

UE11 : Appareil Locomoteur
Pr Pierre Lozeron
Lundi 20 Février 2018 de 15H30 à 17H30
Ronéotypeur : Céline RABEL
Ronéoficheur : Laura LEBRETON

Cours 14: Physiologie musculaire et ENMG

La première partie de ce cours est essentiellement un rappel de PACES. Le prof n'a pas tenu à relire la ronéo.

Plan:

I) Introduction

II) La contraction musculaire

(a) Couplage excitation contraction

(b) Principes de la contraction

(c) Energie

(d) Les différents types de fibres

(e) Entraînement

(f) Evaluation de la contraction musculaire

III) ENMG

1) L'ENMG

2) Réalisation de l'ENMG

3) Conduction proximale

4) Stimulation répétitives

5) Comment localiser l'atteinte du nerf ?

6) L'EMG

7) A quoi sert il ?

IV) ENMG en pratique

(a) Pathologies du système nerveux périphérique

I. Introduction:

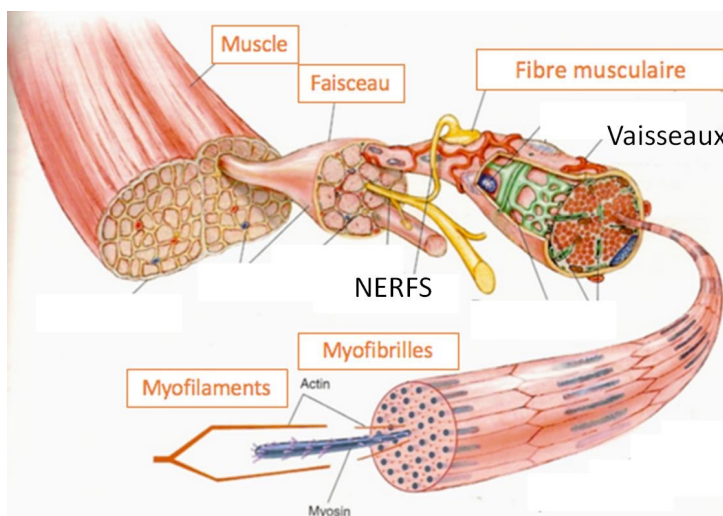
Les muscles représentent:

- 50% masse corporelle
- 30% du métabolisme de base chez l'adulte
- Site principal de source en glucose sous l'effet de l'insuline (80%)

Fonctions du muscle squelettique : Le muscle a différentes fonctions. Il sert notamment:

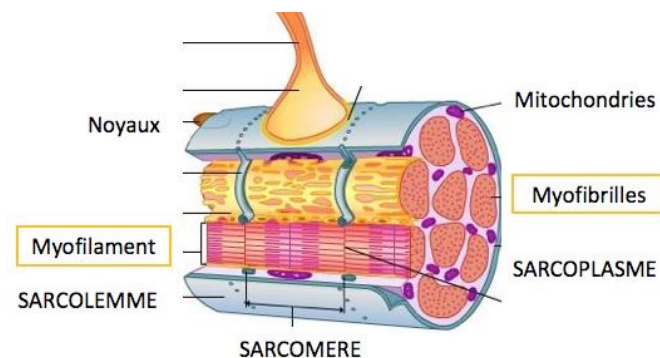
- **Aux mouvements: contractions isotoniques**
 - Concentrique (CON): raccourcissement
 - Excentrique (ECC): allongement
- **À la posture: contractions isométriques (sans raccourcissement)**, afin de supporter de façon prolongée le poids du corps.
- **À la production de chaleur.**

Structure musculaire:



Cellule musculaire: structure circulaire allongée:

- Longueur quelques cm
- Diamètre 10-100µm



Un muscle est composé de faisceaux, lui même composé de fibres musculaires (et des vaisseaux sanguins). Dans ces fibres musculaires il y a des myofibrilles composées de filaments. Des nerfs se projettent sur les muscles pour permettre la contraction.

Une cellule musculaire est constituée de plusieurs myofibrilles dans lesquelles il y a des myofilaments entourés par le sarcolemme. Le cytoplasme entre les myofibrilles s'appelle le sarcoplasme. Autour de cette myofibrille: réticulum endoplasmique avec des tubules T qui sont des invaginations du sarcolemme et qui s'enfoncent tout autour des myofibrilles. Sur le bord de ce tubules T, on trouve les citernes terminales.

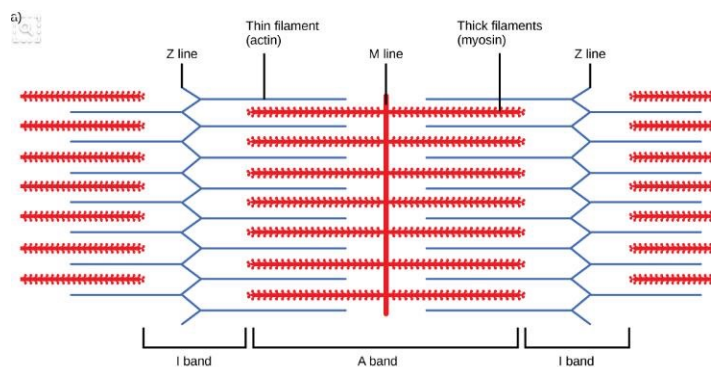
Cette cellule musculaire n'est pas complètement isolée des cellules voisines: elle est reliée par un complexe protéique, **le complexe de la dystrophine**, ancrée dans la MEC. La dystrophine est un lien entre le cytosquelette et la matrice extracellulaire. Ce complexe de la dystrophine présent dans la membrane de la cellule musculaire, lorsqu'il est muté ou absent, peut être à l'origine de maladies telles que la **dystrophie musculaire de Duchenne**.

La dystrophine est essentielle pour l'homogénéité de la contraction de sarcomères voisins et l'efficacité de la transmission de la force.

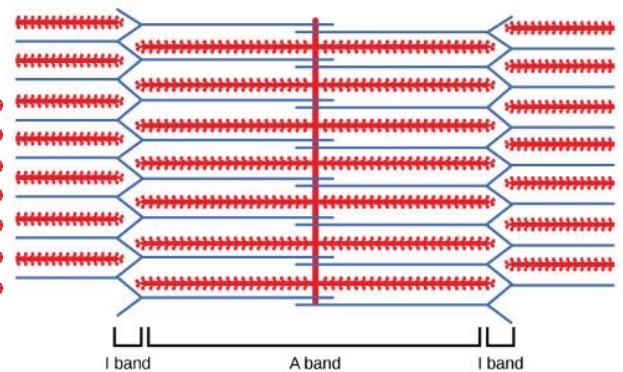
II. La contraction musculaire

Le **muscle strié** tient son nom de la présence de **stries au MO**. Une fibre musculaire est constituée de myofibrilles elle-même composée de stries (*le prof dit ne pas accorder d'importance au nom des stries, il préfère qu'on sache à quoi elles servent*). Ces stries forment des bouts de muscle: les **sarcomères**, entre 2 stries Z. Dans ces sarcomères sont présents des filaments épais (myosine) et fins (actine). (Rappel: par dessus ces myofibrilles il y a le reticulum endoplasmique constitué de tubule T et de citernes terminales formant une triade à proximité des sarcomères).

