuse et les anomalies des potentiels évoqués reflètent de façon fiable l'importance de l'atteinte corticale alors que pour les autres étiologies, en particulier traumatiques ou vasculaires, l'abolition d'une réponse peut être la conséquence de l'altération de la conduction au sein de la voie testée en raison de la topographie de la lésion et non de l'importance de la souffrance corticale globale. L'interprétation des données électrophysiologiques doit alors tenir compte des lésions focales éventuelles.

Comas anoxiques

Les PEAp ont peu de valeur pronostique dans le coma anoxique. Ils sont habituellement normaux lorsque le patient survit. Lorsque les PEAp sont anormaux avec réduction d'amplitude des composantes mésencéphaliques ou disparition des composantes du tronc cérébral, l'évolution est toujours le non-éveil. Les PES sont très largement utilisés dans l'évaluation des comas anoxiques. D'une abondante littérature on peut retenir que l'abolition des composantes corticales des PES est associée à une spécificité et une valeur prédictive positive très élevée d'absence d'éveil. D'une méta-analyse de 33 publications en 1998, Zandbergen et al.^[149] ont conclu que l'abolition des composantes corticales des PES a une spécificité de 100 % pour le non-éveil. Des études plus récentes l'ont confirmé^[146,150]. Lorsque les PES sont absents il n'y a pas d'éveil. Lorsqu'ils sont présents la probabilité d'éveil est faible, inférieure à 50 %^[146,151]. Le même pronostic de non-éveil est attaché à l'absence des composantes corticales des PEALM^[146]. Ce n'est guère étonnant puisque les PEALM et les PES explorent les cortex primaires, respectivement dans la modalité auditive et dans la modalité somesthésique^[152]. L'éveil et surtout l'état fonctionnel à l'éveil sont plus difficiles à prédire. On a fait l'hypothèse que les patients ayant des signes d'activité corticale de plus haut niveau auraient plus de chances de s'éveiller. Cela a conduit à développer l'enregistrement des potentiels évoqués cognitifs chez les patients comateux. De petites séries de cas ont montré que la présence de la composante P300 chez les patients comateux postanoxiques pouvait prédire l'éveil^[153]. En revanche l'absence de la composante P300 n'empêche pas une évolution favorable. D'autres auteurs ont enregistré la *mismatch negativity* (MMN) qui est plus robuste et ne requiert pas l'attention du patient (Fig. 9) ; lorsqu'elle est présente, la MMN a une spécificité et une valeur prédictive positive d'éveil proche de 100 %^[146,154]. Dans un arbre décisionnel, la MMN puis la réactivité pupillaire et enfin les PES sont les facteurs pronostiques les plus fortement associés au pronostic d'éveil. L'état fonctionnel est d'autant meilleur que l'éveil est plus précoce. Une analyse multivariée a montré que l'âge, la réactivité pupillaire et surtout la MMN sont les meilleurs facteurs prédictifs du devenir fonctionnel^[155].

Lorsque, dans un paradigme *odd-ball* (cf. article 17-031-B-10 de l'EMC), le stimulus rare est le prénom du patient, éventuellement prononcé par la voix d'un proche, présenté parmi d'autres pré-noms de même longueur syllabique, un potentiel P300 (P3) est obtenu sur le scalp en réponse à ce seul stimulus, qui persiste pendant le sommeil^[156].

La spécificité de la réponse P3 au propre prénom est comparable à celle de la MMN (84,6 %) mais sa sensibilité est nettement supérieure (70,8 % contre 41,6 %)^[157]. Ce résultat peut s'expliquer par le fait que le propre prénom active un réseau neuronal beaucoup plus étendu que les stimulus déviants du protocole MMN. La présence d'une réponse tardive pariétale suivant le P300

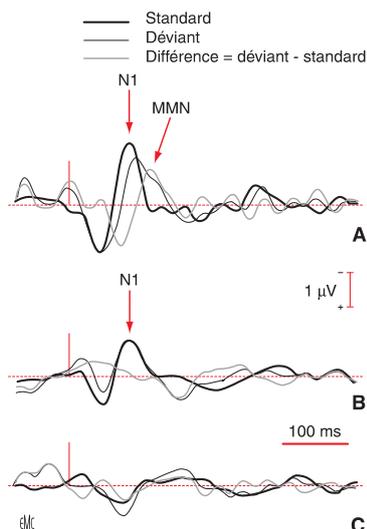


Figure 9. Potentiels évoqués auditifs tardifs et cognitifs dans les comas. Enregistrement de la composante tardive N100 (N1) et de la négativité de discordance (*mismatch negativity* [MMN]).
A. La composante N100 et la MMN sont présentes mais peu amples.
B. Seule la composante N100 est présente.
C. Abolition de N100 et de la MMN.

traduirait chez les patients comateux l'imminence de l'éveil et chez les patients en état de conscience altéré permanent, la persistance « d'îlots de cognition »^[158].

