

Jean-Philippe **CAMDESSANCHÉ** – Philippe **PETIOT**

Guide pratique d'ENMG pour tous les jours



de boeck supérieur

De Boeck Supérieur
04, rue de la Michodière
75002 Paris
Tél. : 01.72.36.41.60

Pour toute information sur notre fonds et les nouveautés
dans votre domaine de spécialisation,
consultez notre site web :

www.deboecksuperieur.com

© De Boeck Supérieur SA, 2016
7, rue du Bosquet, B-1348 Louvain-la-Neuve

Tous droits réservés pour tous pays.

Il est interdit, sauf accord préalable et écrit de l'éditeur, de reproduire (notamment par photocopie) partiellement ou totalement le présent ouvrage, de le stocker dans une banque de données ou de le communiquer au public, sous quelque forme ou de quelque manière que ce soit.

Imprimé en Belgique

Dépôt légal :
Bibliothèque nationale, Paris: juin 2016
Bibliothèque royale de Belgique, Bruxelles: 2016/13647/095
ISBN: 978-2-35327-350-8

Sommaire

| | |
|---------------------------|---|
| Remerciements des auteurs | 7 |
| Préface | 9 |

TECHNIQUE ET SÉMIOLOGIE ENMG

| | |
|---------------------------|----|
| FICHE 1 | |
| La stimulation | 13 |
| FICHE 2 | |
| La réception | 18 |
| FICHE 3 | |
| Les conductions nerveuses | 23 |
| FICHE 4 | |
| Les réponses tardives | 32 |
| FICHE 5 | |
| L'examen à l'aiguille | 37 |
| FICHE 6 | |
| Les activités spontanées | 41 |
| FICHE 7 | |
| C'est neurogène! | 49 |

FICHE 8
C'est myogène! 54

FICHE 9
Les variations anatomiques à connaître 61

PATHOLOGIES FOCALES

FICHE 10
Le canal carpien 63

FICHE 11
Les entrappements du nerf ulnaire 69

FICHE 12
Racines et plexus du membre supérieur 74

FICHE 13
Paralysie des extenseurs du membre supérieur 81

FICHE 14
L'épaule 84

FICHE 15
Les atteintes tronculaires des membres inférieurs 91

FICHE 16
Racines et plexus du membre inférieur 97

FICHE 17
L'exploration du nerf facial 101

PATHOLOGIES DIFFUSES

FICHE 18

La jonction neuro-musculaire 105

FICHE 19

Les neuropathies démyélinisantes 112

FICHE 20

Les neuropathies axonales 117

FICHE 21

La sclérose latérale amyotrophique 123

ATLAS POUR L'EXAMEN À L'AIGUILLE 127

Remerciements des auteurs

Je remercie Philippe Petiot d'avoir accepté de co-écrire ce livre avec moi. J'ai appris l'ENMG à ses côtés. Nous avons patrouillé dans toute la France pour proposer des formations sur l'ENMG. Ce fut toujours l'occasion d'échanges passionnants entre nous et avec nos collègues, avides de perfectionner leur technique. Souvent, nous nous sommes dit qu'un recueil colligeant tous les petits trucs qui font le quotidien du neurophysiologiste clinicien manquait. Nous espérons que le « passage à l'acte » que vous tenez entre les mains sera une réussite, c'est-à-dire qu'il vous permettra d'éclairer certaines lanternes neurophysiologiques au service direct de votre technique, d'optimiser telle ou telle technique en faisant un peu plus comme ceci ou un peu moins comme cela et surtout de renforcer chez vous le côté ludique d'un examen qui est, et qui doit, rester un prolongement de la clinique.

Je remercie Thierry Maisonobe d'avoir eu la gentillesse de préfacier ce livre comme expert et comme ami. Son expertise de l'ENMG est immense.

Je remercie mon épouse et mes enfants d'avoir accepté et supporté cette charge de travail supplémentaire. Sans eux, je n'aurais jamais eu la sérénité qui permet de ranger ses idées à peu près correctement.

Jean-Philippe CAMDESSANCHÉ

L'idée d'écrire ce livre date de plus de dix ans, mais il fallait le temps de l'expérience et de la maturité avant le passage à l'acte. Enrichis des nombreuses soirées de formation que nous avons faites ces dernières années avec mon ami Jean-Philippe, tout aussi passionné que moi de pédagogie, les choses ont pris petit à petit forme dans nos esprits. Les demandes n'ont jamais cessé, nourries par la curiosité et l'envie d'apprendre de nos collègues que je tiens à remercier, tant ces échanges entre nous furent riches et enthousiastes. Il ne fallait pas faire un traité d'électromyographie, d'autres l'avaient fait fort bien avant nous. Inutile. Nous avons donc choisi une autre direction, celle des « artisans » où la transmission orale et visuelle de l'expé-

rience occupe une place essentielle. Une forme de compagnonnage en quelque sorte. Nous avons ainsi choisi la posture (l'imposture diront certains) de ne décrire que ce qui nous semble primordial à connaître pour être un bon électromyographe... en ne citant aucune référence bibliographique! Ce livre est donc juste un petit recueil de conseils et de recettes, avec son lot de parti pris que nous assumons pleinement, ce qui n'exclut pas la rigueur et les grands principes. J'espère qu'il vous aidera dans votre pratique quotidienne, voilà sa principale raison d'être.

Je tiens enfin à remercier Jean-Philippe, mon ami, frère d'armes depuis près de 20 ans, dont l'humour n'a d'égal que sa rigueur scientifique et son inépuisable capacité de travail. Quant à Thierry Maisonobe, qui nous a fait la gentillesse et l'honneur de rédiger la préface, il est devenu pour beaucoup ce que représentait Pierre Bouche à ses yeux: un Maître.

Philippe PETIOT

Préface

Cet ouvrage n'est pas un nouveau livre en français sur l'ENMG. Il n'est pas un traité, une monographie ou un atlas enrichi. On pourrait d'ailleurs se poser la question de l'utilité d'un nouveau livre papier sur l'ENMG, en 2016, à l'époque de Google, de Tweeter, des bibliothèques de nos smartphones...

Mais ce guide de tous les jours, réalisé par Jean-Philippe Camdessanché et Philippe Petiot, a toute sa place, à notre époque et dans nos pratiques quotidiennes.

Ce livre, que l'on pourrait aussi nommer « manuel », sans nostalgie de notre enfance ou de nos bancs d'école, transmet le plus difficile à formaliser, à objectiver: le savoir et surtout le « savoir faire ».

Il traduit la transmission orale qui, telle une chaîne, se communique de personne à personne, de génération en génération, physiquement, humainement en touchant les patients, en réalisant les gestes. Il est la confrontation de la théorie à l'application pratique, aux difficultés liées aux particularités des patients, des situations, à la vraie vie.

Malgré de nombreux livres, cours, congrès, formations théoriques, voire même ateliers pratiques organisés, les demandes permanentes de stages dans nos laboratoires, dans nos box de consultation, n'ont cessé d'augmenter ces dernières années. Elles proviennent bien sûr de jeunes futurs électromyographistes, mais aussi de praticiens plus expérimentés. Ils souhaitent après des années d'expérience continuer à partager, échanger, progresser.

Les années 1970-1980 ont vu émerger trois grandes écoles d'électroneuromyographie en France. Celle de Lyon, sous la houlette de la regrettée Professeur Bernadette Bady, trop tôt disparue, fut une des plus novatrice, exigeante et perfectionniste. Philippe Petiot a pu profiter de son enseignement, être un de ses derniers élèves. Il a poursuivi son approche de la pratique de l'ENMG. Puis, il a vu arriver à Lyon un jeune interne du CHU de Saint Étienne, trépidant, bousculant, curieux et désireux d'apprendre, au nom imprononçable: Jean-Philippe Camdessanché.

Une amitié est née; malgré de fortes rivalités sportives, un lien Lyon-Saint-Étienne s'est créé grâce à leur passion commune de l'ENMG et de son rôle majeur dans le diagnostic clinique, et à leur désir de transmission.

À la fin des années 1990, l'enseignement de l'ENMG, tant sa forme que son contenu, était encore un peu figé dans des structures académiques. Jean-Philippe Camdessanché et Philippe Petiot ont alors osé proposer un enseignement différent, toujours rigoureux mais novateur, pratique, utile, concret, visuel. Ces chemins de traverse leur ont été parfois un peu reprochés. Mais le succès de leurs ateliers, de leurs supports et intentions pédagogiques a fini par faire l'unanimité. Il les a conduits à s'insérer dans d'autres lieux d'enseignements universitaires ou sociétés savantes. On retrouve d'ailleurs en préambule dans leurs remerciements les mots-clés de leur démarche: pédagogie, échanges, partage d'informations, humilité, exigence... Tels des compagnons, ils ont sillonné les routes de la conduction. Ils ont su apprendre des rencontres de Nantes à Uppsala, en passant par Liège, Marseille, Genève, Paris ou Dijon.

Cette démarche et l'expérience de plus de 10 ans les ont conduits à prendre un nouveau risque, surprenant. Celui d'écrire un livre court, serré, à peine plus de 100 pages, 21 fiches pratiques réparties en 3 cadres (Technique et sémiologie de l'ENMG, Pathologies focales et diffuses) sans référence, sans introduction de bases fondamentales ou de rappels physiologiques.

Comme dans un livre policier, où l'on est pris par la main dès les premières pages, les auteurs présentent l'examen électroneuromyographique dans l'ordre de son déroulement: stimulation, réception, conductions nerveuses, détection à l'aiguille etc...

Cette première partie très importante permet de rappeler les principes fondamentaux de bonne pratique et de répondre aux questions que l'on peut se poser en réalisant un ENMG. Mais au lieu de faire un exposé théorique en préambule, ces principes sont abordés à partir de situations concrètes, de problèmes techniques souvent rencontrés par l'ensemble des praticiens, ce que nous appelons les « mauvais jours ». Les pièges, les facilités que l'on doit éviter et les anomalies surprenantes sont évoqués. Des solutions simples sont apportées.

La deuxième partie correspond à toutes les pathologies focales, dans leur ordre de fréquence: tronculaires, plexiques, radiculaires sans oublier la face et le problème si difficile de l'ENMG de l'épaule. Les auteurs ont su privilégier le plus fréquent (canal carpien, nerf ulnaire ou radial) mais abordent toutes les situations, y compris celles où l'ENMG est le plus en défaut

(atteintes plexiques ou radiculaires des membres inférieurs). Plutôt qu'un long descriptif théorique et anatomique, des conseils simples sont donnés, réalisables par tous.

La troisième partie reprend les quatre situations de pathologies diffuses les plus fréquentes: les différentes neuropathies axonales et démyélinisantes, les anomalies de la jonction neuro-musculaire et le problème de la suspicion de SLA ou maladie du motoneurone. Là encore, les grands cadres sont explicités avec des drapeaux rouges, des points solides de références. Ils ne tombent pas dans le piège des fameux critères, souvent trop compliqués ou inutiles en pratique, hors essais cliniques. Ce n'est pas le propos.

La pathologie myopathique n'est pas traitée à part mais très bien explicitée dans la fiche « C'est myogène! » de la partie 1. Ce choix correspond bien aux limites de l'ENMG dans ces affections par rapport à la biopsie, l'immunologie ou la génétique. Ils apportent toutes les informations indispensables de cet examen dans ces pathologies.

Les fiches sont condensées, volontairement. L'essentiel y est.

Cet ouvrage réussit le paradoxe d'apporter les dernières découvertes ou informations utiles sans détailler la physiologie, les maladies ou les pathologies. Je ne citerai que quelques exemples. Il y a des chapitres, des livres entiers sur la complexité des ondes tardives. Ici, en quelques phrases, on peut comprendre et utiliser l'intérêt des réflexes d'axones ou des DDI grâce à des tests simples dans des situations concrètes. Devant une activité spontanée comme les décharges neuromyotoniques, on saura quels anticorps récemment mis en évidence rechercher; devant une double neuropathie sensitive et motrice, on saura quelles orientations étiologiques poursuivre.

Les auteurs sont parvenus à réunir dans un livre intelligible, condensé mais complet, les éléments qui permettent dans la pratique ENMG quotidienne de répondre aux questions essentielles: quelles sont les questions cliniques posées? Comment y répondre avec les moyens techniques électrophysiologiques les plus sûrs? Et comment, au-delà de l'aspect purement descriptif neurophysiologique, orienter le diagnostic, le traitement, être le plus utile aux patients et aux médecins qui les prennent en charge?

Cet ouvrage, j'en suis sûr, ne sera pas rangé dans une bibliothèque ou au fond d'un bureau médical, il vivra et sera utilisé quotidiennement dans les box de consultation ENMG, à côté du marteau à réflexes, du diapason, des électrodes, du pot à solution saline, ou du sèche cheveux... C'est tout le succès qu'on lui souhaite. Il sera ouvert, écorné par les internes, les techniciens et

techniciennes, stagiaires, et par les médecins séniors plus discrètement mais sûrement.

Après quelques années d'expérience d'ENMG, je fis souvent le rêve d'utiliser les nombreux RTT accordés par nos tutelles pour partir faire le tour francophone des différents laboratoires d'ENMG, y apprendre de chacun, de tous, un truc, une astuce, une position d'électrode, de référence, un test non pratiqué, une façon de piquer plus sûrement, une analyse... Je n'ai malheureusement jamais pu réaliser ce rêve. Grâce à leur ouvrage, Jean-Philippe Camdessanché et Philippe Petiot, m'ont permis de le réaliser. Je les remercie sincèrement pour cela. Je souhaite le même rêve et sa réalisation aux futurs lecteurs de ce livre, je n'en doute pas.

Thierry MAISONOBE,
Département de Neurophysiologie Clinique
Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

FICHE 1

La stimulation

> INTRODUCTION

La stimulation est un facteur primordial lors de l'électroneuromyogramme (ENMG): le maître mot... elle doit être supramaximale! En effet, toute stimulation inframaximale concernera un nombre limité d'axones, et non la totalité des axones disponibles, et permettra seulement l'enregistrement d'une réponse réduite ou d'amplitude inférieure à ce qu'elle pourrait être. Cela pourra aboutir à tort à une interprétation en faveur d'une neuropathie axonale par exemple.

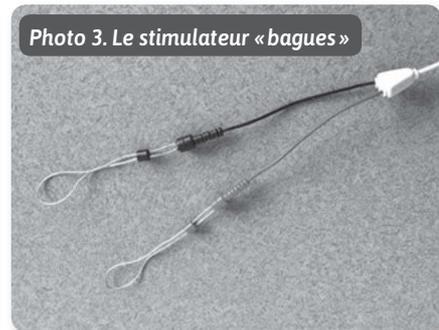
> QUELLE INTENSITÉ?

Comme la stimulation électrique n'est pas agréable, le neurophysiologiste devra toujours rechercher une réponse d'amplitude maximale avec un stimulus d'intensité et/ou de durée minimale. Dans l'hypothèse où la stimulation va être répétée avec la possibilité d'un mouvement induit, soit réflexe dû à la douleur ou à la surprise, soit induit par le déplacement des masses musculaires en réponse à la stimulation d'un nerf moteur, il est souvent conseillé d'ajouter 10 % à l'intensité maximale pour être sûr de rester supramaximal lors d'un train de stimulation comme lors de l'étude de la jonction neuromusculaire.

> QUEL STIMULATEUR?

Le choix du stimulateur dépendra à la fois du site à stimuler et des préférences de l'opérateur. Le bon stimulateur sera celui qui convient au neurophysiologiste pour qu'il l'ait bien en main et puisse le placer aisément au niveau des sites de stimulation. Ainsi, le stimulateur « poignée » (photo 1) sera plus facile à utiliser au niveau d'un poignet qu'au niveau d'un creux poplité. En revanche, il permet de modifier les paramètres de stimulation sans aller à

la machine, ce qui peut séduire certains. Le stimulateur « tampons » (photo 2), de petite taille et qui peut être tenu entre l'index et le majeur, permettra souvent une plus grande stabilité lors de la stimulation, notamment quand elle est répétitive. La cathode et l'anode sont métalliques sur le stimulateur « poignée », ce qui impose l'utilisation d'un gel pour favoriser la transmission du stimulus. Le contact des électrodes métalliques n'est pas agréable. Le stimulateur « tampons », quant à lui, a pour anode et cathode un cylindre de feutre imbibé d'une solution aqueuse de chlorure de sodium. Les tampons doivent être très fréquemment contrôlés et plongés dans la solution saline. Le fait de stimuler avec des tampons secs impose une augmentation de l'intensité de stimulation avec comme conséquence immédiate un inconfort pour le patient. L'opérateur placera toujours, et autant que faire se peut, son stimulateur sur le nerf ou au plus près du nerf. En appuyant sur les téguments placés entre son stimulateur et le nerf lui-même, il pourra obtenir un stimulus supra-maximal avec une intensité de stimulation inférieure. Pour l'étude des nerfs sensitifs, des électrodes de stimulation « bagues » sont disponibles. Il s'agit de lassos métalliques disposés autour des doigts par exemple (photo 3).



> SUPRAMAXIMAL

En pratique, une fois le montage d'enregistrement en place, le neurophysiologiste va délivrer un courant carré dont il pourra faire varier l'intensité de 0 à 100 mA et/ou la durée de 0,05 à 1 ms. Concernant l'intensité et pour un plus grand confort du patient, des paliers croissants de 5 mA sont à conseiller. Quand, pour un palier de stimulation, l'opérateur obtient la même réponse qu'avec le palier inférieur, il peut considérer que le stimulus est supramaximal. Parfois, quand il continue à augmenter l'intensité ou la durée du stimulus électrique, l'opérateur peut observer un déplacement du potentiel d'action vers le point zéro de son échelle de temps. Cela provient du fait que ce stimulus d'intensité plus élevé va stimuler le nerf plus distalement, réduisant alors la latence du potentiel généré. Cela n'est pas sans conséquence quand cette latence est importante pour le diagnostic, comme dans le syndrome du canal carpien après stimulation du médian moteur au poignet. L'autre possibilité est d'obtenir un potentiel d'action dont l'enveloppe va se modifier. Par exemple, après avoir stimulé de façon supramaximale le nerf médian moteur au poignet, l'opérateur obtiendra un potentiel global d'action musculaire (PGAM) médian défini par sa durée, son amplitude, sa surface et la forme de son enveloppe. Si l'augmentation du stimulus se poursuit, sans le vouloir, l'opérateur pourra stimuler par contiguïté le nerf ulnaire. Ainsi, à l'emplacement de l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce), les électrodes enregistreront un signal provenant aussi des fibres issues du chef profond du *flexor pollicis brevis* (court fléchisseur du pouce) qui dépendent du nerf ulnaire, modifiant alors l'enveloppe du PGAM médian.

> MOYENNAGE

Lors de l'enregistrement des réponses sensibles, un moyennage des réponses permettra un lissage du potentiel d'action sensitif (PAS). Pour que ce moyennage rende plus lisible le PAS sans en minorer l'amplitude, il doit démarrer alors que la stimulation est déjà supramaximale. Dans le cas contraire, le PAS obtenu après stimulation infra- puis supramaximale aura une amplitude moyenne plus petite. Quand le repos n'est pas obtenu, ou si le patient est un enfant, l'enregistrement d'une réponse sensible après un choc unique supramaximal peut suffire à condition que les marqueurs soient placés de façon fiable.

> DÉRIVE

Quand la stimulation est proche de la réception, une dérive peut gêner l'individualisation du début exact du PAS. L'opérateur pourra faire pivoter le stimulateur (parfois jusqu'à 90°) autour de la cathode afin de mieux dégager ce départ.

> CONTRE-INDICATIONS

Il n'y a pas de réelle contre-indication à la stimulation électrique; la limite sera surtout dictée par la tolérance de patient. Quand une stimulation est proximale (point d'Erb, cou), elle ne doit pas se faire à proximité d'un cathéter central, comme une voie jugulaire ou sous-clavière. En effet, la stimulation peut se propager le long du cathéter rempli de liquide conducteur jusqu'à l'oreillette droite par exemple. La présence d'un stimulateur cardiaque n'est pas une contre-indication en soit, mais doit tout de même inciter à la prudence. Une distance de 15 cm environ entre le boîtier et le stimulateur est recommandée.

> STIMULATION MONOPOLAIRE

La recherche d'un bloc de conduction est une situation qui impose encore plus de rigueur pour obtenir un stimulus supramaximal. En effet, tout stimulus proximal inframaximal pourra aboutir à l'enregistrement d'un faux bloc de conduction (BC). Dans cette situation, le neurophysiologiste clinicien devra avoir recours à un stimulateur monopolaire (photo 4) pour affirmer l'existence réelle d'un BC. Un stimulateur classique est composé d'une cathode et d'une anode fixées à une distance donnée, imposée par le modèle du stimulateur. L'arc électrique de stimulation ira d'une électrode à l'autre et stimulera les structures placées sous le stimulateur. La profondeur de la stimu-

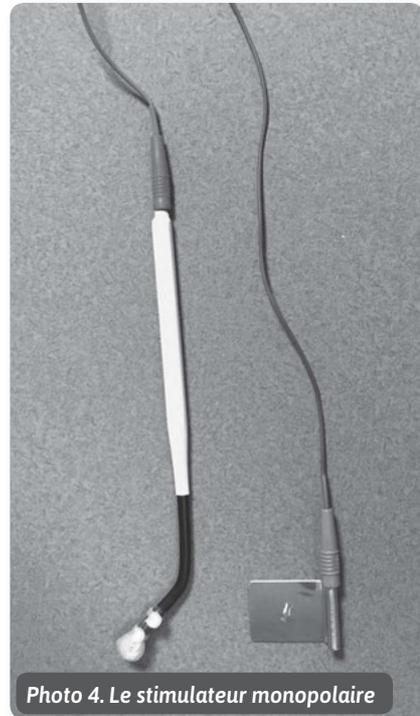


Photo 4. Le stimulateur monopolaire

lation dépendra de l'intensité et de la durée du choc. Pour des structures nerveuses profondes, un stimulateur classique ne sera pas suffisant car l'onde de stimulation ne les atteindra pas. Le neurophysiologiste devra alors avoir recours à un stimulateur monopolaire. La cathode sera dissociée de l'anode et ces électrodes seront placées de part et d'autre de la structure anatomique à stimuler. Par exemple, pour le plexus brachial, la cathode sera placée au niveau du creux sus claviculaire et l'anode au niveau de l'omoplate, permettant ainsi une stimulation transfixiante efficace.

CAS PARTICULIERS

Certaines situations imposent une majoration de l'intensité ou de la durée du choc pour obtenir des réponses d'amplitude maximale, par exemple en cas d'œdème ou chez les patients manuels dont la peau est épaissie. D'autre part, au cours de certaines neuropathies démyélinisantes, l'hypoexcitabilité du nerf a pour conséquence une augmentation linéaire de l'amplitude après stimulation croissante imposant parfois des intensités inhabituelles.

FICHE 2

La réception

> INTRODUCTION

Lors de l'étude des vitesses de conduction, le neurophysiologiste va enregistrer un signal électrique provenant d'un nerf ou d'un muscle. Il statuera ensuite sur la normalité de la réponse enregistrée en fonction de sa latence, de son amplitude et d'une vitesse de conduction calculée. On comprend alors que la réception est une étape-clé de l'ENMG.

> PRÉPARATION DE LA PEAU

L'électrode de réception enregistre un signal physiologique d'une amplitude faible et dont la qualité dépendra de l'impédance (résistance au passage du signal). L'électrode est placée sur la peau. Le patient ne devra pas utiliser de crème cosmétique sur les zones d'enregistrement. Dans le cas contraire, elle devra être éliminée car elle forme un film isolant sur la peau. Quand la peau est grasse, le problème est identique. Pour nettoyer la peau, le meilleur compromis est obtenu avec un mélange de chlorure de sodium et de pierre ponce. Tout autre produit devra être proscrit. Par exemple l'alcool, l'acétone ou les gels pour l'électrocardiogramme sont plus isolants que conducteurs.

> L'ÉLECTRODE ACTIVE

Lors de l'enregistrement des vitesses de conduction motrice (VCM), l'électrode active sera placée sur un muscle, en général distal, dont le nerf correspondant sera stimulé en amont en un ou deux sites, ou plus. Ainsi, l'électrode active est placée sur le point moteur. Ce point est le site qui permet une réponse maximale pour un stimulus minimal. C'est une zone du muscle riche en plaques motrices (en pratique, c'est le point d'entrée du nerf dans le muscle). Si l'électrode active n'est pas placée sur le point moteur, le début de la réponse sera positif (passage en dessous de la ligne isoélectrique). Si tel est

le cas, l'électrode active doit être remplacée pour obtenir un départ négatif (au-dessus de la ligne isoélectrique). Si un départ positif ne change souvent pas grand-chose à l'amplitude du potentiel global d'action musculaire, il peut changer la latence distale de quelques dixièmes de milliseconde et, le cas échéant, entraîner une conclusion erronée. Lors de l'enregistrement des vitesses de conduction sensitive (VCS), la réception se fera à même le nerf.

> L'ÉLECTRODE DE RÉFÉRENCE

Pour l'enregistrement des VCM, l'électrode de référence devra être référente ! Dans la mesure où l'on enregistre une différence de potentiel entre active et référence, l'électrode référente doit se trouver non loin de l'électrode active, mais sur une structure tendineuse ou osseuse adjacente et inactive électriquement.

> ACTIVE ET CATHODE

En pratique, dans un schéma de stimulation et de réception classique, la cathode (noire) du stimulateur est distale et l'électrode de réception active (noire) est proximale. Au final, « la noire regarde la noire ».

> RÉPONSE ANORMALE : REVOIR LA TECHNIQUE

Lors de l'enregistrement d'une vitesse de conduction, l'obtention de la meilleure réponse possible sera toujours recherchée. Pour cela, les électrodes devront être déplacées, parfois de quelques millimètres, ce qui pourra modifier considérablement le signal enregistré (photo 5). Si une réponse est anormale, le neurophysiologiste devra penser de principe qu'il a un problème technique et reprendre les différentes étapes de la chaîne d'acquisition, dont la réception.

> LES DIFFÉRENTES ÉLECTRODES DE RÉCEPTION

Une bonne électrode est une électrode qui permet l'enregistrement d'une réponse optimale après une stimulation supramaximale de façon reproductible. En pratique, les électrodes utilisées sont soit des feutres fixes sur une barrette plastique (photo 6), l'active étant située à trois centimètres de la référence chez l'adulte, soit des électrodes autocollantes. Les électrodes « barrette » sont réutilisables. Les feutres doivent être très souvent immergés dans une

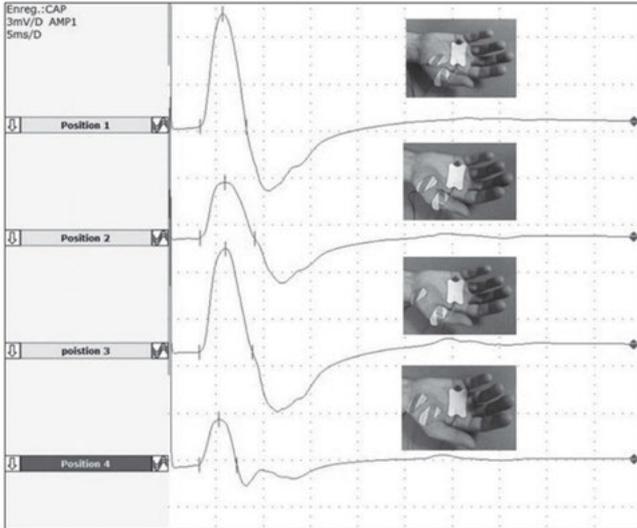
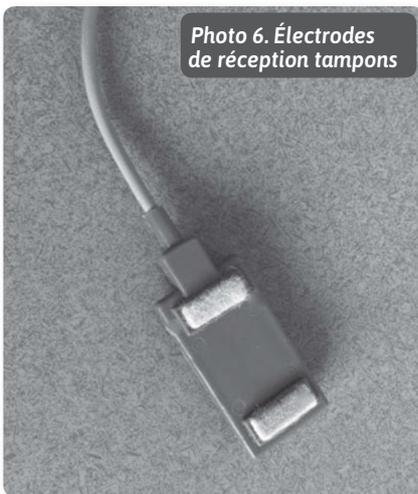


Photo 5. PGAM médian: différentes positions d'électrodes

| Position | Latence (ms) | Amplitude (mV) | Surface (ms.mV) | Durée (ms) |
|----------|--------------|----------------|-----------------|------------|
| 1 | 3,32 | 7,2 | 20,4 | 4,9 |
| 2 | 3,31 | 3,6 | 12,4 | 5,8 |
| 3 | 3,27 | 6,6 | 20,6 | 5,6 |
| 4 | 3,24 | 2,9 | 7,2 | 4,0 |



solution de chlorure de sodium. Lors de stimulations multiples (étagées ou répétitives), la barrette fixée par une bande de tissu auto-grippant sera susceptible de se déplacer, modifiant ainsi le volume d'enregistrement. À l'inverse, le caractère rigide du système permettra de bien plaquer l'électrode de réception et d'être au plus près de la structure d'intérêt. Cela pourra être très important pour l'enregistrement d'un nerf sensitif au membre inférieur chez un patient œdémateux ou obèse. L'utilisation d'électrodes autocollantes

(photo 7) est plus coûteuse car ces électrodes ne sont pas réutilisables longtemps. Par contre, elles ne bougeront pas en cas de stimulations multiples. Elles donneront plus de possibilités pour le placement de l'active et de la référence au meilleur endroit. Des électrodes cupules pourront être utilisées de la même façon que les électrodes autocollantes, mais de façon moins pratique. Pour l'étude des nerfs sensitifs, des électrodes « pince » (photo 8) ou « bague » (photo 9) sont aussi disponibles.

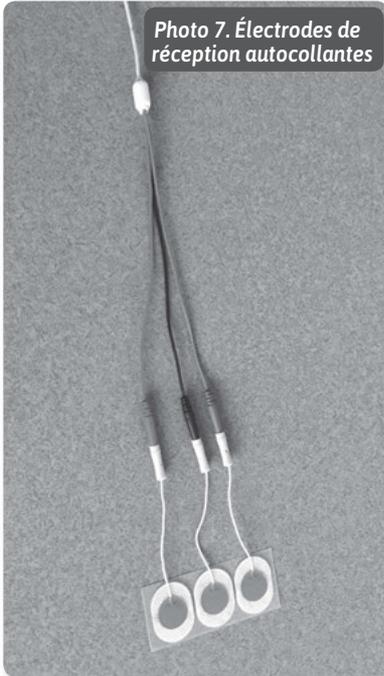


Photo 7. Électrodes de réception autocollantes

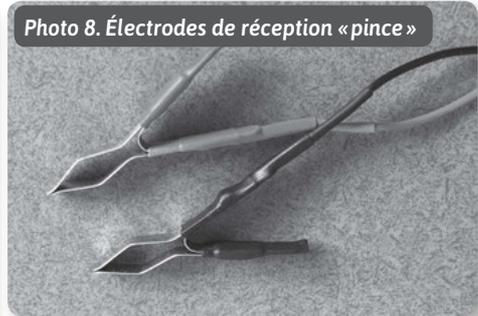


Photo 8. Électrodes de réception « pince »

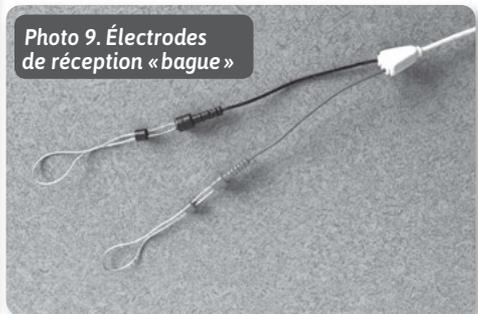


Photo 9. Électrodes de réception « bague »

> ENREGISTREMENT DE SURFACE

Les muscles pourront être étudiés avec des électrodes de surface. Ces études se feront sur des champs larges en suivant les règles exposées ci-dessus. Pour enregistrer un vaste externe par exemple, l'active sera placée sur le corps du muscle et la référence sur la rotule. Cette technique permettra la recherche de potentiels de fasciculation en cas de suspicion de sclérose latérale amyotrophique ou d'atteinte radiculaire. Ce type de montage permettra aussi de rechercher un tremblement orthostatique.

> « NEAR NERVE »

Des électrodes-aiguille peuvent être utilisées afin de capter le signal au plus près du nerf (*near nerve*). Ces techniques sont en règle générale réservées à l'enregistrement des VCS chez des patients œdémateux ou obèses. Pour autant, comme toute technique, elle nécessite de disposer de normes.

> L'ÉLECTRODE-AIGUILLE

Dans certains cas, la réception pourra être réalisée avec une aiguille. Il s'agit d'une aiguille d'électromyographie concentrique classique dont le centre du cylindre est l'active et la périphérie la référence. Cette technique sera utile pour mesurer des latences distales sur des muscles moins accessibles, proximaux ou profonds. L'électrode-aiguille permettra de garantir la sélectivité du site de réception. Les mêmes règles concernant le placement devront être respectées. Souvent, seule une latence motrice est mesurée par cette technique.

> RÉCEPTION ET ANATOMIE

Le signal enregistré sous les électrodes de réception dépendra des structures anatomiques stimulées et de l'anatomie. Ainsi, l'opérateur devra toujours se demander si sa réponse évoquée correspond bien à la structure anatomique étudiée, et seulement à celle-ci. En stimulant la paume de la main avec réception sur l'éminence thénar, on risque de stimuler à la fois la branche du médian innervant l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce) et la branche profonde de l'ulnaire innervant le chef profond du *flexor pollicis brevis* (court fléchisseur du pouce). Le positionnement des électrodes devra se faire en tenant compte des difficultés inhérentes à l'anatomie. De la même façon, la recherche de bloc de conduction au membre supérieur se fera plutôt avec une réception sur l'éminence hypothénar (*abductor digiti minimi* ou abducteur du cinquième doigt) et une stimulation étagée ulnaire. En effet, la stimulation, quand elle est réalisée au creux axillaire ou au point d'Erb, pourra concerner aussi le médian avec les mêmes conséquences que décrit ci-dessus en cas d'enregistrement sur l'éminence thénar.

FICHE 3

Les conductions nerveuses

> INTRODUCTION

L'étude des conductions nerveuses motrices et sensitives est une étape fondamentale de l'ENMG, car elle permet de préciser la topographie de la souffrance nerveuse, le mécanisme de l'atteinte, axonal ou démyélinisant, et la sévérité de la pathologie. Dans les affections myogènes, son intérêt est moins déterminant mais peut pourtant être crucial en orientant vers certaines myopathies (myosite, mitochondriopathie, dystrophie myotonique de type 1 [DM1] ou maladie de Steinert).

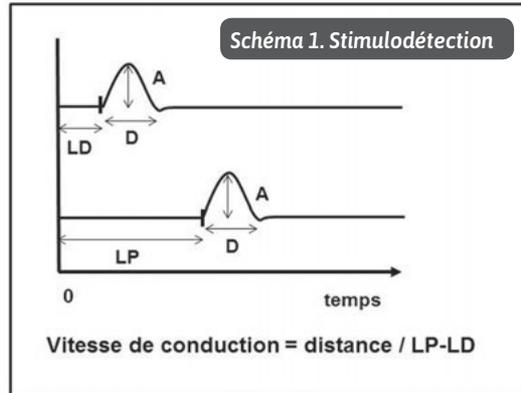
L'enregistrement des vitesses de conduction nécessite des règles et des conditions techniques rigoureuses pour une bonne interprétation et un diagnostic précis. Le choix et le nombre des troncs nerveux stimulés vont dépendre étroitement de la clinique et des hypothèses diagnostiques. Chaque laboratoire a ses propres habitudes, normes et modalités d'examen. Cependant, même s'il est difficile de définir un examen « standard », il est important de connaître les principes fondamentaux communs à toute exploration.

À côté des enregistrements des nerfs habituels bien connus (péronier, tibial, médian, ulnaire, sural, péronier superficiel, radial), d'autres techniques ou montages sont venus enrichir l'ENMG classique pour répondre à des questions précises et doivent être connus de tous car ils sont incontournables (nerf saphène interne, nerf cutané médial ou latéral de l'avant-bras...).

> GÉNÉRALITÉS

Le principe de base des conductions repose sur les propriétés d'excitation d'une fibre nerveuse après stimulation électrique. On va donc appliquer une stimulation nerveuse en un ou plusieurs points du nerf et recueillir la réponse musculaire ou nerveuse selon qu'il s'agit respectivement d'une étude des conductions motrices ou sensitives. La réponse obtenue est bi- ou triphasique en fonction des modalités d'enregistrement. On va pouvoir déterminer son

amplitude (exprimée en millivolt [mV] ou microvolt [μ V]), sa durée (en milliseconde [ms]) et sa latence (délai entre la stimulation et la réponse exprimée en ms). La vitesse de propagation du potentiel d'action le long de la fibre, appelée vitesse de conduction, peut être calculée. En moteur, elle correspondra à la distance entre deux points de stimulation, l'un distal et l'autre proximal, divisée par la différence de la latence des deux réponses (exprimée en mètre par seconde) (schéma 1). En sensitif, la distance correspondra à la distance entre la cathode du stimulateur et l'électrode active de réception.



En sensitif, la distance correspondra à la distance entre la cathode du stimulateur et l'électrode active de réception.

> STIMULATION

Un chapitre lui est destiné. Elle est réalisée avec un courant carré délivré à une intensité et/ou une durée, permettant une stimulation supramaximale afin de recruter l'ensemble des fibres nerveuses excitables et assurer l'obtention d'une amplitude maximale et stable. La cathode doit être dirigée vers le site d'enregistrement. Dans le cas contraire, la stimulation sera inefficace par création d'un bloc anodal. La stimulation pour obtenir une onde F est un cas particulier, et pour cette technique, certains inversent le sens du stimulateur. La mesure de la distance doit être réalisée depuis le centre de la cathode du stimulateur et jusqu'au centre de l'électrode active d'enregistrement. Elle devra être précise et tenir compte le plus possible du trajet réel anatomique du nerf stimulé.

> RÉCEPTION

Un chapitre lui est destiné. La qualité du signal enregistré va dépendre du bon positionnement des électrodes, du choix de celles-ci et de la préparation des supports.