Muscle relâché



Muscle contracté

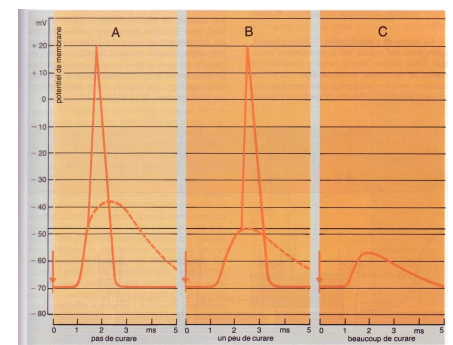


Il y a environ 60 ans, Huxley a théorisé la contraction musculaire comme un glissement des filaments les uns par rapport aux autres. Les **myofilaments ne se raccourcissent pas**, il y a un **chevauchement** entre eux. Ce glissement permet de **raccourcir le muscle**. Les filaments ne rétrécissent pas, ils glissent juste, et gardent toujours la même longueur, s'encastant les uns dans les autres. L'actine vient recouvrir totalement la myosine, jusqu'à la disparition de la zone H (zone où seule le filament épais de myosine était présent). Ni l'actine ni la myosine n'est raccourci ou allongé.

a) Couplage excitation-contraction

Pour que la contraction musculaire fonctionne, il faut un **nerf**, une **jonction neuromusculaire** et un **muscle**: couplage entre **excitation du nerf** et **contraction par le muscle**.

Un **potentiel d'action** arrive sur le nerf et se propage jusqu'à la plaque motrice, entraîne le relargage d'une grande quantité d'Ach par le bouton synaptique dans la fente synaptique. **2 mol d'Ach** sont nécessaires pour ouvrir le canal récepteur à l'Ach sur la membrane post-synaptique (ici le **muscle**). L'ouverture de ce



canal fait entrer du **sodium** dans la cellule, ce qui aboutit à une **dépolarisation de la membrane** qui était polarisée ((-) en intracellulaire et (+) en extracellulaire). L'entrée de Sodium (donc d'un ion positif) fait monter le potentiel de membrane de **-70 mV** à des valeurs de moins en moins négatives. Si le potentiel de membrane arrive à un seuil de **-48 mV**, on aboutit à la **création d'un potentiel d'action**. (loi du tout ou rien). Le potentiel d'action se propage et entraîne la **contraction de la fibre musculaire**.

Le potentiel d'action peut être bloqué par le **curare**.

Loi du tout ou rien: peu importe si la dépolarisation dépasse largement le seuil de **-48 mV** (on parle alors de PPM **supraliminaire**) ou si elle le dépasse tout juste (**PPM liminaire**), du moment que **-48 mV** est atteint, un potentiel d'action est créé. En revanche, si le **PPM est infraliminaire** (donc inférieur à -48 mV), il n'y aura **pas de création de potentiel d'action** et donc pas de contraction.

Dans la vie quotidienne, la présence majeure d'Ach et de son récepteur, même si le muscle se contracte à plusieurs reprises lors d'effort répétés, permet au **PPM de toujours dépasser le seuil du PA** malgré une baisse d'amplitude : c'est ce qu'on appelle le **facteur de sécurité**.

Dans certaines maladies, il y a un défaut de la jonction neuromusculaire avec une diminution du facteur de sécurité : dès que l'effort est prolongé, la **conduction est bloquée** et certains PPM n'atteignent pas le seuil du PA. Il n'y a plus assez d'Ach donc il n'y a plus assez de Na qui rentre dans la cellule musculaire pour dépolariser la membrane. Par conséquent, il y a une diminution graduelle du nombre de fibres contribuant à la contraction musculaire.

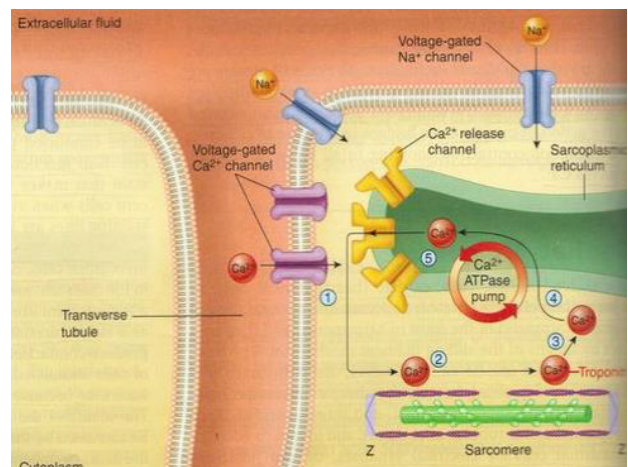
En pratique, il existe différents acteurs :

- **Canal sodique**: Récepteur Ach, Dépolarisation de la membrane
- **Canal calcique voltage dépendant** : Membrane tubule T, Canaux DHP (dihydropyridine) *en violet*
- **Canal Calcique** : Membrane RS, Canaux RyR1 (Ryanodine) *en jaune*
- **Pompe Ca²⁺-ATPase** : Membrane RS *en rouge*

Lorsque la membrane est **dépolarisée par l'arrivée de Na**, les canaux calciques DHP voltage dépendant s'activent et provoquent l'entrée de calcium dans la cellule. Le calcium va ensuite activer les canaux à la **Ryanodine** qui libèrent du RS une grande quantité de Ca dans le sarcoplasme : c'est la libération de Ca induite par le Ca. Ce qui est le plus important ici ce n'est pas l'entrée en elle-même de Ca dans la cellule mais plus l'activation du canal DHP qui est couplé au canal RyR l'activant à son tour.

b) Principe de la contraction

Comment la libération de calcium va contracter les filaments ?



Il va y avoir la diffusion du calcium à l'appareil contractile avec :

- Quatre acteurs :
 - Troponine
 - Tropomyosine
 - Actine
 - Myosine`

- Quatre étapes :
 - Le calcium se lie à la troponine
 - La troponine subit une modification de conformation
 - Ecarte la tropomyosine du site actif de l'actine : Site actine est exposé
 - Liaison du site actine exposé avec la tête de la myosine.

Le calcium permet la contraction.

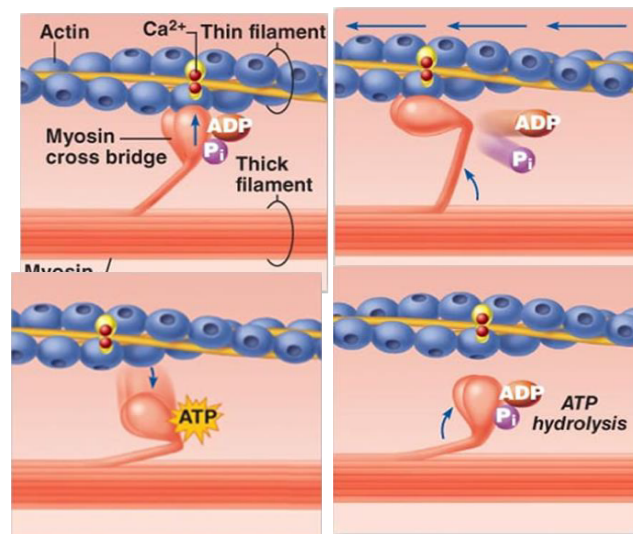
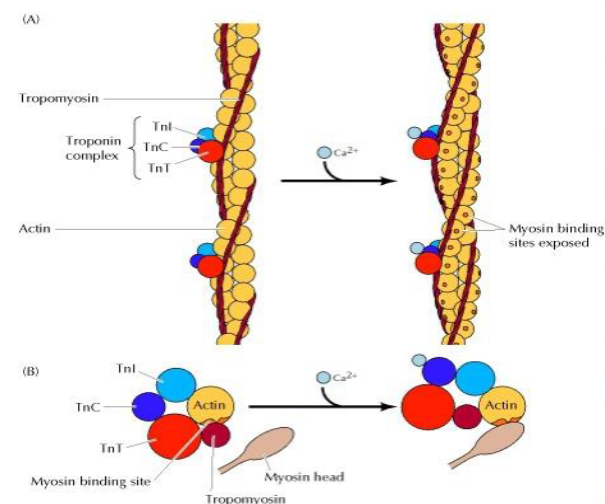
L'ATP permet de relâcher le muscle (cf. rigidité cadavérique : muscle reste contracté car absence d'ATP) ainsi que le fonctionnement de la pompe Ca ATPase pour stocker le Ca dans le RS.