Comas traumatiques

Une abondante littérature concerne l'enregistrement des PEAp dont les anomalies ont une valeur prédictive péjorative alors qu'ils n'ont pas de valeur pronostique lorsqu'ils sont normaux. La présence de la composante corticale Pa des PEALM est généralement de bon pronostic. Les travaux ayant utilisé les PES chez les sujets en coma traumatique sont très nombreux. On utilise le plus souvent les PES obtenus par stimulation de seuls nerfs médians. L'absence bilatérale des réponses corticales somesthésiques N20/P27 est un élément de pronostic défavorable à condition qu'il n'y ait pas, sur le trajet des voies lemniscales, de lésions focales susceptibles d'expliquer cette abolition. Lorsque ces composantes corticales précoces sont normales elles prédisent une évolution favorable dans 71,2% des cas; leur absence bilatérale a une valeur prédictive positive d'une évolution défavorable dans 98,5% des cas^[159].

La présence d'une composante cognitive P300 et surtout celle de la MMN offrent des perspectives de réveil plus importantes que la présence des PES. En effet, son apparition au cours d'enregistrements itératifs indique que le patient est engagé dans le processus d'éveil^[160, 161]. Dans les comas traumatiques, les composantes corticales et les composantes cognitives peuvent être initialement absentes et réapparaître tardivement, d'où l'intérêt des enregistrements itératifs.

Mort du tronc cérébral et mort cérébrale

La définition de la mort cérébrale comporte l'abolition de toutes les fonctions et tous les réflexes du tronc cérébral, signant ainsi la mort du tronc cérébral. Les potentiels évoqués apportent des informations objectives en faveur du dysfonctionnement du tronc cérébral : toutes les composantes des PEAp et PEALM sont abolies à l'exception parfois des pics I et II^[130] (Fig. 10)^[162]. Les PES du nerf médian sont abolis à l'exception de la composante N13 médullaire cervicale et du potentiel N9^[163] (Fig. 11); les potentiels de champ lointain P9 et P11 persistent sur le scalp. Une positivité de faible

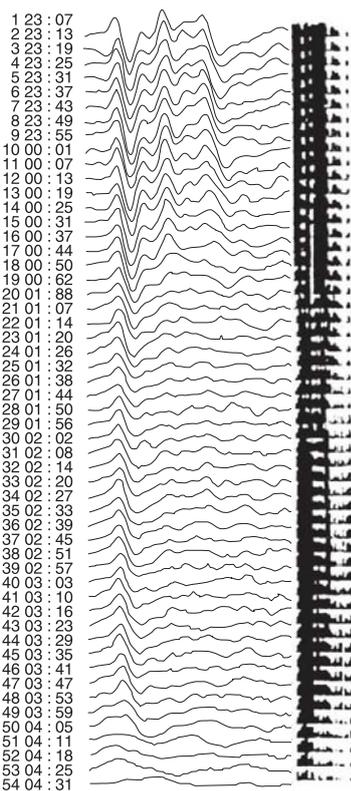


Figure 10. Monitoring des potentiels évoqués auditifs précoces au cours de la mort cérébrale. Dégradation rostrocaudale avec d'abord disparition des pics IV et V (tracé 18, 0 : 50) jusqu'à la disparition totale du pic I longtemps isolé (tracé 50, 04 : 05) (d'après^[162]).

amplitude culminant au voisinage de la 13^e ms peut également être enregistrée avec une électrode de référence non céphalique ou sur la paroi pharyngée mais elle n'est pas enregistrée entre le scalp et le pharynx^[164]. Elle reflète l'arrivée des influx afférents à la jonction cervicobulbaire. Au quotidien, la présence de ce potentiel pose parfois problème car l'enregistrement pharyngé peut être nécessaire pour l'identifier.

Le *pattern* décrit ci-dessus peut s'observer chez des comateux souffrant d'une lésion primitive du tronc cérébral, il n'a alors valeur que d'anomalie lésionnelle. Il n'en est pas de même lorsqu'il est associé à une abolition de tous les réflexes du tronc cérébral, laquelle dans certains pays suffit pour affirmer la mort cérébrale, la mort du tronc cérébral étant assimilée à la mort cérébrale sur l'argument qu'aucun cas de survie n'a été observé dans ces conditions. Cette position n'est pas consensuelle^[165].

En France et dans beaucoup d'autres pays, la réglementation, dont le besoin est apparu avec l'essor des greffes d'organes, recommande, pour affirmer la mort cérébrale, l'enregistrement de l'EEG et la constatation d'un silence électrocortical. Cette réglementation est insuffisante lorsqu'il s'agit de reconnaître la mort cérébrale en cas d'encéphalopathie anoxique. En effet chez ces patients, l'EEG peut être isoélectrique et les fonctions du tronc cérébral préservées. En cas d'encéphalopathie anoxique au stade agonique, il convient de privilégier l'enregistrement simultané de l'EEG et des PEAp afin de s'assurer que l'EEG est isoélectrique et les PEAp effectivement abolis.

