



ELSEVIER

XIV^e JOURNÉES FRANCOPHONES D'ENMG LIÈGE (BELGIQUE), 26-28 MAI 2004

Conférences magistrales

Disponible sur internet le 23 mars 2004

Électrodiagnostic, EMG, ENMG... : que conclure de l'avenir et du passé pour le présent ?

E. Fournier

Fédération de neurophysiologie clinique, groupe
hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de
l'Hôpital, 75013 Paris, France

Adresse e-mail : emfou@ccr.jussieu.fr (E. Fournier).

L'imagerie neuromusculaire (INM) du futur étend considérablement les possibilités d'investigation des affections des nerfs et des muscles. Elle souligne les limitations techniques inhérentes à l'électroneuromyographie (ENMG) du début du XXI^e siècle, mais rappelle aussi un certain nombre de progrès qui pouvaient être faits, tant pour améliorer la qualité de l'examen que son confort. En retour, l'histoire de ces techniques révèle que par un malentendu, on a demandé à l'électrodiagnostic puis à l'INM fonctionnelle de montrer des lésions morphologiques, là où leur rôle premier est de mettre en évidence des anomalies fonctionnelles qui puissent rendre compte des plaintes des patients. L'analyse de certaines erreurs d'interprétation fréquentes indique que le point de vue de l'ENMG et de l'INM fonctionnelle nécessite de suivre une terminologie propre, reliée au langage anatomoclinique, mais distincte de celui-ci. D'un autre côté, l'exemple des anomalies purement fonctionnelles, telles que les blocs neuromusculaires, les blocs de conduction nerveux et les blocs d'excitabilité musculaire, suggère que l'ensemble des anomalies électrophysiologiques gagnerait à être comprises comme des dysfonctions membranaires, avant de chercher si elles s'accompagnent de lésions histologiques ou si elles surviennent isolément. Respecter ce point de vue spécifique assigne comme mission à l'ENMG du présent et à l'INM du futur premièrement de donner aux patients une explication de leurs plaintes en termes d'anomalies fonctionnelles, et deuxièmement d'essayer de rattacher ces anomalies à des mécanismes physiopathologiques, définis soit à une échelle anatomique, soit à une échelle moléculaire.

Mécanismes qui contrôlent l'excitabilité des nerfs périphériques

P. Guihéneuc

Laboratoire des explorations fonctionnelles, CHU
Hôtel-Dieu, 44035 Nantes cedex 1, France

Adresse e-mail : pierre.guiheneuc@chu-nantes.fr
(P. Guihéneuc).

L'excitabilité des nerfs périphériques est classiquement explorée en établissant les courbes intensité/durée et en mesurant le seuil d'intensité efficace (rhéobase) d'une stimulation, et la durée minimale efficace d'une stimulation d'intensité double de la rhéobase (chronaxie). De nouvelles méthodes de « poursuite de seuil » [1] ont récemment renouvelé la pratique de ces explorations. Ces techniques testent les mécanismes qui génèrent et maintiennent le potentiel de repos de la membrane : transferts passifs d'ions, activité des pompes ioniques comme la Na-K-ATPase. Elles explorent aussi la valeur fonctionnelle des canaux sodium, potassium, calcium... à grande conductance dont l'ouverture puis l'inhibition rendent compte de l'apparition et de la conduction des potentiels d'action. Les résultats obtenus doivent cependant être évalués en se souvenant que la stimulation est portée à travers la peau, sur un tronc nerveux et non sur une fibre isolée, et le plus souvent en recueillant la réponse d'un muscle, donc à travers les jonctions neuromusculaires.

- [1] Bostock H, Baker M, Grafe P, Reid G. Changes in excitability and accommodation of human motor axons following brief periods of ischemia. *J Physiol (London)* 1991;441:513-35.

Diagnostics différentiels de la sclérose latérale amyotrophique

N. Le Forestier

Fédération de neurologie Mazarin, 47, boulevard de
l'Hôpital, 75013 Paris, France

Adresse e-mail : nadine.leforestier@psl-ap-hop-paris.fr
(N. Le Forestier).