L'arrêt de la contraction est du à :

- Un manque d'ATP : fatigue
- Un arrêt de la signalisation du motoneurone :
 - Repolarisation du Tubule T
 - Fermeture RyR1
 - Calcium repompé dans le réticulum sarcoplasmique
 - Tropomyosine recouvre de site de liaison de la myosine de l'actine

L'ATP dans le cycle de contraction :

- ADP est lié à la tête de myosine (1)
 - Myosine peut se lier à l'actine
 - CONTRACTION (2)
 - Relargage de l'ADP
- Fixation de l'ATP à la tête de myosine(3)
 - Détache la tête de myosine du filament d'actine
- ATPase catalyse l'ATP en ADP+Pi (4)
 - Libère de l'énergie
 - Tête de myosine retourne à sa position initiale



Théorie du glissement :

Lorsque le Ca se fixe à la Troponine, elle change de conformation en entraînant le filament de Tropomyosine. Le site de liaison à la myosine présent sur l'actine est alors dévoilé et la tête de myosine se fixe sur l'actine. Après fixation, la tête de myosine se contracte/ se replie, fait glisser le filament d'actine avec elle et relâche ADP+Pi. Puis l'ATP se fixe sur la tête de myosine qui se détache de l'actine et reprend sa forme initiale.

C'est par ce mécanisme que les filaments se chevauchent lors de la contraction.

Pour augmenter la force de contraction d'un muscle, la sommation temporelle permet la contraction répétée d'une même fibre musculaire et la sommation spatiale permet le recrutement de plusieurs fibres musculaires qui se contractent simultanément.

c) Energie

1. Les sources d'énergie

- ATP: réserve intracellulaire faible (5–6 mM) : Suffisant pour 2sec d'activité Max du muscle
- Glucose plasmatique (paradoxe forte entrée intracell et participation faible) (post prandiale ++)
- Glycogène :
 - hépatique
 - Musculaire
 - Acides gras libres (FFA):
- Adipocytes (TG)
- Musculaires (TG)
 - Phosphocréatine
 - Acides aminés

Cette énergie est utilisée à 70% pour la contraction du muscle tandis qu'une partie permet le relargage du Ca et une autre le recyclage du Ca via la pompe Ca ATPase.

Différents paramètres vont modifier les sources d'énergie que l'on va utiliser :

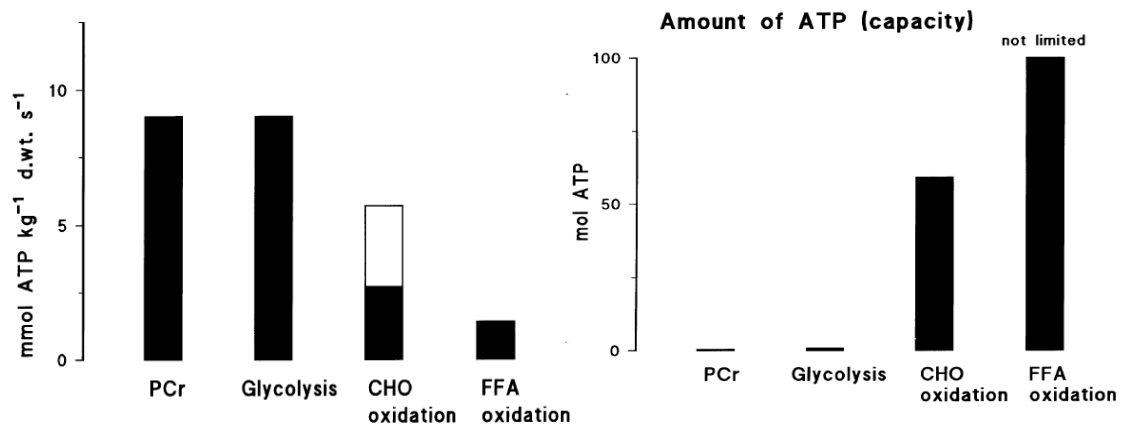
- **Intensité et la durée de l'exercice (Vo2 max)** (les deux principaux)
- Disponibilité en oxygène
- Disponibilité en sources d'énergie
- Changements hormonaux
- Etat d'entraînement

2. Les voies métaboliques

Selon la disponibilité en oxygène, la voie aérobie ou la voie anaérobie sera favorisée.

La voie aérobie utilise comme source d'énergie l'oxydation des sucres et des Acides Gras tandis que la voie anaérobie utilise l'ATP libre, l'hydrolyse de la Phosphocréatine et la glycolyse anaérobie (acide

lactique). La voie aérobie permet d'obtenir une plus grande quantité d'énergie que la voie anaérobie (32 ATP vs 1-2 ATP).



3. Disponibilité et Capacité

Les différentes sources d'énergie ne sont pas toutes disponibles de la même façon : certaines sont disponibles **très rapidement (PCr et glycolyse anaérobie via lactate)** et d'autres sont disponibles **assez lentement (oxydation des sucres et des AG)**. Par ailleurs, leur capacité (durée d'utilisation) sont également différentes : certaines ont une **capacité minime** (PCr et glycolyse anaérobie) tandis que d'autres ont une **grande capacité** (oxydation du glucose et des lipides).

Pour les efforts de forte intensité, on utilise en majorité **l'oxydation des sucres**, la PCr et le Lactate. Pour les efforts modérés, **on oxyde les graisses**.

Au début d'un effort on utilise la **PCr qui est immédiatement disponible** mais seulement pour les 30 premières secondes. Ensuite la **glycolyse anaérobie** prend le relai jusqu'à 60 secondes et enfin ce sont les mécanismes de la voie aérobie qui fournissent l'énergie après 1min d'effort.

Lorsque l'on utilise **la voie aérobie**, on utilise en premier lieu l'oxydation des sucres et un peu moins l'oxydation des lipides jusqu'à 2h d'effort, puis au-delà de 2h, on utilise essentiellement l'oxydation des lipides qui prend le dessus sur l'oxydation des sucres.

d) Les différents types de fibres:

	Type I fibers	Type II a fibers	Type II x fibers	Type II b fibers
Contraction time	Slow	Moderately Fast	Fast	Very fast
Resistance to fatigue	High	Fairly high	Moderate	Low
Activity Used for	Aerobic activity	Long-term anaerobic activity	Short-term anaerobic activity	Short-term anaerobic activity
Maximum duration of use	Hours	Less than 30 minutes	Less than 5 minutes	Less than 1 minute
Power produced	Low	Medium	High	Very high
Mitochondrial density	Very High	High	Medium	Low
Capillary density	High	Intermediate	Low	Low
Oxidative capacity	High	High	Moderate	Low
Major storage fuel	Triglycerides	Creatine phosphate, glycogen	ATP, Creatine phosphate, glycogen (little)	ATP, Creatine phosphate
Properties	Efforts faibles soutenus Marathon, natation	Efforts brefs intenses Course: 400m		Efforts « explosifs » Sprint, saut, lancer
	MYH 7	MYH 2	MYH 1	MYH 4

Dans le muscle on a observé que les fibres musculaires n'étaient pas toutes identiques. Certaines se contractent très vite (= fibres rapides de type I) d'autres lentement (fibres lentes de type II).