> CONDUCTIONS MOTRICES

Après stimulation d'un tronc nerveux, on obtient une réponse habituellement biphasique appelée potentiel global d'action musculaire (PGAM). À chaque point étudié, la stimulation doit être supramaximale afin d'obtenir des réponses de surface et si possible d'amplitude identique. On tolère classiquement un maximum de 20 % de perte de surface entre un point de stimulation distal et un point de stimulation proximal. Sinon, il s'agit d'un bloc de conduction en l'absence de dispersion (voir le chapitre « Les neuropathies démyélinisantes »). Pour la réponse la plus distale, le délai entre la stimulation et le début du PGAM correspond à la latence distale motrice (LDM) qui traduit en fait la conduction du potentiel par le nerf, mais aussi la transmission neuromusculaire et une partie de la conduction intramusculaire. Ces différentes étapes se font à des vitesses différentes et la LDM n'est donc pas le juste reflet d'une conduction nerveuse interdisant le calcul d'une vitesse de conduction motrice (VCM) distale, qui pourrait être extrapolée en faisant un calcul à partir de la distance séparant l'active de la cathode. Ainsi, la LDM est exprimée en milliseconde et non en mètre par seconde. Cette LDM est parfois le seul critère mesurable lorsque le nerf n'est stimuable qu'en un point, comme pour les nerfs proximaux.

> CONDUCTIONS SENSITIVES

Le nerf d'intérêt peut être enregistré soit par technique orthodromique ou antidromique avec comme repère la physiologie. On enregistre alors un potentiel d'action sensitif (PAS) dont l'amplitude est mesurée par convention de pic à pic. Elle sera plus grande par technique antidromique. La vitesse de conduction sensitive (VCS) est déterminée entre le début ou le sommet du pic du PAS (selon les laboratoires). Lorsque le curseur est placé au début la réponse, on étudie les fibres les plus rapides. Au pic, on évalue la conduction moyenne des fibres du tronc nerveux stimulé. Cette VCS peut être mesurée distalement avec un seul point de stimulation, c'est-à-dire entre la stimulation et la réception, car, à la différence de la LDM, on enregistre bien une réponse nerveuse directe permettant un calcul de VCS authentique. À noter que la réponse proximale est habituellement plus petite que la réponse distale et on ne peut donc pas parler « officiellement » de bloc de conduction sensitif. On effectue souvent un moyennage sur 10 à 20 stimulations supramaximales afin de stabiliser la réponse, mais parfois une ou deux stimulations peuvent suffire si la réponse est d'emblée maximale et stable en amplitude.

> POTENTIEL DE NERF MIXTE

Pour cette technique, on stimule distalement les fibres motrices et sensibles d'un nerf en enregistrant la réponse sur un site proximal. Le potentiel enregistré est la somme des réponses orthodromiques des fibres sensibles et antidromiques des fibres motrices. C'est bien un potentiel de nerf mixte.

> LES MARQUEURS

Le placement des marqueurs conditionne tous les résultats. Il est automatisé sur la plupart des machines mais devra être systématiquement contrôlé. Dans certaines situations où la ligne de base est instable, leur positionnement pourra être ajusté. Les marqueurs devront être placés sur un signal amplifié pour limiter au maximum les erreurs. Pour certaines techniques, l'incertitude sur le départ de la réponse obtenue pourra gêner le positionnement des marqueurs. Il suffira alors de réaliser une mesure pointe à pointe.

> LES NORMES

Pour pouvoir interpréter un résultat, il faut disposer de normes idéalement propres à chaque laboratoire. Différents ouvrages sont aussi disponibles, très utiles pour des nerfs étudiés peu fréquemment. On peut globalement admettre une limite inférieure de la normale à 40 m/sec et 45 m/sec pour les VCM et VCS respectivement aux membres inférieurs et aux membres supérieurs. Pour les LDM et les amplitudes, il faut connaître celles enregistrées tous les jours. Le tableau 1 résume les normes de nos laboratoires chez l'adulte. Pour des nerfs plus « confidentiels », on admet une différence d'amplitude inférieure à 50 % entre les deux côtés. Chez l'enfant, à moins de travailler soi-même dans un laboratoire spécialisé, il faut se reporter à des ouvrages dédiés, car il existe de grandes variations en fonction de l'âge et de la taille. L'interprétation des résultats de l'étude des conductions nerveuses sera traitée au cours des différents chapitres de ce livre. On peut déjà préciser quelques règles générales qui seront souvent reprises. D'une part, l'amplitude de la réponse est le reflet du nombre d'axones excitables, donc une réduction de cette dernière traduit le plus souvent une atteinte axonale. D'autre part, la LDM, la VCM, la VCS ou la latence de l'onde F, sont liées à la conduction de l'influx nerveux par les fibres nerveuses myélinisées les plus rapides. Ainsi, une altération de ces paramètres va dans le sens d'une atteinte démyélinisante. Cependant, une réduction d'amplitude entre un potentiel distal et un potentiel proximal peut être secondaire à une démyélinisation focale (bloc de conduction). Cela ne

s'applique qu'aux fibres motrices. Enfin, une réduction du PGAM dès la stimulation distale peut aussi être secondaire à une atteinte musculaire ou un bloc très distal. En cas d'atteinte nerveuse aiguë, l'évaluation précise d'une perte axonale ne peut être appréciée en ENMG qu'après dégénérescence axonale distale, c'est-à-dire au moins 15 à 21 jours après le début du processus lésionnel, en fonction de la longueur du nerf étudié. Enfin, l'altération des réponses sensibles distales n'est observée qu'en cas de lésion pré-ganglionnaire (dans le sens de la physiologie), ce qui est particulièrement important pour différencier les atteintes radiculaires des atteintes tronculaires ou plexiques.

| 1. MOTEUR | MÉDIAN | ULNAIRE | RADIAL | PÉRONIER | TIBIAL |
|-----------------------------------------------------|------------------------------|-----------------------------|-------------------|-------------------------|-------------------|
| LDM | < 3,8 ms | < 3,2 ms | | < 5 ms | < 6 ms |
| VCM | > 45 m/s | > 45 m/s | > 48 m/s | > 40 m/s | > 40 m/s |
| Amplitude | > 4 mV | > 4 mV | > 2,5 mV | > 2 mV | > 4 mV |
| 2. SENSITIF | MÉDIAN | ULNAIRE | RADIAL | PÉRONIER SUPERFICIEL | SURAL |
| VCS | > 45m/s | > 45 m/s | > 45 m/s | > 40m/s | > 40m/s |
| Amplitude Orthodromique Antidromique | > 10 μ V > 20 μ V | > 8 μ V > 15 μ V | – > 18 μ V | – > 8 μ V | – > 10 μ V |

Tableau 1. Vitesses de conductions : valeurs normales chez l'adulte. LDM : latence distale motrice. VCM : vitesse de conduction motrice. VCS : vitesse de conduction sensitive.

> LES FACTEURS DE VARIATION

L'enregistrement des conductions nerveuses peut varier considérablement dans certaines circonstances, du fait de facteurs liés au patient ou à l'environnement.

> **LES FACTEURS MORPHOLOGIQUES.** La vitesse de propagation de l'influx le long d'une fibre dépend de son diamètre (5 m/s par μ m), de l'épaisseur de la gaine de myéline, de la distance internodale (principe de la conduction saltatoire), du milieu extracellulaire... Pour ces différentes raisons, les vitesses de conduction proximales sont plus élevées que les vitesses distales aux membres supérieurs comparativement aux membres inférieurs. Ces facteurs expliquent

aussi pourquoi l'étude des conductions sensibles ne concerne que les fibres myélinisées de gros diamètre. Les fibres A delta et C ne sont en effet pas explorées par l'ENMG, ce qui explique sa normalité dans les neuropathies des petites fibres.

> **LES FACTEURS TECHNIQUES.** Ils sont nombreux et font intervenir les différents maillons de la chaîne d'enregistrement: électrode de réception, électrode de stimulation, filtres. Pour la réception (voir le chapitre correspondant), du positionnement des électrodes et de leur écartement dépendra le signal enregistré. En effet, la morphologie de la réponse enregistrée dépend du volume d'enregistrement «sous» les électrodes. Pour la stimulation, il faut aussi se méfier d'une stimulation trop forte qui diffusera vers un autre nerf que celui qui veut être stimulé. Le positionnement du stimulateur à l'envers créera un bloc anodal. En l'absence de compétences, il est préférable de ne pas modifier les filtres. Leur réglage par défaut est adapté au test correspondant. Sinon, comme pour tout appareil informatique ayant recours à l'électronique, les difficultés peuvent venir d'un dysfonctionnement d'un des éléments de la chaîne d'enregistrement: terre mal branchée, amplificateurs ou connecteurs défectueux, blindage d'un câble endommagé. En cas de doute, notamment concernant les câbles qui ont une durée de vie limitée, il ne faut pas hésiter à les remplacer régulièrement. La mesure de la distance lors de l'étude des vitesses de conduction doit être réalisée avec beaucoup de soin car ces vitesses en dépendent. Cette mesure doit correspondre au nerf dans son trajet anatomique. Parfois, la mesure sera réalisée sur un membre semi-fléchi (ulnaire à la traversée du coude). Lors de la stimulation au point d'Erb, dans le trajet Erb-aisselle, un compas dédié est proposé.

> **ARTEFACTS DE L'ENVIRONNEMENT.** Un négatoscope, une source électrique ou un écran d'ordinateur à proximité peuvent être responsables d'artefacts. Éteindre un appareil ne suffit pas, il faut si possible le débrancher. Un téléphone portable ou un stimulateur cardiaque, par exemple, pourra aussi générer un signal anormal parfois trompeur.

> **FACTEURS PHYSIOLOGIQUES.** Ils sont aussi très importants. Le plus classique est la température cutanée. En effet, une température basse ralentit les vitesses de conductions (1 à 1,5 m/sec et par degré Celsius, soit 5 % en moyenne). Ainsi, une température cutanée entre 30 °C et 34 °C sera recherchée. On peut la mesurer de façon très fiable grâce à des appareils prenant la température à distance. En cas d'hypothermie distale, il ne faut pas hésiter à réchauffer les extrémités en utilisant soit l'immersion dans l'eau chaude ou

une bouillotte, soit avec un sèche-cheveux (attention réchauffement plus superficiel). Ne pas prendre en compte la température peut conduire à des diagnostics erronés de neuropathie démyélinisante ou d'entrappements. Certains appareils proposent un algorithme de correction automatique des vitesses de conduction en fonction de la température. Il est de notre point de vue préférable de corriger l'hypothermie et/ou d'interpréter les vitesses de conduction en situation réelle. L'âge est bien sûr important à prendre en compte. Les vitesses de conduction sont plus basses chez l'enfant (jusqu'à 3-5 ans) pour atteindre leur maximum à 20 ans et rester globalement identiques jusqu'à 60 ans environ. À partir de cet âge, surtout pour les conductions sensibles, les VCS tendent à ralentir et les amplitudes à réduire. La taille doit être systématiquement notée. En cas de très grande taille, les vitesses distales sont parfois plus basses, car elles diminuent à l'inverse avec la longueur du tronc nerveux. Bien sûr, la latence de l'onde F dépendra directement de la taille. Certains nerfs sont le siège d'anastomoses physiologiques (Martin-Grüber, Riche-Cannieu, péronier accessoire; voir le chapitre correspondant) qui doivent être connues en pratique quotidienne.

> PRÉSENTATION GÉNÉRALE DE L'ÉTUDE DES CONDUCTIONS

Sans décrire en détail l'ensemble des techniques d'exploration qui seront reprises dans différents chapitres, nous insistons sur certains points pratiques concernant les nerfs les plus étudiés et précisons l'intérêt de l'exploration de certains d'entre eux.

> **MEMBRES SUPÉRIEURS.** Les VCM usuelles sont habituellement enregistrées pour le médian et l'ulnaire avec stimulation au poignet et au coude et réception respectivement sur l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce) et l'*abductor digiti minimi* (abducteur du 5^e doigt). Les valeurs de LDM, VCM et amplitudes doivent être connues. On peut être amené à étudier le nerf radial dans certaines situations, la stimulation est alors appliquée au-dessous et au-dessus du coude avec réception assez distale sur l'*extensor indicis proprius* (extenseur propre de l'index). Dans l'absolu, chaque tronc nerveux peut être stimulé de façon étagée jusqu'au point d'Erb en étant à chaque fois supramaximal. Pour cela, une stimulation monopolaire sera préférée. Une exploration proximale sera par exemple indispensable pour rechercher une neuropathie motrice avec blocs de conduction (BC). Il n'est pas possible d'affirmer un BC entre le creux axillaire et le point d'Erb sans avoir utilisé une stimulation monopolaire. La recherche de BC implique des précautions métho-

dologiques. À l'occasion d'une stimulation proximale, on risque d'induire des réponses transmises lors de la dépolarisation simultanée de troncs nerveux autres que le tronc nerveux d'intérêt, soit parce que les nerfs sont proches, soit parce que le site de stimulation implique une stimulation trop intense et donc non sélective. C'est le cas pour le creux axillaire ou le point d'Erb. Le PGAM enregistré distalement devra rester le même, quel que soit le site de stimulation. Classiquement, la recherche de bloc de conduction se fera de façon privilégiée sur l'*abductor digiti minimi* (abducteur du V^e doigt), car au niveau de l'éminence hypothénar tous les muscles dépendent de l'ulnaire. Pour étudier les nerfs les plus proximaux (axillaire, nerf supra-scapulaire...), il n'existe souvent qu'un seul site de stimulation possible. Seule la LDM est alors mesurable avec une réception par électrode de surface ou encore de façon plus sélective, à l'aiguille.

Les VCS usuelles sont celles du médian et de l'ulnaire, par technique orthodromique (sens de la physiologie, c'est-à-dire stimulation distale et réception plus proximale) ou antidromique selon les laboratoires. La stimulation orthodromique permet d'obtenir une réponse d'amplitude moindre par rapport à la technique antidromique et impose une bonne décontraction du sujet, ce qui n'est pas toujours facile à obtenir. Pour l'exploration d'une neuropathie diffuse, l'enregistrement de la réponse sensitive radiale antidromique peut être utile car les entrappements, du médian au canal carpien ou de l'ulnaire au coude, sont fréquents et peuvent gêner l'interprétation des réponses sensitives distales. L'étude comparative droite-gauche du nerf cutané latéral et du nerf cutané médial du bras sont des outils essentiels qui doivent être maîtrisés pour explorer le plexus brachial. L'étude de la branche cutanée dorsale de l'ulnaire peut parfois aider à situer le site d'entrappement de ce nerf, au coude ou au canal de Guyon.

> **MEMBRES INFÉRIEURS.** Les VCM courantes sont celles du nerf péronier et du nerf tibial. Pour le péronier, il faut connaître le piège du nerf péronier accessoire avec une petite réponse distale après stimulation au coup de pied et une réponse proximale normale. Il faut alors réaliser une stimulation rétro-malléolaire externe pour stimuler le contingent nerveux accessoire qui innerve l'*extensor digitorum brevis* (pédiex). Pour le tibial, il faut d'abord se méfier des faux blocs de conduction du tibial après stimulation au creux poplité chez les patients obèses. L'intensité et la durée du stimulus devront alors être augmentées; le recours à une stimulation monopolaire est aussi possible. Le nerf fémoral est plus rarement étudié, sauf dans certaines situations particulières. La réception est alors réalisée par électrode cutanée sur

le *vastus medialis* (vaste interne) ou à l'aiguille en stimulant au-dessus et au-dessous de l'arcade, en définissant alors une VCM ou une LD en cas de stimulation unique.

L'étude des VCS correspond surtout au nerf sural et au péronier superficiel par méthode antidromique. Pour ce dernier, il est parfois difficile à obtenir à partir de 60 ans et/ou chez des sujets aux antécédents traumatiques locaux même minimes (port de chaussures de sécurité, pratique des arts martiaux, musulmans pratiquants...). Le nerf sural est sans doute plus fiable pour poser un diagnostic de neuropathie sensitive. Cependant, au début d'un processus neuropathique longueur dépendant, il ne faut pas oublier que le nerf sural n'est pas étudié dans sa portion distale, créant ainsi la possibilité de faux-négatifs. On peut aussi explorer de façon comparative le nerf saphène interne, branche sensitive du nerf fémoral, utile pour différencier une atteinte tronculaire fémorale d'une atteinte radiculaire L3-L4. L'exploration du nerf cutané latéral de la cuisse est beaucoup plus difficile et aléatoire. Enfin, l'étude des nerfs plantaires médial et latéral par méthode orthodromique est utile pour le diagnostic souvent difficile des syndromes du tunnel tarsien ou dans les neuropathies distales débutantes.

FICHE 4

Les réponses tardives

> INTRODUCTION

Les réponses tardives correspondent aux réponses enregistrées dans un muscle après stimulation du nerf correspondant, et qui surviennent après le potentiel global d'action musculaire (PGAM) appelé aussi réponse M. Concrètement, ces réponses tardives correspondent aux réponses F, au réflexe H, au réflexe T et aux réflexes d'axones (en fait réflexes d'axones et décharges doubles indirectes [DDI]). Chacune de ces réponses correspond à un trajet particulier de l'influx nerveux le long du nerf et apportent des informations propres, utiles au diagnostic.

> LES RÉPONSES F

Elles s'appellent F car ces réponses ont d'abord été décrites au niveau du pied (*foot*). Après stimulation d'un nerf moteur dans un schéma classique d'enregistrement des vitesses de conduction motrice (VCM), la conduction vers la distalité (orthodromique) de l'influx nerveux aboutit à la dépolarisation du muscle enregistré avec, en cas de stimulation supramaximale, l'obtention du PGAM. Le nerf, qui se comporte comme un câble électrique, conduira aussi le stimulus nerveux de façon antidromique le long du tronc nerveux vers le plexus, puis la racine motrice correspondante, pour aboutir au niveau de la corne antérieure de la moelle avec dépolarisation d'un faible nombre de motoneurons (environ 5 %). Cela va générer un courant descendant (orthodromique) avec en bout de course une dépolarisation musculaire correspondant à la réponse F (schéma 2). En pratique, la réponse F est enregistrée après plusieurs stimulations et, en fonction des écoles, seront retenues comme valeur de référence la latence minimum de F, la latence moyenne ou la latence de F - M. Les caractéristiques de la réponse F permettent, de façon générale, de la sélectionner aisément sur un enregistrement (figure 10). Sa morphologie est variable. Ceci s'explique par des unités motrices différentes

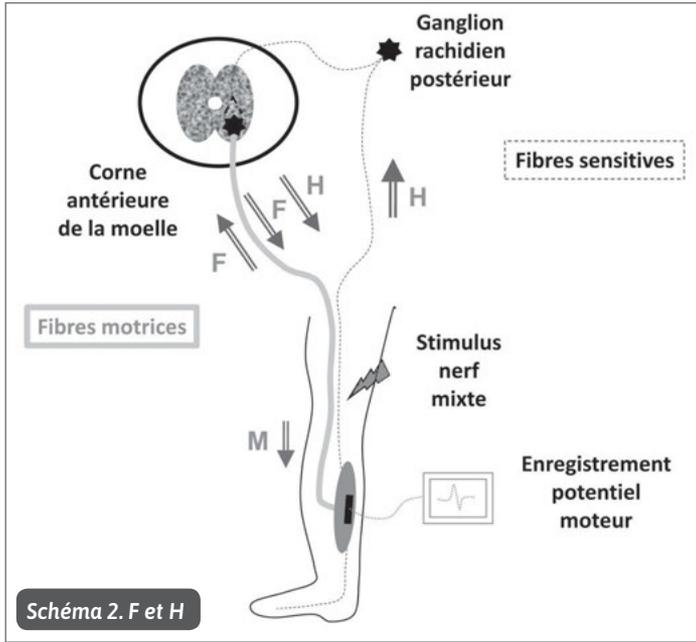


Schéma 2. F et H

pour chaque onde F générée. La première F correspondra aux motoneurons A + B, la seconde aux motoneurons C + D et la troisième aux motoneurons A + C... etc. Ceci expliquera aussi des latences différentes de la réponse F. La latence de la réponse F correspondra au moment où la ligne isoélectrique est rompue positivement ou négativement. La plupart des logiciels permettent de superposer les réponses pour sélectionner facilement la réponse la plus précoce. Lors d'un enregistrement de la réponse F, surtout au niveau des membres inférieurs, la taille influencera la latence de la réponse, de même que l'âge. Ces éléments devront toujours être pris en considération. C'est bien sûr aussi important chez l'enfant. En pratique, et même si les chiffres varient en fonction des laboratoires, la latence minimum de F pour un sujet de taille moyenne est de 30 ms pour le médian, 32 ms pour l'ulnaire, 52 ms pour le péronier et 55 ms pour le tibial. Tous les nerfs ne permettent pas l'enregistrement d'une réponse F avec la même facilité. Parfois même, la réponse F n'est pas enregistrable dans certains troncs nerveux (axillaire et fémoral par exemple). En règle générale, cette réponse est facilement obtenue après stimulation ulnaire ou tibiale; après stimulation du nerf médian et surtout du nerf péronier, l'onde F peut être absente de façon physiologique. La con-

séquence immédiate est qu'une absence d'onde F n'aura pas le même poids en fonction du tronc nerveux stimulé. Une absence bilatérale de la réponse F en l'absence de contexte pathologique aura d'autant moins de valeur. Pour faciliter l'enregistrement de l'onde F, qui peut dépendre de l'état de relaxation du patient, la manœuvre de Jendrassik pourra être utilisée. C'est principalement la latence de F ou son absence qui seront pris en compte pour conclure à un enregistrement normal ou pathologique. L'allongement de la latence de F ne préjugera pas du site lésionnel ou

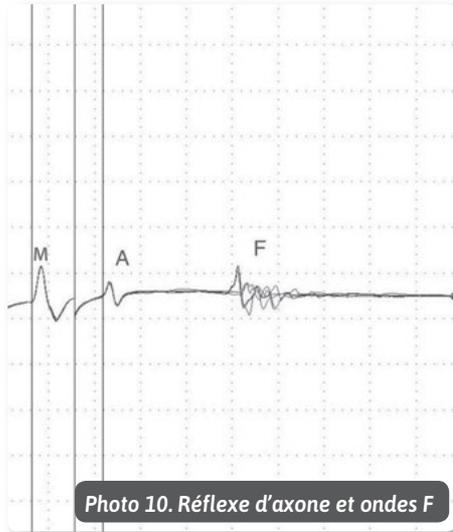


Photo 10. Réflexe d'axone et ondes F

de sa nature. Toute anomalie de conduction périphérique entre le point de stimulation et le point d'enregistrement (trajet antidromique + trajet orthodromique) pourra aboutir à un allongement de la latence de l'onde F. Par exemple, si la latence distale est allongée, la latence de l'onde F le sera d'autant, d'où l'utilisation par certains de F-M. La latence de F sera cependant plus influencée par des problèmes de conduction diffus ou sévères comme dans le cas d'une neuropathie démyélinisante, que par un problème focal comme un entrappement ou une contrainte radiculaire. En cas d'étude bilatérale, ce qui est conseillé, une différence de latence de 2 à 3 ms est retenue comme significative. Certains auteurs analysent l'amplitude de la réponse F qui pourra diminuer si les potentiels d'unité motrice qui la composent sont moins nombreux (bloc de conduction, atteinte axonale précoce sans réinnervation). De la même façon, si le nombre de motoneurons est réduit, les F pourront être monomorphes. À l'inverse, l'amplitude de la réponse F pourra augmenter en cas de processus neurogène chronique avec réinnervation comme dans la sclérose latérale amyotrophique ou la poliomyélite antérieure. Le pourcentage d'occurrence de la réponse F est aussi intéressant. Pour autant, sa prise en compte nécessite d'avoir des normes car il varie en fonction des troncs nerveux. Il est aussi nécessaire de réaliser toujours un nombre suffisant de stimulations pour pouvoir évaluer le pourcentage d'occurrence (10 à 20 en général). Un syndrome pyramidal de libération pourra faciliter l'apparition des ondes F. Un processus démyélinisant limitera l'appa-

rition des ondes F et cette diminution de fréquence pourra précéder l'allongement de la latence de la réponse. Enfin, on peut s'intéresser à la variabilité de la latence individuelle des ondes F (dispersion des réponses). En situation normale, les latences de l'onde F, la plus précoce et la plus tardive, sont proches et la chronodispersion est ainsi limitée. En cas de processus démyélinisant, cette variabilité peut s'accroître, témoignant du caractère plus ou moins démyélinisé des axones conduisant le signal.

> LE RÉFLEXE H

Il suit le même circuit qu'un réflexe tendineux (schéma 2). La stimulation inframaximale d'un tronc nerveux mixte conduit à la stimulation sélective initiale des fibres sensibles la qui, par progression orthodromique, vont générer un réflexe monosynaptique aboutissant à la dépolarisation du motoneurone alpha du réflexe myotatique. On enregistre alors une réponse motrice H dont l'amplitude va s'accroître avec le nombre de fibres sensibles recrutées proportionnellement à l'intensité de stimulation. Au-delà d'une certaine intensité, outre les fibres sensibles, les fibres motrices seront à leur tour stimulées, générant une réponse M dont l'amplitude va s'accroître avec l'intensité de stimulation. À une stimulation supramaximale, les mêmes réponses seront engendrées avec en plus des réponses F qui, lors de leur ascension antidromique vers le motoneurone périphérique, rentreront en collision avec le réflexe H pour finalement l'annuler. Différentes données sont utilisées concernant le réflexe H. Pour une étude sur le muscle soléaire: rapport d'amplitude H/M ($\approx 0,57 \pm 0,1$), index H ($\approx 101 \pm 8,5$ en pratique supérieur à 76), vitesse de conduction nerveuse proximale ($VCN = \text{taille en mm} \times 0,8 / [(H-M) - 1 \text{ ms}] = 59,2 \pm 2,6 \text{ m/s}$). Le réflexe H n'est pas enregistrable sur tous les troncs nerveux. Les montages les plus classiques sont ceux du nerf médian au pli du coude/*flexor carpi radialis* (fléchisseur radial du carpe) et du nerf tibial au creux poplité/*soleus* (soléaire). Les détracteurs du réflexe H soulignent son absence fréquente même sans contexte pathologique et à l'inverse sa trop grande sensibilité en cas de pathologie.

> LE RÉFLEXE T

Il étudie un circuit nerveux semblable à celui du réflexe H. Cependant, il est enregistré après la percussion d'un tendon. Ainsi, la latence de la réponse obtenue tient compte de l'arc réflexe fibre Ia/motoneurone mais également du fuseau neuromusculaire. Cet enregistrement nécessite un marteau spéci-

fique qui permet de déclencher l'enregistrement et de mesurer la latence de la réponse.

> LES DÉCHARGES DOUBLES INDIRECTES (DDI)

Les DDI, intercalées entre la M et la F, correspondent à des réponses éphapiques (court-circuit) le plus souvent le long d'un nerf démyélinisé. En pratique, la zone démyélinisée représente une zone de moindre isolation de l'axone permettant des phénomènes de ré-entrée avec ré-excitation de l'axone par l'influx nerveux. La réponse qui viendra après la M correspondant à l'information conduite par les seules fibres concernées par l'éphapse. Pour vérifier qu'il s'agit d'une DDI, il suffit de déplacer la stimulation vers la racine du membre. La réponse M aura alors une latence distale motrice plus allongée. La stimulation sera plus proche du site de l'éphapse et la latence de la DDI se réduira d'autant. Un double choc distal serré induira une collision entre le deuxième choc et la DDI induite par la première stimulation, ce qui fera disparaître cette réponse tardive.

> LES RÉFLEXES D'AXONES

Autrement appelée réponse A, cette réponse tardive est liée à un phénomène de réinnervation distale et est d'aspect monomorphe (photo 10). D'une fibre nerveuse principale va naître une fibre collatérale de réinnervation. En cas de stimulation, à une intensité donnée, l'excitation du faisceau nerveux principal générera la réponse M. Une petite réponse satellite retardée correspondra à la dépolarisation antidromique de la fibre primitive puis orthodromique de la fibre collatérale. Un double choc distal dans les mêmes conditions aura les mêmes conséquences. Par contre, si l'intensité de stimulation augmente, il y aura une co-excitation des deux fibres et le réflexe d'axone disparaîtra, la réponse satellite s'intégrant alors dans la réponse M.

<https://www.univers-medecine.com>

FICHE 5

L'examen à l'aiguille

> INTRODUCTION

L'examen à l'aiguille est une étape majeure de l'ENMG, sans doute la plus difficile. À de rares exceptions près, l'examen à l'aiguille vient compléter l'étude des vitesses de conduction et les informations recueillies vont permettre au clinicien de conclure schématiquement selon trois situations: situation normale, processus neurogène ou processus myogène. Il va pouvoir parfois orienter le diagnostic topographique (radiculaire *versus* tronculaire), étiologique (découverte d'une myotonie par exemple) ou apporter des informations pronostiques (atteinte axonale, évolutivité...). Ainsi, l'aiguille sera déterminante dans l'exploration et l'analyse d'une pathologie neuromusculaire. Pourtant, malgré cette place centrale, cette partie de l'ENMG repose souvent sur une interprétation subjective et fait la part belle à l'expérience. Il n'est pas rare que l'électroneuromyographe se trouve gêné dans sa conclusion en raison d'une analyse délicate de certains tracés de contraction ou face à l'enregistrement d'activités de repos déconcertantes. Si ces différents éléments sémiologiques seront étudiés dans d'autres chapitres, il est important de préciser certains points qui permettent de se placer dans les meilleures conditions pour la réalisation et l'interprétation de l'examen à l'aiguille.

> LES CONTRE-INDICATIONS

Si aucune hémorragie n'est habituellement rencontrée sous un traitement antiagrégant, les anticoagulants et les troubles de l'hémostase imposent certaines restrictions. Sous anticoagulant à dose décoagulante ou si les plaquettes ont un taux inférieur à 50 000 par mm³, il est préférable de différer l'examen. Si cela n'est pas possible ou si l'indication est plus importante que la contre-indication, il faut veiller à certaines précautions. Certains muscles ne doivent pas être piqués comme les paravertébraux, les psoas, la langue, le diaphragme et pour certains les gastrocnémiens. Pour les autres muscles dont

il faut limiter le nombre au strict nécessaire, il faut utiliser une aiguille avec la plus grosse gauge (le plus petit diamètre) possible et ne pas multiplier les points d'insertion. Une compression un peu plus prolongée sera réalisée après le retrait de l'aiguille. En cas d'infection cutanée, le bon sens impose de ne pas explorer un muscle dans une zone infectée. Aucune prévention de l'endocardite n'est nécessaire en cas de valvulopathie cardiaque. Chez les patients diabétiques ou présentant une artérite des membres inférieurs, il faut éviter d'explorer les muscles intrinsèques des pieds. Chez les patientes ayant subi un curage ganglionnaire pour cancer du sein, il est recommandé de ne pas piquer les muscles du membre concerné même si le risque est moindre qu'en cas d'injection.

> PRÉCAUTIONS MATÉRIELLES

La pertinence de l'analyse va grandement dépendre des conditions d'enregistrement. Certains potentiels sont de l'ordre de quelques microvolts et il faudra toujours bien veiller à respecter les règles permettant d'éviter pièges et artéfacts qui peuvent mener à de faux diagnostics. La pollution « électrostatique » est un ennemi dangereux pour l'électrophysiologiste. Pour s'en affranchir, l'idéal est de disposer d'un local d'enregistrement de type cage de Faraday. Le coût rend souvent ce projet irréalisable. Il faut éviter la proximité d'autres appareils comme un ordinateur, une radio, un écran de télévision, voire un smartphone. Si possible, il faut débrancher plutôt qu'éteindre, les appareils comme un pousse-seringue électrique, un lit électrique ou un scope. Les câbles doivent être de qualité et blindés. Il faut éviter les câbles trop longs (au-delà d'un mètre cinquante). Au moindre doute, il ne faut pas hésiter à changer les câbles car leur durée de vie est limitée comme pour tout matériel. Les prises électriques doivent comporter une terre. Les aiguilles doivent aussi être de qualité mais les fabricants ont fait d'énormes progrès ces dernières années pour offrir des outils fiables et performants quelle que soit la marque. Cependant, il peut arriver qu'un lot présente un défaut de fabrication ou de conditionnement et il ne faut pas hésiter alors à changer d'aiguille en cas d'un enregistrement de mauvaise qualité, ou pire, en cas de distorsion du signal déformant la morphologie de certains potentiels d'unité motrice (PUM). Sauf situation particulière, il faut privilégier les aiguilles concentriques qui permettent d'enregistrer une différence de potentiel entre le centre de l'aiguille (active) et le cylindre qui l'entoure (référence). Seul le biseau de l'aiguille correspond à la zone d'enregistrement pour 20 à 30 PUM dans un rayon inférieur au millimètre. Les aiguilles à fibre unique, qui pouvaient isoler quelques PUM, ont été définitivement remplacées par les aiguilles

concentriques (schéma 3). Enfin, en bout de chaîne, arrivent l'appareil et ses amplificateurs qui, bien sûr, peuvent faire l'objet de dysfonctionnement et il ne faudra pas manquer de faire appel au service après-vente de votre appareil le cas échéant. Enfin, nous n'aborderons pas la délicate discussion du choix des filtres passe-haut et passe-bas qui, en cas de modification, peuvent profondément modifier le signal enregistré. Le meilleur conseil est sans doute d'éviter d'y toucher sauf si vous maîtrisez bien le problème. En pratique, la plupart des programmes sont calibrés de façon optimale pour vos analyses. Si une situation particulière impose une modification de ces paramètres, faites appel là encore

au service après-vente ou consultez le manuel de votre appareil en comparant chaque réglage par rapport à ceux proposés par défaut. Concernant le gain et le balayage, il est sélectionné par défaut de sorte à pouvoir analyser au mieux le signal attendu. Par exemple, pour les activités de repos, un gain de $50 \mu\text{V}$ par division est souvent proposé. Pour les tracés de contraction, le gain est volontiers de $500 \mu\text{V}$ à 1 mV par division. Les paramètres de l'écran d'enregistrement pourront être adaptés aux habitudes de chacun et il est parfois nécessaire de les modifier pour apprécier au mieux certaines informations. Pour autant, il faut toujours s'habituer à travailler avec le même gain et le même balayage. Enfin, reste le son, information sémiologique majeure ! Le signal électrique est converti selon le temps de montée du signal, le son étant plus aigu si le temps de montée est rapide. Il faut bien veiller à disposer d'enceintes de qualité, car comme on le verra, beaucoup d'informations vont certes reposer sur des données d'analyse morphologique mais aussi sonore. Cette dernière sera parfois plus facile en cas de tracés riches dont l'analyse visuelle est souvent difficile. On peut même dire qu'avec un peu d'expérience, on peut sans difficulté analyser un tracé sans écran, alors que sans le son l'interprétation des tracés (recrutement et même altérations des PUM) est beaucoup plus délicate ! Bien sûr, comme pour l'étude des conductions, une terre de qualité doit être utilisée, en privilégiant les électrodes les plus larges possible, autocollantes ou par fixation (pince ou bracelet). Sa position par rapport au muscle étudié importe peu.

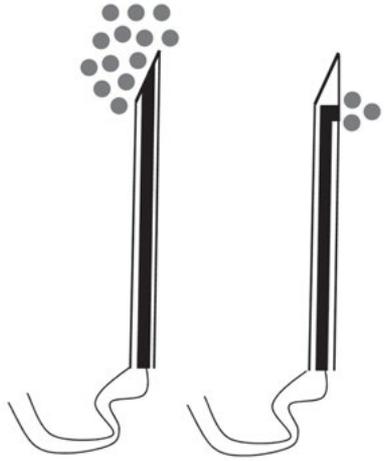


Schéma 3. Aiguille concentrique et aiguille à fibre unique

> PRÉCAUTIONS À PRENDRE VIS-À-VIS DU PATIENT ET DU PRATICIEN

Bien sûr, l'ère du matériel à usage unique s'est imposée et c'est tant mieux ! Seule la désinfection locale avant injection est à envisager avec un antiseptique si possible incolore et non allergisant. Il faut utiliser la plus petite aiguille possible pour limiter la douleur au point de piqûre. Il faut piquer un muscle dans une zone éloignée de la jonction musculo-tendineuse, car à ce niveau, outre la douleur engendrée, le tracé sera appauvri et la morphologie des PUM en sera affectée, ce qui peut mener à de fréquentes erreurs d'interprétation. Il faut toujours privilégier l'analyse d'un muscle paraissant cliniquement atteint (atrophie ou déficit)... mais pas trop ! Une atrophie majeure peut mener là encore à de fréquentes erreurs d'analyse, car la réduction importante du nombre d'unités motrices rendra plus difficile l'analyse du recrutement. Il faut toujours privilégier un seul point de ponction (en piquant de façon brève et rapide, la lenteur d'insertion n'étant pas synonyme de douleur pour le patient), mais une exploration en différents points dans plusieurs directions (par petite mobilisation brusque de l'aiguille) est souvent nécessaire pour disposer d'une zone d'analyse suffisante et faire apparaître parfois certaines activités anormales. L'aiguille sera insérée différemment en fonction du muscle. Plus le muscle est petit ou plat, plus l'aiguille sera tangentielle. Plus le muscle est volumineux, plus l'insertion pourra être perpendiculaire. L'angle d'insertion doit aussi tenir compte du sens de raccourcissement du muscle lors de la contraction afin que l'aiguille ne cisaille pas le fascia, car ceci est source de douleur. Le point de ponction initial devra donc être choisi de manière à ce que l'aiguille, qui va être déplacée dans le muscle, reste dans la zone d'intérêt tout au long de l'analyse. Enfin, on peut conseiller de commencer l'exploration des muscles de la racine des membres jusqu'à leur distalité. Ainsi, en cas de saignement, le médecin aura moins de chance d'être en contact avec le sang du patient. Le port de gant est impératif. En cas de piqûre, si le risque de contamination est moindre qu'avec une aiguille creuse, le port de gant limite encore le risque de transmission d'une infection. Il est important de respecter une distance de 50 cm entre les deux mains (comme si vous teniez une règle rigide à chaque extrémité). Vous limiterez ainsi considérablement le risque de vous piquer accidentellement. De la même façon, l'aiguille doit rester près du corps et les mouvements de grande amplitude sont à proscrire. Une fois l'examen terminé, l'aiguille est immédiatement placée dans un container *ad hoc* et la discussion avec le patient peut continuer.