Le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique (SLA) est avant tout un diagnostic clinique. Néan-

moins, l'exploration électrophysiologique a une place primordiale dans la confirmation diagnostique de cette affection évolutive, ce d'autant que les patients sont examinés de plus en plus précocement. La Fédération mondiale de neurologie a réévalué récemment les paramètres cliniques et paracliniques pour le diagnostic de SLA et a abouti à un consensus international [1] permettant de distinguer les SLA définies des SLA probables, possibles ou suspectes. Toutefois bien des situations diagnostiques nécessitent une vigilance accrue vis-à-vis de certaines formes de début, de certains modes évolutifs ou de certains aspects paracliniques. Je propose dans cette revue de livrer une stratégie de réflexion clinique pour soulever les pièges diagnostiques possibles devant une affection motrice pure au cours de la première consultation, au cours de l'exploration électrophysiologique et au cours du suivi.

- [1] Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000;1:293-9.

Paramètres électrophysiologiques permettant d'évaluer l'évolutivité de la sclérose latérale amyotrophique

J. Pouget

Service de neurologie et maladies neuromusculaires, hôpital de La Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille, France

Adresse e-mail : jean.pouget@mail.ap-hm.fr (J. Pouget).

La question est posée de la place des examens électrophysiologiques dans l'évaluation de la progression et du pronostic de la sclérose latérale amyotrophique (SLA) en pratique clinique. Les méthodes retenues, surtout si elles sont destinées à être incluses dans la méthodologie des essais thérapeutiques, doivent répondre à certaines exigences en particulier de quantification, de sensibilité et de reproductibilité. Elles visent à explorer la perte en neurones moteurs périphériques et centraux mais aussi les processus de compensation comme la réinnervation. La perte en neurones moteurs périphériques peut être évaluée par l'amplitude du potentiel d'action musculaire global (CMAP) mais surtout par l'estimation du nombre d'unités motrices (MUNE). La réinnervation périphérique peut être évaluée par la densité de fibres et l'amplitude des macropotentiels d'unité motrice et sa qualité fonctionnelle par la mesure du jitter

ou l'existence d'un décrétement lors des stimulations répétitives. La perte en neurones moteurs centraux peut être évaluée par la stimulation magnétique transcrânienne et la technique de triple collision. Parmi les différentes approches, le MUNE et la technique de triple collision semblent les méthodes les plus appropriées pour mettre en évidence la perte des neurones moteurs périphériques et centraux au cours de l'évolution de la SLA.

Analyse critique des techniques d'estimation du nombre d'unités motrices

F.C. Wang^a, P. Gérard^b, O. Bouquiaux^a

^a *Service de médecine physique, CHU Sart-Tilman B35, 4000 Liège, Belgique*

^b *Service de neurologie, CHR Citadelle, 4000 Liège, Belgique*

Adresse e-mail : fc.wang@chu.ulg.ac.be (F.C. Wang).

En 1971, Allan McComas proposait la première technique permettant la mesure objective, sensible et reproductible du nombre d'axones moteurs destinés à un muscle ou à un groupe de muscles chez l'homme in vivo. Au cours de ces trois décennies, les techniques d'estimation du nombre d'unités motrices se sont perfectionnées et diversifiées. Elles ont été appliquées notamment à l'étude des effets du vieillissement sur la population motoneuronale spinale et aux pathologies caractérisées par une dénervation motrice telles que la sclérose latérale amyotrophique (SLA), les amyotrophies spinales progressives, le syndrome postpoliomyélitique et les différents types de neuropathies périphériques acquises ou héréditaires. Dans le futur, une des plus importantes applications de ces méthodes quantitatives, devrait être le suivi des patients atteints de SLA et participant à des essais thérapeutiques expérimentaux. Cependant, à l'heure actuelle, il n'existe aucun consensus sur la technique de comptage à privilégier parmi la méthode incrémentale, les techniques de stimulation en des points multiples, la méthode du *spike-triggered averaging*, l'analyse des réponses-F unitaires et la méthode statistique. Il y a tout au plus un sentiment général que certaines procédures sont plus satisfaisantes que d'autres. C'est pourquoi, dans cette revue, nous décrirons d'abord brièvement le principe des différentes méthodes de comptage ; et ensuite, nous envisagerons les avantages et les désavantages respectifs (*alternation*, erreurs d'échantillonnage, interaction de phases etc.) des techniques les plus employées.