Les fibres de type I ont une **contraction lente** et ont comme source d'énergie **les acides gras, les sucres**. Leur mécanisme est **aérobique**, c'est pourquoi on retrouve beaucoup de **mitochondries, de vaisseaux** (pour le transport de l'oxygène => cela donne des fibres rouges) et donc une **grande capacité oxydative**. Si on leur supprime leur oxygène en présence de cyanure, leur force de contraction s'effondre. Les fibres de type I fibres se **fatiguent lentement** (fibres du marathonien). Elles sont présentes dans le **muscle soléaire**.

À l'inverse: les **fibres de type II** ont une **contraction très rapide** et sont **très puissantes**. Elle consomment de la **phosphocréatine et de l'ATP** qui sont toutes deux rapidement disponibles et utilisables. La durée d'action de ces fibres de type II est **très courte** mais sont très rapidement mobilisables. Leur activité est **anaérobique**, donc n'ont pas besoin de grande quantité de vaisseaux (d'où leur couleur blanche) et possèdent peu de mitochondries. Ces fibres se **fatiguent rapidement**. On les retrouve au niveau des **muscles oculomoteurs**.

Il existe également des **fibres intermédiaires**. La plupart des muscles possèdent les deux types de fibres, ou sont constitué d'une majorité de l'une ou l'autre des fibres.

e) Entraînement

Par différents mécanismes, quand on contracte un muscle, on engendre un certain nombre d'éléments de transcription, ce qui va créer des protéines, selon le type d'effort. Par le biais de la contraction musculaire, on peut **créer** du muscle, favoriser le métabolisme du glucose, des lipides et fabriquer des vaisseaux. Le muscle s'adapte de manière différente selon le type d'effort.

Les exercices de résistance permettent la synthèse protéique. Les exercices de résistance excentriques favorisent l'augmentation du volume musculaire.

Les exercices d'endurance ont des effets bénéfiques sur le métabolisme musculaire:

- Augmentent la synthèse de mitochondries:

- augmentation des capacités oxydatives
- Augmente la résistance à la fatigue
- Augmentent l'absorption de glucose et la sensibilité à l'insuline
- Augmentent le métabolisme des lipides
 - Préserve les stocks de glycogène lors des efforts prolongés (marathon)
- Stimulent l'angiogénèse
 - Amélioration de la délivrance d'O₂ aux mitochondries
 - Baisse de la tension

f) Evaluation de la contraction musculaire:

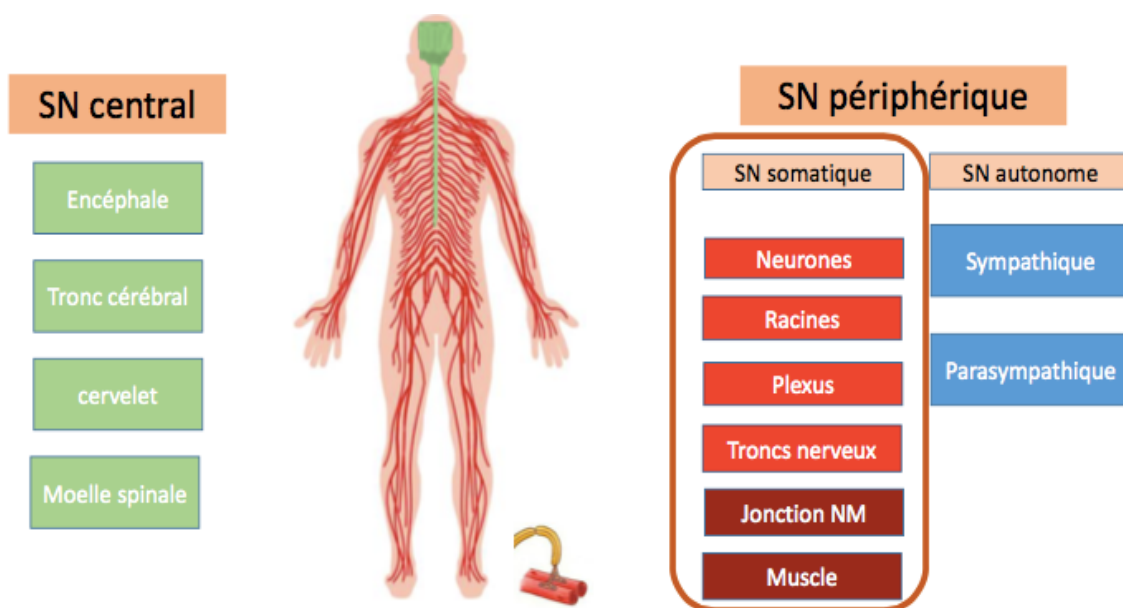
Pour évaluer la contraction musculaire de façon mécanique, on utilise **l'échelle MRC**:

- 0: absence de contraction décelable.
 1: contraction palpable sans mouvement. 2: mouvement sans gravité.
 3: contraction contre gravité.
 4: contraction contre forte résistance
 5: force normale, comparable au côté sain

On peut également évaluer la contraction musculaire de **façon biologique**:

- Lésion du muscle
 - Libération de protéines intracellulaires
- Principaux marqueurs
 - aldolase, myoglobine,
 - CK,
 - lactate dehydrogenase (LDH), aspartate Transaminase