FICHE 6

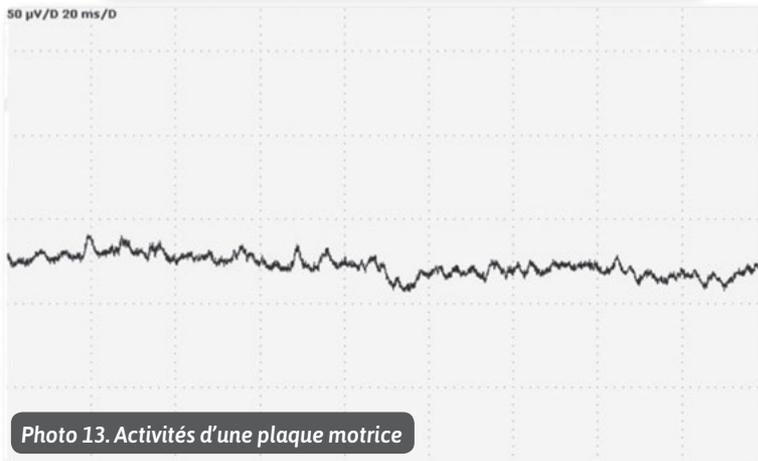
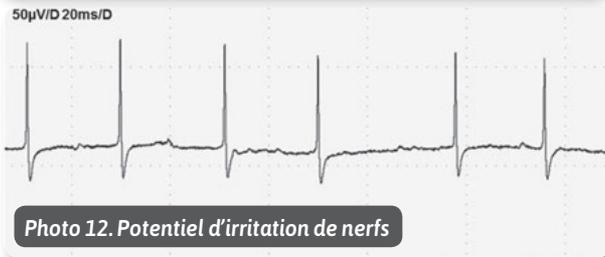
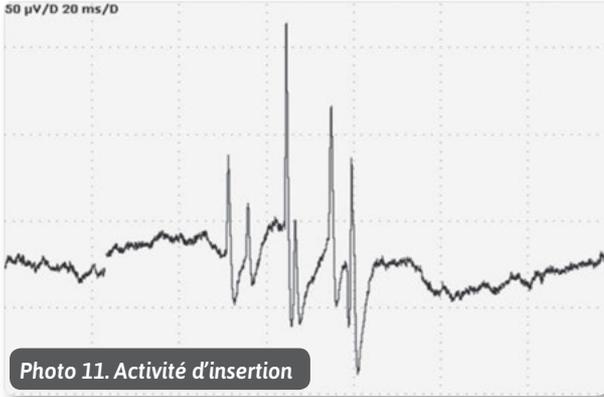
Les activités spontanées

> INTRODUCTION

L'étude à l'aiguille d'un muscle au repos est un temps déterminant de l'ENMG. Chez le sujet normal, il existe classiquement un silence, signifiant qu'au repos aucun signal sonore ou visuel n'est enregistré en dehors d'une activité de fond de la ligne de base. Les renseignements apportés par cette analyse sont souvent très précieux tant sur le plan diagnostique que pronostic. Les activités spontanées (AS) doivent être classées selon qu'elles sont physiologiques ou pathologiques. Nous ne traiterons pas ici les artéfacts liés à des sources extérieures au patient et abordées dans le chapitre sur l'examen à l'aiguille.

> LES ACTIVITÉS PHYSIOLOGIQUES

> **L'ACTIVITÉ D'INSERTION.** Il s'agit d'une activité électrique apparaissant exclusivement à la pénétration ou à la mobilisation de l'aiguille dans le muscle (photo 11). Elle est liée à l'irritation de la membrane musculaire, générant alors une brève salve de plusieurs potentiels successifs de faible amplitude et ne durant que 100 à 150 ms. Sa morphologie va dépendre du nombre de fibres traversées par l'aiguille, de leur densité et de leur excitabilité membranaire. Ainsi, dans certaines situations pathologiques, l'analyse de cette activité pourra être intéressante quoique difficile compte tenu de sa fugacité. Elle pourra d'abord être absente dans les processus s'accompagnant d'une atrophie sévère avec au sein du muscle une réduction du nombre de fibres musculaires. Classiquement, elle sera d'amplitude et de durée réduite dans les processus myogènes par raréfaction des fibres musculaires par unité motrice. Inversement, elle pourra être plus explosive, plus prolongée dans les processus neurogènes induisant une hyperexcitabilité membranaire. Enfin, au cours des syndromes myotoniques, elle sera aussi plus prolongée car elle générera elle-même une activité anormale.



> **LE POTENTIEL D'IRRITATION DE NERF.** Cette AS n'est enregistrée que lorsque l'aiguille est à proximité d'une terminaison nerveuse intramusculaire. L'aiguille, par microtraumatisme de la fibre nerveuse présynaptique, va générer un potentiel de fréquence élevée (50-100 Hz) mais irrégulière, à début

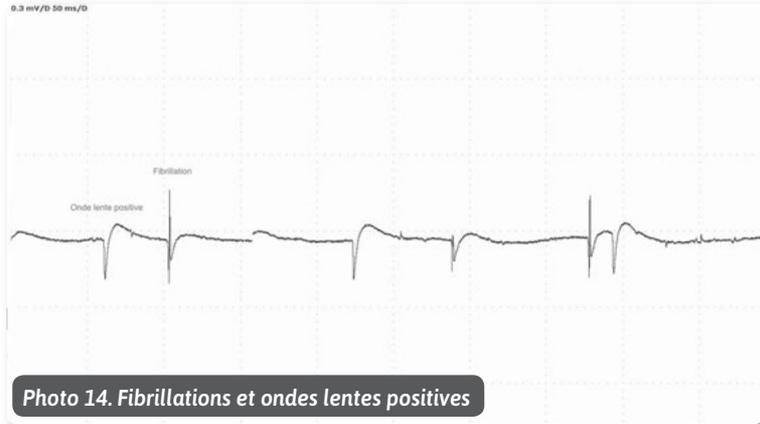
négatif et d'une amplitude de 150-500 μV . Le potentiel d'irritation nerveuse est volontiers accompagné d'une sensation douloureuse et disparaît à la mobilisation de l'aiguille (photo 12). Ils sont volontiers confondus avec des potentiels de fibrillations, mais ces derniers ont un son caractéristique et surtout une fréquence constante.

> **LE POTENTIEL DE PLAQUE MOTRICE.** Il est enregistré lorsque l'aiguille est au voisinage d'une jonction neuromusculaire (photo 13). Là aussi, une sensation douloureuse est souvent ressentie. Les potentiels de plaque motrice correspondent plus à un bruit de fond de 10 à 50 μV d'amplitude qu'à une décharge de potentiels facilement individualisés. Ils correspondent au largage permanent de quantas de vésicule d'acétylcholine dans l'espace synaptique. Le signal sonore évoque volontiers le « bruit du vent dans les arbres ». Cette activité disparaît à la mobilisation de l'aiguille.

> **LES ACTIVITÉS DE CONTRACTION INVOLONTAIRE.** Elles sont liées à un mauvais relâchement musculaire du patient ou à un mouvement anormal (tremblement, dystonie, spasticité). Leur morphologie correspond logiquement à celle que l'on observe au cours d'une contraction musculaire. Cependant, lorsque cette contraction est limitée, on ne peut alors enregistrer qu'un ou deux potentiels rythmiques qui peuvent en imposer faussement pour un potentiel de fibrillation par exemple. Cependant, pour une fibrillation, l'amplitude sera celle d'une fibre musculaire, elle sera bien sûr plus grande en cas de potentiel d'unité motrice (PUM) involontaire. Ces activités disparaîtront au relâchement complet du patient. Parfois, il suffira de déplacer le muscle étudié de quelques centimètres pour obtenir une meilleure décontraction.

> LES ACTIVITÉS PATHOLOGIQUES

> **FIBRILLATIONS ET ONDES LENTES POSITIVES.** Ce sont les activités pathologiques les plus fréquentes (photo 14). D'origine musculaire, elles sont liées à une déafférentation nerveuse de la fibre musculaire avec modification de l'excitabilité membranaire qui, classiquement entre 4 et 10 jours, va générer ces potentiels membranaires anormaux. Ce délai pourra aller à l'extrême jusqu'à 21-28 jours. Les fibrillations et ondes lentes positives (OLP) peuvent donc s'observer au cours des processus de dénervation (parfois décrits comme actifs) lors de lésions axonales. Elles peuvent aussi se rencontrer au cours des processus myopathiques nécrosants ou accompagnés d'une hyperexcitabilité membranaire. Dans ce cas, la nécrose au sein de la fibre va isoler une portion de celle-ci de sa terminaison nerveuse et par déafférentation secondaire



générer logiquement cette activité spontanée anormale. Ainsi, le terme d'« activités de dénervation » pour qualifier ces ondes est à bannir. Plus exceptionnellement, un blocage complet de la jonction neuromusculaire de certaines fibres (myasthénie, syndrome de Lambert-Eaton sévère, botulisme...) peut entraîner l'apparition d'activités similaires suivant le même mécanisme physiopathologique. Avec un peu d'expérience, fibrillations et OLP sont facilement reconnaissables grâce à leur son caractéristique de gouttes d'eau sur une véranda, leur rythme régulier entre 0,5 et 10 Hz et leur amplitude faible de 2 à 200 μ V. Les fibrillations et les OLP se distinguent par leur morphologie. Les fibrillations sont des potentiels « pointus » biphasiques avec une première phase négative alors que les OLP ont un départ lent et arrondi également à départ négatif. D'un point de vue physiopathologique, l'origine est identique. La différence morphologique du potentiel enregistré est simplement liée à l'orientation des fibres musculaires par rapport à l'aiguille. On peut chiffrer quantitativement leur abondance en nombre de croix, classiquement de une à quatre selon qu'elles soient très occasionnelles (mais au moins présentes au minimum en deux sites différents), permanentes ou tellement fréquentes qu'elles font disparaître la ligne de base.

> **POTENTIELS DE FASCICULATION.** Ils proviennent de l'activation involontaire d'une unité motrice. Les fasciculations ont donc logiquement la morphologie d'un PUM biphasique, triphasique ou polyphasique, d'amplitude de 0,5 à 2 mV (photo 15). Elles surviennent toujours de manière irrégulière même si elles peuvent parfois être enregistrées en salve. Elles s'observent très fréquemment chez le sujet normal, en particulier dans les jumeaux (*gastrocnemius medialis et lateralis*). En cas de pathologies, elles sont rencontrées en

cas de processus neurogène et sont notamment fréquentes et évocatrices d'une souffrance de corne antérieure, ce d'autant qu'elles sont diffuses et/ou enregistrées dans des territoires proximaux comme les cuisses, l'abdomen, le thorax ou la langue. Elles sont l'un des éléments diagnostiques majeurs des critères diagnostiques de SLA d'Awaji-shima. Leur recherche peut être complétée en surface avec des électrodes autocollantes ou en échographie. Il existe de nombreux débats pour savoir si certains indices morphologiques peuvent orienter vers une pathologie évolutive de la corne antérieure en particulier. Le caractère polyphasique (avec parfois jiggle des satellites) a longtemps été retenu comme évocateur d'une sclérose latérale amyotrophique (SLA); on parlait alors de fasciculations malignes. Cependant, plus que leur morpholo-

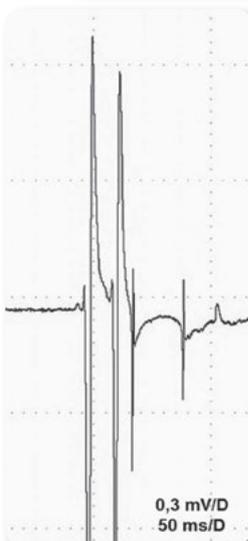
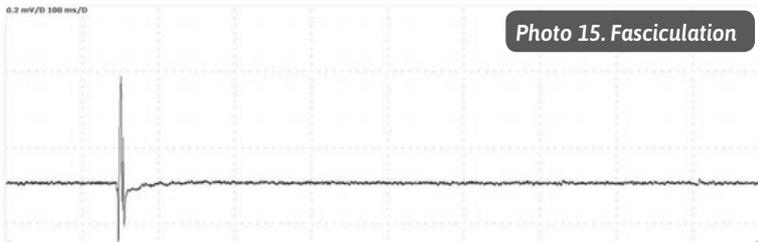
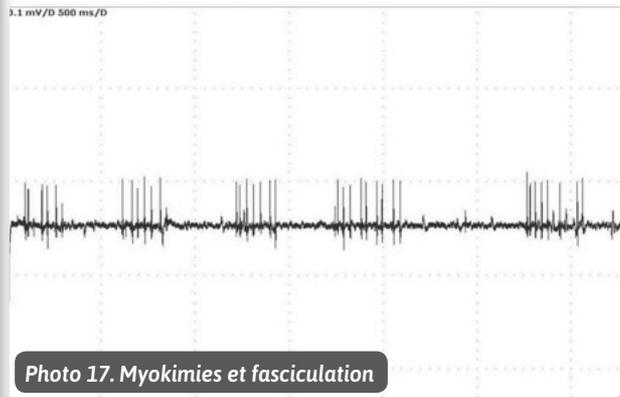


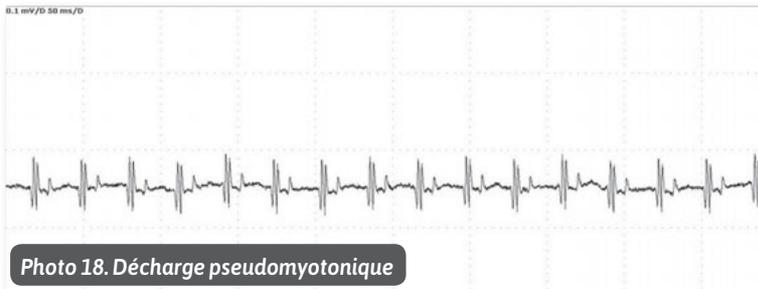
Photo 16. Double fasciculation



gie, c'est leur caractère groupé qui serait pertinent pour le diagnostic de SLA avec parfois des fasciculations en doublet (photo 16).

> **LES MYOKIMIES.** Leur origine est nerveuse. Elles sont secondaires à une décharge groupée de 2 à 10 PUM de fréquence constante (40-60 Hz). Elles peuvent être plus ou moins longues mais sont le plus souvent assez brèves (quelques ms). Elles sont souvent répétitives et parfois rythmiques ou pseudo-rythmiques (photo 17). Elles s'accompagnent volontiers d'une traduction clinique (mais pas toujours) avec une contracture massive mais localisée du muscle, souvent bien difficile visuellement à différencier d'une fasciculation. Elles peuvent être rencontrées chez le sujet sain (myokimies palpébrales) et s'observent sinon dans de très nombreuses pathologies périphériques (plexopathies post-radiales, certaines neuropathies dysimmunes avec blocs de conduction, syndrome d'Isaacs ou neuromyotonie) ou même centrales (tumeur du tronc cérébral, sclérose en plaques).

> **LES DÉCHARGES RÉPÉTITIVES COMPLEXES.** Appelées en général DRC, elles font l'objet de nombreuses appellations dans la littérature: décharges pseudomyotoniques, décharges à haute fréquence, décharges répétitives multiples... Leur définition repose sur leur caractéristique morphologique avec des décharges régulières (10-50 Hz) d'un seul potentiel, de début et fin brusques (photo 18). Elles ne s'accompagnent pas de contraction musculaire visible. Leur origine peut être nerveuse ou musculaire. En effet, elles peuvent être secondaires à une décharge plus moins longue d'une unité motrice et dans cette situation, le potentiel aura la morphologie d'un PUM, volontiers polyphasique s'il s'agit d'un processus neurogène. On les rencontre notamment dans les processus neurogènes chroniques comme lors de séquelles de radiculopathie. Elles peuvent aussi s'observer au cours de processus myogènes chroniques ou évolutifs. Il s'agira alors d'une décharge de fibre musculaire (morphologie proche d'une fibrillation) ou de plusieurs fibres musculaires



proches avec conduction éphaptique générant un potentiel logiquement polyphasique.

> **LES CRAMPES.** Leur origine est le plus souvent neurogène: neuropathie, pathologie de corne antérieure, radiculopathie. Elles sont pour autant très fréquentes chez le sujet sain notamment dans les muscles gastrocnémiens ou au cours de processus métaboliques ou toxiques (hypokaliémie, statines). À l'aiguille, on enregistre une bouffée de plusieurs PUM comme lors d'une contraction volontaire mais la simultanéité des décharges se traduit volontiers par un tracé «synchronisé». Dans de très rares cas, la crampe ne s'accompagne d'aucune activité électrique, traduisant alors un mécanisme biochimique et métabolique de la fibre musculaire au niveau de son sarcomère. Ainsi, une crampe de ce type, appelée «crampe silencieuse», est très évocatrice d'une myopathie volontiers métabolique comme dans la maladie de Mac Ardle ou glycogénose de type V.

> **LES DÉCHARGES MYOTONIQUES.** Leur individualisation est déterminante, car elle va guider le clinicien vers le groupe étiologique très restreint des syndromes myotoniques (maladie de Steinert, PROMM, myotonie congénitale, certaines canalopathies). Elles sont toujours d'origine musculaire et sont liées à une hyperexcitabilité membranaire. Comme les DRC, leur définition est morphologique et elles s'opposent à ces dernières par leur caractère crescendo et/ou decrescendo en fréquence (40-100Hz) et/ou en amplitude (20-200 μ V) (photo 19). Elles sont surtout déclenchées par la mobilisation de l'aiguille au sein du muscle. Elles sont facilitées par le froid, l'effort ou la percussion du muscle. Il faut bien observer la décharge jusqu'à sa fin pour apprécier la décroissance caractéristique en fréquence et/ou en amplitude. La morphologie correspond à un potentiel de petite taille d'origine muscu-

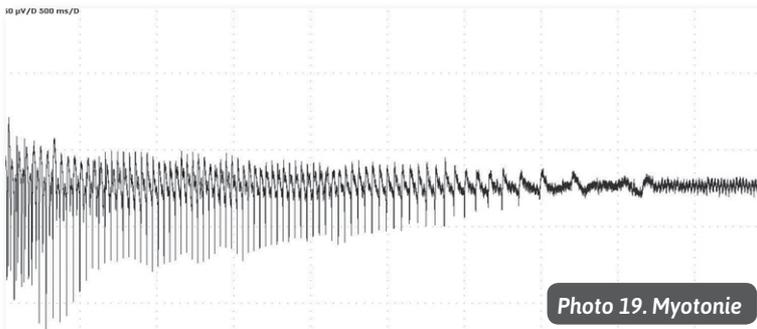
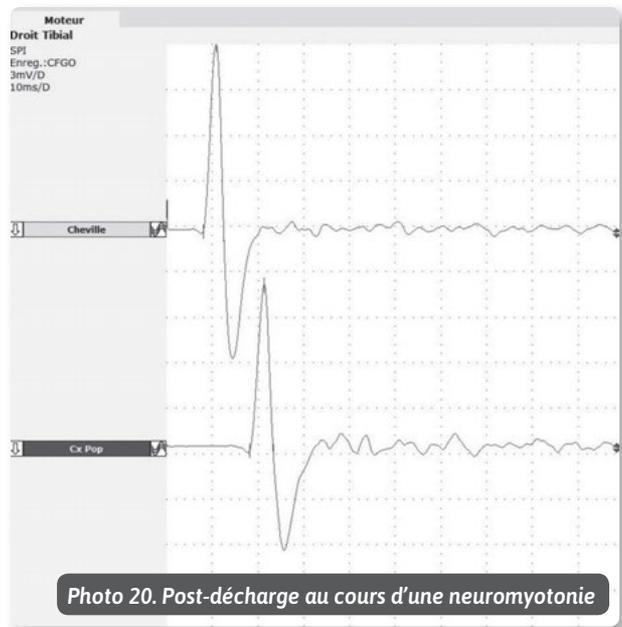


Photo 19. Myotonie

laire (proche d'une fibrillation). Elles peuvent être ou non accompagnées d'une contraction musculaire en regard et sont d'abondance variable. Dans certaines pathologies comme la dystrophie myotonique de type 2 ou DM2 ou proximal myotonic myopathy (PROMM), elles peuvent être très fluctuantes, plus volontiers decrescendo et observées préférentiellement dans certains muscles comme les paraspinaux.

> **LES DÉCHARGES NEUROMYOTONIQUES.** Elles sont liées à une décharge à très haute fréquence (150-300 Hz) de plusieurs unités musculaires et se traduisent donc par une décharge de plusieurs PUM de début et fin brusque. Ces anomalies sont souvent très abondantes, voire permanentes, avec une traduction clinique plus ou moins sévère (contractures musculaires massives, voire généralisées). Elles sont fréquemment accompagnées de myokimies diffuses et abondantes. Après stimulation électrique au cours de l'étude des conductions motrices, on peut observer une décharge similaire qui suit le PGAM, voire l'onde F (post-décharge, photo 20). Le syndrome d'Isaacs (neuromyotonie et son équivalent avec signes centraux dénommé syndrome de Morvan) en est l'étiologie principale. Il est d'origine auto-immune et il est lié à la présence d'un autoanticorps dirigé comme les canaux potassiques membranaires du nerf périphérique, plus particulièrement contre l'antigène CASPR-2. On rencontre volontiers une hypersudation abondante et une dysautonomie. L'association à un thymome est possible. Le traitement symptomatique par carbamazépine peut considérablement réduire ces contractures parfois très douloureuses.



FICHE 7

C'est neurogène !**> INTRODUCTION**

Lorsque l'on traite du syndrome neurogène, on s'intéresse avant tout aux anomalies observées lors de l'examen à l'aiguille. Elles peuvent être classées en deux grands groupes: anomalies du recrutement et anomalies morphologiques des potentiels d'unité motrice (PUM). Elles sont la conséquence d'un processus de compensation observé après une lésion du motoneurone ou de son prolongement, qu'elle soit secondaire à une atteinte axonale et/ou démyélinisante. Ce chapitre traitera donc surtout des modifications observées au cours des tracés de contraction. Cependant, d'autres anomalies peuvent s'observer au cours de l'étude des conductions motrices ou lors de l'étude du muscle à l'aiguille au repos.

> ANOMALIES DES VITESSES DE CONDUCTION MOTRICE

La lésion des axones moteurs va s'accompagner d'une réduction de l'amplitude du potentiel global d'action musculaire (PGAM) après stimulation distale et proximale (si seul le PGAM proximal est d'amplitude réduite, il s'agira d'un bloc de conduction, ce qui correspond à un autre mécanisme physiopathologique). Cependant, ce microvoltage n'apparaît qu'après une dégénérescence axonale qui va survenir après 10 à 21 jours et ne s'observera le plus souvent qu'en cas de perte axonale assez sévère. Ainsi, la normalité des vitesses de conduction motrice n'exclut pas l'existence d'un syndrome neurogène à l'électroneuromyogramme (ENMG).

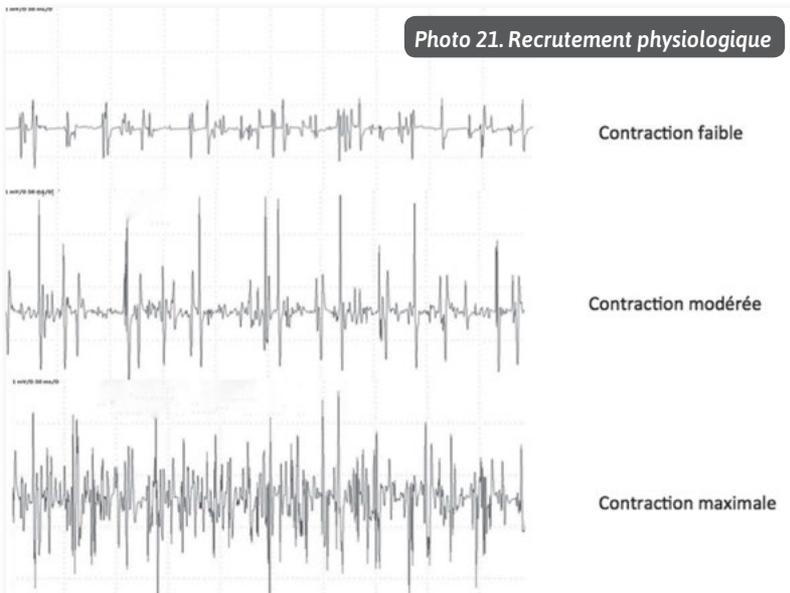
> L'EXAMEN À L'AIGUILLE AU REPOS

Après 10 à 21 jours, en cas de processus axonal uniquement, la fibre musculaire dénervée va générer des potentiels spontanés et répétitifs de type fibrillations et/ou ondes lentes positives. On peut aussi observer des décharges

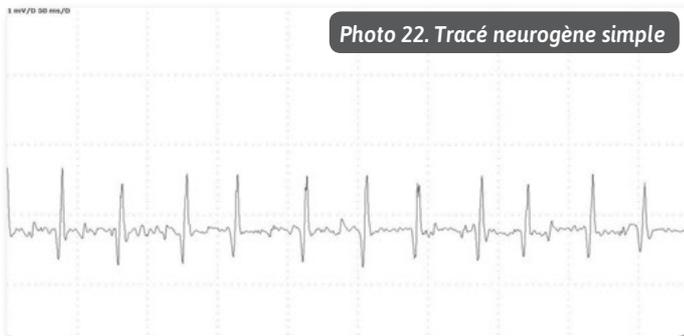
répétitives à haute fréquence au cours de certains processus de dénervation évolutif (sclérose latérale amyotrophique par exemple) ou plus chronique (atteinte radiculaire ancienne). Ces activités spontanées ne s'observeront pas au cours d'un processus pathologique purement démyélinisant.

> LES TRACÉS DE CONTRACTION

> **ANOMALIES DE RECRUTEMENT.** Pour bien comprendre les anomalies observées, il faut rappeler brièvement les grands principes du recrutement physiologique. En cas de contraction progressive chez un sujet normal, les unités motrices vont être recrutées selon leur taille et leur fréquence de pulsation, en suivant un mode croissant: d'abord les petites à fréquence lente jusqu'au plus grande à fréquence rapide (principe de Henneman). Il est aussi intéressant de connaître le ratio de recrutement. Ce dernier correspond au rapport entre le nombre d'unités sollicitées et la fréquence de pulsation. Ce rapport est physiologiquement égal à 5, c'est-à-dire que lorsqu'une seule unité motrice est recrutée au début de la contraction, il faudra atteindre la fréquence de 10 Hz pour que soit sollicitée une nouvelle unité motrice (soit 10/2); puis une troisième sera à nouveau recrutée si la seconde pulse à une fréquence de 15 Hz (soit 15/3), et ainsi de suite jusqu'à une fréquence maxi-

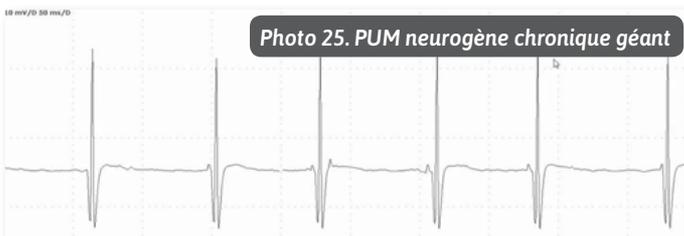
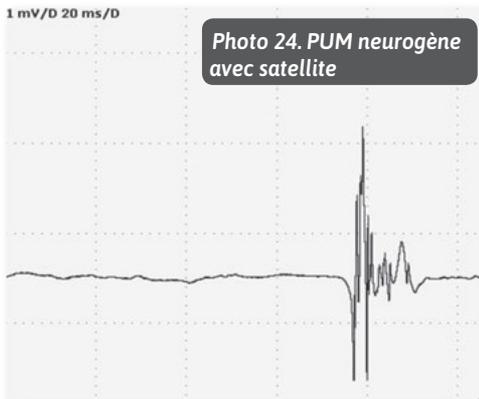
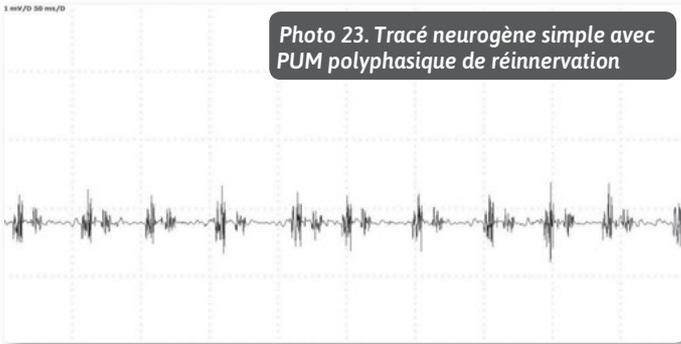


male de pulsation entre 25 et 30 Hz (photo 21). En cas de processus neurogène, il y aura une perte d'unités motrices (UM) et pour compenser cette perte, les autres unités vont accélérer leur fréquence de pulsation. En cas d'effort maximal, on observera donc une accélération de fréquence des fibres les plus rapides au-delà de 25 Hz (photo 22). C'est la classique sommation temporelle. Toutefois, en cas d'effort insuffisant de la part du patient, on ne pourra souvent pas atteindre ce cap des 25 Hz, mais le ratio de recrutement sera pathologique. Il ne faudra alors pas hésiter à l'évaluer simplement en demandant au patient une contraction progressive et on observera une deuxième, voire une troisième unité motrice selon une fréquence plus élevée et le ratio sera donc au-dessus de 5. Enfin, comme cela est classique, à contraction maximale, on pourra aussi observer un « appauvrissement » du tracé qui ne sera plus interférentiel mais composé uniquement de quelques PUM persistants, pulsant à fréquence élevée. Selon l'importance de cet appauvrissement, on sera alors face à des tracés dits intermédiaires (plus ou moins riches ou pauvres selon les terminologies) jusqu'au classique tracé simple où ne persiste qu'une seule UM. Enfin, tenant compte des caractéristiques du recrutement physiologique précédemment rappelées, l'enregistrement de potentiels d'emblée de grande amplitude à basse fréquence et pour un effort faible permettra indirectement de conclure à un processus neurogène.



> **ANOMALIES MORPHOLOGIQUES DES POTENTIELS D'UNITÉ MOTRICE.** Comme on l'a vu, il est parfois utile d'analyser un tracé de contraction au cours d'un effort faible et progressif pour mieux analyser la dynamique de recrutement. Il en est de même pour l'analyse morphologique des PUM. On a trop souvent tendance à analyser les tracés d'emblée en contraction maximale à la recherche du fameux seuil des 25 Hz. Or, dans ce cas, il sera beaucoup plus difficile d'individualiser visuellement les PUM afin de mieux les analyser. Il

faut donc apprendre à s'imprégner visuellement des tracés observés chez le sujet sain à contraction faible. C'est un élément trop souvent négligé dans la formation des jeunes électromyographistes. Soyez un «voyeur» de PUM! En cas de processus neurogène, il existe souvent un processus de réinnervation, soit terminal (néofibre naissant de l'axone lésé, logiquement jamais observé au cours des atteintes de corne antérieure), soit collatéral (fibre distale d'une



unité voisine prenant en charge distalement les fibres musculaires dénervées de proximité réalisant ce que les histologistes connaissent bien, à savoir le groupement par type de fibre musculaire observé dans les processus neurogènes). Cette réinnervation va donc générer électriquement des potentiels dits satellites, issus de fibres nerveuses immatures à faible vitesse de conduction. Ils suivront donc le potentiel natif, ce qui entraînera deux types d'anomalies des PUM: l'allongement de la durée du PUM et le polyphasisme, deux altérations caractéristiques observées dans les processus neurogènes (photo 23). Un peu plus tard, au cours du processus de réinnervation, les fibres nerveuses néoformées vont être plus « matures », accroissant alors leur vitesse de conduction, ce qui aboutira à une réduction du polyphasisme et logiquement à une augmentation d'amplitude correspondant à l'intégration des potentiels satellites (photo 24) au PUM principal qui peut le cas échéant devenir géant (photo 25). En somme, les grandes anomalies des PUM neurogènes sont l'augmentation de leur amplitude, le polyphasisme et l'allongement de leur durée. Bien sûr, il existe quelques exceptions. Tout d'abord, au tout début d'un processus neurogène sévère, les unités motrices en cours de réinnervation terminale seront de petite taille, parfois de durée brève. On observa cela classiquement dans le suivi ENMG des lésions tronculaires traumatiques. D'autre part, ces anomalies ne sont pas spécifiques, car le polyphasisme peut aussi s'observer au cours des processus myogènes, ou de façon physiologique après 60 ans. En partant des données fondamentales sur le recrutement et les processus de réinnervation, il est plus facile de comprendre et donc de mieux connaître les anomalies ENMG rencontrées au cours des processus neurogènes, en rappelant qu'elles sont complémentaires et pas toujours présentes simultanément.

FICHE 8

C'est myogène !

> INTRODUCTION

La mise en évidence d'un processus myopathique est sans doute la tâche la plus difficile donnée au neurophysiologiste clinicien pour la bonne raison que le tracé myogène classique, précoce et bas volté, arrive tard dans l'évolution de la myopathie. Pour autant, à l'heure de la biopsie du muscle et de la génétique, l'électromyogramme et l'ENMG gardent pour nous une place très importante dans la classification des processus myopathiques avec comme piliers diagnostiques la corrélation clinique/ENMG, l'étude des vitesses de conduction, la recherche d'activité de repos et l'analyse des tracés par des logiciels d'analyse du signal. À l'issue de l'ENMG, un compte rendu devra être produit avec un cahier des charges précis pour une orientation la meilleure possible du patient suspect de myopathie.

> LA CORRÉLATION CLINIQUE/ENMG

Lors d'un enregistrement ENMG, le médecin doit se questionner sans cesse sur sa technique et notamment en cas de résultats anormaux. De la même façon, il doit interpréter ses résultats en fonction de la clinique et ne pas accepter une donnée telle quelle s'il ne la comprend pas. Ainsi, l'obtention de réponses motrices distales bas-voltées chez un patient ne présentant pas d'atrophie et un tableau déficitaire des membres inférieurs ne doivent pas mener à la conclusion d'une neuropathie axonale sans qu'une potentiation par un effort bref n'ait été réalisée à la recherche d'un syndrome de Lambert-Eaton avec blocage pré-synaptique de la jonction neuromusculaire. D'autre part, les myopathies distales peuvent s'exprimer cliniquement par un steppage bilatéral. Si l'ENMG permet l'enregistrement d'une réponse du couple nerf péronier/*extensor digitorum brevis* (pédiex) normale chez un patient steppeteur, la vigilance sera de mise car cette distribution n'évoquera pas un processus neuropathique (longueur dépendant dans la majorité des cas) mais pourra

correspondre à un processus myopathique dont on connaît de mieux en mieux la distribution sélective des atteintes. La traduction clinique sera celle d'une discordance entre un steppage et/ou une atrophie du jambier antérieur à pédieux normal (signe du beau pédieux).

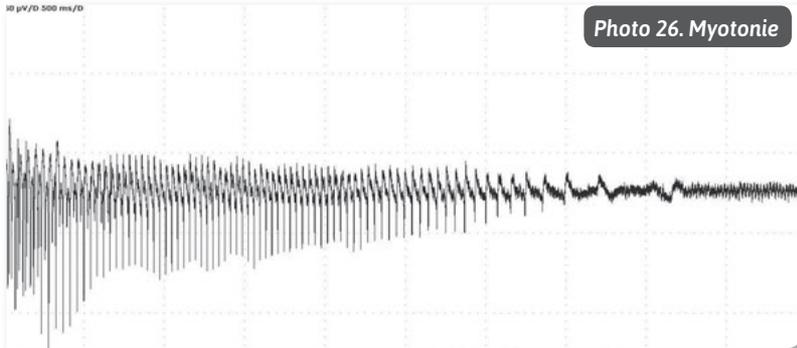
> LES VITESSES DE CONDUCTION

L'idée n'est certainement pas d'étudier un grand nombre de nerfs moteurs et sensitifs. Pour autant, face à un processus myogène, il sera essentiel d'étudier quelques nerfs car la mise en évidence d'un processus neuropathique associé ouvre d'emblée des tiroirs diagnostiques. On préconisera par exemple l'étude du tibial et du péronier en moteur et l'étude du sural en sensitif. Parmi les myopathies associées à une neuropathie, dans la majorité des cas asymptomatique, on citera la maladie de Steinert ou dystrophie myotonique de type 1 (DM1), les mitochondriopathies et les myopathies inflammatoires.

> LA RECHERCHE D'ACTIVITÉS DE REPOS

L'examen à l'aiguille commence par l'activité d'insertion. Celle-ci peut être diminuée en cas de processus myopathique déjà évolué. Cette information pourra être pertinente si une biopsie de muscle est discutée quand on sait que l'analyse histologique d'un tissu en dégénérescence grasseuse évoluée est souvent peu rentable. Il faut toutefois préciser que la diminution de l'activité d'insertion n'a aucune spécificité et peut être retrouvée aussi en cas de processus neurogène chronique. Par ailleurs, l'imagerie musculaire sera plus pertinente pour guider le choix du site de la biopsie.

À l'inverse, en cas de processus myopathique très actif et évolutif, les fibres musculaires en destruction pourront être le siège d'une hyperactivité augmentant l'activité d'insertion. Vient ensuite le temps de la recherche d'activité de repos ou activités spontanées (AS). Le choix des muscles dépendra de la clinique en évitant ceux complètement atrophiques. L'aiguille devra être laissée en place suffisamment longtemps pour optimiser les chances d'enregistrer une anomalie. Un minimum de 45 secondes par muscle est conseillé en déplaçant l'aiguille à plusieurs reprises, au moins quatre ou cinq fois. Certaines activités de repos comme les salves myotoniques ne pourront apparaître qu'après les mouvements d'aiguille ou être favorisées par ces mouvements (photo 26). L'enregistrement d'une salve myotonique fera immédiatement basculer le diagnostic du côté des dystrophies myotoniques comme la maladie de Steinert ou dystrophie myotonique de type 1 (DM1) ou la dystrophie



myotonique de type 2 (DM2) ou proximal myotonic myopathy (PROMM). Plus rarement, il s'agira d'une canalopathie musculaire chlore ou sodium. Dans ces trois cas, le bilan diagnostique ne se poursuivra pas par une biopsie de muscle mais par un examen génétique de biologie moléculaire d'emblée. La mise en évidence d'une salve myotonique est souvent aisée. Pourtant, la conclusion peut aussi être parfois difficile quand la salve est très prolongée. Le neurophysiologiste doit être patient et attendre la pathognomonique décroissance en fréquence et/ou en amplitude de la salve pour conclure. Dans d'autres cas, les salves peuvent être très brèves ou limitées à quelques muscles (PROMM en particulier). La majorité des logiciels d'ENMG enregistrent avec une mémoire « tampon » permettant la relecture des secondes d'enregistrement précédentes afin de mieux analyser et typer l'activité de repos.