Rappelons également qu'une lésion bilatérale des nerfs auditifs ou une section traumatique de la moelle cervicale haute peuvent

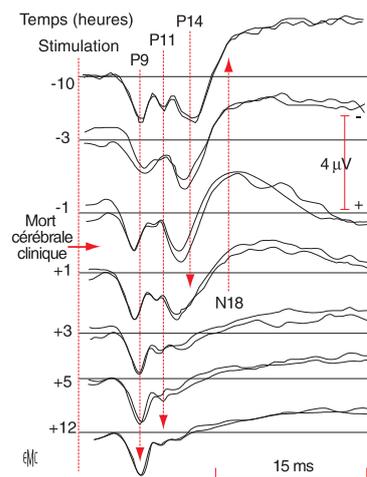


Figure 11. Disparition des potentiels P14 et N18 au cours de la mort cérébrale (d'après [163]). Sur ces enregistrements successifs des réponses à la stimulation électrique du nerf médian (montage médio-frontal Fz-épaule), on assiste à la disparition simultanée des potentiels P14 et N18 dans l'heure qui suit la constatation clinique de la mort cérébrale avec abolition de tous les réflexes du tronc cérébral. Le potentiel de champ lointain P9 persiste plus de 12 heures après le diagnostic clinique de mort cérébrale.

“ Point fort

Chez les patients comateux, le bilan électrophysiologique, associé aux données biologiques et à celles de l'imagerie, participe à l'établissement du pronostic vital et fonctionnel. Cependant, aucune altération des potentiels évoqués n'est pathognomonique et des modifications identiques des potentiels évoqués peuvent avoir une valeur pronostique différente en fonction de l'étiologie du coma. Un enregistrement multimodalitaire des potentiels évoqués permet une évaluation plus précise et un pronostic plus affiné. Dans les *comas postanoxiques*, l'absence bilatérale des composantes N20-P27 associée à la présence des composantes N13 cervicale et P14 bulbaire est fortement corrélée avec l'absence de réveil. Inversement, la préservation de la réponse corticale N20 ne permet pas de garantir une évolution vers l'éveil. La présence d'une négativité de discordance ou MMN (habituellement obtenue par stimulation auditive) traduit l'engagement dans le processus d'éveil. L'état fonctionnel sera meilleur si l'éveil est plus précoce. Dans les comas traumatiques, les composantes corticales et les composantes cognitives peuvent être initialement absentes et réapparaître tardivement, d'où l'intérêt des enregistrements itératifs.

reproduire respectivement les anomalies des PEA et des PES observées dans la mort cérébrale. La constatation d'une détérioration des PEAp et des PES chez un patient dont les réponses étaient présentes auparavant et la notion d'une souffrance secondaire du tronc cérébral liée à une lésion primitive sus-tentorielle ajoutent beaucoup à la fiabilité diagnostique des potentiels évoqués.

En pratique, le diagnostic électroclinique de mort cérébrale repose de plus en plus souvent sur l'enregistrement simultané

de l'EEG, des PEAp et des PES. Les règles qui président au diagnostic de mort cérébrale sont les mêmes pour les données cliniques, l'EEG et les potentiels évoqués, à savoir : la preuve d'une lésion neurologique primitive expliquant à elle seule le coma, l'élimination d'une cause toxique et d'une hypothermie profonde, même si ces deux derniers facteurs ont moins d'impact sur les potentiels évoqués que sur la profondeur clinique du coma, les réflexes du tronc cérébral ou l'activité EEG.

“ Point fort

En France, la réglementation recommande, pour affirmer la mort cérébrale, l'enregistrement de l'EEG afin d'objectiver un silence électrocortical. Cette réglementation est insuffisante lorsqu'il s'agit de reconnaître la mort cérébrale en cas d'encéphalopathie anoxique. En effet chez ces patients, l'EEG peut être isoélectrique et les fonctions du tronc cérébral préservées. Il convient donc de privilégier l'enregistrement simultané de l'EEG et des PEAp afin de s'assurer que l'EEG est isoélectrique et les PEAp effectivement abolis.

■ Conclusion

Si l'apport des potentiels évoqués a pu être contesté, ce fut souvent en comparaison aux techniques d'imagerie. En ces termes la critique est acceptable, mais le débat est peut-être déjà dépassé car, l'imagerie étant de plus en plus accessible, il ne s'agit plus tant de voir les lésions que d'évaluer le retentissement fonctionnel, d'adopter une conduite thérapeutique et d'en prévoir le pronostic fonctionnel. Utilisés dans cet objectif, les potentiels évoqués apportent des informations inaccessibles aux techniques d'imagerie anatomique.

“ Points essentiels

Les potentiels évoqués permettent d'objectiver le caractère organique d'une sémiologie, d'aider à localiser le niveau du dysfonctionnement sur les voies sensorielles ou motrices ou d'évaluer le retentissement fonctionnel d'une lésion connue. Les potentiels évoqués sont également utiles en peropératoire pour réduire le risque de perte fonctionnelle sur la ou les voies testées. Ils ont également une place privilégiée dans le diagnostic de la mort cérébrale, l'évaluation de la profondeur d'un coma et le bilan des états de conscience altérés.

Déclaration d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.



■ Références

- [1] Parry GJ, Aminoff MJ. Somatosensory evoked potentials in chronic acquired demyelinating peripheral neuropathy. *Neurology* 1987;37:313-6.
- [2] Petiot P, Vial C, Manguière F. Proximal sensory neuropathy with preserved distal conduction and SEPs. *Muscle Nerve* 1999;22:650-2.
- [3] Synek VM. Validity of median nerve somatosensory evoked potentials in the diagnosis of supraclavicular brachial plexus lesions. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1986;65:27-35.