III. ENMG (ElectroNeuroMyoGramme

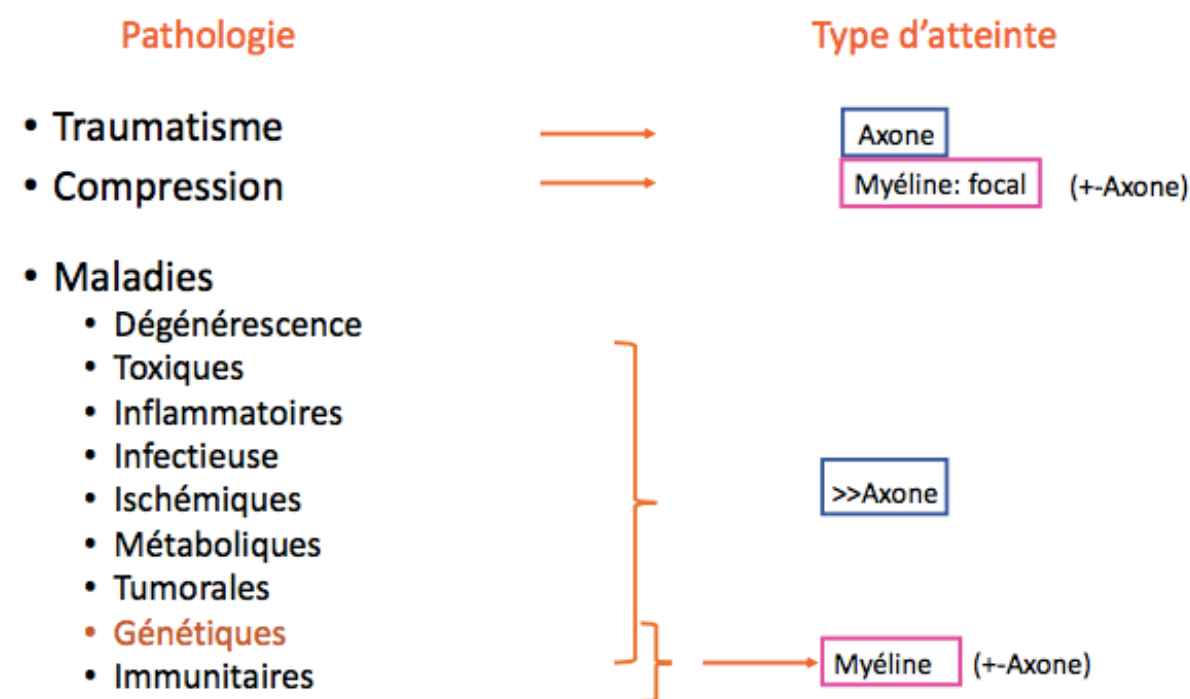


L' ENMG permet l'étude du **Système nerveux périphérique somatique UNIQUEMENT** (neurones, racines, plexus des nerfs, troncs nerveux, jonctions neuro-musculaires, le muscle). L'aspect de l'ENMG sera complètement différent selon le type de maladie.

Un nerf est composé de faisceaux eux même composée de fibres, composées d'axones recouverts de myéline. On a 2 différents types de fibres:

- **les fibres amyéliniques (axone seul):** petites fibres sans myéline responsables de la sensibilité thermo algique (sensible à la température et à la douleur)
- **les fibres myélinisées (axone + myéline):** grosses fibres véhiculant la sensibilité tactile, la proprioception et également la motricité. Ce sont ces grosses fibres qui sont responsables de la **motricité**. Dans les fibres myélinisées, la transmission de l'influx nerveux se fait de manière saltatoire et unidirectionnelle. La propagation du signal électrique dans les axones-dendrites-corps cellulaire se fait par une combinaison de signaux électriques et chimiques.

On a deux types d'atteintes: une atteinte de l'axone ou une atteinte de la myéline. (*voir schéma si dessous, à connaître*)



Exemple de maladie immunitaire connue donnée par le prof: syndrome de Guillain Barré découvert en 1916 pendant la 1ère guerre mondiale. Paralysie totale en quelque jours, sorte de (je cite) « grippe des nerfs », qui atteint la myéline.

1) L'ENMG:

L'ENMG est composé de deux parties:

- Étude des conductions nerveuses
 - Etude des vitesses de conduction nerveuses (Mot/Sens)

- Mesure des amplitudes
- Electromyographie (EMG)
 - Enregistre activité électrique du muscle

Les mécanismes de l'atteinte peuvent être **axonal** ou **démyélinisant**;

- Un ralentissement de la **conduction (diminution des vitesses)** traduit une **lésion de la myéline** causée par: une **maladie de la myéline** (diffuse, multifocale) ou une **compression d'un nerf** (facale). La myéline sert à la conduction saltatoire de l'influx nerveux, donc si elle est touchée, la vitesse de conduction diminue.
- Une diminution des **amplitudes** traduit une lésion des **axones**.
- Une modification **EMG** est le plus souvent le signe d'une **atteinte de l'axone**

2) Réalisation de L'ENMG:

Deux éléments importants: Un **stimulateur** pour envoyer une décharge électrique et stimuler le nerf, et un **amplificateur**.

Certaines électrodes servent à stimuler le nerf, d'autres à enregistrer sa réponse. On va pouvoir obtenir l'amplitude des réponses et la vitesse de la conduction.

On peut stimuler le nerf à différents endroits le long de son trajet. Prenons ici le nerf médian qui innerve le court abducteur du pouce. On stimule ce nerf médian, au niveau du poignet en envoyant une décharge électrique, l'influx va jusqu'au muscle, les électrodes sur le muscle enregistrent la réponse motrice: obtention **d'une amplitude**.

Ensuite on peut mesurer la **latence distale** qui correspond à la durée que met l'influx nerveux à atteindre le muscle. Lorsqu'on stimule le nerf plus « haut » (en partie plus proximale), on obtient normalement la même amplitude mais avec une latence plus élevée. S'il y a un obstacle sur le trajet du nerf (comme une tumeur) la latence va être plus élevée.

Enfin, on peut calculer la **vitesse de conduction** ($v=d/t$). On stimule le nerf à 2 endroits différents, puis on mesure la distance entre ces 2 endroits de stimulation et on divise cette distance par la différence de latence entre ces 2 points.

En résumé, la conduction nerveuse est caractérisée par:

- l'amplitude (donne une information sur l'axone)**
- la latence (donne information sur la myéline)**
- la vitesse de conduction (donne information sur la myéline)**

3) Conduction proximale: *(pas très détaillée par le prof en cours)*

On a vu qu'on pouvait stimuler le nerf au coude, au poignet etc, mais il ne s'agit que de la partie distale du nerf. On a alors inventé des paramètres qui permettent d'avoir des informations sur la partie toute haute du nerf: ce qu'on appelle la conduction proximale, caractérisée par les **ondes F et les réflexes H**. Ces éléments nous permettent d'avoir des informations sur ce qu'il se passe à la partie proximale du nerf (contrairement à la latence distale). Un ralentissement de la conduction proximale peut être causé par une démyélinisation proximale, ou une compression focale d'une racine: hernie, arthrose. L'information proximale nous permet alors d'étudier l'ensemble du système nerveux périphérique.

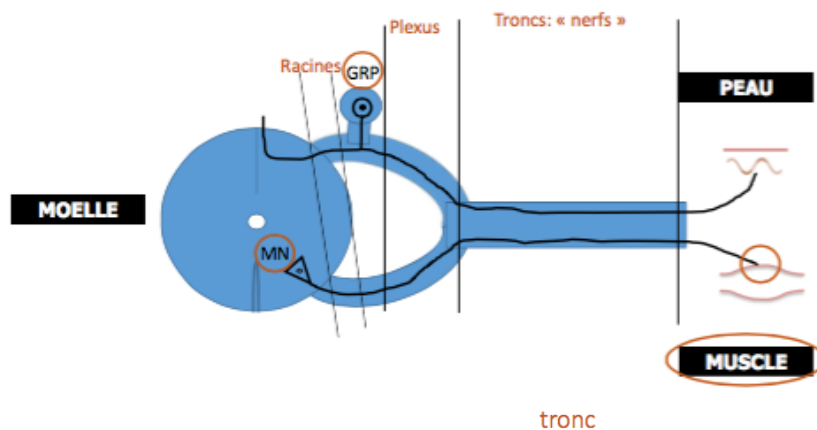
4) Stimulations répétitives:

Un autre paramètre qu'on peut enregistrer est celui qui va tester la jonction neuro-musculaire. On a vu plus haut que si le potentiel post synaptique ne dépassait pas le seuil de -48 V, il n'y avait pas de contraction. Pour reproduire un effort, on peut faire des stimulations répétées du nerfs. On mesure alors **une diminution d'amplitude de la réponse**, qui donne une information sur le nombre de fibres qui n'ont pas répondu à l'influx nerveux. On appelle ça un **décrément**. Normalement, une fibre ne doit perdre **plus de 10% d'amplitude après 5 stimulations**. On doit avoir gardé **90% de ses fibres** qui conduisent l'influx nerveux. Si on perd plus de 10% d'amplitude, si le décrément est de plus de 10%, c'est que la **jonction neuro musculaire** n'est pas normale.