Pathologies nerveuses microtraumatiques du sportif

F. Ochsner^a, T. Kuntzer^b

^a 66, avenue Léopold-Robert, 2301 La Chaux-de-Fonds, Suisse

^b Service de neurologie, CHU Vaudois, Lausanne, Suisse

Adresse e-mail : fjochsner@yahoo.fr (F. Ochsner).

Les neuropathies microtraumatiques du sportif ne sont pas spécifiques d'une activité sportive définie et sont induites par des activités de surcharge répétées ou de contraintes définies, dans les scapuloalgies, les neuropathies distales du membre supérieur, de la jambe et du pied. Ces neuropathies sont moins fréquentes que les lésions traumatiques directes. L'augmentation constante du sport dans la population nécessite que le neurologue s'intéresse aux habitudes sportives de son patient en raison d'atypies potentielles (neuropathies de localisation inhabituelle, force et masse musculaire supérieures à la moyenne) par méconnaissance des activités induisant l'atteinte nerveuse. La réalisation des examens électroneuromyographiques suit les règles décrites en neurophysiologie clinique conventionnelle, mais l'évaluation requiert un certain doigté chez des patients présentant souvent des lésions orthopédiques associées. L'examen électroneuromyographique est utile dans le diagnostic d'une douleur paresthésiante ou non d'une extrémité chez le sportif.

Les atteintes du nerf interosseux antérieur en 2004

P. Seror

Laboratoire d'électromyographie, 146, avenue Ledru-Rollin, 75011 Paris, France

Adresse e-mail : p.seror@wanadoo.fr (P. Seror).

L'atteinte du nerf interosseux antérieur (NIA) se caractérise par un déficit moteur pur de la pince pouce-index terminoterminal. Ce déficit, le plus souvent de survenue aiguë, peut être complet ou partiel et être précédé ou accompagné de douleurs. Il faut toujours rechercher des lésions tronculaires associées et des circonstances déclenchantes (opération, accouchement, vaccin, virose, traumatisme bénin...) car ce sont des éléments d'orientation diagnostique importants. Les atteintes partielles sont fréquentes et peuvent être facilement confondues avec une rupture tendineuse. L'examen neurophysiologique comprendra toujours la détection du carré pronateur ou d'un autre muscle innervé par le NIA, l'étude de la conduction du NIA ainsi que l'étude de la conduction motrice et sensitive du nerf médian. Dans ces conditions, l'électroneuromyographie démontre dans tous les

cas l'atteinte du NIA et permet de préciser sa nature axonale ou compressive. Ces éléments permettent d'affirmer qu'il s'agit, le plus souvent, d'une mononévrite inflammatoire ou syndrome de Parsonage-et-Turner qui ne nécessite jamais de recours à la chirurgie. Les compressions traumatiques, moins fréquentes, récupèrent souvent spontanément. Ainsi, en l'absence de tout traumatisme patent, la chirurgie n'est indiquée qu'en cas de non-récupération après 12 à 18 mois d'évolution.

Atteintes périphériques des nerfs crâniens : anatomie

G. Monnier, L. Tatu, A. Cosson

Service d'explorations et pathologies neuromusculaires, CHU Jean-Minjoz, boulevard Fleming, 25030 Besançon, France

Adresse e-mail : gmonnier@chu-besancon.fr (G. Monnier).