- [4] Aminoff MJ, Goodin DS, Barbaro NM, Weinstein PR, Rosenblum ML. Dermatome somatosensory evoked potentials in unilateral lumbosacral radiculopathy. *Ann Neurol* 1985;**17**:171–6.
- [5] Katifi HA, Sedgwick EM. Evaluation of the dermatome somatosensory evoked potential in the diagnosis of lumbosacral root compression. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987;**50**:1204–10.
- [6] Restuccia D, Mauguière F. The contribution of median nerve SEPs in the functional assessment of the cervical spinal cord in syringomyelia. A study of 24 patients. *Brain* 1991;**114**:361–79.
- [7] Ibanez V, Fischer G, Mauguière F. Dorsal horn and dorsal column dysfunction in intramedullary cervical cord tumours. A somatosensory evoked potential study. *Brain* 1992;**115**:1209–34.
- [8] Mauguière F, Ibanez V, Turano G, Garassus P. Neurophysiology. In: Fischer G, Brotschi J, editors. *Intramedullary spinal cord tumors*. Stuttgart: Thieme; 1996. p. 24–33.
- [9] Convers P, Garcia-Larrea L, Fischer C, Michel D, Mauguière F. Anomalies in early somatosensory evoked potentials in brain stem lesions (study of 64 cases). *Neurophysiol Clin* 1989;**19**:443–68.
- [10] Mauguière F, Brunon A, Echallier J, Courjon J. Early somatosensory evoked potentials in thalamocortical lesions of the lemniscal pathways in humans. In: Courjon J, Mauguière F, Revol M, editors. *Clinical applications of evoked potentials in neurology*. New York: Raven Press; 1982. p. 321–38.
- [11] Mauguière F, Desmedt JE. Thalamic pain syndrome of Dejerine-Roussy. Differentiation of four subtypes assisted by somatosensory evoked potentials data. *Arch Neurol* 1988;**45**:1312–20.
- [12] Tinazzi M, Mauguière F. Assessment of intraspinal and intracranial conduction by P30 and P39 tibial nerve somatosensory evoked potentials in cervical cord, brainstem, and hemispheric lesions. *J Clin Neurophysiol* 1995;**12**:237–53.
- [13] Wagner W. Scalp, earlobe and nasopharyngeal recordings of the median nerve somatosensory evoked P14 potential in coma and brain death. Detailed latency and amplitude analysis in 181 patients. *Brain* 1996;**119**:1507–21.
- [14] Mauguière F, Desmedt JE, Courjon J. Neural generators of N18 and P14 far-field somatosensory evoked potentials studied in patients with lesion of thalamus or thalamo-cortical radiations. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1983;**56**:283–92.
- [15] Mauguière F, Desmedt JE. Focal capsular vascular lesions can selectively deafferent the prerolandic or the parietal cortex: somatosensory evoked potentials evidence. *Ann Neurol* 1991;**30**:71–5.
- [16] Mauguière F, Desmedt JE, Courjon J. Astereognosis and dissociated loss of frontal or parietal components of somatosensory evoked potentials in hemispheric lesions. Detailed correlations with clinical signs and computerized tomographic scanning. *Brain* 1983;**106**:271–311.
- [17] Dawson GD. Investigations on a patient subject to myoclonic seizures after sensory stimulation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1947;**10**:141–62.
- [18] Halliday AM. The electrophysiological study of myoclonus in man. *Brain* 1967;**90**:241–84.
- [19] Obeso JA, Rothwell JC, Marsden CD. The spectrum of cortical myoclonus. From focal reflex jerks to spontaneous motor epilepsy. *Brain* 1985;**108**:193–224.
- [20] Shibusaki H, Yamashita Y, Neshige R, Tobimatsu S, Fukui R. Pathogenesis of giant somatosensory evoked potentials in progressive myoclonic epilepsy. *Brain* 1985;**108**:225–40.
- [21] Garcia-Larrea L. Objective pain diagnostics: clinical neurophysiology. *Neurophysiol Clin* 2012;**42**:187–97.
- [22] Treede RD, Lorenz J, Baumgartner U. Clinical usefulness of laser-evoked potentials. *Neurophysiol Clin* 2003;**33**:303–14.
- [23] Valeriani M, Pazzaglia C, Cruccu G, Truini A. Clinical usefulness of laser evoked potentials. *Neurophysiol Clin* 2012;**42**:345–53.
- [24] Garcia-Larrea L, Convers P, Magnin M, Andre-Obadia N, Peyron R, Laurent B, et al. Laser-evoked potential abnormalities in central pain patients: the influence of spontaneous and provoked pain. *Brain* 2002;**125**:2766–81.
- [25] Truini A, Biasiotta A, La Cesa S, Di Stefano G, Galeotti F, Petrucci MT, et al. Mechanisms of pain in distal symmetric polyneuropathy: a combined clinical and neurophysiological study. *Pain* 2010;**150**:516–21.
- [26] Cruccu G, Aminoff MJ, Curio G, Guerit JM, Kakigi R, Mauguière F, et al. Recommendations for the clinical use of somatosensory-evoked potentials. *Clin Neurophysiol* 2008;**119**:1705–19.
- [27] Agostino R, Cruccu G, Romaniello A, Innocenti P, Inghilleri M, Manfredi M. Dysfunction of small myelinated afferents in diabetic polyneuropathy, as assessed by laser evoked potentials. *Clin Neurophysiol* 2000;**111**:270–6.