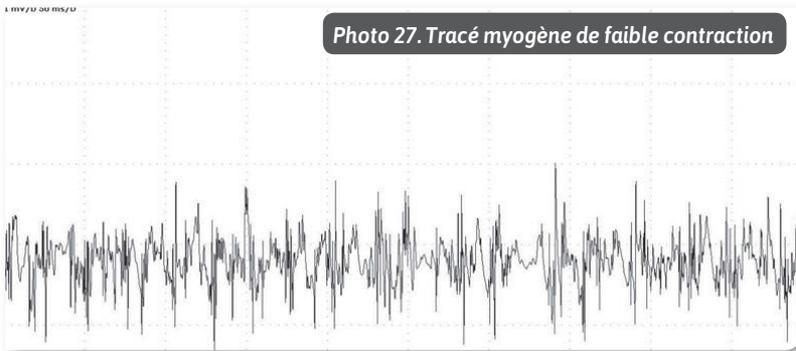
Un grand nombre de myopathies ne sera associé à aucune activité de repos car ces anomalies sont plus fréquemment l'apanage des processus neurogène axonaux. Toutefois, des activités de type fibrillations et ondes lentes positives pourront être enregistrées, parfois en abondance, en cas de processus myopathique nécrosant. Pour mémoire, les myopathies nécrosantes ne se limitent pas aux myopathies inflammatoires acquises. Dans cette situation, les fibres musculaires peuvent être divisées par le processus nécrotique. Si l'aiguille est placée à proximité de segments de fibres séparés de leur motoneurone, l'hyperexcitabilité de la fibre isolée pourra conduire à l'enregistrement de potentiels de repos anormaux comme dans un processus neurogène. Il s'agit dans les deux cas d'une déafférentation de la fibre du motoneurone dont elle dépend.

Enfin, on peut observer des décharges à haute fréquence, de type décharge pseudomyotonique ou décharge répétitive complexe en particulier au cours

des myopathies inflammatoires ou de certaines myopathies métaboliques (maladie de Pompe ou glycoséose de type II).

> UN TRACÉ RICHE ET PRÉCOCE

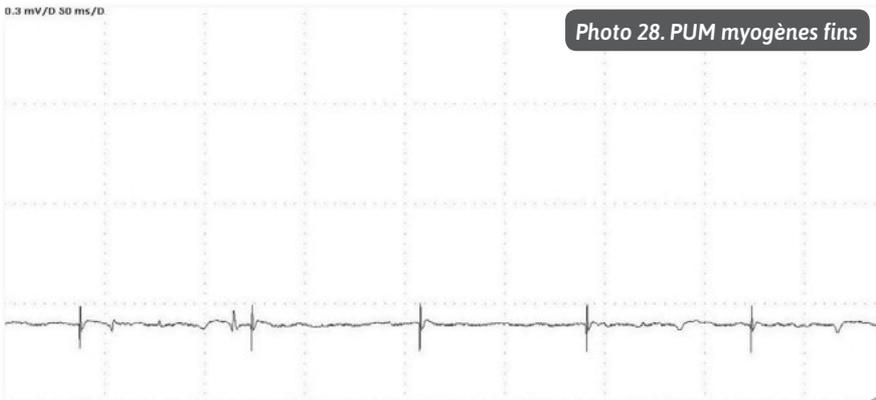
Une unité motrice (UM) pourra, si elle est recrutée, fournir une force donnée qui dépendra pour beaucoup de sa taille. En cas de processus myogène, la destruction de certaines fibres musculaires fera que la même UM développera une force moindre. Ainsi, à effort égal, le muscle devra engager plus précocement plus d'UM. L'enregistrement montrera alors un tracé riche et précoce car pour un effort modeste, de nombreuses UM seront engagées rapidement (photo 27). C'est la classique sommation spatiale. Toute la difficulté pour le neurophysiologiste sera d'arriver à statuer sur l'inadéquation entre la force développée par le patient et la richesse du tracé. Si une pathologie non myogène a les mêmes conséquences physiopathologiques (exclusion des fibres musculaires de l'UM), la résultante électromyographique sera la même. Cela sera, par exemple, le cas dans le cadre d'une pathologie de la jonction neuromusculaire sévère, myasthénie, botulisme ou syndrome de Lambert-Eaton. Les fibres ne seront pas détruites mais « bloquées » avec les mêmes conséquences.



> L'ANALYSE DES PUM

Les potentiels d'unité motrice (PUM) myogènes sont classiquement polyphasiques, brefs et de faible amplitude. Ces anomalies précèdent classiquement les modifications de recrutement évoquées ci-dessus. Trop souvent, le neurophysiologiste limite son étude à l'aiguille à la recherche d'activité de repos suivie de l'analyse d'un tracé interférentiel. Un effort maximal qui met en jeu

de nombreuses UM ne permet pas (ou mal) l'analyse individualisée de chaque PUM. Il est ainsi sans doute plus intéressant d'étudier ces PUM lors d'un effort modeste. Un PUM se caractérise par sa taille ou son amplitude mesurée en microvolts, sa durée en ms, son nombre de phases (physiologiquement bi- ou triphasique) et ses *turns* (changement de polarité qui ne passe pas par la ligne isoélectrique). En cas de processus myogène, la perte des fibres qui participaient à l'architecture du PUM a pour conséquence une diminution de sa taille et de sa durée (photo 28). Son aspect est aussi volontiers polyphasique avec des *turns* en nombre augmenté. Ces modifications morphologiques ont une traduction sonore caractéristique: un tracé myogène peut rappeler le bruit de deux morceaux de bande de tissu auto-agrippant que l'on sépare.



Lorsqu'elles sont discrètes, les anomalies morphologiques des PUM peuvent être objectivées à l'aide d'outils informatiques spécifiques. Les rapports d'IPA pour (*Interference Pattern Analysis*) permettent lors d'un effort maximal de calculer un rapport entre le nombre de *turns* et l'amplitude des PUM. Dans un muscle normal, ce rapport est en moyenne entre 1 et 1,2 dépendant du polyphasisme physiologique du muscle étudié. Un muscle de faible amplitude permettant des mouvements fins (muscles oculomoteurs ou de la face) sera constitué d'UM de petite taille générant des potentiels brefs et de petite taille, pouvant être pris à tort pour un processus myopathique. Ces muscles ne doivent pas être explorés en cas de pathologie myogène au risque de faux-positifs. En cas de pathologie myogène, le rapport d'IPA s'élèvera au-dessus de 1,3 dans la mesure où les tours et le polyphasisme augmenteront et la taille des PUM diminuera (photo 29). Cette technique est sensible mais non spécifique d'un processus myogène, car un polyphasisme accru pourra être observé en

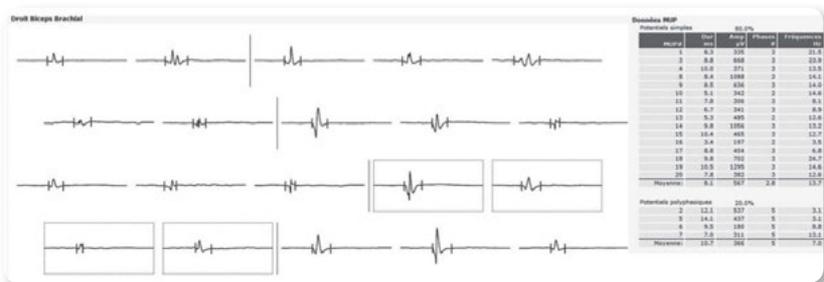
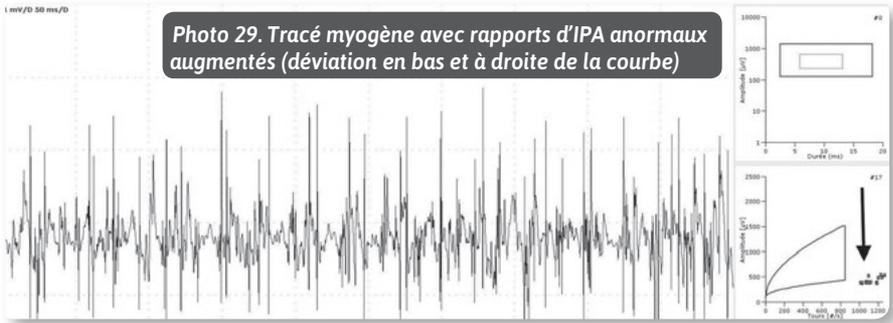


Photo 30. Étude multi-MUP

cas de pathologie neurogène avec réinnervation intense. La sclérose latérale amyotrophique en est un exemple classique.

Un autre programme permet d'étudier non seulement le polyphasisme et l'amplitude des PUM, mais également leur durée: c'est l'étude multi-MUP (*Motor Unit Potentials*). À l'occasion d'une contraction faible, 20 potentiels devront être enregistrés. Dans le rapport apparaîtra la moyenne de durée, d'amplitude et de polyphasisme de ces PUM, à confronter aux normes de la littérature (photo 30). Un petit nombre de muscles clés pourront être étudiés, par exemple le *tibialis anterior* (tibial antérieur) et le *vastus lateralis* (vaste latéral) ou le *vastus medialis* (vaste médial) au membre inférieur. Au membre supérieur, le choix pourra se porter sur le premier *interosseus* (premier interosseux), le *biceps brachialis* (biceps brachial) et le *deltoidus* (deltoïde).

> LE COMPTE RENDU

Au terme de son ENMG, le neurophysiologiste devra proposer un compte rendu et une conclusion clairs, dans un langage compréhensible par celui qui reçoit le rapport. Différents éléments semblent incontournables et seront systématiquement précisés :

- ▶ étude des VCN et existence d'une neuropathie associée le cas échéant ;
- ▶ examen à l'aiguille au repos et présence d'AS, notamment des salves myotoniques (activité de dénervation à bannir) ;
- ▶ arguments pour un processus myogène.

La sensibilité de l'ENMG n'étant pas parfaite, les limites de l'examen pourront être mises en avant s'il est négatif malgré de bons arguments cliniques. En effet, l'ENMG pourra être normal en cas d'authentique myopathie, en particulier s'il existe peu ou pas de déficit et/ou d'atrophie.

FICHE 9

Les variations anatomiques à connaître

> INTRODUCTION

Elles sont nombreuses mais nous aborderons uniquement celles ayant des conséquences directes dans la pratique quotidienne de l'ENMG.

> ANASTOMOSE DE MARTIN-GRUBER

Il s'agit d'une anastomose fréquente entre les nerfs médian et ulnaire à l'avant-bras. Elle est présente dans 10 à 40 % de la population générale. Les chiffres sont très différents car certaines études sont anatomiques et d'autres neurophysiologiques. Toutes les anastomoses ne sont manifestement pas fonctionnelles. Plusieurs types ont été décrits selon que le contingent venant du nerf médian innerve ou pas, ou partiellement, la loge hypothénar et thénar (schéma 4). Surtout, il faut savoir l'évoquer systématiquement et la rechercher lorsqu'il existe un aspect de bloc de conduction (BC) pour le nerf ulnaire à l'avant-bras, secondaire à l'innervation partielle de la loge hypothénar par les fibres provenant du nerf médian, mais empruntant le tronc ulnaire après l'anastomose. Une stimulation associée du nerf médian au coude permettra facilement d'indi-

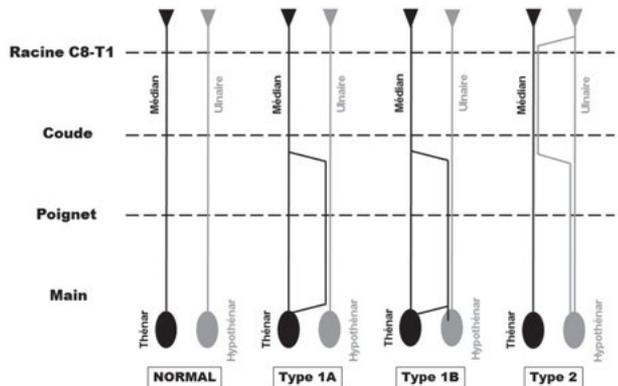


Schéma 4. Martin-Gruber

vidualiser ce contingent « anormal ». Ensuite, selon la participation de ces fibres ectopiques à l'innervation de la loge thénar, on pourra parfois observer une image en miroir sur le nerf médian avec un bloc « inversé ». Dans ce cas, la stimulation conjointe du nerf ulnaire au poignet permettra d'identifier les fibres de trajet anormal.

> ANASTOMOSE DE RICHE-CANNIEU

Elle est rare. Elle relie le nerf ulnaire au nerf médian à la paume de la main apportant ainsi une innervation ulnaire partielle au muscle *abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce) (schéma 5). Ainsi, à l'ENMG, on enregistrera un potentiel global d'action musculaire (PGAM) au niveau de la loge thénar par stimulation ulnaire.

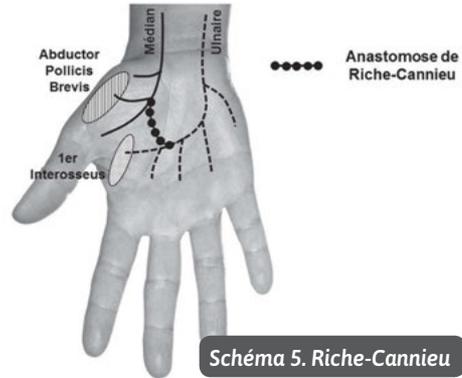


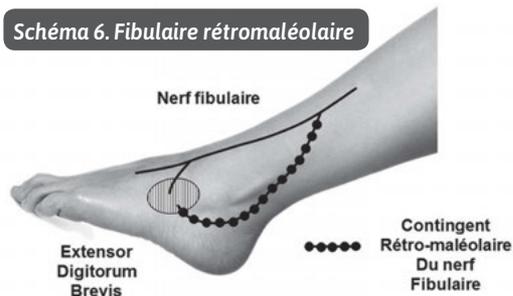
Schéma 5. Riche-Cannieu

Elle doit être reconnue quand on stimule la branche du nerf médian innervant l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur de pouce) pendant la recherche d'un BC médian à la paume lors de l'exploration d'un syndrome du canal carpien par exemple.

> BRANCHE RÉTRO-MALÉOLAIRE DU NERF FIBULAIRE

Le muscle *extensor digitorum brevis* (court extenseur des orteils) peut parfois être innervé par un double contingent venant du nerf fibulaire. Le premier parcourt le trajet habituel sur le dos du pied mais un autre contingent provient d'une branche passant en arrière de la malléole externe et naissant au-dessus de la cheville (schéma 6). Ainsi, sur le plan ENMG, la stimulation classique à la cheville générera un PGAM de faible amplitude par rapport à celle obtenue à la fibula. Il faudra effectuer une stimulation en arrière de la malléole externe pour « récupérer » le contingent nerveux ectopique. La somme des deux PGAM obtenus distalement sera alors égale au PGAM obtenu après stimulation proximale.

Schéma 6. Fibulaire rétro-maléolaire



FICHE 10

Le canal carpien***> INTRODUCTION**

L'entrappement du nerf médian au canal carpien est de loin le plus fréquent des entrappements. La clinique est en générale stéréotypée. L'électroneuromyogramme (ENMG) doit apporter la preuve de l'atteinte nerveuse, en confirmer le site et statuer sur sa gravité. Il doit préciser si l'atteinte du médian est isolée ou si elle s'intègre dans une neuropathie plus diffuse. L'ENMG doit systématiquement poser la question du diagnostic différentiel. Son résultat permettra de guider la prise en charge thérapeutique. Pour son diagnostic, le neurophysiologiste aura recours à différentes techniques. En règle générale, l'étude des nerfs sensitifs sera plus sensible, et encore plus quand le nerf médian est comparé à un autre nerf. D'autres techniques moins fréquemment utilisées permettront de répondre à des questions précises. Le compte rendu fourni devra répondre aux différentes questions évoquées ci-dessus.

> LA CLINIQUE

Un entrappement du nerf médian au canal carpien est assez facile à suspecter. Sa fréquence augmente avec l'âge, le sexe féminin et l'activité manuelle. Le tableau est dominé par des douleurs et/ou des paresthésies de la main et des doigts au moins dans le territoire médian, même partiel (jamais les deux derniers doigts isolément). Ces douleurs peuvent irradier vers l'avant-bras et le coude chez un patient sur trois. Trois quarts des patients seront réveillés en deuxième partie de nuit par les douleurs et les symptômes sont volontiers présents au réveil.

* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.

> LES VITESSES DE CONDUCTION MOTRICE

L'étude des vitesses de conduction motrice (VCM) n'est pas la plus rentable pour le diagnostic de syndrome du canal carpien. Pour autant, une atteinte des fibres motrices, myélinique et qui plus est axonale, représente un critère de gravité de l'atteinte.

La latence distale motrice (LDM) est sans doute l'élément le plus important puisqu'elle représente le délai entre la stimulation au poignet et l'enregistrement du potentiel global d'action musculaire (PGAM) au niveau de l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce). La LDM est directement impactée en cas de ralentissement au niveau du ligament annulaire du carpe. Cette latence doit tenir compte de la température (à mesurer systématiquement) et de la taille de la main. Chez le sujet normal, cette latence peut varier d'une ms chez les sujets les plus grands. Le PGAM peut diminuer, car soit il existe une atteinte axonale motrice, soit le nerf médian est le siège d'un bloc de conduction au niveau du canal carpien. Cette dernière éventualité est plus souvent présente en cas de canal carpien aigu, suite à une activité de bricolage inhabituelle par exemple. L'hypothèse du bloc de conduction peut être vérifiée en réalisant une stimulation du médian à la paume. Cette technique est difficile car le neurophysiologiste doit stimuler de façon spécifique la branche innervant l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce) alors qu'au même endroit passe la branche profonde du nerf ulnaire. Ainsi, il est primordial avant toute interprétation de stimuler aussi l'ulnaire au poignet avec réception sur l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce) afin de faire la part des choses entre la réponse médian paume et une réponse thénar dépendant de l'ulnaire (faisceau profond du *flexor pollicis brevis* ou court fléchisseur du pouce) (photo 31). Bien sûr, une anomalie motrice médian ne pourra pas être interprétée sans s'entourer de l'exploration d'un autre nerf comme l'ulnaire pour éliminer un processus plus diffus. Si besoin, il sera possible de réaliser une étude comparative motrice du médian avec réception sur le deuxième *lumbri-calis* (deuxième lombrical) et ulnaire avec réception sur le deuxième *interosseus* (deuxième interosseux). Un delta supérieur ou égal à 0,5 ms est retenu comme pathologique (photo 32). Cette technique de sensibilité modeste est intéressante en cas de canal carpien évolué sans réponse enregistrable sur l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce), si la température cutanée est basse ou s'il existe une neuropathie sous-jacente (diabète).

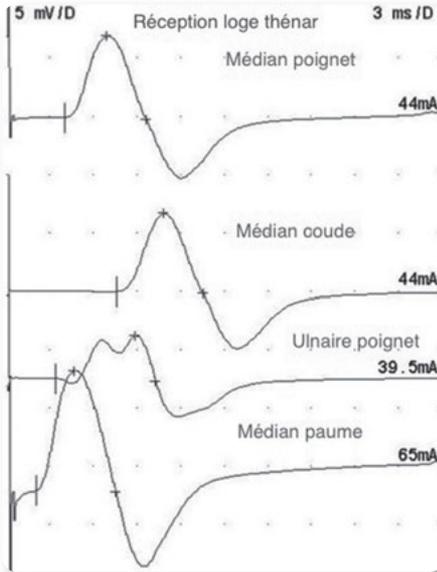


Photo 31. VCM médian poignet-coude-paume avec contrôle ulnaire poignet

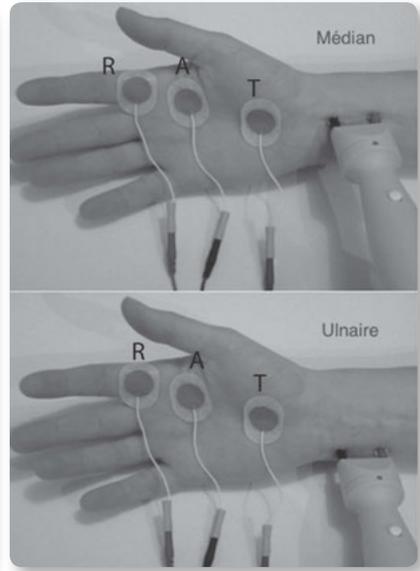


Photo 32. Test comparatif médian ulnaire 2^e lombrical et 2^e interosseux

> LES VITESSES DE CONDUCTION SENSITIVES

L'étude des vitesses de conduction sensibles (VCS) est la plus sensible pour le diagnostic électrophysiologique de syndrome du canal carpien. Le médian est classiquement étudié sur le deuxième ou le troisième doigt. Le choix du troisième doigt permet la mesure de segments alignés. En technique antidromique, la réception est réalisée au niveau des nerfs interdigitaux avec des bagues, des pinces ou des électrodes autocollantes. La stimulation pourra se faire au poignet (long segment) ou au poignet et à la paume (courts segments). En cas de site de stimulation unique, la latence de la réponse sensitive pourra être mesurée au début du potentiel d'action sensitif (PAS) au risque de minorer le ralentissement, ou à la pointe avec ainsi le calcul de la VCS moyenne des fibres du nerf. L'étude du médian sur des segments courts permet de mesurer une vitesse transcarpienne et écarte le risque de « diluer » le ralentissement sur une distance trop longue (photo 33). Dans ce cas, la vitesse pourra être mesurée pointe à pointe. En effet, quand la stimulation est proche de la réception (et c'est le cas à la paume), l'artéfact de stimulation gêne souvent l'individualisation du début exact de la réponse. En pratique, au moindre doute, si la vitesse poignet/doigt est normale basse, une stimulation

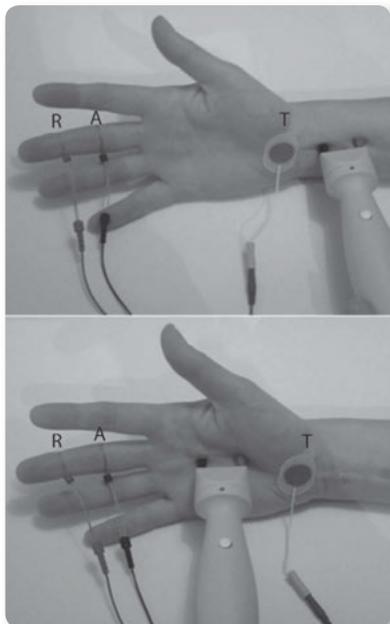


Photo 33. Conduction sensitive transcarpienne du nerf médian

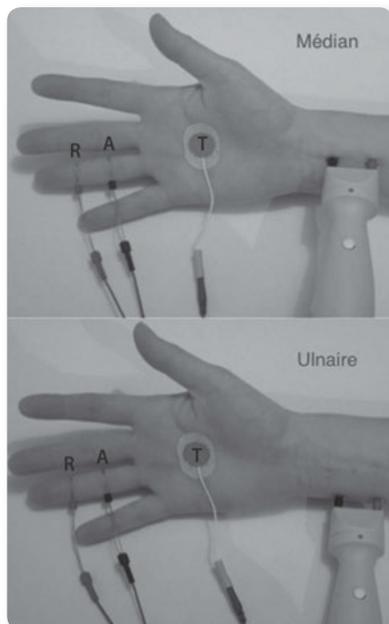


Photo 34. Étude médian/ulnaire, réception 4^e doigt

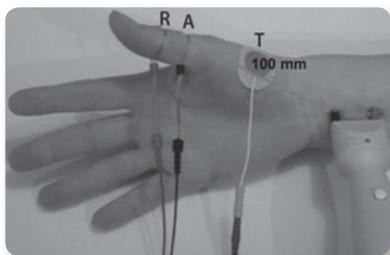


Photo 35. Étude médian/ulnaire, réception pouce

à la paume doit être réalisée. Ce schéma d'enregistrement permet aussi d'illustrer l'équivalent d'un « bloc de conduction » sensitif au canal carpien et écartera une interprétation erronée d'atteinte axonale sévère devant un PAS microvolté. Ces explorations du nerf médian sur court ou long segment pourront aussi être réalisées en orthodromique. Le nerf médian pourra être comparé à un autre nerf lors d'un enregistrement médian/ulnaire (photo 34) sur le quatrième doigt

ou médian/radial sur le pouce (photo 35). La distance stimulation/réception devra être la même. En cas d'étude comparative, la latence sera toujours mesurée à la pointe avec un delta pathologique supérieur ou égal à 0,5 ms sur le quatrième doigt et 0,4 ms sur le pouce. Pour certains, en cas de canal carpien peu sévère à LDM normale, l'étude de la VCS sur le pouce serait plus

sensible. En cas de canal carpien plus évolué, le choix du doigt médian paraît moins important. Les techniques les plus sensibles sont certainement les vitesses transcariennes et les vitesses comparatives médian/autre nerf. Pour autant, devant un authentique canal carpien clinique, l'ENMG peut être pris en défaut dans 10 à 15 % des cas. Il s'agira soit d'entrappement peu sévère ou récent, soit d'une atteinte privilégiée des petites fibres dont l'étude échappe à la technique. Cela n'interdira en rien des propositions de traitement médical.

> L'EXAMEN À L'AIGUILLE

L'examen à l'aiguille est d'un intérêt limité dans le diagnostic positif de syndrome du canal carpien. Il est en revanche utile d'explorer l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce) pour apprécier l'importance de l'atteinte axonale motrice. En cas d'aggravation post-opératoire avec atrophie de l'éminence thénar, il peut être intéressant à titre médico-légal de disposer d'un enregistrement préalable. Dans la plupart des cas, l'examen à l'aiguille sert surtout au diagnostic différentiel dans le cadre d'une atteinte plus proximale.

> LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Devant un tableau douloureux ou sensitif de la main, une atteinte de l'ulnaire doit être systématiquement recherchée. Le vrai diagnostic différentiel, en dehors de la traumatologie, correspondra aux situations suivantes: atteinte du médian à l'avant-bras, plexopathie (tronc supérieur ou faisceau latéral) ou radiculopathie C6. À l'avant-bras, une atteinte du nerf médian peut être secondaire à une lésion focale ou une compression au niveau du *pronator teres* (rond pronateur). Au bras, il peut s'agir plus exceptionnellement d'une compression par le ligament de Struthers. Dans ces situations, les outils diagnostiques seront la LDM sur le *pronator quadratus* (carré pronateur) (photo 36), la VCM classique du médian à l'avant-bras, la VCS anti- ou orthodromique proximale, le potentiel de nerf mixte au coude et l'examen à l'aiguille des muscles de l'avant-bras dépendant du nerf médian (*pronator quadra-*

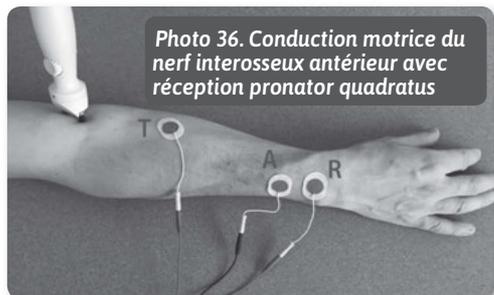


Photo 36. Conduction motrice du nerf interosseux antérieur avec réception pronator quadratus

tus/carré pronateur, pronator teres/rond pronateur, flexor radialis carpi/grand palmaire, flexor digitorum superficialis/flechisseur superficiel des doigts). À la recherche d'une atteinte plexique du tronc supérieur, en dehors des muscles C5-C6, il faudra enregistrer la VCS médian sur le pouce, du radial et du nerf cutané latéral de l'avant-bras. Pour une atteinte du faisceau latéral du plexus, le *biceps brachialis* (biceps brachial) et le *flexor radialis carpi* (fléchisseur radial du carpe) seront explorés ainsi que la réponse sensitive du nerf cutané latéral de l'avant-bras. Enfin, dans l'hypothèse d'une pathologie radiculaire avec troubles sensitifs de la main, l'exploration des muscles dépendant de chaque racine permettra de définir le territoire impliqué. Plexopathies et radiculopathies seront traitées plus en détail dans d'autres chapitres.

FICHE 11

Les entrappements du nerf ulnaire*

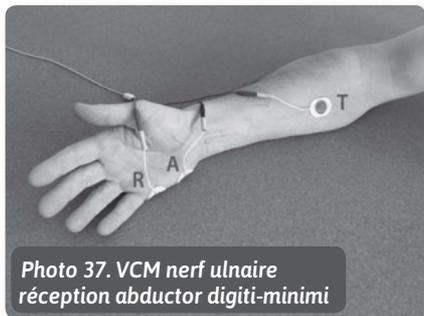
> INTRODUCTION

Le diagnostic électroneuromyographique d'un entrappement du nerf ulnaire est parfois difficile. Le plus souvent, il s'agit d'une compression au niveau du coude où le site de compression est variable. D'autre part, il existe de nombreux autres sites où le nerf ulnaire peut être lésé. L'ENMG va donc être déterminant pour préciser le site lésionnel grâce à des techniques d'exploration adaptées.

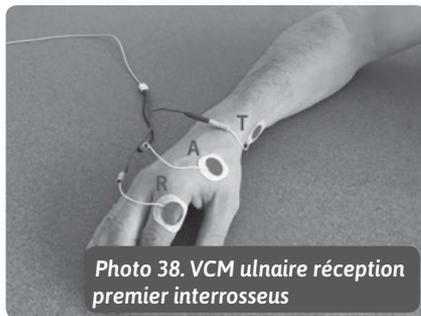
> LA COMPRESSION DU NERF ULNAIRE AU COUDE

> **LES VITESSES DE CONDUCTION MOTRICE.** L'étude commence toujours par une stimulation étagée du nerf ulnaire avec réception sur l'*abductor digiti minimi* (abducteur du 5^e doigt). Après stimulation au poignet, le nerf est stimulé au coude, c'est-à-dire en sous-coude et en sus-coude. Il faut comme d'habitude veiller à maintenir une stimulation supramaximale. Il faudra aussi être précis et mesurer la distance entre les deux points de stimulation. Il faut respecter une distance de 8 à 10 cm selon la morphologie du sujet. Si la distance est courte, la moindre erreur de mesure faussera la vitesse calculée. Il est très important de respecter le trajet anatomique du nerf ulnaire au coude lors de la mesure. Ainsi, cette dernière sera réalisée avec le coude en semi-flexion réalisant un angle d'environ 130° (photo 37). On peut aussi faire la même étude avec réception du potentiel global d'action musculaire (PGAM) sur le 1^{er} *interosseus* (1^{er} interosseux) (photo 38). En effet, la somatotopie des fibres nerveuses au sein du nerf ulnaire fait que les fibres destinées au 1^{er} *interosseus* (1^{er} interosseux) sont plus au contact de l'os épitrochléen et souffriront potentiellement plus, ce qui sensibilisera le test. Enfin, il peut par-

* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.



**Photo 37. VCM nerf ulnaire
réception abductor digiti-minimi**

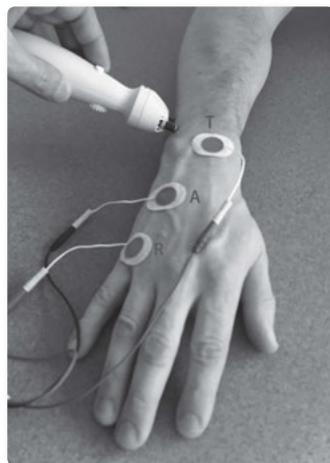


**Photo 38. VCM ulnaire réception
premier interosseus**

fois être intéressant d'étudier la conduction étagée tous les un à deux centimètres au niveau de la traversée afin de localiser précisément le site d'entrappement. Cette technique est difficile, car en cas de stimulation d'intensité importante, le site de dépolarisation des fibres motrices n'est pas précis (diffusion de la stimulation) et c'est souvent le cas en dessous du coude où le nerf ulnaire devient rapidement profond. Le site de compression est variable et peut se situer au niveau du tunnel osseux épitrochléen mais parfois bien plus distalement au niveau de l'arcade du *flexor carpi ulnaris* (fléchisseur ulnaire du carpe). Si la vitesse de conduction motrice (VCM) au coude est normale en valeur absolue, on retiendra comme pathologique une vitesse à la traversée du coude inférieure de 10 m/sec par rapport à la vitesse à l'avant-bras. Bien sûr, l'existence d'un bloc de conduction (BC) est possible et aura une forte valeur diagnostique et localisatrice.

> LES VITESSES DE CONDUCTION SENSITIVES.

Comme pour toute atteinte tronculaire, les conductions sensibles pourront être altérées avec réduction du potentiel d'action sensitif (PAS) en cas de souffrance axonale. Le PAS pourra demeurer normal en cas d'atteinte myélinique pure. La comparaison vitesse de conduction sensitive (VCS) distale (poignet/5^e doigt) et proximale (coude/poignet) est peu sensible en raison d'une dilution du ralentissement sur un trop long segment. Plus intéressant, même si on ne peut pas parler de BC lors de l'étude des VCS, une réponse désynchronisée en sus-



**Photo 39. VCS branche cutanee
dorsale ulnaire**

coude pourra apporter des arguments en faveur d'une souffrance des fibres sensibles à la traversée. Cette étude comparative avec le côté sain par technique ortho- ou antidromique est souvent intéressante. Quoique possible, l'évaluation étagée de la conduction sensitive en sus et sous coude est d'interprétation délicate en raison de la difficulté pour obtenir une réponse en sous coude. L'étude de branche cutanée dorsale de l'ulnaire est de peu d'intérêt en cas d'atteinte au coude, car, contre toute logique, il n'est pas rare qu'elle soit conservée (photo 39).

> **ÉTUDE COMPARATIVE DES POTENTIELS DE NERFS MIXTES.** Un test tout à fait intéressant consiste à comparer la latence du potentiel global de nerf mixte au coude après stimulation au poignet des nerfs médian et ulnaire. La réponse sera enregistrée selon deux techniques qui doivent cependant toujours respecter une distance égale stimulation/réception. Soit l'électrode de réception au-dessus du coude est placée entre les deux troncs nerveux, soit l'électrode est placée sur le médian puis sur l'ulnaire (photo 40). Ce test est très sensible; il est pathologique en cas de delta de latence de plus d'une ms au dépend de l'ulnaire.

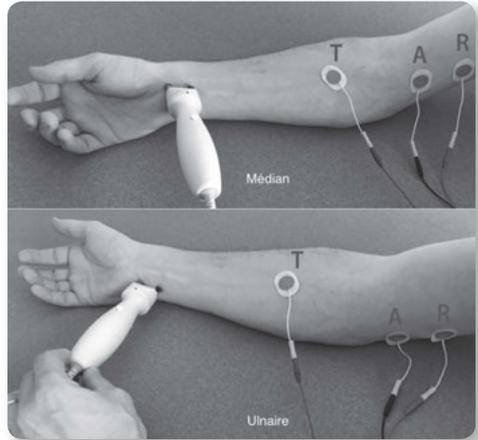


Photo 40. Comparaison potentiel de nerf mixte ulnaire médian

> **L'EXAMEN À L'AIGUILLE.** Classiquement, un entrappement de l'ulnaire au coude s'accompagnera de signes de souffrance neurogène dans le 1^{er} interosseux (1^{er} interosseux) et l'*abductor digiti minimi* (abducteur du 5^e doigt) et respectera bien sûr l'*abductor pollicis brevis* (court abducteur du pouce) éliminant une atteinte radiculaire C8/T1. Parfois, selon l'importance de l'atteinte, des muscles ulnaires plus proximaux comme le *flexor carpi ulnaris* (fléchisseur ulnaire du carpe) et le *flexor digitorum profundus* (fléchisseur profond des doigts) pourront être touchés. Comme toujours, il faudra rechercher des activités de repos (ondes lentes positives, potentiels de fibrillation), qui traduiront une souffrance axonale déjà avancée, et étudier les tracés de contraction (richesse, potentiels d'unité motrice).

> LA COMPRESSION DU NERF ULNAIRE À LA MAIN

> **COMPRESSION DE LA BRANCHE PROFONDE À LA PAUME.** Il s'agit d'une compression isolée de la branche motrice du nerf ulnaire qui traverse transversalement la paume pour innerver les muscles *interosseus* (interosseux) jusqu'au 1^{er}. Les causes classiques sont représentées par les traumatismes directs souvent répétés au niveau de la paume de la main (vélo tout terrain, bricolage...). Dans d'autres cas, il faudra rechercher une anomalie anatomique ou une lésion focale du nerf. Dans cette situation, les anomalies ENMG ne concernent que le 1^{er} *interosseus* (1^{er} interosseux). Il faudra donc enregistrer la VCM ulnaire avec réception sur ce muscle. La latence distale motrice (LDM) sera allongée (> 4,2 ms) alors que l'étude sur le muscle *abductor digiti minimi* (abducteur du V^e doigt) sera normale de même que la VCS ulnaire sur le V^e doigt. De la même façon, les anomalies à l'aiguille seront limitées au muscle 1^{er} *interosseus* (1^{er} interosseux).

> **COMPRESSION AU POIGNET.** Le syndrome du canal de Guyon existe mais demeure rare. Il ne s'observe pratiquement que par compression focale extrinsèque du nerf ulnaire dans ce tunnel anatomique (kyste, lésion post-traumatique...); les formes idiopathiques sont exceptionnelles. Il s'agit du même type d'anomalies que celles décrites pour l'entrapement du nerf médian au canal carpien appliquée au nerf ulnaire: LDM allongée, réduction de l'amplitude du PGAM, VCS ralenties au poignet, signes de souffrance neurogène dans le 1^{er} *interosseus* (1^{er} interosseux) et l'*abductor digiti minimi* (abducteur du V^e doigt). Pour renforcer l'hypothèse d'une souffrance distale du nerf ulnaire, on peut étudier sa branche sensitive cutanée dorsale qui sera normale. De nombreuses formes topographiques sont possibles selon que le site de compression se situe au Guyon ou plus en aval (tableau 2).