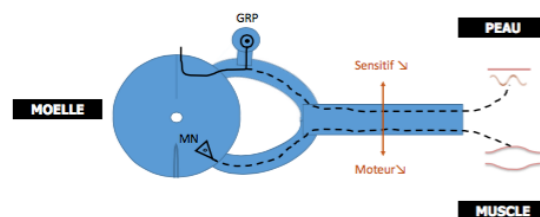
La stimulation répétitive nous permet donc de **tester la jonction neuro-musculaire** à la recherche d'un décrément qui, si il excède 10%, est anormal.

5) Comment va-t-on localiser l'atteinte d'un nerf?

Le motoneurone est situé dans la moelle, tandis que les neurones sensitifs ont leur corps cellulaire dans le ganglion rachidien postérieur (GRP). Les nerfs sensitifs vont jusqu'à la peau, les neurones moteurs jusqu'aux muscles.

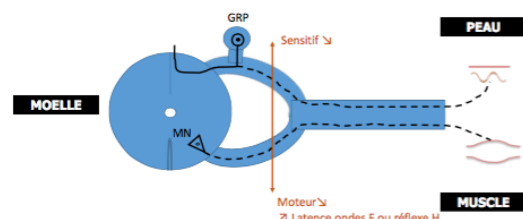


- Si un **tronc nerveux** est atteint: les fibres motrices vont dégénérer jusqu'au corps cellulaire, les fibres sensitives dégénèrent jusqu'au ganglion rachidien postérieur. Si on fait une stimulation nerveuse de ce tronc, diminution des amplitudes **sensitives ET motrices**.



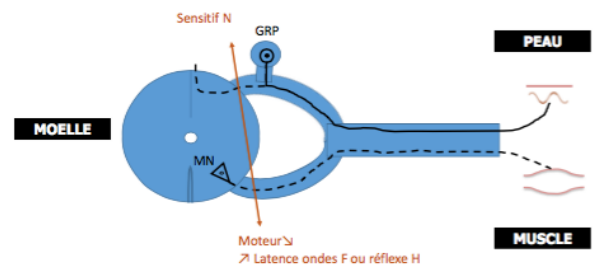
tronc

- Si le **plexus** est atteint: diminution de l'**amplitude sensitive ET motrice** et ralentissement de la conduction proximale, avec **augmentation de la latence, ondes F et réflexe H**.

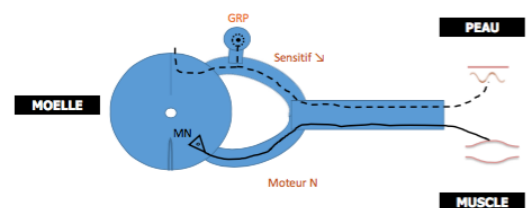


- Si la **racine** est atteinte: la **fibre motrice dégénère**, diminution des amplitudes motrices et donc ralentissement donc de la conduction proximale, augmentation de la latence et des ondes F et réflexe H. La fibre sensitive dégénère mais que **d'un seul côté**, car de l'autre la fibre sensitive est toujours en contact avec son corps cellulaire, elle ne dégénère donc pas. On ne sent plus rien **car la racine est coupée**, mais la fibre n'a pas dégénéré. Sur l'ENMG, l'amplitude sensitive va donc être **NORMALE**, alors que **l'amplitude motrice diminue** (suivie également d'une augmentation de la latence ondes F et réflexe H).

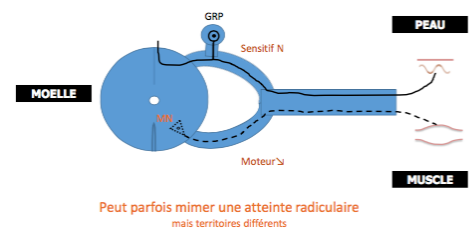
racine



neurone sensitif



neurone moteur



- A l'inverse, si on a une **atteinte du motoneurone**, on a une atteinte de l'amplitude motrice et pas sensitive. Peut parfois mimer une atteinte radiculaire, mais les territoires sont différents

- Si atteinte **jonction neuromusculaire**: on observe des amplitudes sensibles et motrices normales mais un décrétement comme vu tout à l'heure.
- Si atteinte du **muscle**: amplitude sensitive ok mais moteur diminuée.

On peut donc identifier les différentes atteinte du plexus, de la racine etc.

Cas particulier d'une **atteinte démyélinisante focale**: compression d'un nerf, entre partie avale et la partie en amont de la zone comprimé: **diminution de la vitesse de conduction sensitive et motrice**.

6) L'EMG:

On peut mesurer l'activité électrique dans 3 conditions différentes:

- 1) Au repos: normalement pas d'activité électrique dans un muscle au repos.
- 2) Au cours d'un effort: Lors d'un effort modéré, ou lors d'un effort maximum: sommation temporelle et spatiale. On fait alors l'évaluation du nombre de « fibres » motrices dans le nerf.

7) A quoi sert l'EMG:

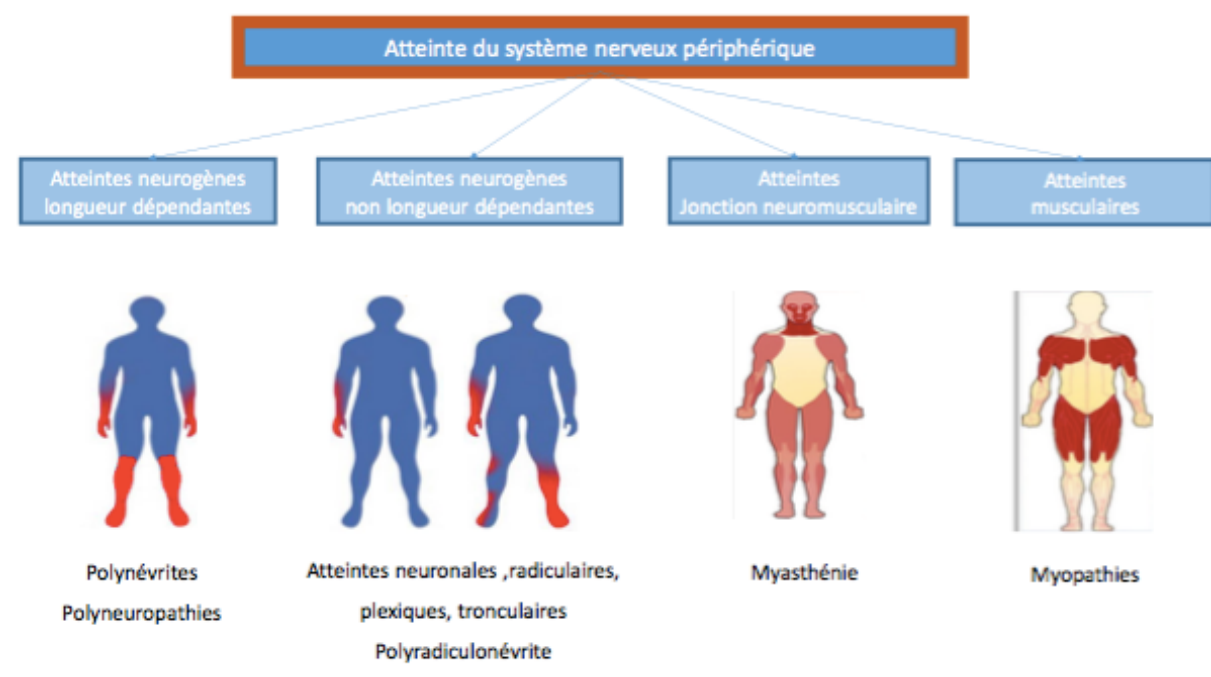
a) dans les atteintes neurogènes du nerf?