Dans cette synthèse, l'anatomie descriptive, de la sortie du névraxe aux territoires périphériques, et fonctionnelle des nerfs crâniens III à XII est envisagée. Pour chaque paire crânienne, la pathologie est abordée par le biais des correspondances anatomicocliniques et/ou anatomiconeurophysiologiques.

L'exploration électrophysiologique des nerfs crâniens : techniques et apports

C. Vial, F. Bouhour

Service d'électroneuromyographie et de pathologies neuromusculaires, hôpital neurologique, 59, boulevard Pinel, 69003 Lyon, France

Adresse e-mail : Christophe.vial@chu-lyon.fr (C. Vial).

Les techniques électrophysiologiques d'exploration des nerfs crâniens longtemps limitées à l'électromyographie conventionnelle se sont développées dans différentes directions. L'exploration des réflexes du tronc cérébral est maintenant bien codifiée et corrélée aux données de l'imagerie. Cette évaluation peut être appliquée à l'exploration du nerf trijumeau et du nerf facial, mais aussi à l'exploration de lésions intra-axiales. La neurographie de surface s'est développée tant dans la quantification des réponses des troncs nerveux que dans l'évaluation des réponses anormales du nerf facial ou dans l'évaluation de la jonction neuromusculaire par le biais des stimulations répétitives. Les stimulations transcrâniennes après stimulation magnétique ou par stimulation électrique de haut voltage permettent une évaluation plus proximale des nerfs crâniens ainsi que l'étude de la voie centrale. Le monitoring peropératoire peut être appliqué à plusieurs nerfs crâniens mais son intérêt

nécessite d'être validé. L'utilisation en thérapeutique de la toxine botulinique implique l'électromyographe, tant dans le diagnostic que dans la réalisation de l'injection sous repérage électromyographique.

L'anastomose hypoglossofaciale chez l'homme. Un modèle d'étude de la plasticité du système nerveux périphérique et central

F. Tankéré^{a,b}, I. Bernat^b, E. Vitte^b, G. Lamas^b, J. Soudant^b, T. Maisonobe^a, P. Bouche^a, E. Fournier^a, J.-C. Willer^a

^a Équipe mixte INSERM 0349 et Fédération de neurophysiologie clinique

^b Département ORL, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

Adresse e-mail : willer@ccr.jussieu.fr (C. Willer).

Introduction. - L'anastomose hypoglossofaciale terminotermale (AHF) consiste en l'anastomose de l'extrémité proximale du nerf hypoglosse (XII) à l'extrémité distale du tronc du nerf facial (VII) à son émergence extra-crânienne. Les axones du XII repoussent dans la gaine du nerf facial permettant une réinnervation progressive des muscles faciaux.

Présentation. - L'originalité de ce modèle, dans l'étude des phénomènes de plasticité nerveuse réside dans plusieurs points : 1) il s'agit d'un modèle humain simple, permettant d'analyser les mécanismes physiopathologiques liés à la section et à la régénérescence nerveuse d'efférences motrices. Il permet également l'étude 2) des modifications du système nerveux aussi bien en aval qu'en amont de la lésion. C'est-à-dire l'analyse des mécanismes moteurs compensatoires intervenant après une section nerveuse périphérique, ceux mis en jeu après une greffe nerveuse hétérotopique, et 3) d'activités réflexes où interviennent des connexions pontiques, notamment par l'étude du réflexe de clignement.

Résultats. - L'étude électrophysiologique des connexions trigéminofaciales (TF) et trigéminohypoglossales (TH) a montré l'existence d'une réorganisation centrale du réflexe de clignement (RC) après AHF : les réflexes TF et TH véhiculés par les afférences trigéminales cutanées et muqueuses ne sont plus indépendants mais effectuent un relais dans un pool de neurones communs du noyau sensitif principal du V.

Conclusion. - L'étude prospective des patients AHF a montré : 1) que la réinnervation périphérique par les axones hypoglossaux conditionne la réorganisation centrale du RC, 2) un phénomène d'hyperrinnervation de la face par les axones hypoglossaux,

3) un phénomène transitoire et régressif de réinnervation croisée de l'hémiface paralysée par le nerf facial controlatéral.