> LA COMPRESSION PROXIMALE DU NERF ULNAIRE

Le nerf ulnaire peut plus rarement être comprimé au-dessus du coude lors de l'utilisation de cannes canadiennes ou plus exceptionnellement au niveau de l'arcade de Struthers (bande fibreuse tendue entre les muscles *biceps* et *triceps brachialis* [biceps et triceps brachial], 6 cm au-dessus de l'épitrôchlée). Dans cette topographie, seule une exploration étagée entre coude et aisselle permettra de localiser un éventuel ralentissement des conductions. Enfin, si après cette étude étagée, on ne peut localiser une compression du nerf ulnaire, il faudra réaliser une stimulation au point d'Erb (stimulation monopolaire) à la recherche d'un BC ou d'un ralentissement de la vitesse proximale, car il

| SITE COMPRESSION | SIGNES CLINIQUES | ENMG |
|---------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Guyon | Hypoesthésie hypothénar Déficit des muscles ulnaires de la main | LDM <i>abductor digiti minimi</i> ↑ LDM 1 ^{er} interosseus ↑ VCS V ^e doigt altérée |
| Branche profonde après hypothénariens | Pas de troubles sensitifs Déficit des muscles ulnaires sauf hypothénariens | LDM <i>abductor digiti minimi</i> normale LDM 1 ^{er} interosseus ↑ VCS V ^e doigt normale |
| Branche superficielle | Hypoesthésie ulnaire hypothénarienne | LDM <i>abductor digiti minimi</i> normale LDM 1 ^{er} interosseus normale VCS V ^e doigt altérée |
| Branche cutanée dorsale | Hypoesthésie ulnaire du dos de la main | VCS branche cutanée dorsale altérée |

Tableau 2. Différentes localisations topographiques de souffrance distale du nerf ulnaire. ENMG : électroneuromyogramme. LDM : latence distale motrice. VCS : vitesse de conduction sensitive. ↑ : augmentation.

peut s'agir d'une souffrance haut située du tronc nerveux au cours de certaines neuropathies dysimmunes par exemple (neuropathie motrice multifocale avec blocs de conductions, syndrome de Lewis et Sumner).

> LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Devant une atrophie des muscles de la main, il faudra éliminer une souffrance proximale de localisation C8/T1, plexique ou radiculaire. En cas de d'atteinte radiculaire, les anomalies concerneront (VCM et surtout examen à l'aiguille) le territoire ulnaire (*abductor digiti minimi* [abducteur du V^e doigt] et 1^{er} interosseus [1^{er} interosseux]) mais aussi médian (*abductor pollicis brevis* [court abducteur du pouce]) et radial (*extensor indicis proprius* [extenseur propre de l'index]). Les VCS seront logiquement respectées. Si la topographie est plexique, il existera alors une altération des conductions sensitives non seulement du nerf ulnaire mais aussi du nerf cutané médial de l'avant-bras (tronc inférieur et faisceau médial).

FICHE 12

Racines et plexus du membre supérieur*

> INTRODUCTION

Devant un tableau neurologique douloureux ou déficitaire du membre supérieur, le neurophysiologiste clinicien sera amené à discuter une pathologie radiculaire, plexique ou tronculaire. La pathologie radiculaire est fréquente, surtout en lien avec un rachis cervical dégénératif. La racine C7 sera concernée dans sept cas sur dix. La pathologie plexique est rare. Elle est surtout d'origine post-traumatique ou inflammatoire. La pathologie tronculaire très fréquente est traitée dans d'autres chapitres de cet ouvrage. L'exploration des racines du membre supérieur et du plexus brachial n'est pas toujours aisée, car les structures nerveuses concernées sont proximales et donc plus difficilement accessibles, ou accessibles de façon moins sélective à la stimulation électrique.

Pour faire la différence entre une atteinte radiculaire et une atteinte plexique, le travail à partir des conductions sensibles est essentiel. Il s'appuie sur le dogme (qui reste souvent vrai au membre supérieur mais qui l'est moins aux membres inférieurs) qui précise, qu'en cas d'atteinte pré-ganglionnaire dans le sens de la physiologie (avant le corps cellulaire du neurone sensitif dans le ganglion rachidien postérieur), le potentiel d'action sensitive (PAS) du nerf sensitif sera altéré. En cas d'atteinte radiculaire, après le corps cellulaire dans le ganglion rachidien postérieur, le nerf sensitif restera excitable en périphérie malgré le trouble sensitif observé.

L'étude des racines et du plexus brachial a mauvaise presse. Elle requiert une rigueur qu'elle partage avec toutes les techniques d'ENMG et demande la

* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.

bonne maîtrise de la stimulation de quelques nerfs sensitifs clés, pas plus. La gymnastique intellectuelle nécessaire à l'exploration du plexus demande un peu plus de temps. Attention, une fois que tout est acquis, la possibilité que l'anatomie ne soit pas respectée lors d'un traumatisme du plexus brachial ou d'une plexopathie inflammatoire de type Parsonage-Turner reste possible!

> L'ANATOMIE

Les racines C5, C6, C7, C8 et T1 vont former le plexus brachial. C5 et C6 donneront le tronc supérieur (ancien tronc primaire supérieur), C7 le tronc moyen (ancien tronc primaire moyen), et C8 et T1 le tronc inférieur (ancien tronc primaire inférieur). L'anastomose plus ou moins complète des troncs va donner naissance aux faisceaux (anciens troncs secondaires) postérieur (ancien tronc secondaire postérieur), latéral (ancien tronc secondaire antéro-externe) et médial (ancien tronc secondaire antéro-interne) (schéma 7).

> ATTEINTE RADICULAIRE DU MEMBRE SUPÉRIEUR

Elle correspondra à une atteinte de C5, C6, C7, C8 et/ou T1. L'anamnèse et l'examen clinique seront bien sur des alliés majeurs.

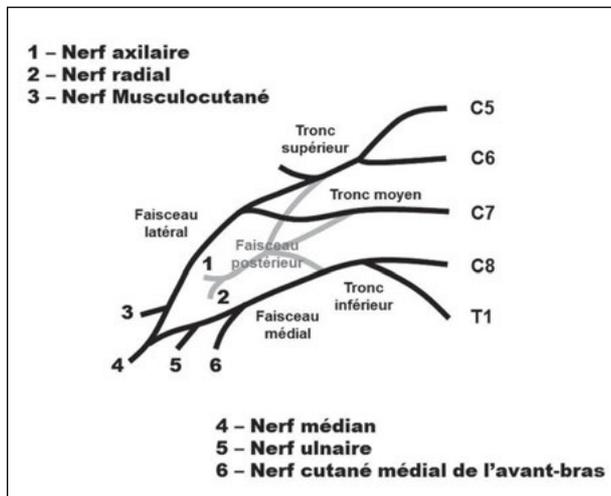
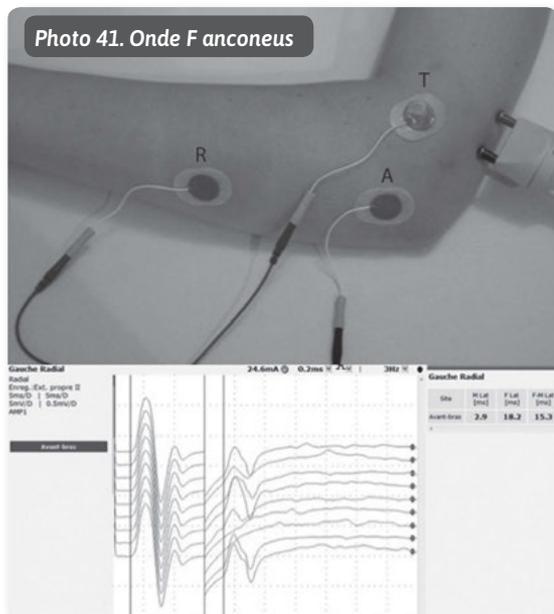


Schéma 7. Plexus brachial

> **LES VITESSES DE CONDUCTION.** L'enregistrement des vitesses de conduction motrice (VCM) sera souvent décevant en cas de pathologie radiculaire du membre supérieur car les nerfs explorables en routine (médian/*abductor pollicis brevis* [court abducteur du pouce], ulnaire/*abductor digiti minimi* [abducteur du V^e doigt] et radial/*extensor indicis proprius* [extenseur propre de l'index]) sont limités au territoire C8-T1. Dans ce territoire, en cas d'atteinte chronique, l'amplitude du potentiel global d'action musculaire (PGAM) pourra diminuer. La vitesse de conduction sera normale ou modérément ralentie au prorata de la perte d'amplitude. L'onde F qui explore le tronc nerveux aller-retour jusqu'à la moelle pourra apporter des renseignements précieux. Une différence de latence de 2-3 ms par rapport au côté sain sera significative. Attention, comme pour l'étude des VCM lors d'un ENMG standard du membre supérieur, la F n'est enregistrée que dans la musculature C8-T1 (y compris avec le montage radial/*extensor indicis proprius* [extenseur propre de l'index]). Les radiculopathies C7 représentant 70 % des cas, l'enregistrement de l'onde F du muscle *anconeus* (anconé) au coude peut être alors intéressante (photo 41). La limite supérieure de la normale est autour de 21 ms mais l'étude devra être comparative (avec un différentiel de 2 ms). Concernant l'étude des réponses sensibles, en cas d'atteinte radiculaire, tous les PAS seront respectés.

Photo 41. Onde F anconeus



> **L'EXAMEN À L'AIGUILLE.** C'est le moment fort de l'exploration. Il permettra de préciser l'anatomie de l'atteinte et donnera des renseigne-

ments pronostiques en fonction du degré d'appauvrissement des tracés de contraction et de la présence ou non d'activités de repos. Les modifications morphologiques des potentiels d'unité motrice rendront compte du caractère récent ou chronique de l'atteinte. Le principe général consiste à connaître l'exploration pour chaque racine de deux muscles d'innervation tronculaire différente. En cas d'atteinte d'une racine, l'exploration des racines sus-jacente et sous-jacente est de mise. Si une souffrance radiculaire est identifiée, l'homologue controlatéral doit être systématiquement étudié. Chaque électrophysiologiste a ses préférences. Nous vous proposons un « kit minimum » dans le tableau 3 ci-après. Vous pourrez le modifier ou l'enrichir à votre gré. Concernant C5, lors de la ponction de l'*infraspinatus* ou du *supraspinatus* (infra-épineux et supra-épineux), le risque en cas d'exploration insuffisamment profonde est d'être dans le *trapezius* (trapèze). Pour éviter cet écueil, il faut plonger au fond de la fosse, jusqu'au périoste (douleur sourde), puis retirer l'aiguille d'un ou deux millimètres. L'autre possibilité, une fois l'aiguille en place, est de stimuler le spinal en arrière du *sternocleidomastoïdeus* (sternocléidomastoïdien) qui innerve le *trapezius* (trapèze) et de voir si la réponse enregistrée est directe (*trapezius* [trapèze]) ou indirecte. Il faut ajouter que cette zone est réflexogène, propice aux malaises vagues. Le patient devra être bien installé et surveillé durant toute la procédure. Le sportif jeune et athlétique est parfois plus enclin au malaise que la frêle grand-mère... méfiance! La ponction des autres muscles C6, C7, C8 et T1 ne pose pas de problème particulier.

➤ ATTEINTE PLEXIQUE DU MEMBRE SUPÉRIEUR

L'exploration ENMG du plexus brachial s'appuie sur l'anatomie et le dogme des sensitives qui permet de faire la différence entre une atteinte radiculaire (sensitives respectées malgré le trouble sensitif; atteinte post-ganglionnaire) et une atteinte plexique (sensitives altérées; atteinte pré-ganglionnaire). Lors de l'enregistrement des PAS, et même si l'anatomie n'est pas toujours respectée, les troncs (anciens troncs primaires) du plexus brachial doivent être explorés en fonction des territoires sensitifs radiculaires (métamères) et les faisceaux (anciens troncs secondaires) en fonction des territoires sensitifs tronculaires. Il sera donc important de savoir explorer, en plus des nerfs classiques (radial, ulnaire et médian), les nerfs cutanés latéral (photo 42) et médial (photo 43) de l'avant-bras ainsi que le médian pouce/C6 et majeur/C7. L'atteinte d'une structure et le respect logique d'une autre permettront de mieux délimiter l'atteinte plexique.

> **ÉTUDE DES TRONCS.** Le tronc supérieur correspond aux racines C5 et C6. Les sensitives altérées dans ces conditions seront le nerf cutané latéral de l'avant-bras, le radial et le médian sur le pouce. Le tronc moyen correspond à la racine C7. La sensitive médian sur le majeur sera anormale. Le tronc inférieur correspond aux racines C8 et T1. Les nerfs cutané médial de l'avant-bras et ulnaire/auriculaire seront touchés. À l'aiguille, des anomalies seront enregistrées dans les muscles correspondant respectivement aux racines C5-C6, C7 ou C8-T1. Pour le choix des muscles, vous pouvez vous reporter au tableau 3.

> **ÉTUDE DES FAISCEAUX.** La réflexion doit se faire en tronc nerveux. Le faisceau postérieur correspond au nerf axillaire et au nerf radial (respect des réponses sensitives du médian et du nerf cutané latéral de l'avant-bras). Le PAS radial sera altéré et, à l'aiguille, les muscles dépendant de ces deux nerfs pourront être touchés: *deltoïdus* (deltoïde), *triceps brachii* (triceps brachial) et *brachioradialis* (brachioradial) par exemple. Le faisceau latéral donne le nerf musculocutané et une partie du nerf médian destiné aux muscles de l'avant-bras. Ainsi, il faudra étudier la branche sensitive du musculocutané, c'est-à-dire le nerf cutané latéral de l'avant-bras (photo 42) et piquer le *biceps brachii* (biceps brachial) et le *flexor radialis carpi* (fléchisseur radial du carpe). Enfin, pour le faisceau médial, les PAS des nerfs cutané médial de l'avant-bras (photo 43) et ulnaire/auriculaire seront altérés. Quant à l'aiguille, les anomalies siégeront dans la musculature médian et ulnaire à la main. *L'extensor proprius indicis* (extenseur propre de

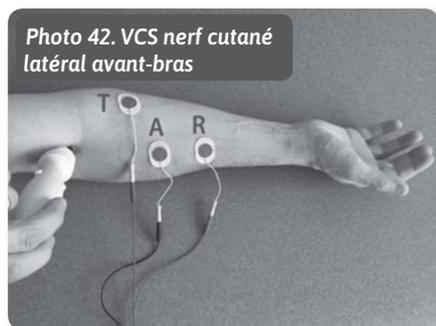


Photo 42. VCS nerf cutané latéral avant-bras

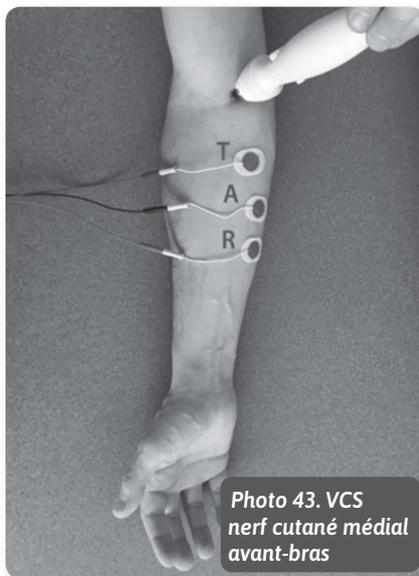


Photo 43. VCS nerf cutané médial avant-bras

| RACINE | MUSCLE | NERF |
|--------------|------------------------------------------------------------------------|-------------------------------|
| C5 | <i>Deltoidus</i> <i>Infraspinatus</i> | Axillaire Supra-scapulaire |
| C6 | <i>Biceps brachii</i> <i>Brachioradialis</i> | Musculocutané Radial |
| C7 | <i>Flexor radialis carpi</i> <i>Triceps brachii</i> | Médian Radial |
| C8-T1 | <i>Abductor pollicis brevis</i> <i>Premier interosseus dorsalis</i> | Médian Ulnaire |

Tableau 3

l'index), qui dépend de C8-T1 et du radial, sera respecté et fera la différence avec une atteinte du tronc inférieur.

> **LE SYNDROME DU DÉFILÉ THORACIQUE NEUROLOGIQUE.** Si son existence ne fait pas de doute, il est clairement à différencier du syndrome du défilé vasculaire, lui, beaucoup plus fréquent. Il correspond à une atteinte plexique du tronc inférieur et/ou du faisceau médial. Il est toujours associé à une anomalie anatomique qui pourra être objectivée par un examen radiologique attentif: apophysomégalie C7, côte surnuméraire... (photo 44). L'atteinte neurologique correspondra aux structures touchées avec classiquement une atrophie transverse caractéristique, avec un déficit moteur thénar et une hypoesthésie hypothénar. En pratique, le fait de rencontrer un petit PGAM médian, associé à un PAS ulnaire micro-volté et une onde F allongée lors de l'exploration ulnaire, impose la recherche d'une altération de la réponse sen-



Photo 44. Côtes surnuméraires

sitive du nerf cutané médial de l'avant-bras qui, sans être spécifique, est très évocatrice dans ce contexte.

> **LE SYNDROME DE PARSONAGE-TURNER.** Ce syndrome correspond à une plexite inflammatoire hyperalgique puis amyotrophiante. Un facteur déclenchant est parfois identifié (vaccin, infection...) et la séquence douleur très intense et insomniate, puis le déficit moteur et l'amyotrophie secondaires sont évocateurs. Le caractère inflammatoire du Parsonage-Turner fait qu'il ne respecte pas toujours l'anatomie et que parfois les anomalies ENMG ne respectent pas les schémas « académiques » d'atteinte plexique décrits plus haut. Pour autant, il existe des territoires atteints de façon privilégiée: le tronc supérieur, le nerf long thoracique, le nerf interosseux antérieur et le nerf phrénique.

FICHE 13

Paralyse des extenseurs du membre supérieur*

> INTRODUCTION

Le déficit des extenseurs au membre supérieur est une situation fréquente, qui justifie dans la majorité des cas la réalisation d'un ENMG. Il s'agit typiquement d'une situation où s'applique le raisonnement topographique décliné pour d'autres déficits périphériques: tronculaires (lesquels?), plexiques (quel tronc ou quel faisceau?), radiculaire (C7). L'étude des vitesses de conduction et l'examen à l'aiguille permettront de répondre.

> ATTEINTE TRONCULAIRE

Il s'agit bien sûr de la paralysie du nerf radial ou de l'une de ses branches. Les étiologies sont nombreuses mais la plus fréquente reste la classique «paralysie des amoureux» par compression du tronc radial au niveau de la gouttière humérale. La première étape consiste à réaliser une vitesse de conduction motrice (VCM) du nerf radial. La réception est placée au niveau du muscle *extensor proprius indicis* (extenseur propre de l'index). La stimulation sera réalisée sur le bord postéro-externe de l'avant-bras, en dehors de la corde du muscle *brachioradialis* (brachioradial) et au niveau du tiers inférieur ou à la partie médiane de la gouttière humérale (photo 45). On pourra observer un ralentissement de la VCM ou un bloc de conduction (BC) à condition que le site lésionnel soit bien sûr situé entre ces deux points de stimulation, ce qui n'est pas toujours le cas. Une erreur classique est de stimuler le nerf trop bas lors du choix du site proximal et donc en dessous du BC. En cas de compression plus haut située, la stimulation en amont de la compression est souvent

* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.

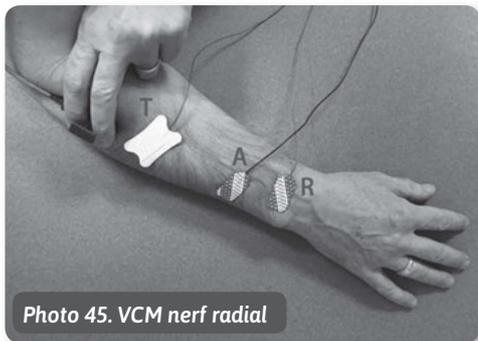


Photo 45. VCM nerf radial

difficile car le nerf est profond dans cette région. En cas d'atteinte axonale, le potentiel global d'action musculaire distal sera d'amplitude réduite. On pourra aussi enregistrer l'onde F, mais comme nous l'avons décrit dans un autre chapitre, il est préférable de l'étudier avec réception sur le muscle *anconeus* (anconé), permettant une exploration plus proximale, à la fois du nerf radial

mais aussi du territoire radiculo-plexique C7 (photo 46). Enfin, l'étude de la branche sensitive, très facile, sera altérée en cas d'atteinte tronculaire (photo 47). À l'aiguille, l'exploration des muscles de la loge postérieure de l'avant-bras sera réalisée en première intention (*extensor carpi radialis brevis* [court extenseur radial du carpe], *extensor carpi radialis longus* [long extenseur radial du carpe], *extensor digitorum communis* [extenseur commun des doigts], *extensor proprius indicis* [extenseur propre de l'index], *extensor pollicis longus* [long extenseur du pouce]) à la recherche de signes neurogènes. Le chef externe du muscle *triceps brachialis* (triceps brachial) pourra aussi être pathologique en cas de lésion très proximale du nerf radial. Ensuite, il faudra explorer le muscle *brachioradialis* (brachioradial) qui sera déterminant pour différencier une atteinte tronculaire radial d'une lésion radiculo-plexique C7 car il est innervé par le nerf radial et C6. Enfin, il ne faudra jamais oublier d'explorer systématiquement le muscle *deltoïdus* (deltoïde) pour écarter une souffrance du faisceau postérieur du plexus brachial. Plus rarement, la souffrance du nerf radial peut être très distale au niveau de l'arcade de Frohse du

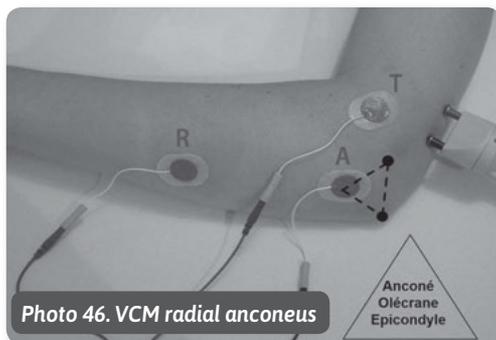


Photo 46. VCM radial anconeus

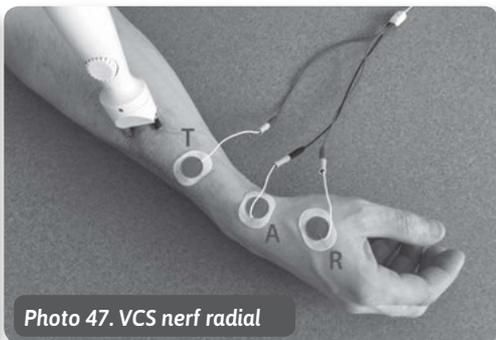


Photo 47. VCS nerf radial

muscle *supinator* (court supinateur). L'atteinte est souvent liée à des micro-traumatismes répétés, notamment après des mouvements itératifs de rotation/supination (vissage par exemple). Dans ce cas, seule la branche motrice sera concernée. La présentation électrique sera donc celle décrite ci-dessus mais à deux nuances près: respect de la réponse sensitive radiale et du muscle *brachioradialis* (brachioradial). Enfin, on peut citer le syndrome de Wartenberg par souffrance isolée de la branche sensitive (photo 47) le plus souvent après compression locale (menottes par exemple).

> ATTEINTE PLEXIQUE

Dans le cas d'un déficit des extenseurs du membre supérieur d'origine plexique, plusieurs zones d'atteinte sont possibles. Il peut s'agir d'une lésion du tronc moyen, correspondant au territoire C7: les muscles C7 seront touchés et le potentiel d'action sensitif médian sur le troisième doigt d'amplitude diminuée. Sinon, il pourra aussi s'agir d'une atteinte du faisceau postérieur correspondant à une atteinte tronculaire radio-axillaire (cf. chapitre correspondant).

> TOPOGRAPHIE RADICULAIRE

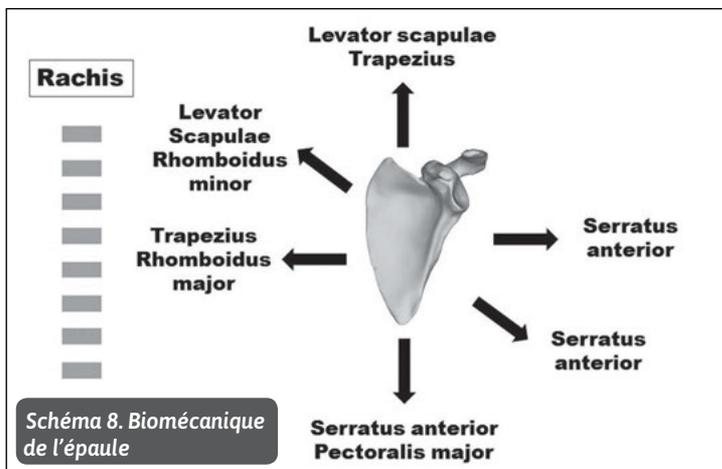
Dans ce cas, seuls les muscles C7 seront concernés: *triceps brachialis* (triceps brachial), *extensor carpi radialis brevis* (court extenseur radial du carpe), *extensor carpi radialis longus* (long extenseur radial du carpe), *extensor digitorum communis* (extenseur commun des doigts), *extensor proprius indicis* (extenseur propre du pouce), *extensor pollicis longus* (long extenseur du pouce), *flexor radialis carpi* (fléchisseur radial du carpe) avec respect du muscle *brachioradialis* (brachioradial, C6), de la réponse sensitive radiale et médian sur le troisième doigt.

FICHE 14

L'épaule*

> INTRODUCTION

L'examen ENMG de l'épaule est souvent considéré comme difficile car il s'agit d'une région anatomique complexe dont le fonctionnement peut toutefois être résumé simplement (schéma 8). Les demandes d'exploration de l'épaule sont fréquentes. Afin de répondre aux questions souvent précises posées par le prescripteur, il est indispensable de réaliser une exploration exhaustive et systématique. Nous vous proposons une démarche diagnostique d'exploration « standardisée » de l'épaule qui permet d'aborder la plupart des situations rencontrées. Nous détaillerons d'abord l'ENMG des différents troncs péri-scapulaires puis nous aborderons la pathologie radiculo-plexique pour le diagnostic différentiel.



* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.

> NERF LONG THORACIQUE

Il innerve le muscle *serratus anterior* (dentelé antérieur ou grand dentelé) qui est abducteur et fixateur de l'omoplate lors de l'antépulsion. Son déficit se caractérise donc par un décollement de l'omoplate en antépulsion avec position de l'omoplate au repos en hyperadduction. Le patient présente une faiblesse musculaire proximale lors des mouvements d'élévation, d'antépulsion et d'hyper-abduction du bras mais parfois seulement des douleurs à la mobilisation de l'épaule. L'examen ENMG du muscle est réalisé par voie antérieure. Il faut repérer la 3^e ou 4^e côte en dedans de la ligne axillaire antérieure en la saisissant fermement entre l'index et le majeur et présenter l'aiguille dans une direction perpendiculaire à la côte jusqu'au contact du périoste (douleur). Cette technique met à l'abri d'un pneumothorax. On explore alors facilement les digitations antérieures du *serratus anterior* (dentelé antérieur ou grand dentelé) où l'on peut enregistrer des activités spontanées souvent nombreuses en cas de processus neurogène. On peut aussi analyser le tracé de contraction lors d'un mouvement en antépulsion pour évaluer la perte en unité motrice. Cependant, comme tous les muscles plats, l'atrophie est rapide et il n'est pas rare d'enregistrer uniquement les activités de repos sans tracés de contraction. On peut aussi mesurer une latence distale motrice (LDM) pour ce tronc nerveux après stimulation au point d'Erb (3,9 +/- 0,6 ms).

> NERF SPINAL ACCESSOIRE

Il innerve les muscles *sternocleidomastoidus* (sternocléidomastoidien) et *trapezius* (trapèze, chefs supérieur, moyen et inférieur qui participent respectivement à l'élévation, l'adduction et l'abaissement de l'omoplate). En cas de souffrance de ce tronc nerveux, le patient présente un déficit musculaire lors des mouvements d'abduction et de flexion du bras ainsi que lors de l'élévation du moignon de l'épaule. Au repos, on constate un abaissement de l'omoplate et un écartement du bord spinal de l'omoplate qui s'accroît lors des mouvements d'abduction.

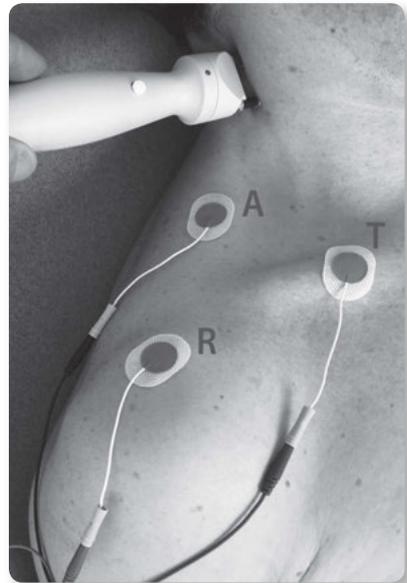


Photo 48. VCM spinal sur le trapezius (chef supérieur) du nerf

Les trois chefs du *trapezuis* (trapèze) peuvent être explorés à l'aiguille au repos et lors des mouvements d'élévation du moignon de l'épaule (chef supérieur), d'hyper-adduction de l'omoplate (chef moyen) et d'hyper-élévation des bras (chef inférieur). On peut aussi étudier leur LDM respective après stimulation cervicale en arrière du muscle *sternocleidomastoïdeus* (sternocléido-mastoidien [photo 48]; respectivement 2,1 +/- 0,2 ms; 3 +/- 0,2 ms; 4,6 +/- 0,3 ms). L'exploration électromyographique (EMG) du seul chef supérieur est souvent suffisante car les atteintes isolées des chefs moyen et inférieur sont exceptionnelles.

> NERF SUPRA-SCAPULAIRE

Ce tronc nerveux passe dans deux défilés anatomiques : d'abord l'échancrure coracoïdienne pour innerver les muscles *supra et infraspinatus* (supra et infra-épineux) puis le défilé spino-glénoïdien pour innerver uniquement l'*infraspinatus* (infra-épineux). Ainsi, en cas d'entrappement au niveau du deuxième défilé, le muscle *supraspinatus* (supra-épineux) sera indemne. Le muscle *supraspinatus* (supra-épineux) est abducteur du bras et le muscle *infraspinatus* (infra-épineux) rotateur externe. Une souffrance du tronc nerveux se caractérise par un déficit partiel de l'abduction (participation conjointe du *deltoidus* [deltoïde]) et/ou un déficit de la rotation externe du bras. L'examen à l'aiguille impose une technique précise. Il faut diriger l'aiguille perpendiculairement jusqu'au contact du périoste (douleur) dans la fosse sus ou sous-épineuse, en retirant ensuite l'aiguille de 1 à 2 mm. Il faut se positionner par rapport au point médian de l'épine de l'omoplate (respectivement 1 travers de doigt au-dessus et 2-3 travers de doigt au-dessous). Les LDM sont enregistrées après stimulation au niveau de la région sus-claviculaire (respectivement 2,7 +/- 0,5 ms et 3,3 +/- 0,5 ms). Attention, indépendamment de la tolérance du patient à l'examen, il s'agit d'une zone réflexogène et son exploration peut entraîner des malaises vagues; l'examineur devra donc être particulièrement vigilant.

> NERF AXILLAIRE

Passant à travers le trou carré de Velpeau, le nerf axillaire vient ensuite cravater d'arrière en avant le col chirurgical de l'humérus en innervant au passage le muscle *deltoidus* (deltoïde, chef postérieur, moyen puis antérieur) puis le muscle *teres minor* (petit rond). Le *deltoidus* (deltoïde) est abducteur du bras par son chef moyen, fléchisseur du bras par son chef antérieur et extenseur du bras par son chef postérieur. Le *teres minor* (petit rond) est rotateur externe du bras. Le nerf axillaire participe aussi à l'innervation sensitive du

moignon de l'épaule. On peut étudier la LDM pour ce nerf après stimulation au niveau de la région sus-claviculaire et réception sur le chef moyen du muscle *deltoïdus* (deltoïde) par électrodes cutanées (photo 49) ou électrode aiguille (3,9 +/- 0,5 ms). L'examen à l'aiguille permet d'explorer les différents chefs du *deltoïdus* (deltoïde) sans difficulté technique particulière. L'exploration du chef postérieur est importante en cas de pathologie traumatique, car ce chef musculaire est, compte tenu de l'anatomie, le premier à être réinnervé. L'exploration du muscle *teres minor* (petit rond) est beaucoup plus délicate et rarement réalisée en pratique quotidienne.

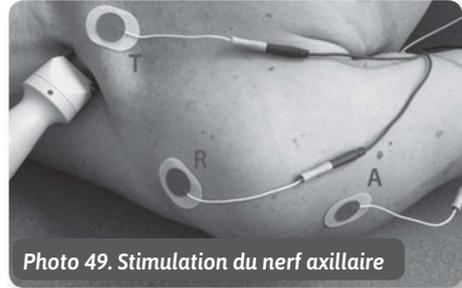


Photo 49. Stimulation du nerf axillaire

> NERF MUSCULO-CUTANÉ DE L'AVANT-BRAS

Il innerve les muscles *biceps brachialis* (biceps brachial) et *coracobrachialis* (coracobrachial) qui réalisent la flexion du bras et de l'avant-bras. Il donne aussi une branche sensitive pour le bord externe de l'avant-bras (nerf cutané latéral de l'avant-bras). Cliniquement, en cas d'atteinte, il existe un déficit de la flexion du bras avec abolition du réflexe bicipital accompagné d'une bande d'hypoesthésie à la face externe de l'avant-bras jusqu'à la base du pouce. L'examen à l'aiguille du *biceps brachialis* (biceps brachial) ne présente aucune difficulté. On peut déterminer une LDM après stimulation proximale au point d'Erb (4,5 +/- 0,6 ms). L'exploration du muscle *coracobrachialis* (coracobrachial) est intéressante au cours des pathologies traumatiques afin de connaître le niveau lésionnel (atteinte associée en cas de lésion tronculaire très proximale). On étudie la branche sensitive très facilement en routine: l'électrode de réception est placée à la face externe de l'avant-bras (mi-distance) et la stimulation est appliquée au pli du coude, en accrochant le bord externe du tendon bicipital (photo 50).

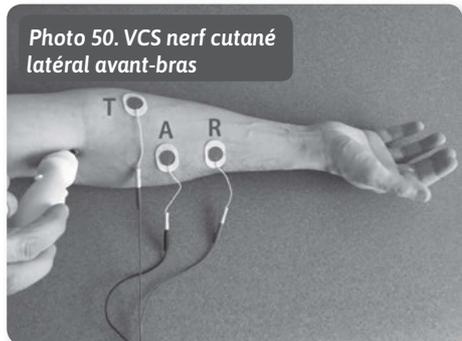


Photo 50. VCS nerf cutané latéral avant-bras

> NERF SCAPULAIRE DORSAL

Il innerve les muscles *rhomboideus major* et *minor* (grand et petit rhomboïde). Son exploration est rarement réalisée en pratique courante car son atteinte isolée est exceptionnelle. Cependant, l'exploration à l'aiguille du muscle *rhomboideus major* (grand rhomboïde) est intéressante en cas de souffrance radiculaire C5 suspectée.

> AUTRES TRONCS NERVEUX

L'exploration des muscles *teres major* (grand rond, nerf subscapulaire inférieur) et *subscapularis* (subscapulaire, nerf subscapulaire supérieur et inférieur) est difficile et peu réalisable en pratique. Par contre, en cas d'atrophie, l'examen à l'aiguille des muscles pectoraux (*pectoralis major* [grand pectoral] en général) est parfois demandé afin de différencier une atrophie d'origine neurogène d'une agénésie rencontrée au cours du syndrome de Poland (accompagné souvent de malformations osseuses digitales).

> RACINES ET TRONCS DU PLEXUS BRACHIAL PÉRISCAPULAIRES

Les racines C5 et C6 peuvent être impliquées en cas de déficit musculaire proximal du membre supérieur. Selon la classique règle décrite ailleurs, au moins deux muscles dépendants d'une même racine, mais de troncs nerveux différents, doivent être explorés. En cas de radiculopathie C5, il existera une souffrance associée des muscles *deltoidus* (deltoïde) et *supra ou infraspinatus* (supra ou infra-épineux), voire des *rhomboideus* (rhomboïdes). Lors d'une souffrance C6, on notera une souffrance des muscles *biceps brachialis* (biceps brachial) et *brachioradialis* (brachioradial), voire du *pronator teres* (rond pronateur). Les vitesses de conduction sensitive pour les nerfs radial, cutané latéral de l'avant-bras et médian seront normales. En cas de souffrance plexique, plusieurs troncs peuvent être concernés dans cette topographie. Pour le tronc supérieur, l'atteinte musculaire est identique à une atteinte radiculaire C5-C6 mais avec une altération des conceptions sensibles pour les nerfs radial, cutané latéral de l'avant-bras et médian pouce. En cas de lésion du faisceau postérieur, il existera une atteinte conjointe des muscles dépendant du radial (*triceps brachialis* [triceps brachial], muscles de la loge postérieure de l'avant-bras, *brachioradialis* [brachioradial] et du potentiel d'action sensitive [PAS] radial) et du nerf axillaire (*deltoidus* [deltoïde]). Enfin, lors d'une lésion du faisceau latéral, on notera une souffrance conjointe des nerfs

musculo-cutané (*biceps brachialis* [biceps brachial] et PAS du nerf cutané latéral de l'avant-bras) et d'une partie du nerf médian (muscles de l'avant-bras comme le *flexor radialis carpi* [fléchisseur radial du carpe] mais respect du muscle *abductor pollicis brevis* [court abducteur du pouce], réponse sensitive altérée dans les deux premiers doigts de la main). Ainsi, au cours de l'ENMG de l'épaule, l'analyse électrophysiologique de certains muscles (*brachioradialis* [brachioradial] et *flexor radialis carpi* [fléchisseur radial du carpe]) et de certaines réponses sensibles (radial et médian avec réception sur différents doigts) est souvent nécessaire pour préciser le diagnostic topographique et trancher entre une atteinte radiculaire ou plexique.

➤ CONCLUSION

Devant un déficit moteur et/ou sensitif proximal du membre supérieur, un ENMG « standardisé », mais adapté à la situation clinique, permettra d'affronter sereinement la plupart des situations diagnostiques concernant cette région anatomique complexe.