- [28] Kakigi R, Shibusaki H, Kuroda Y, Neshige R, Endo C, Tabuchi K, et al. Pain-related somatosensory evoked potentials in syringomyelia. *Brain* 1991;**114**:1871–89.
- [29] Treede RD, Lankers J, Frieling A, Zangemeister WH, Kunze K, Bromm B. Cerebral potentials evoked by painful, laser stimuli in patients with syringomyelia. *Brain* 1991;**114**:1595–607.
- [30] Garcia-Larrea L. Insights gained into pain processing from patients with focal brain lesions. *Neurosci Lett* 2012;**520**:188–91.
- [31] Montes C, Magnin M, Maarrawi J, Frot M, Convers P, Mauguière F, et al. Thalamic thermo-algesic transmission: ventral posterior (VP) complex versus VMpo in the light of a thalamic infarct with central pain. *Pain* 2005;**113**:223–32.
- [32] Julien N, Goffaux P, Arsenaault P, Marchand S. Widespread pain in fibromyalgia is related to a deficit of endogenous pain inhibition. *Pain* 2005;**114**:295–302.
- [33] Lorenz J, Grasedyck K, Bromm B. Middle and long latency somatosensory evoked potentials after painful laser stimulation in patients with fibromyalgia syndrome. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1996;**100**:165–8.
- [34] Valeriani M, de Tommaso M, Restuccia D, Le Pera D, Guido M, Iannetti GD, et al. Reduced habituation to experimental pain in migraine patients: a CO₂ laser evoked potential study. *Pain* 2003;**105**:57–64.
- [35] Halliday A. *Evoked potentials in clinical testing*. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1993.
- [36] Neto SP, Alvarenga RM, Vasconcelos CC, Alvarenga MP, Pinto LC, Pinto VL. Evaluation of pattern-reversal visual evoked potential in patients with neuromyelitis optica. *Mult Scler* 2013;**19**:173–8.
- [37] Blumhardt LD, Barrett G, Kriss A, Halliday AM. The pattern-evoked potential in lesions of the posterior visual pathways. *Ann N Y Acad Sci* 1982;**388**:264–89.
- [38] Spehlmann R, Gross RA, Ho SU, Leestma JE, Norcross KA. Visual evoked potentials and postmortem findings in a case of cortical blindness. *Ann Neurol* 1977;**2**:531–4.
- [39] Musiek FE, Josey AF, Glasscock 3rd ME. Auditory brain-stem response in patients with acoustic neuromas. Wave presence and absence. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1986;**112**:186–9.
- [40] Fischer C, Bognar L, Turjman F, Lapras C. Auditory evoked potentials in a patient with a unilateral lesion of the inferior colliculus and medial geniculate body. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1995;**96**:261–7.
- [41] Fischer C, Bognar L, Turjman F, Villanyi E, Lapras C. Auditory early- and middle-latency evoked potentials in patients with quadrigeminal plate tumors. *Neurosurgery* 1994;**35**:45–51.
- [42] Ibanez V, Deiber MP, Fischer C. Middle latency auditory evoked potentials in cortical lesions. Critical of interhemispheric asymmetry. *Arch Neurol* 1989;**46**:1325–32.
- [43] Kaseda Y, Tobimatsu S, Morioka T, Kato M. Auditory middle-latency responses in patients with localized and non-localized lesions of the central nervous system. *J Neurol* 1991;**238**:427–32.
- [44] Peronnet F, Michel F. The asymmetry of the auditory evoked potentials in normal man and in patients with brain lesions. Auditory evoked potentials in man psychopharmacology correlates of EPs1977. p. 130–41.
- [45] Woods DL, Knight RT, Neville HJ. Bitemporal lesions dissociate auditory evoked potentials and perception. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1984;**57**:208–20.
- [46] Di Lazzaro V, Oliviero a, Profice P, Ferrera L, Saturno E, Pilato F, et al. The diagnostic value of motor evoked potentials. *Clin Neurophysiol* 1999;**110**:1297–307.
- [47] Hess CW, Mills KR, Murray NM, Schriever TN. Magnetic brain stimulation: central motor conduction studies in multiple sclerosis. *Ann Neurol* 1987;**22**:744–52.
- [48] Hugon J, Lubeau M, Tabaraud F, Chazot F, Vallat JM, Dumas M. Central motor conduction in motor neuron disease. *Ann Neurol* 1987;**22**:544–6.
- [49] Masur H, Elger CE, Render K, Fahrendorf G, Ludolph AC. Functional deficits of central sensory and motor pathways in patients with cervical spinal stenosis: a study of SEPs and EMG responses to non-invasive brain stimulation. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1989;**74**:450–7.
- [50] Stinear CM, Barber PA, Smale PR, Coxon JP, Fleming MK, Byblow WD. Functional potential in chronic stroke patients depends on corticospinal tract integrity. *Brain* 2007;**130**:170–80.
- [51] Fischer C, Andre-Obadia N, Mauguière F. Diagnostic criteria of multiple sclerosis: electrophysiological criteria. *Rev Neurol (Paris)* 2001;**157**:974–80.
- [52] Conférence de Consensus - 7 et 8 juin 2001: *La sclérose en plaques*. Masson; 2001.
- [53] Chiappa K. *Evoked potentials in clinical medicine*. New York: Raven Press; 1990.