Potentiels évoqués et stimulation magnétique transcrânienne dans la migraine : revue de leur utilité et de leurs limitations

J. Schoenen

Département universitaire de neurologie, CHR de la Citadelle, boulevard du XII-de-Ligne, 4000 Liège, Belgique

Adresse e-mail : Jean.schoenen@ulg.ac.be (J. Schoenen).

La migraine est une affection où un dysfonctionnement du système nerveux central qui peut jouer un rôle central. La neurophysiologie clinique semble dès lors particulièrement indiquée pour en explorer la physiopathologie. Nous avons effectué une revue extensive des études de potentiels évoqués et stimulation magnétique transcrânienne réalisées chez les migraineux pour en identifier la signification physiopathologique. Les données de la littérature et nos propres résultats ont été comparés en tenant compte des éventuelles différences méthodologiques et interprétés en fonction des connaissances actuelles sur le traitement des informations par le cortex. Les résultats de la littérature sont en partie contradictoires, ce qui semble en partie affection, patient et méthode-dépendant. Néanmoins, les études de potentiels évoqués aussi bien qu'en stimulation magnétique démontrent que le cortex cérébral et peut-être certaines structures profondes présentent un fonctionnement anormal en période intercritique, aussi bien dans la migraine sans auras qu'avec auras. Ces anomalies électrophysiologiques tendent à se normaliser juste avant et durant une crise, et certaines d'entre elles semblent avoir un caractère prédisposant et familial. À part les études des magnétosphènes qui ont donné des résultats divergents, la plupart des études récentes de l'activité corticale dans la migraine sont en faveur d'une habitude déficiente et d'une excitabilité corticale de préactivation réduite comme dysfonctions intercritiques prédominantes. Nous proposons que la première est une conséquence de cette dernière, ce qui pourrait favoriser aussi bien les troubles cognitifs interictaux, qu'un déséquilibre métabolique cérébral qui pourrait jouer un rôle dans la pathogénie de la migraine. En résumé, les études électrophysiologiques dans la migraine démontrent entre les crises un dysfonctionnement cortical et peut-être sous-cortical dont le cœur est une habitude déficiente.

Vascularites et atteintes du système nerveux périphérique

J.-P. Azulay

Service de neurologie et maladies neuromusculaires, hôpital universitaire de la Timone, 13385 Marseille cedex 5, France

Adresse e-mail : jean-philippe.azulay@ap-hm.fr (J.-P. Azulay).

Les vascularites se compliquent fréquemment de neuropathies périphériques qui peuvent en être l'expression unique ou un des constituants d'un syndrome multisystémique. La physiopathologie générale de ces neuropathies est une ischémie tissulaire secondaire à l'inflammation et à la destruction des vaisseaux. Les classifications physiopathologiques sont essentiellement fondées sur la taille des vaisseaux atteints, mais d'autres approches sont possibles en particulier à partir de la présence ou l'absence de marqueurs immunologiques. Le diagnostic repose essentiellement sur l'examen neuropathologique de la biopsie neuromusculaire, mais l'électrophysiologie, en montrant le caractère multitronculaire de l'atteinte périphérique, en permettant d'en préciser l'extension et en évaluant le degré de perte axonale est un outil important de l'évaluation tant au point de vue diagnostique que pronostique. Les traitements associent le plus souvent corticoïdes et immunosuppresseurs qui permettent d'améliorer le tableau clinique dans la majorité des cas, mais les séquelles sont fréquentes.

Neurophysiologie des maladies du système

S. Attarian

Département de neurologie et des maladies neuromusculaires, CHU La Timone, 13385 Marseille, France

Adresse e-mail : shahram.attarian@ap-hm.fr (S. Attarian).

Les complications neuromusculaires des maladies systémiques ne sont pas rares et en constituent les critères de gravité. Dans cette revue, la neurophysiologie de ces complications est exposée en insistant sur les neuropathies périphériques. Les principaux tableaux sont les polyneuropathies sensitivomotrices, les mononeuropathies multiples, les neuropathies sensitives, les compressions canalaires et les neuropathies trigéminales.