Vitesses de conduction:

- ▶ les « classiques »: vitesses de conduction motrice (VCM) et sensitive (VCS) du nerf médian; celles du nerf ulnaire seront volontiers réalisées dans le même temps à titre systématique (recherche d'une neuropathie associée par exemple);
- ▶ les « inhabituelles »: VCM et VCS du nerf radial et VCS du nerf cutané latéral de l'avant-bras.

Comme souvent rappelé dans les autres chapitres, les VCS sont réalisées de façon comparative (amplitude pathologique en cas de différence droite/gauche supérieure à 50 % en l'absence de normes).

Exploration à l'aiguille:

- ▶ les « muscles incontournables » périscapulaires: muscles *serratus anterior* (dentelé antérieur ou grand dentelé), *trapezius superior* (trapèze supérieur), *supra* et *infraspinatus* (supra et infra-épineux), *biceps brachialis* (biceps brachial) et *deltoïdus* (deltoïde); *rhomboïdeus* (rhomboïde) parfois.
- ▶ les « autres muscles » pour le diagnostic différentiel: muscles *flexor radialis carpi* (fléchisseur radial du carpe), *brachioradialis* (brachioradial) et *triceps brachialis* (triceps brachial).

Pour finir, si le décollement de l'omoplate est un motif fréquent d'exploration ENMG de l'épaule, son origine n'est pas toujours neurogène. Un examen clinique attentif devra toujours rechercher une atteinte musculaire plus diffuse pouvant orienter l'examineur vers une myopathie, la myopathie facio-scapulo-humérale étant la plus fréquente. Il faudra également y penser en cas d'atrophie sévère du muscle *serratus anterior* (dentelé antérieur ou grand dentelé) rendant quasi impossible son exploration à l'aiguille.

FICHE 15

Les atteintes tronculaires des membres inférieurs*

> INTRODUCTION

L'exploration ENMG des membres inférieurs permet de préciser l'origine tronculaire d'un trouble moteur et/ou sensitif. L'étude des vitesses de conduction motrice (VCM) et des vitesses de conduction sensitive (VCS) permettra d'identifier le site lésionnel en mettant en évidence une anomalie focalisée, en rappelant qu'en cas de souffrance d'un nerf mixte, les VCS seront altérées alors qu'elles ne le seront pas en cas d'atteinte radiculaire. L'examen à l'aiguille participera aussi au diagnostic topographique. Enfin, l'ENMG permettra une évaluation de l'importance de la souffrance axonale et/ou myélinique et aura un intérêt pronostique.

> NERFS ILIO-INGUINAL, ILIO-HYPOGASTRIQUE ET GÉNITO-CRURAL

Ces troncs nerveux, parfois lésés au cours des chirurgies du petit bassin, ne sont pas explorables en ENMG. Le diagnostic sera donc essentiellement clinique et l'ENMG servira la recherche d'un diagnostic différentiel en écartant notamment une souffrance radiculaire L2 (L1 n'étant pas explorable en ENMG).

> NERF CUTANÉ LATÉRAL DE LA CUISSE

Son atteinte est cliniquement très stéréotypée avec une anesthésie en raquette de la face externe de la cuisse et pose en fait peu de problème diagnostique.

* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.

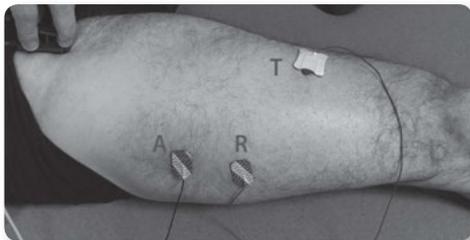


Photo 51. Conduction sensitive du nerf cutané latéral de la cuisse

En raison d'un trajet anatomique variable, l'exploration de ce nerf sensitif est souvent difficile. Elle ne pourra être interprétable que de façon comparative. Plusieurs techniques anti- (photo 51) ou orthodromiques ont été proposées, elles sont souvent conditionnées par le morphotype du patient. Au-delà de 60 ans et/ou chez un

patient obèse, ce nerf n'est pratiquement pas explorable. Ainsi, il faudra toujours commencer l'étude du côté sain et si une réponse reproductible est enregistrée, l'exploration du côté pathologique sera interprétée avec la classique règle des 50 % pour considérer un microvoltage du potentiel d'action sensitive (PAS) comme pathologique. En pratique, quand ce tronc nerveux n'est pas explorable de façon fiable, l'ENMG permettra d'écarter une souffrance radiculaire plus proximale, L2 (muscle *iliacus* [muscle iliaque de l'ilio-psoas]) en particulier.

> NERF GLUTÉAL SUPÉRIEUR ET INFÉRIEUR

Une souffrance du nerf glutéal supérieur repose exclusivement sur l'analyse à l'aiguille du muscle *gluteus medius* (moyen glutéal) et/ou du *tensor fascia latae* (tenseur du fascia lata), en s'assurant bien de l'absence d'atteinte associée des autres muscles L5 (*peroneus longus* [long fibulaire] en particulier). Pour le nerf glutéal inférieur, l'exploration du seul muscle *gluteus maximus* (grand glutéal) permettra de faire le diagnostic si les autres muscles S1 sont indemnes (*gastrocnemius* [gastrocnémiens] en particulier).

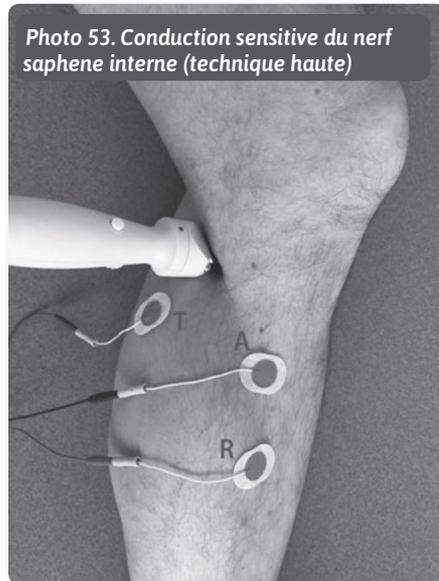
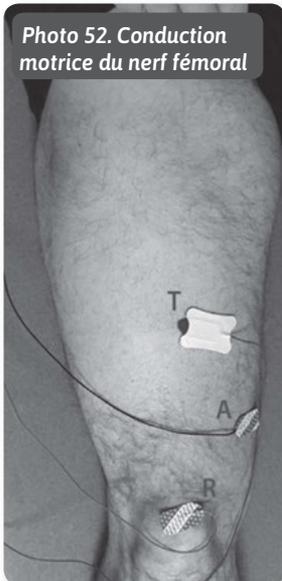
> NERF OBTURATEUR

La branche sensitive de ce tronc nerveux n'est pas explorable. Seule la branche motrice peut être étudiée en analysant les muscles *adductor brevis* et *longus* (court et long adducteurs). En pratique, l'installation du patient est importante pour que cette exploration se fasse sans danger (artère fémorale). Pour la contraction, l'examineur doit protéger l'aiguille d'une insertion trop profonde en faisant serrer les genoux sur ses deux poings. Attention, le muscle *adductor magnus* (grand adducteur), que l'on explore plus distalement à la face interne de la cuisse, a une innervation mixte (nerf obturateur pour les faisceaux supérieurs et tronc sciatique pour les faisceaux inférieurs). Il faudra

toujours s'assurer de la normalité du muscle *quadriceps femoris* (quadriceps fémoral) pour écarter une souffrance L3.

> NERF FÉMORAL

On peut obtenir une réponse motrice avec des électrodes de surface sur le *vastus medialis* (vaste médial) par exemple (photo 52). La stimulation à l'aïne permettra de déterminer une latence distale motrice (LDM); une autre stimulation plus bas située au niveau du canal de Hunter (parfois difficile de par la localisation profonde du nerf dans cette région de la cuisse) permettra de calculer une vitesse de conduction. Il faudra aussi explorer le nerf saphène interne qui est la seule branche sensitive facilement explorable du nerf fémoral. Enfin, l'examen à l'aiguille des trois chefs du muscle *quadriceps femoris* (quadriceps fémoral) complétera l'étude des conduction en s'assurant bien de l'intégrité des autres muscles L3, en particulier des muscles adducteurs de la cuisse. Le nerf saphène interne peut être lésé de façon isolée après chirurgie (éveinage, chirurgie orthopédique du genou) ou au cours de certains traumatismes. Deux techniques sont proposées pour son enregistrement. Pour la première, plus difficile en raison d'un trajet anatomique variable du nerf au niveau du bord inférieur et interne du genou, on stimulera par tech-



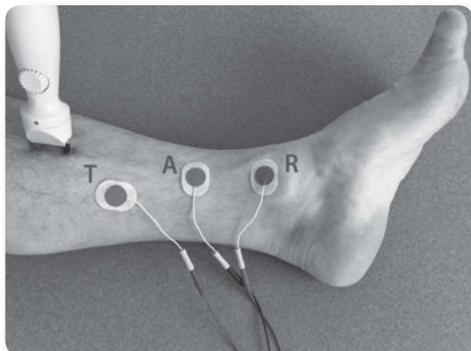


Photo 54. Conduction sensitive du nerf saphène interne (technique basse)

nique antidromique le tronc nerveux juste à son émergence sous le plateau tibial interne avec une réception 10 à 12 cm plus bas sur le bord interne de la jambe (photo 53). Une réponse est plus facile à obtenir par stimulation basse, au tiers inférieur de la jambe avec réception juste au-dessus de la malléole interne (photo 54); l'amplitude du PAS est habituellement plus faible. L'amplitude de la réponse obtenue est très variable selon le site de stimulation,

l'âge et les conditions anatomiques. Comme toujours, seule une étude comparative permettra de définir le caractère pathologique ou non de la réponse (asymétrie de 50 %).

> NERF FIBULAIRE COMMUN

Dans la majorité des cas, l'entrapement de ce tronc nerveux est situé au col de la fibula. Ainsi, l'étude étagée des VCM (cheville, sous et sus-col) avec réception sur le muscle *extensor digitorum brevis* (court extenseur des orteils) sera déterminante en mettant en évidence soit un bloc de conduction, soit un ralentissement de la vitesse au niveau de la traversée du col. L'importance de la réduction du potentiel global d'action musculaire (PGAM) distal sera corrélée à la sévérité de la perte axonale. Si la réponse distale est absente, il

faudra explorer le nerf fibulaire avec réception sur le muscle *tibialis anterior* (tibial antérieur) en inversant la disposition des électrodes de réception pour obtenir une réponse négative d'amplitude maximale (active sur le point moteur et référence sur la tubérosité tibiale antérieure; photo 55). Cette exploration est importante à connaître car, dans certains cas, le site lésionnel sera localisé uni-

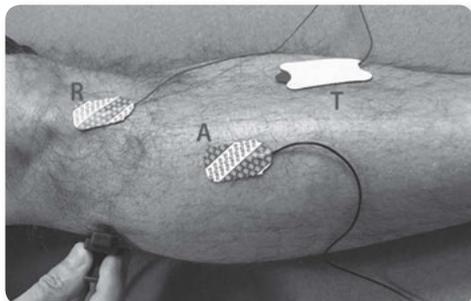


Photo 55. Conduction motrice nerf fibulaire profond réception tibialis anterior

quement sur la branche profonde du nerf fibulaire. Dans d'autres situations, l'atteinte concernera le nerf fibulaire commun, mais la somatotopie des fibres dans le tronc nerveux fera que les anomalies ENMG prédomineront sur la branche profonde. La réponse sensitive du nerf fibulaire superficiel sera habituellement microvoltée comme pour toute atteinte tronculaire, sauf en cas d'atteinte prédominante ou exclusive de la branche profonde. Enfin, l'examen à l'aiguille révélera des anomalies dans les muscles *tibialis anterior* (tibial antérieur), *peroneus longus* (long fibulaire), *extensorum digitorum longus* et *brevis* (long et court extenseur des orteils). Le muscle *tibialis posterior* (tibial postérieur, nerf tibial/L5) sera épargné, permettant de différencier une souffrance du nerf fibulaire d'une atteinte radiculaire L5.

> NERF TIBIAL

Une atteinte isolée de ce tronc nerveux est rare. Un bloc de conduction au creux poplité peut être individualisé. Le plus souvent, l'étude des conductions sera altérée au prorata de l'importance de l'atteinte axonale avec un micro-voltage du PGAM sur le *flexor hallucis brevis* (court fléchisseur de l'hallux) et du PAS lors de l'étude du nerf sural. À l'aiguille, les muscles *gastrocnemius* (gastrocnémiens) et *flexor hallucis brevis* (court fléchisseur de l'hallux) seront atteints. Si le site lésionnel est situé au niveau du tunnel tarsien, le nerf sural sera normal et seule la LDM du nerf tibial enregistrée sur le *flexor hallucis brevis* (court fléchisseur de l'hallux) sera allongée, avec un PGAM parfois microvolté en cas de souffrance axonale sévère. L'étude des nerfs plantaires sera alors importante (cf. infra).

> NERF GRAND SCIATIQUE

Les anomalies décrites pour les nerfs fibulaire et tibial seront associées mais, dans la majorité des cas, elles seront plus sévères pour le contingent fibulaire. En effet, lors des compressions proximales (chirurgie de la hanche par exemple), en raison d'une somatotopie particulière au sein du tronc nerveux (contingent fibulaire regroupé sur le bord antéro-externe), les fibres destinées au nerf fibulaire seront les plus exposées. L'atteinte du muscle *biceps femoris* (biceps fémoral) signera l'atteinte proximale au-dessus du creux poplité. Les muscles fessiers seront épargnés.

> NERFS PLANTAIRES

Leur étude sera nécessaire pour le diagnostic de syndrome du tunnel tarsien (avec la LDM du nerf tibial sur le *flexor hallucis brevis* [court fléchisseur de l'hallux]). On peut stimuler le nerf plantaire médial, voire latéral, soit par méthode antidromique, soit plus facilement par technique orthodromique (photo 56). Vitesses de conduction et/ou amplitude de la réponse pourront être réduites.

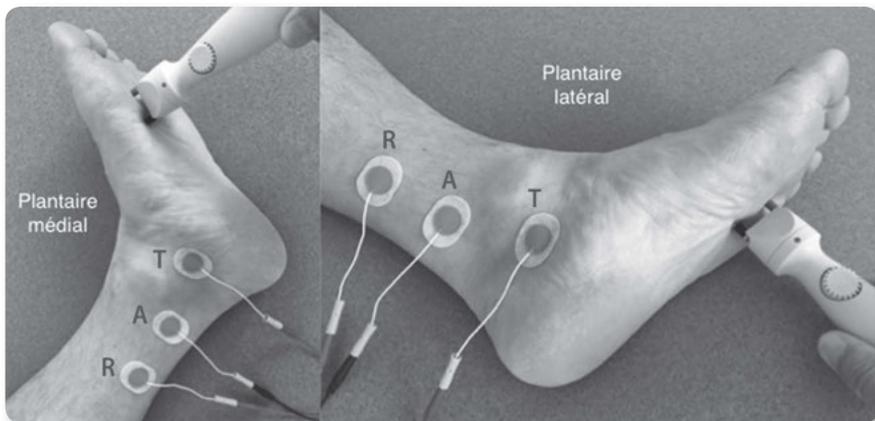


Photo 56. Nerfs plantaires médial et latéral

FICHE 16

Racines et plexus du membre inférieur*

> INTRODUCTION

L'anatomie des racines et des troncs plexiques des membres inférieurs est moins complexe que celle des membres supérieurs. L'exploration ENMG est aussi plus limitée: tronc nerveux difficilement stimuable à l'aîne ou à la racine de la cuisse, nerfs sensitifs enregistrables en nombre plus limité... Le raisonnement topographique est en revanche toujours le même: différencier les atteintes tronculaires des atteintes proximales radiculaires ou plexiques. Les conductions motrices ne seront pathologiques qu'en cas d'atteinte axonale motrice associée. L'étude des ondes F sera déterminante pour explorer les segments proximaux des troncs nerveux stimulés. Enfin, l'exploration neurophysiologique sera conduite en respectant les deux règles classiques en ENMG:

- explorer les réponses sensitives dans les dermatomes correspondants et qui seront altérées en cas d'atteinte pré-ganglionnaire (dans le sens de la physiologie), c'est-à-dire tronculaire ou plexique. Attention, ce dogme n'est pas toujours respecté aux membres inférieurs, car on peut observer un microvoltage des réponses sensitives en raison de la position anatomique particulière des ganglions rachidiens postérieurs lombaires, qui peut être intra-foraminale ou même intra-canalaire;
- toujours explorer les différents territoires en piquant deux muscles de même innervation radiculaire mais de tronc nerveux différent. L'intérêt de l'examen à l'aiguille est, en effet, d'abord topographique même s'il est aussi pronostique. Ainsi, l'abondance des activités spontanées et l'appauvrissement des tracés seront corrélés à la sévérité de l'atteinte axonale.

* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.

> RACINE L2

L'exploration de cette racine se limite à un enregistrement du potentiel d'action sensitif du nerf cutané latéral de la cuisse qui sera normal et à une exploration à l'aiguille du muscle *iliacus* (muscle iliaque de l'iliopsoas). Piquer ce muscle n'est pas si difficile. Il suffit de repérer le paquet vasculonerveux à l'aîne, de laisser ses doigts en place pour le protéger et d'insérer l'aiguille en haut et en dehors pour explorer l'*iliacus* (muscle iliaque de l'iliopsoas). Aucune réponse motrice ou onde F n'est disponible pour ce territoire.

> RACINE L3

L'exploration des conductions motrices du nerf fémoral pourra être utile mais de réalisation souvent difficile, car douloureuse et ne sera altérée qu'en cas de perte axonale sévère. Par contre, on ne dispose d'aucune onde F pour cette racine. De même, aucune réponse sensitive ne peut être analysée dans ce dermatome et il n'est donc pas possible de différencier une atteinte radiculaire d'une souffrance plexique avec les vitesses de conduction. L'étude à l'aiguille sera donc le temps le plus important pour l'analyse de cette racine. Les trois chefs explorables du quadriceps fémoral (*rectus femoris* [droit fémoral], *vastus medialis* [vaste médial] et *vastus lateralis* [vaste latéral]) dépendant du nerf fémoral seront systématiquement étudiés ainsi que l'*adductor longus* (long adducteur) et l'*adductor brevis* (court adducteur) et/ou l'*adductor magnus* (grand adducteur) dans sa portion haute (la partie basse dépend du nerf sciatique), qui eux dépendent du nerf obturateur. Ces derniers permettront ainsi de différencier une souffrance radiculo-plexique L3 d'une souffrance tronculaire fémorale devant un déficit proximal de la cuisse.

> RACINE L4

La vitesse de conduction motrice (VCM) du nerf fibulaire avec réception sur le muscle *tibialis anterior* (tibial antérieur, photo 57) dépend en partie de cette racine. Une onde F peut être enregistrée par cette technique. La vitesse de conduction sensitive (VCS) qui dépend de ce territoire est celle du nerf saphène interne (photos 58 et 59). À l'aiguille, le *tibialis anterior* (tibial antérieur d'innervation prédominante L5 mais avec une composante L4) sera complété avec celle du muscle *vastus medialis* (L3 prédominant mais en partie L4 également).

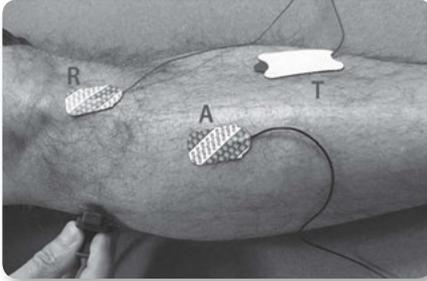


Photo 57. Conduction motrice du nerf fibulaire profond réception tibialis anterior

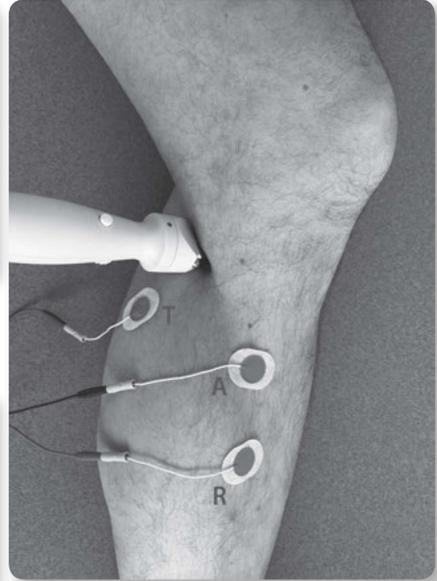


Photo 58. Conduction sensitive du nerf saphène interne (technique haute)

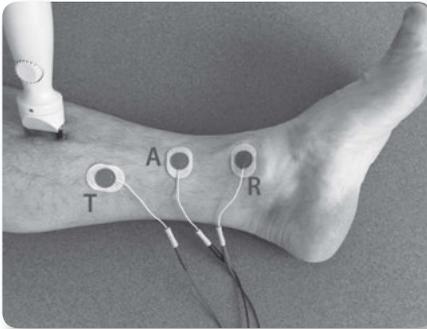


Photo 59. Conduction sensitive du nerf saphène interne (technique basse)

> RACINE L5

La VCM et l'onde F qui dépendent de cette racine sont celles du nerf fibulaire commun. La réponse sensitive correspondante est celle du nerf péronier superficiel. Sur le plan musculaire, le *peroneus longus* (long fibulaire) ou l'*extensorum digitorum longus* (long extenseur des orteils) sont les premiers muscles à explorer. Ils doivent être complétés par l'exploration du muscle *tibialis posterior* (tibial postérieur dépendant du nerf tibial) ou du *gluteus medius* (moyen glutéal dépendant du nerf glutéal supérieur). Certains proposent aussi l'exploration du *tensor fascia latae* (tenseur du fascia lata). L'exploration du muscle *extensorum digitorum brevis* (court extenseur des orteils) nous paraît peu intéressante, car ce muscle est très distal, souvent atrophié consécutivement à des microtraumatismes répétés et de peu d'intérêt pronostique en cas de signes neurogènes isolés.

> RACINE S1

L'étude des conductions motrices et des ondes F du nerf tibial dépend de cette racine. La VCS du nerf sural explore la partie distale du dermatome S1. L'exploration à l'aiguille des muscles *gastrocnemius medialis* (gastrocnémien médial), voire *lateralis* (gastrocnémien latéral), sera complétée par celle du muscle *gluteus magnus* (grand glutéal) innervé par le nerf glutéal inférieur. L'analyse à l'aiguille du muscle *flexor hallucis brevis* (court fléchisseur de l'hallux), souvent douloureuse, est peu utile pour les mêmes raisons que celles discutées plus haut concernant le muscle *extensorum digitorum brevis* (court extenseur des orteils).

> PLEXUS LOMBAIRE ET SACRÉ

Les troncs nerveux du plexus lombaire (L1 à L4) et sacré (L4 à S3) ont en fait la même distribution anatomique que les racines correspondantes. Ainsi, pour identifier lors d'un ENMG une souffrance plexique des membres inférieurs, l'exploration ENMG est la même qu'en cas d'atteinte radiculaire, mais seule l'étude des conductions sensitives correspondant au territoire incriminé permettra de les différencier.

<https://www.univers-medecine.com>

FICHE 17

L'exploration du nerf facial*

> INTRODUCTION

L'ENMG occupe une place importante dans l'exploration d'une paralysie faciale périphérique, pas tant pour le diagnostic mais surtout pour le pronostic. Il se déroule en plusieurs étapes complémentaires qui permettront de préciser l'importance de l'atteinte axonale qui fait le pronostic et d'apporter parfois des informations topographiques. Comme toujours en ENMG, l'examen sera d'autant plus pertinent et informatif qu'il est réalisé à distance du début des symptômes (8 à 10 jours au moins, temps habituel pour une dégénérescence wallérienne au niveau de la face).

> LA NEUROGRAPHIE



Photo 60. VCM facial-nasalis

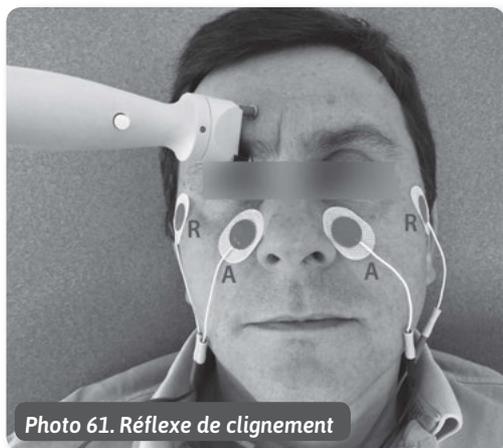
Il s'agit de l'étude de la conduction motrice (VCM) au niveau du nerf facial selon le principe utilisé pour les VCM des membres. L'électrode active de réception sera placée habituellement sur le muscle *nasalis* (transverse du nez) avec la référence sur le muscle controlatéral (photo 60). La stimulation est réalisée au tragus, au niveau du trou stylo-mastoidien, en recherchant comme toujours une réponse supra-maximale par des stimulations d'intensité progressive. On enregistrera

* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.

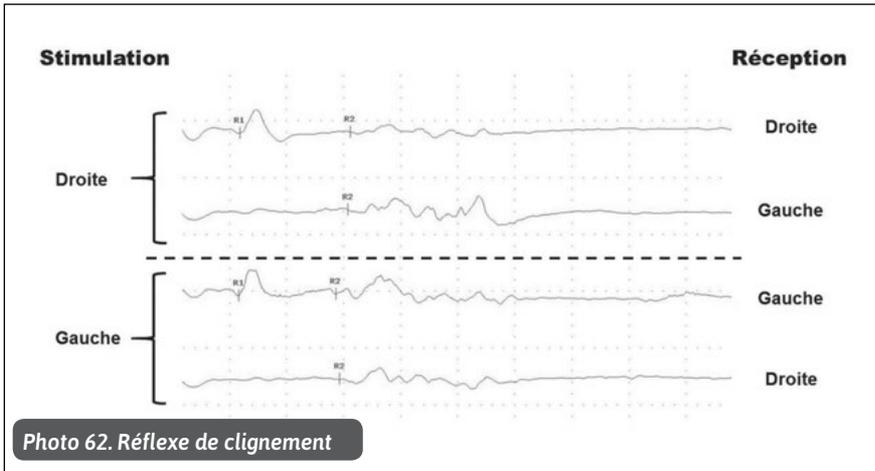
alors une réponse M dont on déterminera la latence distale motrice (LDM), l'amplitude et surtout la surface. Le test doit toujours être comparatif droite/gauche en inversant simplement active et référence. Il permet, sous réserve d'une exploration suffisamment différée, de savoir si le nerf est stimuable ou pas selon que l'on est face à une lésion nerveuse incomplète ou pas. D'autre part, la comparaison des LDM permettra aussi d'évaluer la composante myélinique éventuelle du processus lésionnel. Un bloc pourra être observé en cas de compression du nerf au niveau de la glande parotide (tumeur par exemple). Cette technique est par contre prise en défaut lorsque le bloc de conduction (BC) se situe en amont de la stimulation, ce qui est le cas le plus souvent, en particulier en cas de paralysie faciale dite a frigore. La stimulation magnétique au niveau du crâne peut être utilisée afin de stimuler le nerf de façon plus proximale, révélant ainsi un BC inaccessible par la technique ENMG classique. Surtout, la neurographie permet d'évaluer l'importance de la perte axonale en comparant l'amplitude mais surtout la surface de la réponse motrice. Ainsi, on peut définir trois grands groupes pronostiques selon que la réponse du côté pathologique est inférieure à 10 % de la réponse obtenue du côté sain (mauvais pronostic), comprise entre 10 et 30 % (pronostic intermédiaire), ou supérieure à 30 % (pronostic favorable).

> LE BLINK REFLEX OU RÉFLEXE DE CLIGNEMENT

Cette technique étudie la boucle V-VII qui a la particularité de générer plusieurs réponses: une réponse précoce R1 homolatérale directe, et deux réponses plus tardives R2 homo et controlatérale véhiculées par des voies



croisées au niveau du tronc cérébral. Ce test est souvent réputé d'interprétation difficile car il enregistre plusieurs types de réponse impliquant différentes structures anatomiques. Techniquement, il est par contre assez facile à réaliser. La stimulation se fera au niveau de l'émergence de la branche sensitive du V au niveau du trou sus-orbitaire. Habituellement, on effectue au moins 4 stimulations espacées de 5 secondes pour pallier à toute habitua-



tion, car il s'agit d'un réflexe. Les électrodes de réception sont placées sur l'*orbicularis oculi* (orbiculaire de l'œil) de chaque côté (photo 61). Ainsi, une stimulation droite par exemple va permettre d'enregistrer une réponse R1 à droite, directe (11 à 13 ms) uniquement homolatérale ainsi qu'une réponse R2 homo (à droite) et controlatérale (à gauche), croisée, dont la latence varie entre 35 et 40 ms (ces deux réponses R2 ayant une différence de latence inférieure à 5 ms) (photo 62). Classiquement, en cas de paralysie faciale, on notera des réponses R1 et R2 homolatérales absentes ou retardées du côté pathologique, et une réponse R2 controlatérale normale. Par stimulation du côté sain, seule la réponse R2 controlatérale sera anormale. La réponse R2 homolatérale au côté pathologique est souvent de plus petite amplitude par rapport à la réponse R2 controlatérale si elle persiste, à l'inverse de ce qui est observé chez le sujet normal. Par rapport à la neurographie, on note que ce test explore l'afférence du réflexe, c'est-à-dire la branche sus-orbitaire du V, information qui permet ainsi de dire s'il existe ou non une authentique souffrance associée du nerf trijumeau comme on peut le voir par exemple dans certaines tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux dont le diagnostic repose bien sûr avant tout sur l'imagerie en résonance magnétique. Ensuite, le réflexe de clignement explore non seulement le nerf facial du côté de la lésion mais aussi du côté opposé. Hormis ces considérations topographiques, ce test aura aussi une valeur pronostic car la non réapparition d'une réponse R1 homolatérale au-delà de 6 à 8 semaines est souvent considérée comme de mauvais pronostic.

> L'EXAMEN À L'AIGUILLE

Plusieurs muscles peuvent être explorés au niveau du visage, mais souvent il s'agira de l'*orbicularis oris* (orbiculaire des lèvres) pour le territoire facial inférieur (plus rarement le *mentalis* [mentonnier]), et l'*orbicularis oculi* (orbiculaire de l'œil) pour le territoire supérieur (voire le muscle *frontalis* [occipito-frontal]). Comme pour toute lésion nerveuse, lors de l'exploration à l'aiguille, on recherchera l'existence d'activités spontanées dont l'abondance sera corrélée à l'importance de la perte axonale et évaluée semi-quantitativement (0 à ++++). Ensuite, on étudiera le recrutement et les potentiels d'unité motrice (PUM) au cours du tracé de contraction avec là encore, une appréciation de l'importance de la souffrance neurogène selon qu'il existe ou non un tracé et selon la richesse du tracé. L'analyse des PUM est toutefois délicate, car physiologiquement, ils sont de faible amplitude et de durée brève (les unités motrices étant physiologiquement de petite taille au niveau de la face avec lors d'une contraction normale un aspect « pseudomyogène »). Néanmoins, leur caractère très polyphasique de durée allongée témoignera d'un processus de réinnervation en cours, ce qui est en soit un indice pronostic intéressant. Enfin, on pourra aussi rechercher une réponse à l'aiguille après stimulation sous le tragus et préciser si le nerf est ou non stimuable. Bien entendu, comme précisé en introduction, toutes ces informations ne seront pertinentes que si l'examen est réalisé à distance du début des symptômes. Au cours de l'évolution, on pourra aussi apprécier la qualité de la réinnervation en cours (débutant en moyenne après trois mois, parfois d'origine controlatérale) et aussi préciser s'il apparaît des spasmes ou des syncinésies, complications bien connues des paralysies faciales périphériques lors de la récupération.

FICHE 18

La jonction neuro-musculaire*

> INTRODUCTION

Le neurophysiologiste peut être sollicité pour rechercher des arguments électroneuromyographiques en faveur d'une pathologie de la jonction neuromusculaire (JNM) devant un déficit moteur fluctuant ou une fatigabilité musculaire. L'atteinte sera plus fréquemment post-synaptique et, dans la majorité des cas, il s'agira d'une myasthénie auto-immune et exceptionnellement d'un syndrome myasthénique congénital. Plus rarement, la pathologie sera pré-synaptique comme dans le syndrome de Lambert-Eaton ou le botulisme. Les outils ne seront pas les mêmes et si les stimulations répétitives à 3 Hz seront l'outil de choix en cas de myasthénie, la recherche d'une potentiation par un effort bref permettra le diagnostic d'atteinte pré-synaptique.

> QUAND ARRÊTER LES ANTICHOLINESTÉRASIQUES ?

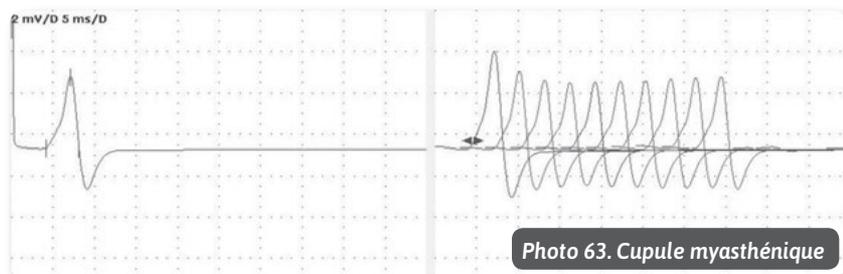
L'effet pharmacologique d'un médicament s'épuise entre 5 et 7 demi-vies. Pour la pyridostigmine par exemple, cela correspondra à une fourchette de 10 à 14 heures. Ainsi, on pourra proposer que la dernière prise ait lieu lors du repas du soir pour un examen le lendemain matin. Si un décrétement est observé alors que le patient est sous l'influence d'un traitement anticholinestérasique, il gardera toute sa valeur. Si l'examen est en revanche normal, il devra être renouvelé après arrêt du traitement.

> PRINCIPE DES STIMULATIONS RÉPÉTITIVES À 3 HZ

Les déficits moteurs observés dans la myasthénie sont souvent rythmés par l'effort. Les mêmes conditions vont être recrées à l'occasion du test ENMG. Un couple nerf/muscle va être exploré. Comme lors de l'enregistrement des

* Pour éviter toute confusion, les photographies illustrant ce chapitre seront légendées de la façon suivante: A: active; R: référence; T: Terre.

vitesse de conduction motrice (VCM), la recherche d'une stimulation supra-maximale avec enregistrement d'un potentiel global d'action musculaire (PGAM) optimal seront réalisés. L'intensité sera augmentée de 20 % pour que la stimulation reste supramaximale dans l'hypothèse d'un mouvement et 10 stimuli vont être délivrés à une fréquence de 3 Hz pour obtenir 10 PGAM. En cas de trains de stimulation répétés, il pourra être important de marquer le site de stimulation (anode et cathode) d'un trait de stylo pour le retrouver facilement. La qualité de l'enregistrement dépendra de la stabilité des PGAM enregistrés. Pour cela, l'opérateur devra surveiller le sommet des PGAM sur un signal correctement amplifié. Si un décrétement en amplitude supérieur à 10 % est observé entre la réponse 1 et la réponse 5, cela sera en faveur d'un blocage post-synaptique. Le seuil de 10 % est basé sur les études réalisées chez le sujet sain pour lequel le décrétement ne dépasse pas 5 %. L'aspect du décrétement sera primordial pour écarter un problème technique. En cas de myasthénie, l'essentiel du décrétement sera observé entre le premier et le deuxième PGAM, puis le deuxième et le troisième. Dans la deuxième partie du train, une ré-ascension sera observée, réalisant la pathognomonique cupule myasthénique (photo 63). Les règles de base de l'électroneuromyographie devront être respectées. Si possible, la température cutanée devra être supérieure à 30 °C. Le choix du matériel est très important. Pour une meilleure réception du PGAM lors des trains, l'utilisation d'électrodes autocollantes est conseillée. Le stimulateur doit être adapté aux mains de l'examineur et aux sites stimulés et permettre une stimulation supra-maximale stable lors des 10 stimuli du train. L'immobilisation des segments de membres se fait de moins en moins. Il est en tous les cas important d'installer le patient de sorte que le muscle soumis à l'examen soit parfaitement détendu. Toute modification du volume musculaire d'enregistrement durant le train de stimulation aura immédiatement des conséquences sur l'architecture du PGAM enregistré. Pour des gros muscles comme le *deltoidus* (deltôïde) ou le *trapezius* (trapèze), il n'est pas rare d'observer un incrément entre la réponse 1 et la



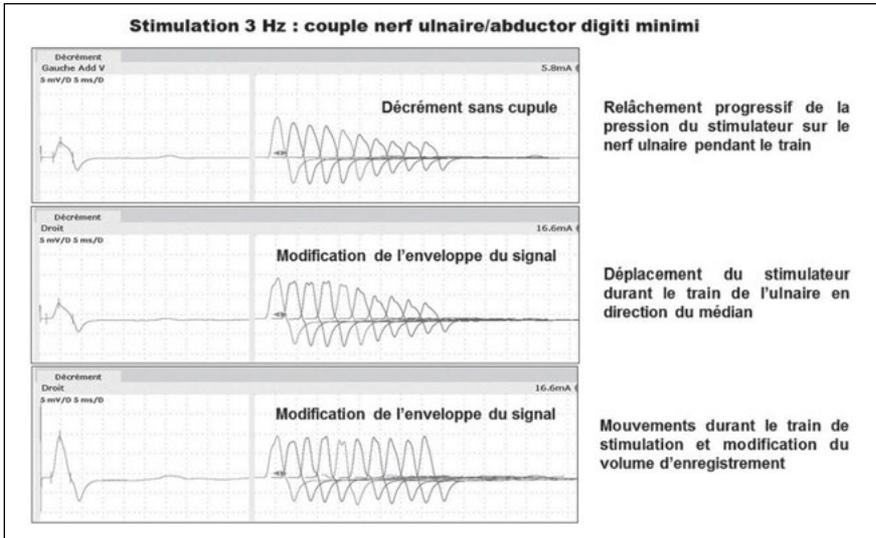


Photo 64. Problèmes techniques

réponse 2. Cela provient d'un certain raccourcissement du muscle lors de la première stimulation qui ne reprend pas sa forme initiale avant le stimulus suivant. Cela peut gêner la mesure du décrément 1-5. Il est alors possible soit de mesurer le décrément 2-5 ou alors certains proposent d'imposer une légère contraction réflexe au muscle concerné. Pour le *trapezius* (trapèze) par exemple, il suffira de tirer légèrement le bras vers le bas avec en conséquence une ascension réflexe de l'épaule. Différents problèmes techniques de stimulation ou de réception pourront en imposer pour de faux décrets (photo 64). Parfois, le décrément observé peut dépendre d'une pathologie autre que la myasthénie. Un processus neurogène avec réinnervation mettra en jeu des jonctions neuromusculaires immatures susceptibles de générer un décrément. Dans la sclérose latérale amyotrophique, il n'est pas rare d'avoir un décrément supérieur à 10 % dans un muscle déficitaire, siège de dénervation et réinnervation. De même, au cours de certaines myopathies par exemple mitochondriales, un décrément peut aussi être observé.