- [54] Louis AA, Gupta P, Perkash I. Localization of sensory levels in traumatic quadriplegia by segmental somatosensory evoked potentials. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1985;**62**:313–6.
- [55] Sedgwick EM, el-Negamy E, Frankel H. Spinal cord potentials in traumatic paraplegia and quadriplegia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980;**43**:823–30.
- [56] Dorfman LJ, Perkash I, Bosley TM, Cummins KL. Use of cerebral evoked potentials to evaluate spinal somatosensory function in patients with traumatic and surgical myelopathies. *J Neurosurg* 1980;**52**:654–60.
- [57] Curt A, Ellaway PH. Clinical neurophysiology in the prognosis and monitoring of traumatic spinal cord injury. *Handb Clin Neurol* 2012;**109**:63–75.
- [58] Restuccia D, Di Lazzaro V, Valeriani M, Tonali P, Manguière F. Segmental dysfunction of the cervical cord revealed by abnormalities of the spinal N13 potential in cervical spondylotic myelopathy. *Neurology* 1992;**42**:1054–63.
- [59] Restuccia D, Valeriani M, Di Lazzaro V, Tonali P, Manguière F. Somatosensory evoked potentials after multilegmental upper limb stimulation in diagnosis of cervical spondylotic myelopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;**57**:301–8.
- [60] Yu YL, Jones SJ. Somatosensory evoked potentials in cervical spondylosis. Correlation of median, ulnar and posterior tibial nerve responses with clinical and radiological findings. *Brain* 1985;**108**:273–300.
- [61] Restuccia D, Di Lazzaro V, Valeriani M, Conti G, Tonali P, Manguière F. Origin and distribution of P13 and P14 far-field potentials after median nerve stimulation. Scalp, nasopharyngeal and neck recording in healthy subjects and in patients with cervical and cervico-medullary lesions. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1995;**96**:371–84.
- [62] Nove-Josserand A, Andre-Obadia N, Manguière F. Cervical spondylotic myelopathy: motor and somatosensory evoked potentials, clinical and radiological correlations. *Rev Neurol* 2002;**158**:1191–7.
- [63] Simo M, Szirmai I, Aranyi Z. Superior sensitivity of motor over somatosensory evoked potentials in the diagnosis of cervical spondylotic myelopathy. *Eur J Neurol* 2004;**11**:621–6.
- [64] Capone F, Tamburelli FC, Pilato F, Profice P, Ranieri F, Di Iorio R, et al. The role of motor-evoked potentials in the management of cervical spondylotic myelopathy. *Spine J* 2013;**13**:1077–9.
- [65] Bednarik J, Kadanka Z, Dusek L, Kerkovsky M, Vohanka S, Novotny O, et al. Presymptomatic spondylotic cervical myelopathy: an updated predictive model. *Eur Spine J* 2008;**17**:421–31.
- [66] Graff-Radford NR, Damasio H, Yamada T, Eslinger PJ, Damasio AR. Nonhaemorrhagic thalamic infarction. Clinical, neuropsychological and electrophysiological findings in four anatomical groups defined by computerized tomography. *Brain* 1985;**108**:485–516.
- [67] Rossini P, Manguière F. *New trends and advanced techniques in clinical neurophysiology*. Amsterdam: Elsevier; 1990.
- [68] Fischer C, Bertrand O. Evoked potentials in posterior fossa surgical lesions: basic principles and intraoperative monitoring. In: Raimondi J, Choux M, Di Rocco E, editors. *Posterior fossa tumors*. New York: Springer Verlag; 1993. p. 158–68.
- [69] Guy G, Jan M, Guegan Y, Aubin ML, Fischer C, Ben-Hassel M, et al. Surgical lesions of the brain stem. *Neurochirurgie* 1989;**35**(Suppl. 1):1–133.
- [70] Henry-Le Bras F, Fischer C, Nighoghossian N, Salord F, Trouillas P, Manguière F. [Early and middle latency auditory evoked potentials in vertebrobasilar strokes]. *Neurophysiol Clin* 1994;**24**:399–412.
- [71] Manguière F, Isnard J. Tactile agnosia and dysfunction of the primary somatosensory area. Data of the study by somatosensory evoked potentials in patients with deficits of tactile object recognition. *Rev Neurol* 1995;**151**:518–27.
- [72] Pizzi A, Carrai R, Falsini C, Martini M, Verdesca S, Grippo A. Prognostic value of motor evoked potentials in motor function recovery of upper limb after stroke. *J Rehabil Med* 2009;**41**:654–60.
- [73] Truini A, Romaniello A, Galeotti F, Iannetti GD, Cruccu G. Laser evoked potentials for assessing sensory neuropathy in human patients. *Neurosci Lett* 2004;**361**:25–8.
- [74] Casanova-Molla J, Grau-Junyent JM, Morales M, Valls-Sole J. On the relationship between nociceptive evoked potentials and intraepidermal nerve fiber density in painful sensory polyneuropathies. *Pain* 2011;**152**:410–8.