Comment reconnaître sur le plan clinique et électrophysiologique une neuropathie héréditaire sans contexte familial ?

P. Bouche

Service de neurophysiologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

Adresse e-mail : pierre.bouche@psl.ap-hop-paris.fr (P. Bouche).

Il n'est pas rare qu'une neuropathie héréditaire se présente sous une forme sporadique. Le cas le plus fréquent est celui des polyneuropathies à présentation motrice pure ou à large prédominance motrice. Une neuropathie héréditaire de type Charcot-Marie-Tooth devra être évoquée si sont notés : scoliose et pieds creux, un déficit moteur distal avec amyotrophie en botte et en manchette, une discordance entre le degré de la gène motrice d'une part et l'amyotrophie ou l'altération des tracés de détection d'autre part, une discordance entre l'altération marquée des potentiels sensitifs et la discrétion du déficit sensitif clinique, un ralentissement homogène de la conduction nerveuse entre segments distaux et proximaux (index de latence terminale normal), entre nerfs d'un même segment et entre axones d'un même nerf (absence de dispersion temporelle). Une neuropathie amyloïde doit être suspectée si la polyneuropathie est sensitivomotrice, axonale, d'évolution subaiguë, avec signes de dysautonomie, mal perforant plantaire et/ou syndrome du canal carpien infraclinique. Une neuropathie héréditaire par hypersensibilité à la pression s'exprime habituellement par un tableau de neuropathie multifocale avec ralentissement de la conduction nerveuse aux sites habituels de compression. Enfin, les polyneuropathies sensitives pures sont très rares et posent rarement de problème diagnostique.

Neuropathies médicamenteuses : mise à jour récente des données (1996 à 2003)

M.-C. Arné-Bes

Unité des maladies musculaires et électrophysiologie, service de neurologie, hôpital Rangueil, 1, avenue Jean-Poulhès, TSA 50032, 31059 Toulouse cedex 9, France

Adresse e-mail : arne-bes.mc@chu-toulouse.fr (M.-C. Arné-Bes).

Les neuropathies périphériques induites par les médicaments sont certainement fréquentes et relativement mal connues. Les anticancéreux et les agents antirétroviraux sont le plus souvent en cause. Ils induisent une polyneuropathie à prédominance sensitive corrélée à la dose et à la durée d'exposition. Dans certains cas, une atteinte du système nerveux autonome est associée. La symptomatologie est parfois incomplètement régressive à l'arrêt du traitement justifiant la surveillance rigoureuse de ces patients et le diagnostic précoce d'un tel effet secondaire. La possibilité d'une toxicité différée après l'arrêt du traitement doit être connue ainsi que la survenue d'une atteinte plus sévère en cas de neuropathie sous-jacente génétiquement déterminée ou métabolique. Dans les der-

nières années, des cas de neuropathies parfois sévères ont été rapportés avec des médicaments d'utilisation récente comme le tacrolimus, l'interféron alpha ou les statines dont l'incidence devrait progresser en raison de leur large prescription. Les mécanismes physiopathologiques à l'origine de cette atteinte sont mal connus, une toxicité mitochondriale est largement évoquée. Aucun traitement préventif n'est actuellement disponible. Plusieurs essais sont en cours visant à apprécier le rôle protecteur des facteurs de croissance de la glutamine ou d'autres drogues.

Intérêt de l'électrophysiologie dans le suivi d'une polyneuropathie dysimmunitaire

J.-M. Léger

Fédération de neurologie Mazarin, hôpital de la Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France

Adresse e-mail : jean-marc.leger@psl.ap-hop-paris.fr (J.-M. Léger).