> QUELS MUSCLES EXPLORER ?

Dans la mesure du possible, les couples nerf/muscle à explorer doivent se situer dans des territoires déficitaires ou au plus près de ces territoires. Cer-

PATHOLOGIES DIFFUSES

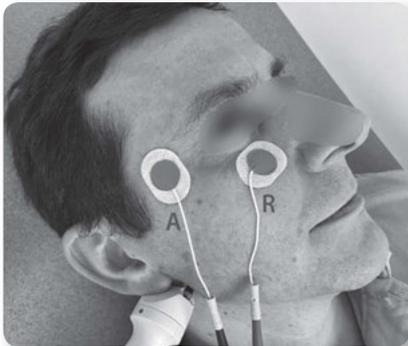


Photo 65. Couple facial orbicularis oculi



Photo 66. Couple facial nasalis

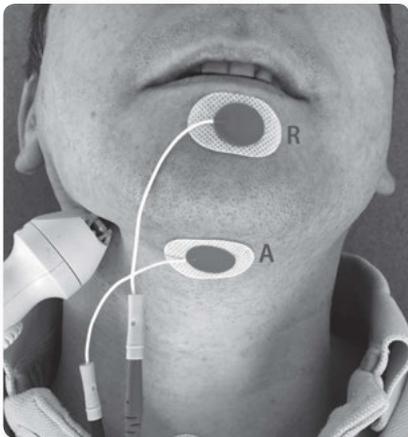


Photo 67. Couple mylohyoideus V-XII

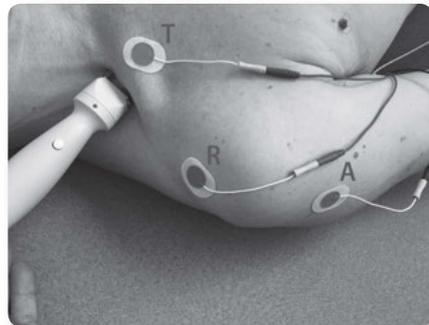


Photo 68. Couple axillaire deltoïdeus

tains muscles sont connus pour leur sensibilité car ils sont riches en jonctions neuromusculaires. Ainsi, en cas de déficit moteur de l'extrémité céphalique, les couples *orbicularis oculi* (orbiculaire de l'œil)/nerf facial (photo 65) et le *nasalis* (transverse du nez)/nerf facial (photo 66) devront être étudiés. Si des troubles de déglutition sont présents, le muscle *mylohyoideus* (mylohyoïdien)/V-XII (photo 67) est très intéressant, notamment en cas de myasthénie associée aux anticorps anti-MuSK. Pour une suspicion de myasthénie squelettique, il sera intéressant d'explorer les couples *deltoidus* (deltoïde)/nerf axillaire (photo 68), *trapezius* (trapèze)/nerf spinal accessoire (photo 69) et *anconeus* (anconé)/nerf radial (photo 70). En pratique, le couple *abductor digiti minimi*

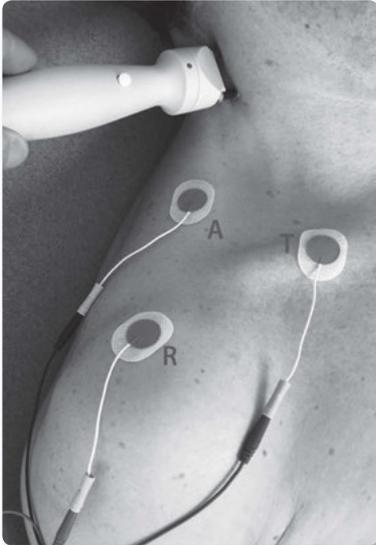


Photo 69. Couple spinal trapezius

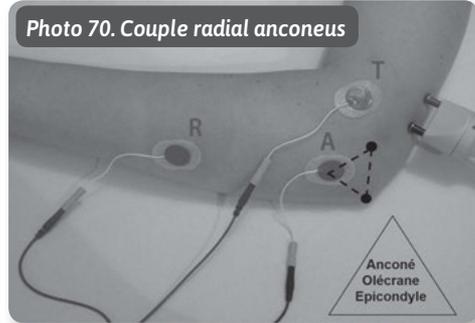


Photo 70. Couple radial anconeus

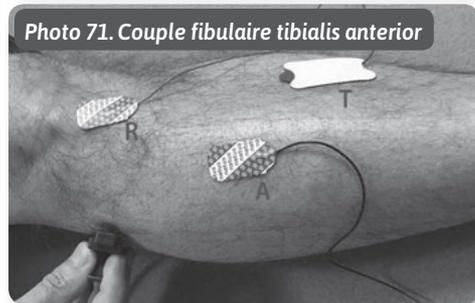


Photo 71. Couple fibulaire tibialis anterior

(abducteur du V)/nerf ulnaire est d'étude facile mais de faible rentabilité. Pour autant, il est parfois intéressant de commencer par lui pour montrer au patient la procédure d'exploration et ainsi favoriser sa coopération. Enfin, au membre inférieur, le couple *tibialis anterior* (tibial antérieur)/nerf péronier (photo 71) sera proposé. Quand les soupçons pour une myasthénie sont faibles, un minimum de trois couples sera étudié, par exemple *mylohyoideus* (mylohyoïdien), *trapezius* (trapèze) et *anconeus* (anconé). Si la présomption est importante, il faudra savoir multiplier les explorations et proposer une étude bilatérale car il est tout à fait possible qu'en cas de symptomatologie diffuse, les décréments ne soient objectivés que sur un hémicorps. À l'aiguille, un recrutement de type myogène peut être retrouvé dans des muscles très déficitaires, voire atrophiques. Quand le bloc de la JNM est important et diffus au point qu'il exclue plusieurs fibres musculaires, la situation sera la même que lors d'une myopathie avec les mêmes conséquences sur la morphologie des potentiels d'unité motrice et leur recrutement.

> EXISTE-T-IL DES PROCÉDURES DE SENSIBILISATION DES STIMULATIONS RÉPÉTITIVES ?

Il était proposé dans le passé de réaliser l'enregistrement des stimulations répétitives sous ischémie et réchauffement. Ces techniques sont maintenant abandonnées car longues et douloureuses. La répétition de l'enregistrement après un effort permet parfois de mettre en évidence un décrement significatif. En pratique, un premier train est réalisé. Un autre train est enregistré après un effort de 20 à 30 secondes. Classiquement, c'est un incrément physiologique qui est alors observé. L'étude ne doit pas s'arrêter là et c'est à 1, 3 et parfois 5 minutes post-effort que le décrement supérieur à 10 % peut apparaître. Cette manœuvre de facilitation sera intéressante si le décrement après le premier train était « limite », par exemple supérieur ou égal à 7 %. Il est illusoire de transformer un décrement inférieur à 5 % en décrement pathologique.

> ET LE LAMBERT-EATON ?

Classiquement les patients rapportent une amélioration de la fatigabilité avec l'exercice. Les réflexes tendineux, volontiers abolis, peuvent d'ailleurs aussi réapparaître après effort. En ENMG, classiquement, on observera un incrément supérieur à 100 % du PGAM enregistré après stimulation à haute fréquence, 30 ou 50 Hz. Cette technique pénible doit être réservée aux patients ne pouvant pas collaborer. Dans la majorité des cas, la simple recherche d'un incrément post-effort immédiat de 10 secondes aura la même sensibilité et la même valeur diagnostique. L'incrément sera d'autant plus important que le PGAM initial est microvolté (photo 72), ce qui est un signe

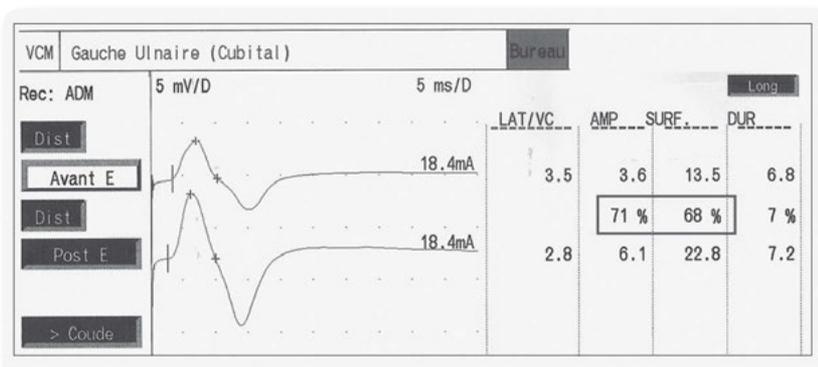


Photo 72. Potentiation par l'effort

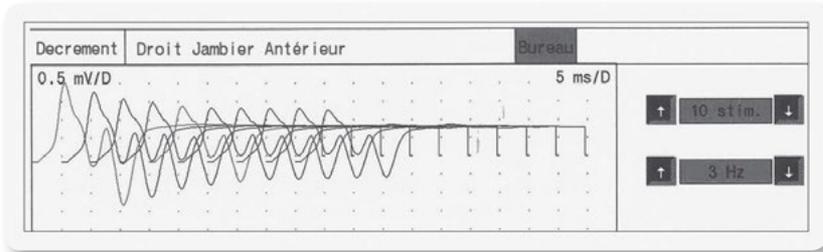


Photo 73. Décrément sans cupule

ENMG quasi constant dans cette situation. Ainsi, si un petit PGAM est enregistré sur un muscle non atrophique, un Lambert-Eaton doit être suspecté. C'est le « signe du beau pédieux » qui doit faire réaliser une recherche d'incrément par un effort bref. En cas de stimulation à 3 Hz, un décrément peut être observé comme dans les blocs post-synaptiques mais la cupule sera absente (photo 73).

> LA MYASTHÉNIE CONGÉNITALE

Il s'agit de pathologies exceptionnelles dont la présentation clinique peut être celle d'une myasthénie séronégative ou d'une myopathie. Comme dans la myasthénie auto-immune, on peut observer un décrément à 3 Hz, particulièrement pour les muscles proximaux ou bulbares. Chez certains patients (deux formes de syndrome myasthénique congénital), comme en cas de surdosage en anticholinesthérasiques, lors de l'enregistrement des VCM, on peut parfois enregistrer un aspect en double bosse du PGAM.

FICHE 19

Les neuropathies démyélinisantes

> INTRODUCTION

Conclure qu'une neuropathie est démyélinisante pourra avoir chez un patient donné des conséquences très importantes, car outre certaines neuropathies héréditaires, ce profil est souvent retrouvé à l'occasion de neuropathies dysimmunes avec à la clé des thérapeutiques spécifiques parfois lourdes et coûteuses. On pourrait dire qu'une neuropathie démyélinisante correspond à une neuropathie qui n'est pas axonale et qui n'est pas axonale et démyélinisante. En pratique, les neuropathies démyélinisantes répondent à des critères électrophysiologiques exigeants basés sur les latences distales motrices (LDM), les vitesses de conduction motrice (VCM), les latences d'onde F et la morphologie des potentiels globaux d'action musculaire (PGAM). Les vitesses de conduction sensitives (VCS) ne seront pas prises en compte pour statuer sur le caractère démyélinisant d'une neuropathie, tant elles sont dépendantes de la température des téguments. Seul l'aspect étalé d'un potentiel d'action sensitif (PAS) sur un membre réchauffé pourra parfois être évocateur.

> CE N'EST PAS UNE NEUROPATHIE DÉMYÉLINISANTE

Quand seule l'amplitude des PGAM est diminuée, quel que soit le site de stimulation, la neuropathie est axonale (exception faite des blocs de conceptions [BC] distaux) et l'interprétation est simple. Quand la neuropathie axonale est sévère, la perte en axones de gros calibre qui conduisent les influx nerveux plus rapidement peut avoir pour conséquence une diminution de la vitesse de conduction au prorata de la perte d'amplitude. Cette évaluation n'est clairement pas simple et demande de l'expérience. De la même façon, en cas de neuropathie axonale chronique, les phénomènes de réinnervation avec repousse axonale et remyélinisation aboutiront à l'échelle tissulaire, à la mise en place d'une gaine de myéline différente de la gaine de myéline initiale. La distance entre les nœuds de Ranvier qui permettent la conduction saltatoire

sera réduite, avec pour conséquence un ralentissement de la conduction le long des axones : membre supérieur, 42-45 m/s ; membre inférieur, 35-38 m/s. Même si les vitesses sont ralenties, ces valeurs ne correspondent pas à un processus démyélinisant primitif. Enfin, il existe d'authentiques neuropathies dont la physiopathologie associe une atteinte axonale et une atteinte démyélinisante. Les vitesses de conduction sont alors plus ralenties que ne le voudrait la perte axonale. Ce qualificatif d'axono-myélinique est rare et ne doit pas être répondu en cas de « vieille » neuropathie axonale chronique. Il est retrouvé en association au diabète, à l'insuffisance rénale, aux neuropathies paranéoplasiques associées à l'anticorps anti-CV2/CRMP5 (CV2/Collapsin Response Mediator Protein 5) et aux neuropathies du POEMS syndrome (*Polyneuropathy Organomegaly Endocrinopathy Monoclonal gammopathy Skin changes*).

> C'EST UNE NEUROPATHIE DÉMYÉLINISANTE

Différents sets de critères, assez proches, sont disponibles dans la littérature pour identifier le caractère primitivement démyélinisant d'une neuropathie. Les valeurs proposées dans le tableau ci-dessous correspondent à l'application à nos normes des critères proposés initialement par de l'AAN (*American*

| MOTEUR | LATENCE DISTALE | | VITESSE DE CONDUCTION | | ONDE F | |
|------------------|-------------------------|------------------------|------------------------|--------------------------|-------------------------|-------------------------|
| Médian | A > 3,2 mV > 5 ms | A < 3,2 mV > 6 ms | A > 3,2 mV < 36 m/s | A < 3,2 mV < 31,5 m/s | A > 3,2 mV > 36 ms | A < 3,2 mV > 45 ms |
| Ulnaire | A > 3,2 mV > 4,5 ms | A < 3,2 mV > 5,4 ms | A > 3,2 mV < 36 m/s | A < 3,2 mV < 31,5 m/s | A > 3,2 mV > 38,4 ms | A < 3,2 mV > 48 ms |
| Radial | Non disponible | | A > 2 mV < 38,4 m/s | A < 2 mV < 33,6 m/s | A > 2 mV > 30,6 ms | A < 2 mV > 38,2 ms |
| Fibulaire | A > 1,6 mV > 6,25 ms | A < 1,6 mV > 7,5 ms | A > 1,6 mV < 32 m/s | A < 1,6 mV < 28 m/s | A > 1,6 mV > 62,4 ms | A < 1,6 mV > 78 ms |
| Tibial | A > 3,2 mV > 7,5 ms | A < 3,2 mV > 9 ms | A > 3,2 mV < 32 m/s | A < 3,2 mV < 28 m/s | A > 3,2 mV > 66 ms | A < 3,2 mV > 82,5 ms |

Tableau 4. Critères ENMG de neuropathie démyélinisante. A : amplitude.

Academy of Neurology) en 1991 et revus récemment par l'EFNS/PNS (European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society) en 2010.

Le caractère démyélinisant d'une neuropathie sera défini par l'allongement des LDM, la diminution des VCM et l'allongement des latences d'ondes F. Le calcul d'un index de latence terminale (ILT) permettra de statuer sur le caractère distal prédominant de la démyélinisation. Ce ratio correspond à la division de la vitesse distale par la vitesse calculée sur un segment plus proximal. La vitesse distale ne sera pas une vraie vitesse (un seul site de stimulation). Par exemple, il s'agira pour le nerf médian de la distance entre la stimulation au poignet jusqu'à l'électrode active sur l'*abductor digitorum brevis* (court abducteur du pouce) divisé par la LDM rapporté à la VCM du médian à l'avant-bras. Inférieur à 0,25, l'ILT (TLI pour *terminal latency index* des anglosaxons) apportera des arguments pour la prédominance distale de la démyélinisation. Cela pourra être intéressant en cas de suspicion de neuropathie anti-MAG (Myelin Associated Glycoprotein). Les vitesses de conduction seront ralenties. Le caractère uniforme ou non du ralentissement tout au long du nerf selon les segments étudiés devra être déterminé pour le diagnostic d'une neuropathie héréditaire (ralentissement uniforme) ou d'une neuropathie acquise (ralentissement hétérogène). D'ailleurs, concernant la neuropathie de Charcot-Marie-Tooth, la plus fréquente des neuropathies héréditaires, la

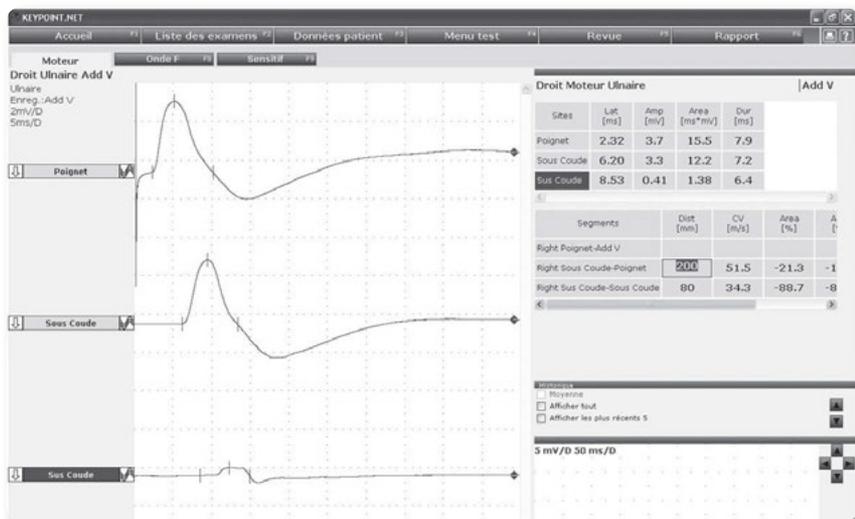


Photo 74. PGAM distal de durée allongée et bloc de conduction

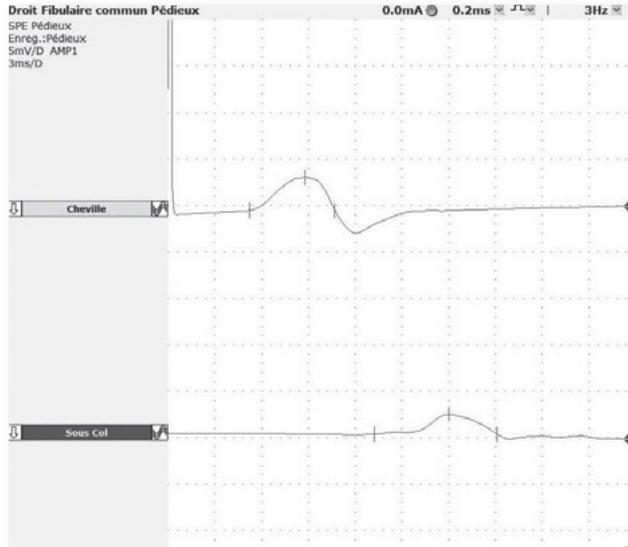


Photo 75. PGAM désynchronisé après stimulation proximale

génétiq ue est guidée par la seule vitesse de conduction du nerf médian à l'avant-bras. En dehors des vitesses de conduction classiques, les segments les plus proximaux peuvent être explorés via les ondes F. Pour information, nos limites supérieures sont 30 ms pour le médian, 32 ms pour l'ulnaire, 52 ms pour le fibulaire et 55 ms pour le tibial. Une vitesse de F «artificielle» peut être calculée. Par exemple pour le médian, cette vitesse motrice proximale sera calculée par le rapport entre la moitié de la distance entre le site de stimulation au coude et C7, et la différence entre la latence de l'onde F et celle de l'onde M. L'étude de l'architecture du PGAM permettra aussi de suspecter un processus démyélinisant. Distalement, la durée du PGAM a été retenue par l'EFNS/PNS comme un critère de démyélinisation à part entière avec comme limites: médian 6,6 ms; ulnaire 6,7 ms; fibulaire 7,6 ms; tibial 8,8 ms (photo 74). L'étalement du PGAM, surtout après stimulation proximale (dispersion), est un autre critère de démyélinisation (photo 75). Cet étalement correspond à un PGAM non synchronisé car dépendant d'axones inégalement myélinisés. Les axones les plus sains formeront le début du PGAM, et les plus démyélinisés la queue du peloton. La limite tolérée pour l'augmentation d'un PGAM est de 30 % par rapport au PGAM distal. Dans les neuropathies démyélinisantes, on peut rencontrer des BC (photo 74), c'est-à-dire une diminution de la surface d'un PGAM proximal par rapport au PGAM distal, sous réserve

d'une dispersion inférieure à 15 % (interdisant de parler de BC en raison du phénomène d'annulation de phase). Il est probable que ces BC correspondent plus à un blocage fonctionnel des nœuds de Ranvier dans un contexte dysimmunitaire qu'à une réelle démyélinisation. Outre les données actualisées sur la physiopathologie des pathologies du nœud de Ranvier (nodopathies et paranodopathies), l'efficacité très rapide des immunoglobulines intraveineuses (quelques heures parfois comme dans le syndrome de Guillain-Barré ou les neuropathies motrices avec BC) ne peut pas correspondre à un processus de réparation de la myéline. Pour retenir un BC, la surface devra diminuer d'au moins 30 % entre deux sites de stimulation. La valeur de 50 % est retenue entre le point d'Erb et le creux axillaire au membre supérieur, ainsi que pour le creux poplité et la cheville pour le nerf tibial, en raison de la localisation profonde des troncs nerveux stimulés. Certaines neuropathies associent blocs et dispersions. À l'aiguille, si la neuropathie est purement démyélinisante, il n'y aura pas d'activité de repos. Le mode de recrutement sera par contre neurogène et les tracés seront d'autant plus pauvres que la neuropathie est sévère. À terme, une authentique neuropathie démyélinisante pourra basculer sur un mode axonal secondaire à l'agression chronique du nerf.

FICHE 20

Les neuropathies axonales

> INTRODUCTION

Les neuropathies axonales (NA) sont fréquemment rencontrées en pratique quotidienne. Leur diagnostic ENMG n'est pas difficile dans la majorité des cas, à la différence des neuropathies démyélinisantes qui ont des critères neurophysiologiques diagnostiques plus complexes. Cependant, une fois le diagnostic positif posé, il est important de bien préciser les caractéristiques de cette NA afin d'en définir au mieux la présentation syndromique. En effet, l'objectif principal du neurophysiologiste sera de classifier cette neuropathie pour orienter au mieux le diagnostic étiologique, même si ce dernier ne repose jamais exclusivement sur l'ENMG. Il sera aussi possible de statuer sur la gravité (importance de l'atteinte axonale) et l'évolutivité (souffrance axonale en cours) d'une NA. Une fois la description neurophysiologique faite, les données de l'ENMG s'ajouteront aux données cliniques, biologiques, voire histologiques, qui seront déterminantes dans l'interprétation finale et mèneront le clinicien vers un diagnostic précis et, si possible, une thérapeutique adaptée.

> DÉFINITION NEUROPHYSIOLOGIQUE

Comme nous l'avons vu dans les chapitres précédents, le diagnostic ENMG d'une atteinte axonale repose surtout sur la constatation d'un microvoltage plus ou moins prononcé des amplitudes des réponses évoquées lors de l'étude des conduction. Ce microvoltage sera retenu comme pathologique par rapport à des normes définies pour chaque laboratoire ou par comparaison droite-gauche dans les neuropathies asymétriques. Il faudra tenir compte aussi de l'âge du patient, car comme nous l'avons vu, en particulier pour les vitesses de conduction sensitive (VCS), il existe un microvoltage physiologique des potentiels d'action sensitifs (PAS) avec l'âge, ce qui rend parfois l'analyse difficile. Les anomalies d'amplitude concerneront bien sûr à la fois la réponse distale et la réponse proximale, par opposition à ce que l'on observe dans un

bloc de conduction (BC). Elles pourront s'accompagner d'une modification des vitesses de conduction motrice (VCM) et des latences distales motrices (LDM) secondaire à la perte axonale, mais sans jamais entrer dans les critères diagnostiques retenus pour les neuropathies primitivement démyélinisantes. Quant aux BC, en dehors de la discussion actuelle sur leur physiopathologie qui fait référence à l'excitabilité de l'axone au niveau des nœuds de Ranvier, ils peuvent dans de rares cas s'observer au cours d'authentiques NA notamment au tout début d'une neuropathie d'installation brutale comme les mononévrites multiples des vascularites, avant la dégénérescence wallérienne. Quatre caractéristiques essentielles doivent ensuite être systématiquement précisées :

- ▶ la diminution d'amplitude ne concerne-t-elle que les PAS, que le potentiel global d'action musculaire (PGAM) ou les deux définissant ainsi une NA sensitive, motrice ou sensitivomotrice ?
- ▶ quelle est l'intensité et la diffusion de l'atteinte axonale, la réponse reposant sur l'importance du microvoltage et surtout sur l'exploration systématique d'au moins un membre supérieur ?
- ▶ les anomalies sont-elles symétriques ou non, imposant une analyse comparée droite-gauche ?
- ▶ les anomalies sont-elles de présentation longueur-dépendante imposant une analyse comparée haut-bas incluant les quatre membres ?

Enfin, l'examen à l'aiguille permettra d'évaluer le caractère évolutif et la sévérité de cette NA. Cette analyse permettra ainsi de définir différents sous-groupes décrits dans les paragraphes suivants. Cependant, existe-t-il des NA à ENMG normal ? Oui, il s'agit des neuropathies sensibles douloureuses qui concernent les petites fibres A delta et C, qui ne sont pas explorées lors de l'étude des conductions. Le diagnostic va reposer alors sur la clinique (hypoesthésie thermoalgique pure) et les données des potentiels évoqués laser et la biopsie cutanée. Le diabète, l'amylose et le syndrome de Gougerot seront des étiologies à ne pas manquer.

> LES NEURONOPATHIES SENSITIVES

Appelées encore ganglionopathies, elles sont liées à une souffrance du corps cellulaire du neurone sensitif dans le ganglion rachidien postérieur. Devant une présentation clinique évocatrice (neuropathie sensitive pure asymétrique avec parfois ataxie), la présentation ENMG sera celle d'une neuropathie sen-

sitive pure asymétrique et non longueur dépendante, avec microvoltage hétérogène, voire disparition diffuse des PAS contrastant avec des VCM normales (quelques discrètes altérations des VCM seront tolérées, en particulier dans les formes paranéoplasiques avec anticorps anti-CV2/CRMP5 [CV2/Col-lapsin Response Mediator Protein 5]). On observera volontiers une prédominance des anomalies aux membres supérieurs et l'asymétrie droite-gauche est fréquente. Identifier une telle présentation électroclinique est fondamentale, car elle guidera le clinicien vers un cadre étiologique restreint: syndrome de Gougerot, neuropathie paranéoplasique, maladie de Friedreich ou mitochondriopathie pour ne citer que les plus classiques. Nous avons proposé des critères de neuropathie qui incluent la clinique et l'électrophysiologie. Ils sont disponibles dans le tableau ci-dessous. Si le score est supérieur à 6,5, la neuropathie est probable.

| NNS : SCORE > 6,5 | OUI | POINTS |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------|--------|
| Ataxie | <input type="checkbox"/> | + 3,1 |
| Symptômes asymétriques | <input type="checkbox"/> | + 1,7 |
| Anomalies sensitives pas seulement au niveau des membres inférieurs | <input type="checkbox"/> | + 2,0 |
| ≥ 1 nerf sensitif non enregistrable ou 3 nerfs sensitifs avec PAS < 30 % LIN au niveau des membres supérieurs | <input type="checkbox"/> | + 2,8 |
| < 2 nerfs moteurs anormaux au niveau des membres inférieurs | <input type="checkbox"/> | + 3,1 |
| Total | | |

> LES NEUROPATHIES AXONALES SENSITIVOMOTRICES ASYMÉTRIQUES

Cette présentation particulière doit être bien connue car le cadre étiologique est assez limité et il s'agit volontiers de neuropathies aiguës, sévères et évolutives, liées à des maladies générales comme les vascularites ou certaines maladies infectieuses. Elle correspond à la mononévrite multiple appelée autrefois multinévrite. Leur début est souvent brutal (le patient peut dire quand la neuropathie a débuté à la minute près), douloureux et de présentation asymétrique selon une distribution volontiers multitronculaire. Il existe alors un microvoltage, voire une abolition, à la fois des réponses motrices et

sensitives avec souvent une parfaite concordance anatomique et clinique. Parfois, elle ne concerne que les fibres sensibles avec altération hétérogène des PAS rendant leur individualisation difficile par rapport aux neuropathies (multinévrite sensitive). Il s'agit d'une urgence diagnostique qui fera souvent discuter une biopsie de nerf, car une fois la cause identifiée, un traitement adapté doit être rapidement proposé.

> LES NEUROPATHIES AXONALES SENSITIVOMOTRICES NON LONGUEUR DÉPENDANTES

Dans ce cas, c'est surtout la clinique (aréflexie d'emblée diffuse, déficit moteur proximal, troubles sensitifs présents d'emblée aux quatre membres) qui aidera à définir le caractère non longueur-dépendant d'une NA qui sera souvent individualisée par un microvoltage volontiers diffus des réponses motrices et sensibles (avec parfois une relative prédominance des anomalies aux membres supérieurs en évaluant par exemple le ratio du PAS sural/radial). Il s'agit du cadre de description assez récent des polyradiculoneuropathies atypiques (car de présentation axonale) dont le diagnostic est parfois délicat et étayé par d'autres explorations: anomalies des PES, anomalies radiologiques des racines en imagerie par résonance magnétique, données biologiques (dissociation albumino-cytologique à l'analyse du liquide cérebrospinal) et constatations histologiques (critères de démyélinisation à la biopsie de nerf). Un traitement identique à celui utilisé dans les formes démyélinisantes pourra être proposé.

> LES NEUROPATHIES AXONALES SENSITIVES DISTALES LONGUEUR DÉPENDANTES

Dans ce cas, là encore, c'est la clinique qui va définir ce sous-groupe devant la constatation de troubles sensitifs symétriques, sans déficit moteur associé, prédominant aux membres inférieurs selon une distribution ascendante longueur dépendante. L'ENMG pourra alors individualiser deux situations:

- le microvoltage symétrique mixte, des PGAM et PAS identifiant donc une NA sensitivomotrice sur le plan électrique. Parfois les altérations ENMG sont très sévères, contrastant avec une présentation clinique qui l'est bien moins. Cette discordance électro-clinique se rencontrera volontiers dans les neuropathies dites « idiopathiques » du sujet âgé. L'évolutivité clinique et ENMG est classiquement faible. Une cause génétique sera parfois discutée;

- ▮ le microvoltage concernera uniquement les PAS, distalement aux membres inférieurs. Dans ce cadre, les étiologies sont nombreuses : toxiques, carencielles, métaboliques, infectieuses, inflammatoires, etc. C'est le caractère éventuellement sévère et évolutif de la neuropathie qui imposera un bilan plus ou moins approfondi.

> LES NEUROPATHIES AXONALES SENSITIVOMOTRICES LONGUEUR-DÉPENDANTES

La présentation clinique correspond à celle décrite précédemment, à laquelle il faut ajouter une composante déficitaire motrice plus ou moins sévère et étendue, mais toujours de distribution longueur-dépendante. À l'ENMG, il existera un microvoltage à la fois des PGAM et des PAS symétriques et à prédominance distale. L'examen à l'aiguille permettra d'identifier le caractère évolutif ou non de la NA selon qu'il existe ou non d'abondantes fibrillations et ondes lentes positives. Le profil évolutif clinique et électrique va en effet être déterminant dans le raisonnement diagnostique. Si les anomalies sont d'allure anciennes et peu évolutives, il pourra s'agir de NA idiopathiques, mais aussi séquellaires de pathologies anciennes, auxquelles il faut ajouter les formes héréditaires dans le cadre des formes axonales de Charcot-Marie-Tooth. Une taille augmentée des potentiels d'unité motrice viendra témoigner du caractère chronique et ancien de la dégénérescence axonale. La NA pourra être sévère et/ou évolutive avec de riches activités spontanées à l'aiguille. Le bilan doit alors être complet pouvant aller jusqu'à la biopsie de nerf dans certains cas. Les étiologies sont assez nombreuses mais, en dehors de certaines formes inflammatoires ou métaboliques, on citera l'amylose par mutation du gène de la transthyrétine, certains lymphomes ou vascularites.

> LES NEUROPATHIES AXONALES MOTRICES PURES

Elles sont rares. Elles se présentent cliniquement avec un déficit moteur pur, symétrique ou non, et s'accompagnent à l'ENMG d'un microvoltage exclusif des PGAM, lui aussi plus ou moins symétrique, sans anomalies « démyélinisantes ». En cas de formes anciennes et peu évolutives, on sera dans le cadre des amyotrophies spinales, proximales et surtout distales devant une présentation « neuropathique ». Si elles apparaissent évolutives, leur présentation fera discuter une dégénérescence du motoneurone périphérique de la corne antérieure de la moelle dans le cadre d'une sclérose latérale amyotrophique. Enfin, dans les formes aiguës, on pensera aux formes motrices axonales pures du syndrome de Guillain-Barré et il faudra rechercher des stigmates d'infec-

tion à *Campylobacter jejuni* et des anticorps anti-gangliosides. Rarement, il s'agira non pas d'un processus neuropathique mais d'un bloc de la jonction neuromusculaire pré-synaptique dans le cadre d'un syndrome de Lambert-Eaton par exemple. Il faudra alors réaliser au moindre doute, une potentiation par un effort bref à la recherche d'un incrément (signe du beau pédieux).

FICHE 21

La sclérose latérale amyotrophique

> INTRODUCTION

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie dégénérative des motoneurons de pronostic sombre. Si la thérapeutique médicamenteuse est susceptible d'influencer le délai de survie des patients, d'autres types de prise en charge, respiratoire ou nutritionnelle, isolées ou s'intégrant dans une prise en charge pluridisciplinaire, peuvent améliorer la survie et/ou la qualité de vie. Ainsi, faire un diagnostic de SLA le plus précoce possible ou l'exclure formellement, est un défi pour le neurologue. À ce jour, seules la clinique et la neurophysiologie permettent de poser le diagnostic de SLA (critères diagnostiques d'El Escorial actualisés à Airlie House). En 2008, les critères d'Awajishima ont donné plus de poids à la neurophysiologie: les potentiels de fasciculations ont la même valeur diagnostique que les potentiels de fibrillations ou les ondes lentes positives; les anomalies ENMG ont le même poids que les anomalies cliniques pour le diagnostic d'atteinte du motoneurone périphérique. C'est la fin de l'entité «SLA probable – diagnostic supporté par l'électrophysiologie».

> L'EXAMEN À L'AIGUILLE

L'examen à l'aiguille est l'examen clé car il peut objectiver des arguments neurophysiologiques en faveur d'une atteinte du neurone moteur périphérique. Il permet de la documenter dans des sites cliniquement affectés, d'étayer précocement la diffusion du trouble dans des territoires cliniquement indemnes, voire de prouver l'implication du neurone moteur périphérique lorsque l'expression clinique se limite à une atteinte centrale. Un muscle atteint est le siège d'activités de repos et ses potentiels d'unité motrice ont un aspect et/ou un mode de recrutement neurogène.

> **LES ACTIVITÉS DE REPOS.** Les potentiels de fasciculation, souvent plus précoces, ont la même valeur que les potentiels de fibrillation ou les ondes

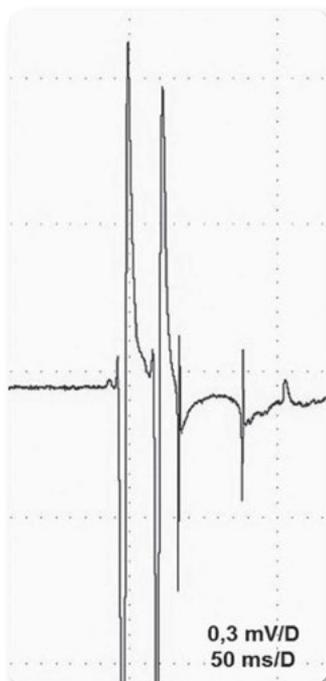


Photo 76. Double fasciculation

lentes positives. Des décharges répétitives complexes peuvent aussi être enregistrées. La rentabilité de la recherche d'activités anormales dépend du nombre de muscles enregistrés, du nombre de sites dans chaque muscle et du temps d'enregistrement. Pour les fasciculations, un minimum de 90 secondes d'enregistrement par muscle a été proposé avant de conclure à leur absence. Les fasciculations ne sont pas spécifiques de la SLA. Elles représentent toutefois un élément déterminant du diagnostic dans une situation clinique évocatrice. Il est difficile de différencier les fasciculations « bénignes », des fasciculations de la SLA. La morphologie n'est pas très différente. En cas de SLA, les fasciculations sont souvent plus fréquentes et il y a plus de doubles fasciculations (photo 76). Les potentiels de fasciculation peuvent aussi être enregistrés grâce à des électrodes de surface qui permettent d'accroître la surface de la zone d'analyse. L'échographie est aussi proposée par certains.

> **TRACÉ DE CONTRACTION.** L'analyse des potentiels d'unité motrice (PUM) et leur profil de recrutement en contraction volontaire est le deuxième temps de l'examen à l'aiguille. Les anomalies enregistrées pourront varier dans le temps en fonction de la dénervation et de la réinnervation. La perte des motoneurons aboutira à la réinnervation collatérale des fibres musculaires dénervées par les unités motrices persistantes. Les unités motrices remodelées auront une taille, une durée et un nombre de phases augmentés. Ces modifications de la morphologie des PUM sont repérables sur un tracé à faible contraction et peuvent être détectées et quantifiées précocement à l'aide de programmes d'analyse automatisée des PUM. À un stade plus avancé, les unités motrices (UM) encore fonctionnelles auront une fréquence de décharge augmentée, supérieure à 25 Hz. C'est le recrutement temporel neurogène classique.