- À l'évaluation de la **dégénérescence active** (en cours) des fibres motrices (fibres musculaires coupées de leur fibre nerveuse). Elle se fait **AU REPOS**: présence d'une activité spontanée (fibrillation...). Lorsque qu'une fibre musculaire n'est plus connectée à son axone qui a dégénéré, on enregistre alors de l'activité spontanée appelée fibrillation. Donc si on met une aiguille dans le muscle au repos, et que l'on enregistre des fibrillations, c'est le signe d'une dégénérescence active du nerf.
- Evaluation de la **régénération en fibres** (ré innervation), se fait lors de l'**EFFORT MODÉRÉ**: recherche de potentiels polyphasiques ou géants. Plus de fibres musculaires par unité motrice. Les fibres musculaires qui étaient déconnectées de leur axone sont reprises en charge par les fibres nerveuses voisines. On enregistre alors une réponse de réinnervation lors d'un effort modéré. Ces signes de réinnervation sont détectables sur un EMG.
- Evaluation du **nombre de « fibres » motrices restantes** lors d'un **EFFORT MAXIMUM**: évaluation du recrutement des fibres. Cela nous permet une évaluation semi quantitative des fibres restantes du nerf.

b) dans les atteintes myogènes du nerf?

- l'EMG sert à l'évaluation de la **dégénérescence active** (en cours) des **fibres motrices** (fibres musculaires coupées de leur fibre nerveuse) **AU REPOS**: parfois présence d'une activité spontanée (fibrillation...). (comme dans les atteintes neurogènes sauf qu'ici les fibres musculaires sont en cause et pas le nerf: atteinte myogène).
- Le tracé d'effort lors d'un **effort maximum** traduit la **perte en fibres musculaires**. En effet, le muscle n'est plus fort du tout car il a perdu des fibres musculaires. Donc pour un moindre effort, il va falloir recruter tout l'ensemble du muscle: cela nous donne un **tracé myogène**. *(suite de la diapo sur le tracé myogène pas traitée en cours: « pas besoin de connaître les détails »)*

IV. l'ENMG en pratique



L'ENMG n'explore que les atteintes du **SN périphérique**. Les atteintes de la jonction neuro musculaires et du muscle ne donneront que des **signes moteurs**. Ces maladies peuvent atteindre les **nerfs sensitifs et moteurs**. Trois grandes catégories de maladie: celles touchant les nerfs (plexus, racine, neurone), ou la jonction neuro musculaire, ou le muscle.

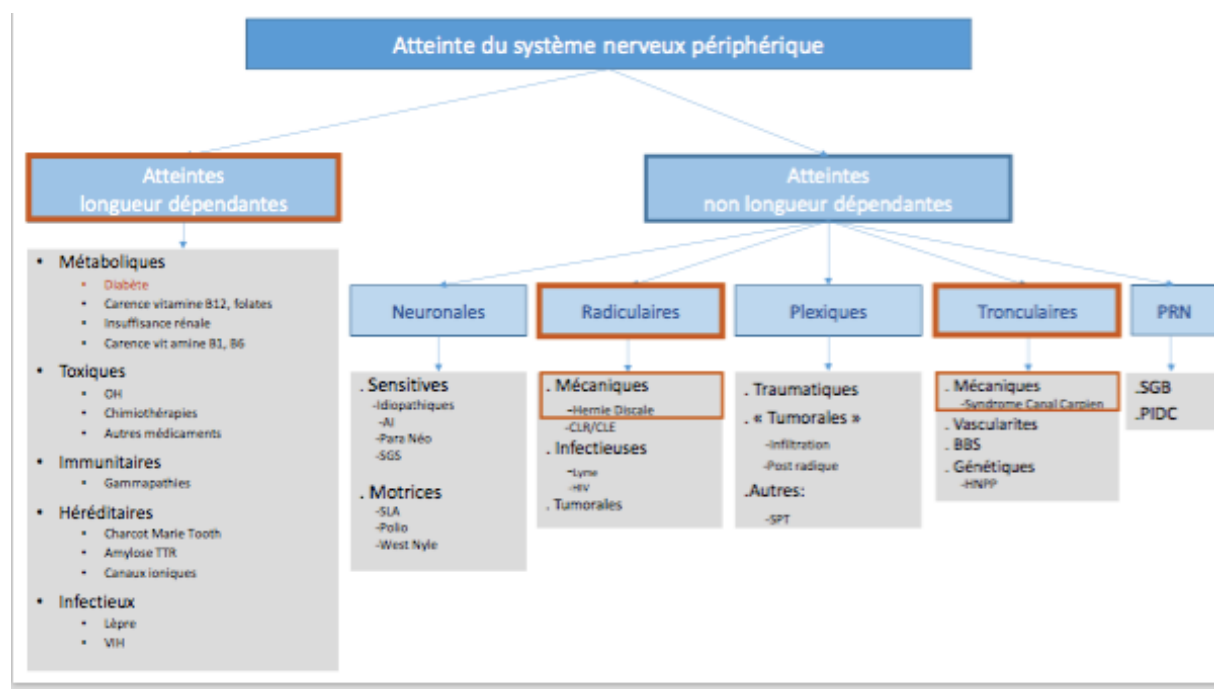
Pour s'orienter sur les différentes maladies, il va falloir un certains nombre de signes. signes sensitifs, moteurs ou végétatifs.

	Sensitifs	Moteurs	Végétatifs
Signes Positifs	Paresthésies Douleurs	Crampes Fasciculations	Vertiges Diarrhée Vomissements
Signes Négatifs	Engourdissements Hypo anesthésie	Faiblesse Amyotrophie Hypo ou aréflexie	Constipation Bouche sèche

Pour l'orientation du diagnostique, il est nécessaire de:

- Connaître la topographie radiculaire/tronculaire (sensitive, motrice)
- Connaître topographie radiculaire des ROT
- Connaître: le syndrome neurogène périphérique, le syndrome myogène, le syndrome myasthénique

Maladie des nerfs: (connaître le tableau ci dessous)



Exemple de maladie donné par le prof:

La polynévrite (=neuropathie périphérique) est longueur dépendante. Les nerfs sensitifs les plus longs sont atteints les premiers. Le plus souvent il s'agit d'une neuropathie axonale, sensitive pure et acquise. Les troubles prédominent d'abord au pieds: engourdissements, paresthésies, douleurs, déficits moteurs,

amyotrophie, crampes. Puis ces troubles, qui étaient aux départ restreints aux orteils, montent au niveau des pieds, de la jambe, des cuisses, puis des doigts, des avant bras.. jusqu'au cerveau. Cette neuropathie est bilatérale, synchrone et symétrique. Son extension est aiguë, subaiguë et le plus souvent chronique. Première cause de neuropathie dans le monde: le diabète.

Comment se traduit elle sur EMG?

La forme axonale de la neuropathie est la plus fréquente, la plus typique: l'axone est touché. Cela se traduit par une atteinte sensitive et motrice qui atteint plus les membres inférieurs que les membres supérieurs.