Le suivi électrophysiologique des neuropathies dysimmunitaires amène à envisager plusieurs types de situation différant selon le type de la neuropathie étudiée. Dans le syndrome de Guillain-Barré, les études ont montré la pertinence de l'examen précoce des latences distales (LD) motrices et des ondes tardives à la phase d'installation des paralysies, et de l'examen des vitesses de conduction motrice (VCM), des blocs de conduction (BC), des potentiels sensitifs et de l'apparition éventuelle de signes de dégénérescence axonale à la phase de plateau. Aucun de ces signes n'a de valeur prédictive pour la récupération clinique, à part la survenue de signes précoces de dégénérescence axonale, en règle de mauvais pronostic. Dans les polyradiculonévrites chroniques idiopathiques, le suivi va porter surtout sur l'étude de la conduction motrice : amélioration ou diminution des VCM, amélioration ou allongement des LD motrices, amélioration ou allongement-disparition des ondes tardives, sur l'apparition éventuelle de signes de dégénérescence axonale, de mauvais pronostic, et plus accessoirement sur l'amélioration ou la diminution d'amplitude-disparition des potentiels sensitifs. Dans les neuropathies motrices multifocales à BC persistants, le critère électrophysiologique majeur est l'amélioration ou l'aggravation des BC, associées à l'apparition éventuelle de nouveaux BC, et à la survenue de signes de dégénérescence axonale. Dans les polyneuropathies associées à une gammapathie monoclonale IgM de signification indéterminée avec activité anti-MAG, le suivi électrophysiologique va porter d'abord sur la mesure comparative des VCM et des LD motrices, ainsi que

sur l'amélioration ou la diminution d'amplitude-disparition des potentiels sensitifs, et le cas échéant sur la survenue de signes de dégénérescence axonale. Dans toutes ces neuropathies, il ne faut pas négliger le fait que les décisions thérapeutiques sont encore largement conditionnées par l'étude des scores cliniques dont les progrès en termes d'outils d'évaluation ont été déterminants au cours des dernières années, même s'ils ne font pas encore l'objet de consensus.

Contribution des auto-anticorps au diagnostic d'une neuropathie périphérique

J.-C. Antoine

Service de neurologie, hôpital de Bellevue, CHU de Saint-Étienne, Saint-Étienne, France

Adresse e-mail : j.christophe.antoine@chu-st-etienne.fr (J.-C. Antoine).

L'identification d'auto-anticorps associés aux neuropathies dysimmunes a constitué une importante contribution à la caractérisation de nouveaux cadres nosologiques, la compréhension de leur physiopathologie et au diagnostic des neuropathies. Cette revue analyse essentiellement l'apport des anticorps en pratique clinique. Leur recherche doit prendre en compte les méthodes utilisées pour leur détection, leur sensibilité et leur spécificité. Elle doit aussi déterminer si cette recherche s'inscrit dans une étude physiopathologique ou une démarche diagnostique. Enfin elle doit s'adapter aux caractéristiques cliniques de la neuropathie. Les anticorps antigangliosides GM1, GQ1b et disyalilés ainsi que les anticorps anti-MAG sont utiles au diagnostic de certaines formes de neuropathies aiguës ou chroniques, motrices ou sensitivomotrices, avec ou sans IgM monoclonale. Les anticorps onconeuraux anti-Hu et anti-CV2/CRMP5 permettent lorsqu'ils sont détectés l'identification des neuropathies paranéoplasiques. Des neuropathies peuvent survenir dans le cadre des maladies de système. La recherche des anticorps propres à ces maladies tels que ANCA, antigènes nucléaires solubles, gliadine, mitochondrie peut être utile au diagnostic des neuropathies.

L'électromyographie de fibre unique

A. Lagueny

Service de neurologie, hôpital Haut-l'Évêque, 33604 Pessac, France

Adresse e-mail : alain.lagueny@chu-bordeaux.fr (A. Lagueny).