Pour retenir le diagnostic d'atteinte du neurone moteur périphérique, dans les régions cervicale et lombaire, au moins deux muscles d'innervation tron-

culaire ou radiculaire différente, de préférence un muscle proximal et un muscle distal, doivent être pathologiques. Au niveau bulbaire ou thoracique un seul muscle anormal suffit. Dans le territoire bulbaire, le *genioglossus* (génioglosse), le *sternocleidomastoidus* (sternocléidomastoïdien) et le *trapezius* (trapèze) sont les muscles très intéressants à explorer. Au niveau de la face, l'*orbicularis oris* (orbiculaire des lèvres) et le *mentalis* (mentonnier) pourront être piqués. L'examen des muscles thoraciques à la recherche d'activité spontanée doit être systématique: *rectus abdominis* (droit de l'abdomen), *paraspinatus* (paraspinaux) dorsaux. L'étude du recrutement sera toutefois plus difficile. La présence d'anomalies dans cette région est très évocatrice d'une SLA.

> L'ÉTUDE DES CONDUCTIONS

> **LES VITESSES DE CONDUCTION MOTRICE.** Elles seront étudiées systématiquement au titre du diagnostic différentiel. Les anomalies neurographiques motrices attendues en cas de SLA sont une diminution de l'amplitude des potentiels globaux d'action musculaire (PGAM) correspondant à la perte en UM. Au début, l'amplitude peut être normale car la perte en motoneurones est compensée par la réinnervation. Les vitesses de conduction motrices (VCM), les latences distales motrices et les latences d'ondes F restent normales mais peuvent être discrètement altérées selon l'importance de la perte axonale. Les VCM resteront supérieures à 75 % de la limite inférieure des valeurs normales. Parfois, les ondes F sont notablement monomorphes et de grande amplitude car les motoneurones seront moins nombreux et les UM de taille augmentée. En cas de suspicion clinique d'une neuropathie motrice multifocale, il faudra rechercher des blocs de conduction notamment au niveau des segments proximaux des membres supérieurs avec des stimulations étagées jusqu'au point d'Erb et un recours à la stimulation monopolaire si besoin. Un réflexe d'axone pourra être observé dans une neuropathie à bloc, mais sera typiquement absent dans une SLA. Dans la SLA, la baisse d'amplitude motrice aux membres supérieurs prédomine classiquement au niveau de l'éminence thénar (stimulation médian et réception sur l'*abductor pollicis brevis* [court abducteur du pouce]; stimulation ulnaire et réception sur le premier *interosseus* [premier interosseux]) avec respect relatif du PGAM recueilli sur l'*abductor digiti minimi* (abducteur du V) après stimulation ulnaire. Cette distribution est bien différente d'une histoire radiculaire C8-T1 ou d'une maladie d'Hirayama.

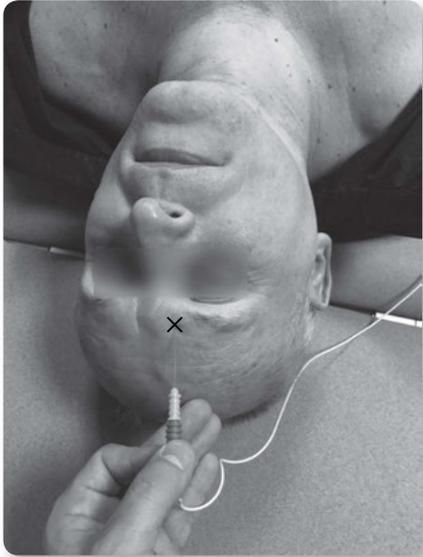
> **LES VITESSES DE CONDUCTION SENSITIVE.** Des anomalies sensibles au cours de la SLA peuvent être parfois retrouvées indépendamment d'une authentique neuropathie associée. Ces anomalies ne devront pas faire réfuter le diagnostic de SLA, en particulier si elles se limitent à une baisse de l'amplitude modérée des potentiels d'action sensitifs (PAS) aux membres inférieurs et si ces anomalies se révèlent peu évolutives en regard de l'atteinte motrice. Au maximum, une altération diffuse de l'amplitude des PAS indiquera le cadre d'une neuropathie mixte sensitive et motrice (FOSMN [Facial Onset Sensory and Motor Neuropathy], mutation TDP43/TARDBP, mutation SOD1...) ou orientera vers un diagnostic différentiel d'atrophie bulbo-spinale liée à l'X ou maladie de Kennedy. Certaines neuropathies héréditaires motrices pures, autrefois appelées Charcot-Marie-Tooth spinal, se présentent à l'ENMG comme une SLA, mais le contexte familial et le contexte clinique permettent de les différencier. L'ENMG permettra parfois d'apporter des arguments en faveur d'une neuromyotonie (fasciculations abondantes), d'une neuropathie proximale du diabète, d'une neuropathie au plomb, d'une neuropathie tronculaire motrice pure (nerf interosseux antérieur ou postérieur, branche profonde de l'ulnaire), voire d'une myosite à inclusions ou d'un syndrome de SLA paranéoplasique (neuropathie sensitive infraclinique associée).

> **LES STIMULATIONS RÉPÉTITIVES**

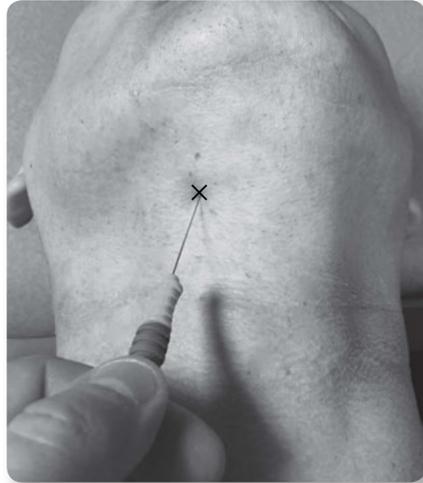
Certains patients SLA présentent un tableau de fatigue ou de fatigabilité, voire une atteinte bulbaire isolée. Une pathologie de la jonction neuromusculaire peut alors être discutée et des stimulations répétitives à 3 Hz enregistrées. Il est alors important de savoir que la stimulation répétitive à basse fréquence peut montrer un décrétement dans la SLA qui peut dépasser 10 %. Ceci s'explique par la réinnervation avec des fibres néoformées et des jonctions neuromusculaires immatures.

ATLAS

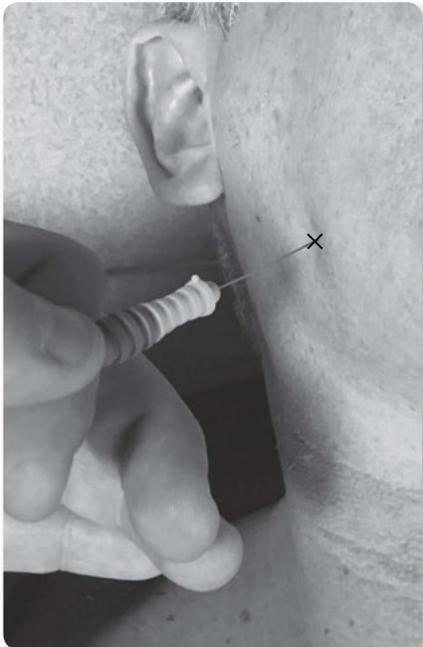
pour l'examen
à l'aiguille



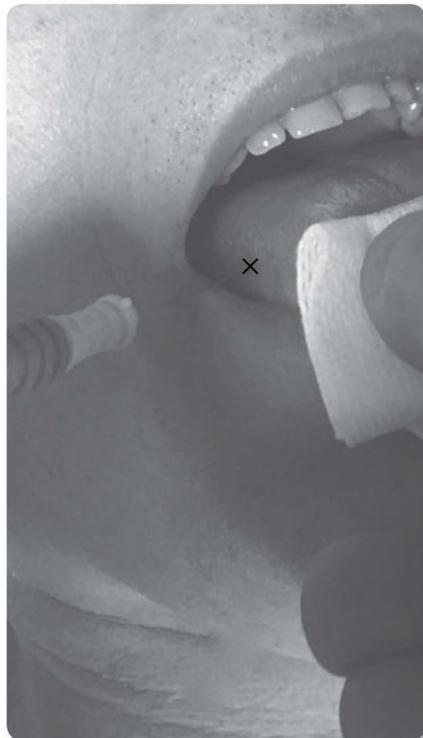
Frontalis (frontal)



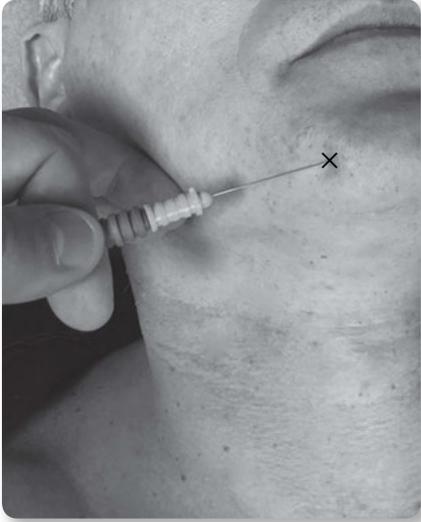
Genioglossus (genioglosse)



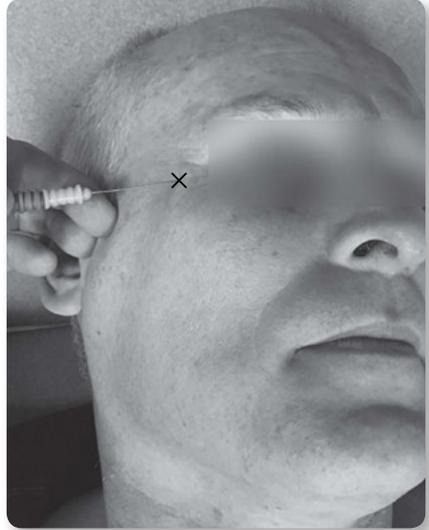
Masseter



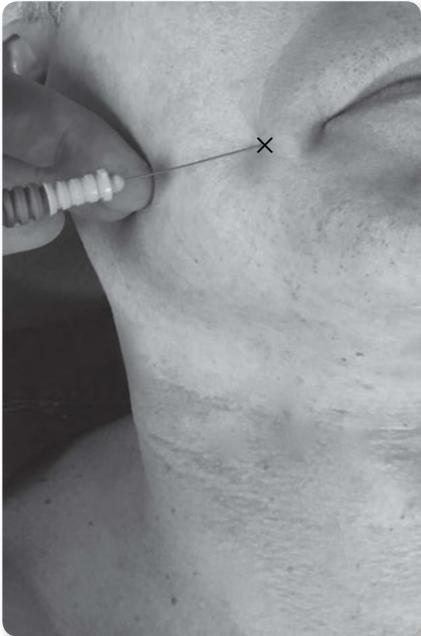
Langue par voie endobuccale



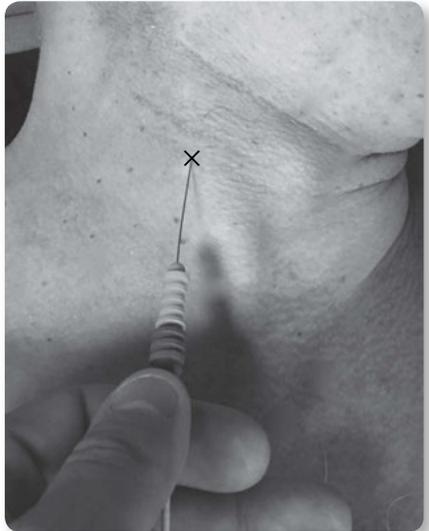
Mentalis (mentonnier)



Orbicularis oculi (orbiculaire des yeux)

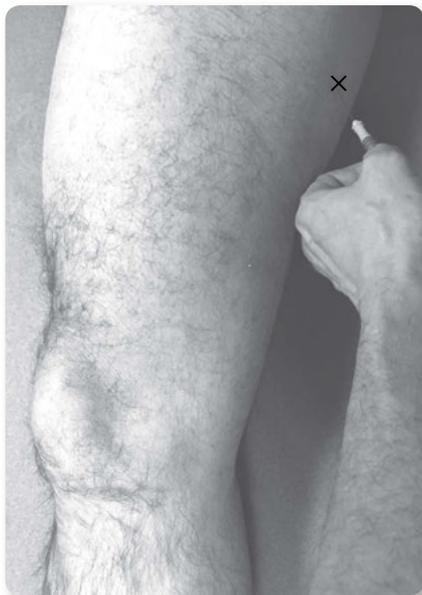


Orbicularis oris (orbiculaire des lèvres)

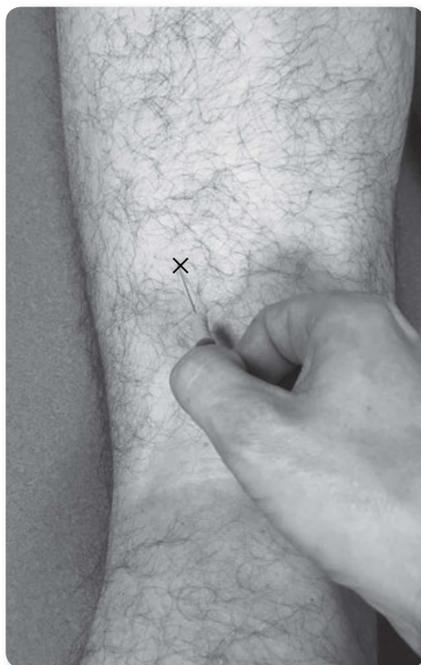


*Sternocleidomastoideus
(sternocléidomastoïdien)*

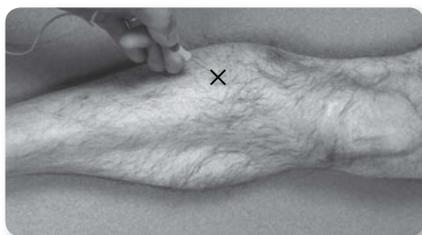
LE MEMBRE INFÉRIER



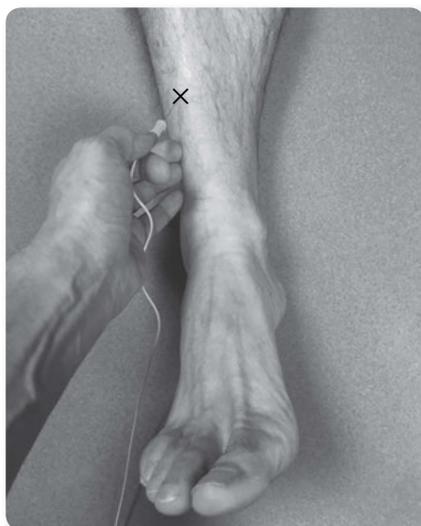
Adductor brevis (court adducteur)



Biceps femoris (biceps fémoral)



*Extensor digitorum longus
(long extenseur des orteils)*



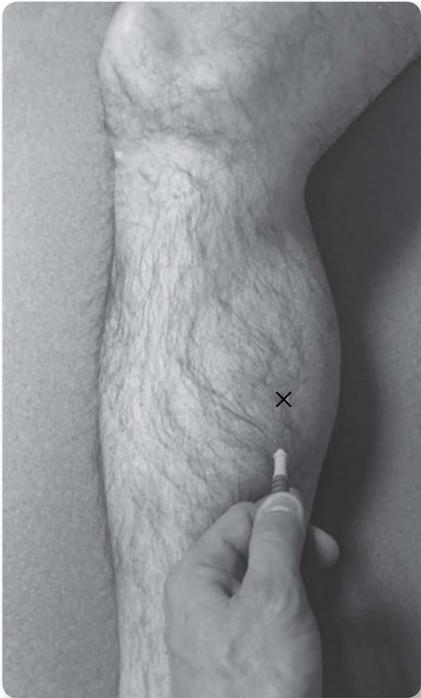
*Extensor hallucis longus
(long extenseur de l'hallux)*



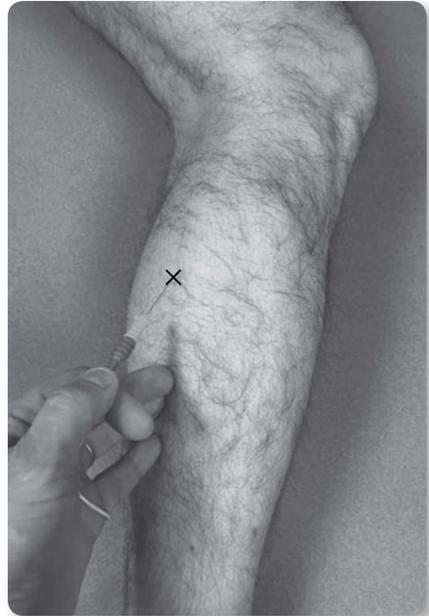
Extensorum digitorum brevis
(court extenseur des orteils)



Flexor hallucis brevis
(court fléchisseur de l'hallux)



Gastrocnemius medialis
(gastrocnémien médial)



Gastrocnemius lateralis
(gastrocnémien latéral)

LE MEMBRE INFÉRIER



Gluteus magnus (grand glutéal)



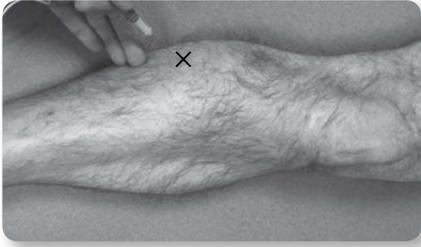
Gluteus medius (moyen glutéal)



Iliacus (iliaque de l'ilio-psas)



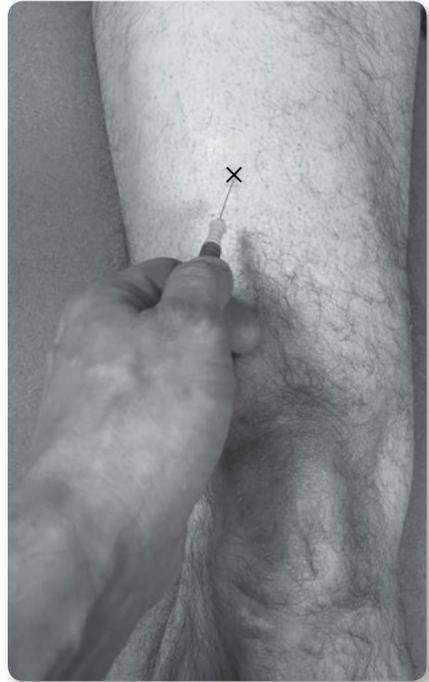
*Paraspinaux lombaires
(paraspinaux lombaires)*



Peroneus longus (long fibulaire)

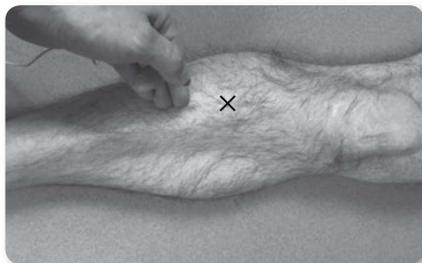


*Tensor fascia latae
(tenseur du fascia lata)*

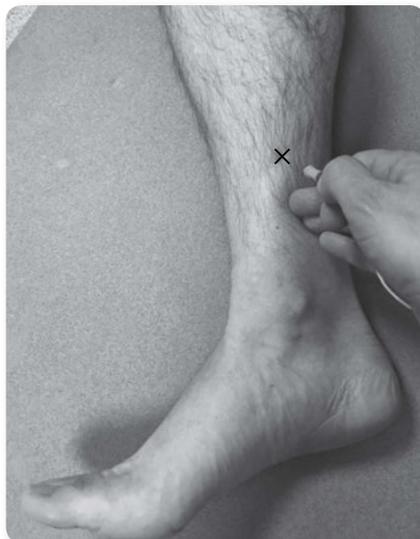


Rectus femoris (droit fémoral)

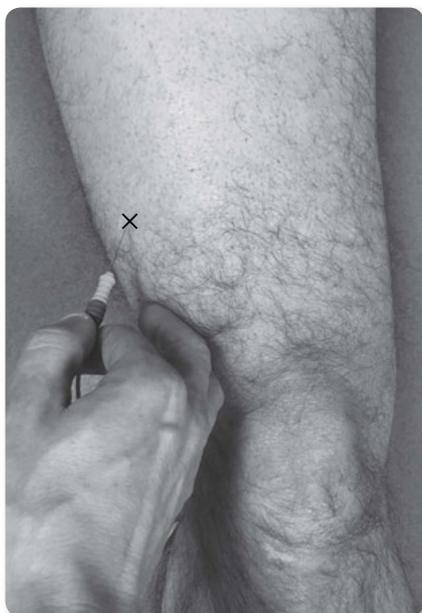
LE MEMBRE INFÉRIEUR



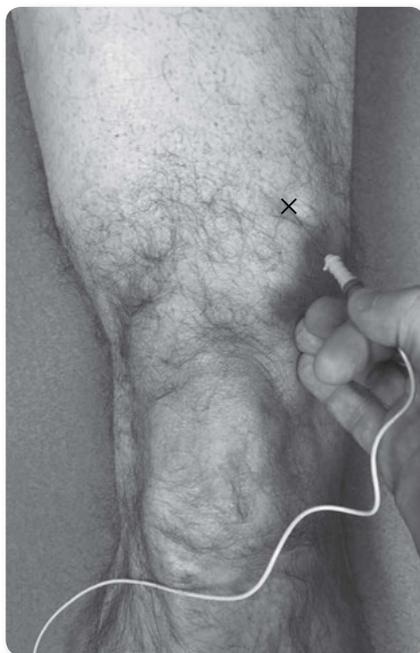
Tibialis anterior (tibial antérieur)



Tibialis posterior (tibial postérieur)



Vastus lateralis (vaste latéral)



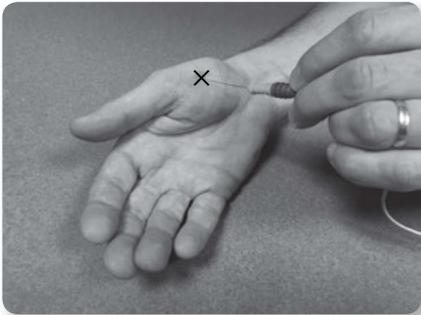
Vastus medialis (vaste médial)



1^{er} interosseus (1^{er} interosseux)



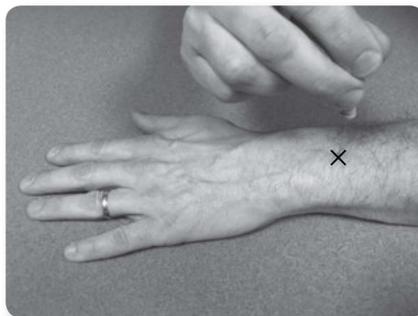
Abductor digiti minimi (abducteur du V)



*Abductor pollicis brevis
(court abducteur du pouce)*



Anconeus (anconé)



Pronator quadratus (carré pronateur)

LE MEMBRE
SUPÉRIEUR



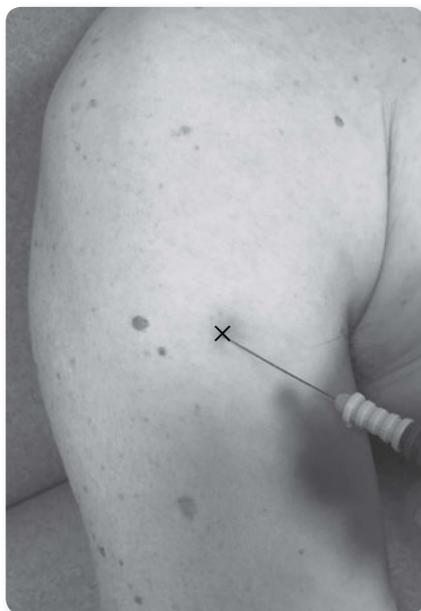
Biceps brachii (biceps brachial)



Brachioradialis (brachioradial)



Coracobrachialis (coracobrachial)



Deltoidus anterior (deltoïde antérieur)



Deltoidus medialis (deltoïde moyen)



Deltoidus posterior (deltoïde postérieur)

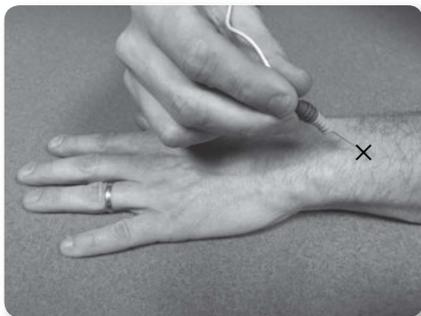


*Extensor digitorum communis
(extenseur commun des doigts)*



*Extensor pollicis brevis
(court extenseur du pouce)*

LE MEMBRE SUPÉRIEUR



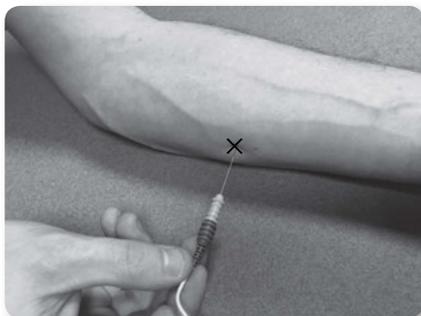
Extensor proprius indicis
(extenseur propre de l'index)



Extensor radialis longus
(long extenseur radial)



Flexor carpi radialis
(fléchisseur radial du carpe)



Flexor carpi ulnaris
(fléchisseur ulnaire du carpe)



Flexor digitorum profundus
(fléchisseur profond des doigts)



Flexor digitorum superficialis
(fléchisseur superficiel des doigts)

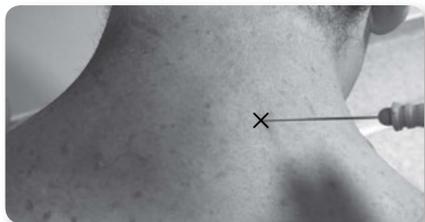


Infraspinatus (infraépineux)



Supraspinatus (supraépineux)

LE MEMBRE SUPÉRIEUR



Paraspinus cervicalis
(paraspinaux cervicaux)



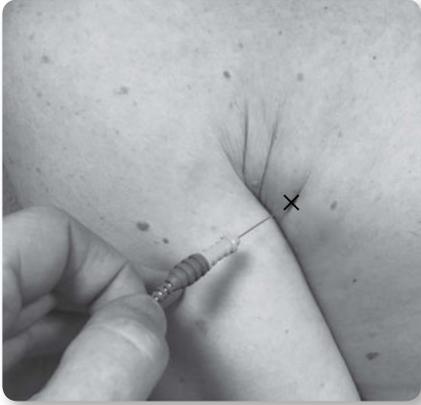
Pronator teres (rond pronateur)



Levator scapulae
(élevateur de l'omoplate)



Triceps brachii
(triceps brachial chef externe)



Pectoralis major (grand pectoral)



Paraspinalis dorsalis
(paraspinaux dorsaux)

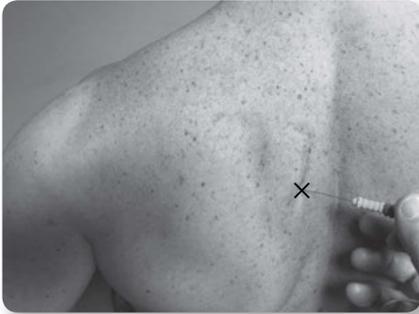


Obliquus externus (oblique externe)



Rectus abdominis (droit abdominal)

THORAX ET ABDOMEN



Rhomboidus major (grand rhomboïde)



Rhomboidus minor (petit rhomboïde)



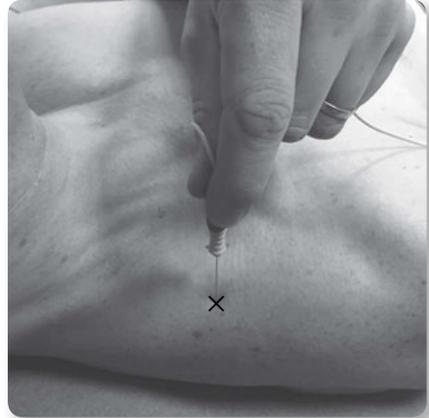
Serratus anterior (grand dentelé)



Trapezius inférieur (trapèze inférieur)



Trapezius moyen (trapèze moyen)



Trapezius supérieur (trapèze supérieur)

Table des matières

| | |
|---------------------------|---|
| Remerciements des auteurs | 7 |
| Préface | 9 |

TECHNIQUE ET SÉMIOLOGIE ENMG

FICHE 1

| | |
|-------------------------|-----------|
| La stimulation | 13 |
| Introduction | 13 |
| Quelle intensité ? | 13 |
| Quel stimulateur ? | 13 |
| Supramaximal | 15 |
| Moyennage | 15 |
| Dérive | 16 |
| Contre-indications | 16 |
| Stimulation monopolaire | 16 |
| Cas particuliers | 17 |

FICHE 2

| | |
|--------------------------|-----------|
| La réception | 18 |
| Introduction | 18 |
| Préparation de la peau | 18 |
| L'électrode active | 18 |
| L'électrode de référence | 19 |

| | |
|-----------------------------------------|----|
| Active et cathode | 19 |
| Réponse anormale: revoir la technique | 19 |
| Les différentes électrodes de réception | 19 |
| Enregistrement de surface | 21 |
| « Near nerve » | 22 |
| L'électrode-aiguille | 22 |
| Réception et anatomie | 22 |

FICHE 3

Les conductions nerveuses 23

| | |
|--------------------------------------------------|----|
| Introduction | 23 |
| Généralités | 23 |
| Stimulation | 24 |
| Réception | 24 |
| Conductions motrices | 25 |
| Conductions sensibles | 25 |
| Potentiel de nerf mixte | 26 |
| Les marqueurs | 26 |
| Les normes | 26 |
| Les facteurs de variation | 27 |
| > <i>Les facteurs morphologiques</i> | 27 |
| > <i>Les facteurs techniques</i> | 28 |
| > <i>Artefacts de l'environnement</i> | 28 |
| > <i>Facteurs physiologiques</i> | 28 |
| Présentation générale de l'étude des conductions | 29 |
| > <i>Membres supérieurs</i> | 29 |
| > <i>Membres inférieurs</i> | 30 |

FICHE 4

Les réponses tardives 32

| | |
|----------------------------------------|----|
| Introduction | 32 |
| Les réponses F | 32 |
| Le réflexe H | 35 |
| Le réflexe T | 35 |
| Les décharges doubles indirectes (DDI) | 36 |
| Les réflexes d'axones | 36 |

FICHE 5

L'examen à l'aiguille 37

| | |
|------------------------------------------------------------|----|
| Introduction | 37 |
| Les contre-indications | 37 |
| Précautions matérielles | 38 |
| Précautions à prendre vis-à-vis du patient et du praticien | 40 |

FICHE 6

Les activités spontanées 41

| | |
|---------------------------------------------|----|
| Introduction | 41 |
| Les activités physiologiques | 41 |
| > L'activité d'insertion | 41 |
| > Le potentiel d'irritation de nerf | 42 |
| > Le potentiel de plaque motrice | 43 |
| > Les activités de contraction involontaire | 43 |
| Les activités pathologiques | 43 |
| > Fibrillations et ondes lentes positives | 43 |
| > Potentiels de fasciculation | 44 |
| > Les myokimies | 46 |
| > Les décharges répétitives complexes | 46 |
| > Les crampes | 47 |
| > Les décharges myotoniques | 47 |
| > Les décharges neuromyotoniques | 48 |

FICHE 7

C'est neurogène! 49

| | |
|-----------------------------------------------------------|----|
| Introduction | 49 |
| Anomalies des vitesses de conduction motrice | 49 |
| L'examen à l'aiguille au repos | 49 |
| Les tracés de contraction | 50 |
| > Anomalies de recrutement | 50 |
| > Anomalies morphologiques des potentiels d'unité motrice | 51 |

FICHE 8

C'est myogène! 54

| | |
|-----------------------------------|----|
| Introduction | 54 |
| La corrélation clinique/ENMG | 54 |
| Les vitesses de conduction | 55 |
| La recherche d'activités de repos | 55 |
| Un tracé riche et précoce | 57 |
| L'analyse des PUM | 57 |
| Le compte rendu | 60 |

FICHE 9

Les variations anatomiques à connaître 61

| | |
|--------------------------------------------|----|
| Introduction | 61 |
| Anastomose de Martin-Gruber | 61 |
| Anastomose de Riche-Cannieu | 62 |
| Branche rétro-maléolaire du nerf fibulaire | 62 |

PATHOLOGIES FOCALES

FICHE 10

Le canal carpien 63

| | |
|--------------------------------------|----|
| Introduction | 63 |
| La clinique | 63 |
| Les vitesses de conduction motrice | 64 |
| Les vitesses de conduction sensibles | 65 |
| L'examen à l'aiguille | 67 |
| Le diagnostic différentiel | 67 |

FICHE 11

Les entrappements du nerf ulnaire 69

| | |
|-----------------------------------------------------------|----|
| Introduction | 69 |
| La compression du nerf ulnaire au coude | 69 |
| > <i>Les vitesses de conduction motrice</i> | 69 |
| > <i>Les vitesses de conduction sensibles</i> | 70 |
| > <i>Étude comparative des potentiels de nerfs mixtes</i> | 71 |
| > <i>L'examen à l'aiguille</i> | 71 |
| La compression du nerf ulnaire à la main | 72 |
| > <i>Compression de la branche profonde à la paume</i> | 72 |
| > <i>Compression au poignet</i> | 72 |
| La compression proximale du nerf ulnaire | 72 |
| Le diagnostic différentiel | 73 |

FICHE 12

Racines et plexus du membre supérieur 74

| | |
|--------------|----|
| Introduction | 74 |
| L'anatomie | 75 |

| | |
|-------------------------------------------------|----|
| Atteinte radiculaire du membre supérieur | 75 |
| > Les vitesses de conduction | 76 |
| > L'examen à l'aiguille | 76 |
| Atteinte plexique du membre supérieur | 77 |
| > Étude des troncs | 78 |
| > Étude des faisceaux | 78 |
| > Le syndrome du défilé thoracique neurologique | 79 |
| > Le syndrome de Parsonage-Turner | 80 |

FICHE 13

Paralysie des extenseurs du membre supérieur 81

| | |
|-------------------------|----|
| Introduction | 81 |
| Atteinte tronculaire | 81 |
| Atteinte plexique | 83 |
| Topographie radiculaire | 83 |

FICHE 14

L'épaule 84

| | |
|------------------------------------------------------|----|
| Introduction | 84 |
| Nerf long thoracique | 85 |
| Nerf spinal accessoire | 85 |
| Nerf supra-scapulaire | 86 |
| Nerf axillaire | 86 |
| Nerf musculo-cutané de l'avant-bras | 87 |
| Nerf scapulaire dorsal | 88 |
| Autres troncs nerveux | 88 |
| Racines et troncs du plexus brachial périscapulaires | 88 |
| Conclusion | 89 |

FICHE 15

Les atteintes tronculaires des membres inférieurs 91

| | |
|----------------------------------------------------------|----|
| Introduction | 91 |
| Nerfs ilio-inguinal, ilio-hypogastrique et génito-crural | 91 |
| Nerf cutané latéral de la cuisse | 91 |
| Nerf glutéal supérieur et inférieur | 92 |
| Nerf obturateur | 92 |
| Nerf fémoral | 93 |
| Nerf fibulaire commun | 94 |
| Nerf tibial | 95 |
| Nerf grand sciatique | 95 |
| Nerfs plantaires | 96 |

FICHE 16

Racines et plexus du membre inférieur 97

| | |
|--------------------------|-----|
| Introduction | 97 |
| Racine L2 | 98 |
| Racine L3 | 98 |
| Racine L4 | 98 |
| Racine L5 | 99 |
| Racine S1 | 100 |
| Plexus lombaire et sacré | 100 |

FICHE 17

L'exploration du nerf facial 101

| | |
|-------------------------------------------------|-----|
| Introduction | 101 |
| La neurographie | 101 |
| Le <i>blink reflex</i> ou réflexe de clignement | 102 |
| L'examen à l'aiguille | 104 |

PATHOLOGIES DIFFUSES

FICHE 18

| | |
|------------------------------------------------------------------------------|------------|
| La jonction neuro-musculaire | 105 |
| Introduction | 105 |
| Quand arrêter les anticholinestérasiques ? | 105 |
| Principe des stimulations répétitives à 3 Hz | 105 |
| Quels muscles explorer ? | 107 |
| Existe-t-il des procédures de sensibilisation des stimulations répétitives ? | 110 |
| Et le Lambert-Eaton ? | 110 |
| La myasthénie congénitale | 111 |

FICHE 19

| | |
|---------------------------------------------|------------|
| Les neuropathies démyélinisantes | 112 |
| Introduction | 112 |
| Ce n'est pas une neuropathie démyélinisante | 112 |
| C'est une neuropathie démyélinisante | 113 |

FICHE 20

| | |
|----------------------------------------------------------------------|------------|
| Les neuropathies axonales | 117 |
| Introduction | 117 |
| Définition neurophysiologique | 117 |
| Les neuronopathies sensitives | 118 |
| Les neuropathies axonales sensitivomotrices asymétriques | 119 |
| Les neuropathies axonales sensitivomotrices non longueur dépendantes | 120 |
| Les neuropathies axonales sensitives distales longueur dépendantes | 120 |

| | |
|------------------------------------------------------------------|-----|
| Les neuropathies axonales sensitivomotrices longueur-dépendantes | 121 |
| Les neuropathies axonales motrices pures | 121 |

FICHE 21

La sclérose latérale amyotrophique 123

| | |
|-----------------------------------------------|-----|
| Introduction | 123 |
| L'examen à l'aiguille | 123 |
| > <i>Les activités de repos</i> | 123 |
| > <i>Tracé de contraction</i> | 124 |
| L'étude des conductions | 125 |
| > <i>Les vitesses de conduction motrice</i> | 125 |
| > <i>Les vitesses de conduction sensitive</i> | 126 |
| Les stimulations répétitives | 126 |

Atlas pour l'examen à l'aiguille 127