- [75] Rage M, Van Acker N, Knaepen MW, Timmers M, Streffer J, Hermans MP, et al. Asymptomatic small fiber neuropathy in diabetes mellitus: investigations with intraepidermal nerve fiber density, quantitative sensory testing and laser-evoked potentials. *J Neurol* 2011;**258**:1852–64.
- [76] Le Pera D, Valeriani M, Tonali P, Restuccia D. Selective abnormality of the N13 spinal SEP to dermatomal stimulation in patients with cervical monoradiculopathy. *Neurophysiol Clin* 1998;**28**:221–9.
- [77] Sinnreich M, Klein CJ, Daube JR, Engelstad J, Spinner RJ, Dyck PJ. Chronic immune sensory polyradiculopathy: a possibly treatable sensory ataxia. *Neurology* 2004;**63**:1662–9.
- [78] Hughes RA, Bouche P, Cornblath DR, Evers E, Hadden RD, Hahn A, et al. 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.
- [79] Van den Bergh PY, Hadden RD, Bouche P, Cornblath DR, Hahn A, Illa I, et al. 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 - first revision. *Eur J Neurol* 2010;**17**:356–63.
- [80] Ropper AH, Chiappa KH. Evoked potentials in Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 1986;**36**:587–90.
- [81] Tsukamoto H, Sonoo M, Shimizu T. Segmental evaluation of the peripheral nerve using tibial nerve SEPs for the diagnosis of CIDP. *Clin Neurophysiol* 2010;**121**:77–84.
- [82] Nuwer MR, Perlman SL, Packwood JW, Kark RA. Evoked potential abnormalities in the various inherited ataxias. *Ann Neurol* 1983;**13**:20–7.
- [83] Kukowski B. Magnetic transcranial brain stimulation and multimodality evoked potentials in an adrenoleukodystrophy patient and members of his family. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1991;**78**:260–2.
- [84] Restuccia D, Di Lazzaro V, Valeriani M, Oliviero A, Le Pera D, Colosimo C, et al. Neurophysiological abnormalities in adrenoleukodystrophy carriers. Evidence of different degrees of central nervous system involvement. *Brain* 1997;**120**:1139–48.
- [85] Eisen A, Pant B, Stewart H. Cortical excitability in amyotrophic lateral sclerosis: a clue to pathogenesis. *Can J Neurol Sci* 1993;**20**:11–6.
- [86] Stefan K, Kunesch E, Benecke R, Classen J. Effects of riluzole on cortical excitability in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 2001;**49**:536–9.
- [87] Attarian S, Verschueren A, Pouget J. Magnetic stimulation including the triple-stimulation technique in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2007;**36**:55–61.
- [88] Manguière F, Ceranic B, Cooper R, Holder G, Luxon L. Recording procedures in Clinical Physiology. In: Binnie P, Cooper R, Manguière F, Osselton J, Prior P, Tedman B, editors. *EMG nerve conduction and evoked potentials, revised and enlarged edition*. Amsterdam: Elsevier; 2004. p. 381–402.
- [89] Neuloh G, Schramm J. Motor evoked potential monitoring for the surgery of brain tumours and vascular malformations. *Adv Tech Stand Neurosurg* 2004;**29**:171–228.
- [90] Georgesco M, Salerno A, Camu W. Somatosensory evoked potentials elicited by stimulation of lower-limb nerves in amyotrophic lateral sclerosis. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1997;**104**:333–42.
- [91] Zanette G, Tinazzi M, Polo A, Rizzuto N. Motor neuron disease with pyramidal tract dysfunction involves the cortical generators of the early somatosensory evoked potential to tibial nerve stimulation. *Neurology* 1996;**47**:932–8.
- [92] Polo A, Curro' Dossi M, Fiaschi A, Zanette GP, Rizzuto N. Peripheral and segmental spinal abnormalities of median and ulnar somatosensory evoked potentials in Hirayama's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;**74**:627–32.
- [93] Restuccia D, Rubino M, Valeriani M, Mirabella M, Sabatelli M, Tonali P. Cervical cord dysfunction during neck flexion in Hirayama's disease. *Neurology* 2003;**60**:1980–3.
- [94] Misra UK, Kalita J, Mishra VN, Phadke RV, Hadique A. Effect of neck flexion on F wave, somatosensory evoked potentials, and magnetic resonance imaging in Hirayama disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;**77**:695–8.
- [95] Cantello R, Tarletti R, Civardi C. Transcranial magnetic stimulation and Parkinson's disease. *Brain Res Brain Res Rev* 2002;**38**:309–27.
- [96] Bodis-Wollner I, Yahr MD. Measurements of visual evoked potentials in Parkinson's disease. *Brain* 1978;**101**:661–71.
- [97] Adam CR, Shrier E, Ding Y, Glazman S, Bodis-Wollner I. Correlation of inner retinal thickness evaluated by spectral-domain optical coherence tomography and contrast sensitivity in Parkinson disease. *J Neuroophthalmol* 2013;**33**:137–42.
- [98] Reilly JA, Hallett M, Cohen LG, Tarka IM, Dang N. The N30 component of somatosensory evoked potentials in patients with dystonia. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1992;**84**:243–7.