	Sensitif	Moteur	EMG	Stimulation répétitive
Membre sup :	Ampli N ou ↘	N	N	-
Membre inf :	↘	Ampli N ou ↘ diffus MI	REPOS: +- activité spontanée EFFORT: neurogène >distal	-

1. Atteinte tronculaire:

Lors d'une atteinte tronculaire, deux origines sont possibles : soit elle est due à une **compression** avec un **ralentissement focal de la conduction (motrice)** soit elle est due à un **traumatisme/ un névrome** avec une **atteinte axonale** qui entraîne une **diminution d'amplitude au niveau sensitif et moteur**.

Lorsque le nerf est comprimé il va y avoir une diminution de la **vitesse sur le segment atteint** (atteinte myéline) en sensitif et en moteur.

En ENMG, si on a perdu des fibres, il y a une atteinte neurologique car lorsqu'on comprime un nerf et que la gaine de myéline est « dénudée » cela entraîne bien souvent une atteinte de l'axone qui n'est plus protégé, il y a donc une diminution d'amplitude.

S'il y a une compression au niveau du canal carpien (compression du nerf median au niveau du poignet), on va avoir un ralentissement de la conduction sensitive et un ralentissement de la vitesse motrice (augmentation de la latence distale). S'il y a une perte de fibres et que l'on pique l'aiguille dans le muscle qui dépend du nerf médian, on aura un tracé neurogène sur l'EMG.

	Sensitif	Moteur	EMG	Stimulation répétitive
Membres supérieurs	VCS ↘ Ampli N ou ↘	LD ↗ Ampli N ou ↘	REPOS: +- activité spontanée EFFORT: neurogène (médian)	-
Membres inférieurs	N	N	N	-

- ❖ S'il y a une atteinte de l'axone uniquement dans le territoire du nerf atteint (mononévrite), il y aura une diminution de l'amplitude motrice et sensitive.

	Sensitif	Moteur	EMG	Stimulation répétitive
Membres supérieurs	N	N	N	-
Membres inférieurs	↘	Ampli N ou ↘ du fibulaire	REPOS: +- activité spontanée EFFORT: neurogène fibulaire	-

Lors d'une atteinte radiculaire (hernie en L5, sciatique), l'amplitude sensitive est normale mais l'amplitude motrice est diminuée à cause de la dégénérescence des fibres motrices.

	Sensitif	Moteur	EMG	Stimulation répétitive
Membres supérieurs	N	N	N	-
Membres inférieurs	N	En L5 Ampli N ou ↘ Ondes F ↗	REPOS: +- activité spontanée EFFORT: neurogène L5	-

Pour résumé lorsque l'atteinte est distale, les fibres sensibles et motrices sont touchées tandis que lorsque l'atteinte est proximale, seules les fibres motrices sont touchées.

2. Atteinte de la Jonction NeuroMusculaire:

Les atteintes de la JNM se traduisent essentiellement par une FATIGABILITE (++ le soir, ++ après l'effort, ++ à la fatigue) :

- La myasthénie atteint surtout la face, la déglutition et un peu moins les membres (faiblesse). Plus fréquente chez la femme jeune avec ptosis, diplopie et dysarthrie. (/ !\ souvent oublié au moment d'établir un diagnostic, or on peut en mourir donc y penser lors de fatigabilité). Lors de l'EMG, il y a un décrétement lors de la stimulation répétitive avec une perte d'amplitude.
- Le syndrome de Lambert-Eaton est plus fréquent chez les hommes et femmes de 54 ans, avec une faiblesse des membres inférieur, des signes bulbaires (dysarthrie) et des signes dysautonomiques (bouche sèche, impuissance)

3. Les Myopathies

Les dystrophies musculaires se caractérisent par une faiblesse proximale et une atrophie (ou hypertrophie) musculaire sans trouble sensitif, ni fasciculation (maladie du nerf), donc avec +/- de douleurs (myalgie) et +/- de rétractions tendineuses. Elles peuvent être d'origine :

- Héréditaire :

- ❖ Métaboliques : Glycogénoses, mitochondriopathies

- ❖ Dystrophie musculaires :

- Dysferlinopathies: Duchenne (CRP augmente)

- Myopathie facio-scapulo-humérale

- Dystrophies des ceintures

- ❖ Myopathies congénitales

- ❖ Anomalies de l'excitabilité : Maladie de Steinert

- Acquise :

- ❖ Toxiques : Corticoïdes

- ❖ Endocrines :

- Dysthyroïdies

- Hypercortisolisme

- Hypercalcémie

- ❖ Inflammatoires : Myosites, polymyosites(inflammation systemique VS augmente, nécrose musculaire CPK augmente)

- ❖ Maladies systémiques

Elles peuvent s'associer à une faiblesse, à une augmentation des enzymes musculaires (CPK) et à une augmentation de la vitesse de sédimentation dans les causes inflammatoires.

Sur l'EMG, cela se traduit par un tracé myogène, les fibres sensitives sont normales et au niveau moteur l'amplitude est normale ou diminuée.

Sensitif	Moteur	EMG	Stimulation répétitive
N	Ampli N ou ↓	REPOS: ↔ activité spontanée EFFORT: Myogène	-
N	Ampli N ou ↓	REPOS: ↔ activité spontanée EFFORT: Myogène	-

Dédi :

À Victoire, parce que même si t'as plus d'odorat depuis bientôt 1 mois et demie #çanousapprendrààalleràuxsoiréesdemoldus, toi seule coco le POLO (sacré tartare), le chinois et les stations entières de la lignes 9, parce ce qu'on a pas compris que le ping pong ne devrait être qu'une pause entre les heures de taff à la bu et pas l'inverse, parce t'as capté.

À Mathilde, parce que t'es prête à dépenser 10 balles pr offrir une rose à tous tes potes (j'oublierai pas<3), parce que c'est toi qui vide tous les flacons de SHA du SMIT, parce que tu pleures qd tu ris, et parce qu'à cause d'un réflexe rotulien t'as boité pendant 3 semaines #ontaimecommeça,

À Alice, la best des co-stagiaires inf (merci pour les cookies), parce cette fois je serai là quand tu te repèteras la cheville à bayonne l'été pro (evite stp qd même), parce que le pastis te rappelle ton enfance #onestquipourjuger,

À Prebite parce qu'au fond c'est le pire des kanars et qu'il rigole bcp trop à mes blagues juste pr me faire plaisir, et la team exco toute entière, parce quand on a connu cette prépa ensemble, on peut tout surmonter par la suite

À la team 2115 toute entière, à Paul, ses discussions philosophiques et ses mimiques uniques de soirée, à Denis parce qu'on compte plus le nombre de fois où tu te touches le ventre quand t'es torché, et à Arthur parce que quand on déj avec toi on apprend toujours tout un tas de choses <3

À Maxime, parce que même si tu saoules avec ton pique-touche toutes les 5 secondes, tes réflexes rotuliens à la con #désositoitenaspas, ton bronzage toujours présent alors qu'on est en février, et tes doigts chelous qui se plient, les jeudis matins sans toi ne seraient pas pareils #teamSMIT

À thomi (heureusement que le wei était là <3), qui enflamme le dancefloor comme jaja à chaque soirée, qui est la personne la plus facile à entraîner au jazzy sur terre, qui est la plus belle des girafes (pr moi t la seule ok??), t le best

À Adilouchou (déso), qui connaît toujours mieux mon emploi du temps et les événements de P2 mieux que moi, sur qui je compte pr niquer des mères cette année, qui est là depuis le début (<3), et qui me doit une pp (j'oublie pas)