- [99] Kanovsky P, Streitova H, Dufek J, Znojil V, Daniel P, Rektor I. Lateralization of the P22/N30 precentral cortical component of the median nerve somatosensory evoked potentials is different in patients with a tonic or tremulous form of cervical dystonia. *Mov Disord* 1999;**14**:642–51.
- [100] Mazzini L, Zaccala M, Balzarini C. Abnormalities of somatosensory evoked potentials in spasmodic torticollis. *Mov Disord* 1994;**9**:426–30.
- [101] Frasson E, Priori A, Bertolasi L, Manguière F, Fiaschi A, Tinazzi M. Somatosensory disinhibition in dystonia. *Mov Disord* 2001;**16**:674–82.
- [102] Tinazzi M, Priori A, Bertolasi L, Frasson E, Manguière F, Fiaschi A. Abnormal central integration of a dual somatosensory input in dystonia. Evidence for sensory overflow. *Brain* 2000;**123**:42–50.
- [103] Murase N, Kaji R, Shimazu H, Katayama-Hirota M, Ikeda A, Kohara N, et al. Abnormal premovement gating of somatosensory input in writer's cramp. *Brain* 2000;**123**:1813–29.
- [104] Sommer M, Ruge D, Tergau F, Beuche W, Altenmüller E, Paulus W. Intracortical excitability in the hand motor representation in hand dystonia and blepharospasm. *Mov Disord* 2002;**17**:1017–25.
- [105] Trompetto C, Avanzino L, Marinelli L, Mori L, Pelosin E, Roccatagliata L, et al. Corticospinal excitability in patients with secondary dystonia due to focal lesions of the basal ganglia and thalamus. *Clin Neurophysiol* 2012;**123**:808–14.
- [106] Valeriani M, Restuccia D, Di Lazzaro V, Le Pera D, Scerrati M, Tonali P, et al. Giant central N20-P22 with normal area 3b N20-P20: an argument in favour of an area 3a generator of early median nerve cortical SEPs? *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1997;**104**:60–7.
- [107] de Marco P, Tassinari CA. Extreme somatosensory evoked potential (ESEP): an EEG sign forecasting the possible occurrence of seizures in children. *Epilepsia* 1981;**22**:569–75.
- [108] Manganotti P, Miniussi C, Santorum E, Tinazzi M, Bonato C, Polo A, et al. Scalp topography and source analysis of interictal spontaneous spikes and evoked spikes by digital stimulation in benign rolandic epilepsy. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1998;**107**:18–26.
- [109] Manganotti P, Tamburin S, Zanette G, Fiaschi A. Hyperexcitable cortical responses in progressive myoclonic epilepsy: a TMS study. *Neurology* 2001;**57**:1793–9.
- [110] 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.
- [111] Kanda M, Fujiwara N, Xu X, Shindo K, Nagamine T, Ikeda A, et al. Pain-related and cognitive components of somatosensory evoked potentials following CO₂ laser stimulation in man. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1996;**100**:105–14.
- [112] Casey KL, Beydoun A, Boivie J, Sjolund B, Holmgren H, Leijon G, et al. Laser-evoked cerebral potentials and sensory function in patients with central pain. *Pain* 1996;**64**:485–91.
- [113] Treede R, Lorenz J, Kunze K, Bromm B. Assessment of nociceptive pathways with laser-evoked potentials in normal subjects and patients. In: Bromm B, Desmedt J, editors. *Pain and the brain From nociception to cognition*. New York: Raven Press; 1995. p. 337–92.
- [114] Garcia-Larrea L, Perchet C, Creac'h C, Convers P, Peyron R, Laurent B, et al. Operculo-insular pain (parasylyvian pain): a distinct central pain syndrome. *Brain* 2010;**133**:2528–39.
- [115] Garcia-Larrea L, Peyron R, Laurent B, Manguière F. Association and dissociation between laser-evoked potentials and pain perception. *Neuroreport* 1997;**8**:3785–9.
- [116] Wu Q, Garcia-Larrea L, Mertens P, Beschet A, Sindou M, Manguière F. Hyperalgesia with reduced laser evoked potentials in neuropathic pain. *Pain* 1999;**80**:209–14.
- [117] de Tommaso M, Nolano M, Iannone F, Vecchio E, Ricci K, Lorenzo M, et al. Update on laser-evoked potential findings in fibromyalgia patients in light of clinical and skin biopsy features. *J Neurol* 2014;**261**:461–72.
- [118] Uceyler N, Zeller D, Kahn AK, Kewenig S, Kittel-Schneider S,