L'électromyographie de fibre unique (EMG-FU) est le test électrophysiologique le plus sensible pour la

myasthénie et les autres pathologies de la jonction neuromusculaire. Elle est également utile pour évaluer la morphologie des unités motrices au cours des neuropathies et des atteintes musculaires primitives. Une électrode-aiguille spéciale avec une surface de recueil de 25 μ est utilisée pour recueillir les potentiels synchrones de deux fibres musculaires appartenant à la même unité motrice. La EMG-FU est effectuée soit lors d'une contraction modérée soit par stimulation axonale. Le jitter est la variabilité de survenue des potentiels au niveau de la surface de recueil de l'électrode d'une décharge à l'autre. Le jitter d'origine jonctionnelle dépend de la quantité d'Ach libérée et de la sensibilité de la membrane post-synaptique. Il est en rapport avec le facteur de sécurité de la transmission neuromusculaire. Cependant l'augmentation du jitter n'est pas spécifique d'une anomalie de la jonction neuromusculaire, car l'augmentation peut être d'origine extrajonctionnelle, principalement en rapport avec une conduction instable dans les nerfs moteurs et les fibres musculaires. Le jitter est exprimé par la MCD (*mean consecutive difference*) d'une série de 100 réponses par fibre musculaire. Le recueil est considéré anormal lorsque plus de 10 % des MCD des paires obtenues sont anormales. Par ailleurs, l'aiguille coaxiale pourrait être une alternative à l'aiguille de fibre unique pour étudier le jitter puisque les valeurs sont très comparables, et que c'est une électrode jetable et bon marché. De plus la mesure du jitter associée à celle de la densité des fibres apportent des informations utiles sur la physiopathologie des unités motrices dans diverses pathologies neuromusculaires.

Exploration neurophysiologique de la ventilation

Y. Péréon

Laboratoire d'explorations fonctionnelles, Hôtel-Dieu, 44093 Nantes cedex, France

Adresse e-mail : Yann.Pereon@nantes.inserm.fr (Y. Péréon).

L'exploration neurophysiologique de la ventilation est essentielle au diagnostic et à la prise en charge des pathologies respiratoires comprenant notamment certaines complications de maladies neuromusculaires (complications neuromusculaires de réanimation, lésions traumatiques médullaires, radiculaires C4-C5 ou tronculaires phréniques, radiculite C4-C5, diabète, syndrome de Guillain-Barré etc.). Dans cette synthèse, nous envisageons successivement : les méthodes d'exploration (principe et données normatives) des voies efférentes (la conduction nerveuse du nerf phrénique, la conduction nerveuse motrice centrale par potentiels évoqués moteurs, l'électromyographie diaphrag-

matique) et afférentes (potentiels évoqués somesthésiques du nerf phrénique, potentiels évoqués respiratoires, réponse cutanée sympathique par brusque occlusion des voies respiratoires au cours de l'inspiration) ; pour terminer par les principales indications de ces méthodes d'exploration.

Applications cliniques de la stimulation magnétique transcrânienne répétitive

A. Maertens de Noordhout

Service universitaire de neurologie, hôpital de la Citadelle, 4000 Liège, Belgique

Adresse e-mail : al.maertens@chu.ulg.ac.be

(A. Maertens de Noordhout).

La stimulation magnétique transcrânienne (TMS), un outil non-invasif permettant de stimuler électriquement les neurones du cortex cérébral, est capable de modifier durablement l'activité neuronale localement et à distance lorsqu'elle est administrée sous forme de trains d'impulsions. Les résultats de la stimulation du cortex moteur suggèrent que le type d'effet sur l'excitabilité corticale dépend de la fréquence de stimulation. Ces données, ainsi que les résultats d'études animales ont apporté une base théorique pour utiliser la stimulation magnétique transcrânienne répétitive (rTMS) pour traiter diverses affections cérébrales et en particulier la dépression. Toutefois, tant que de larges études randomisées n'ont pas été conduites, on ne peut proposer la rTMS comme alternative de routine aux traitements existants et validés.

Intérêt des potentiels évoqués somesthésiques dans l'exploration des neuropathies périphériques

D. Dive, X. Giffroy

Service de neurologie. CHU Sart-Tilman, 4000 Liège, Belgique

Adresse e-mail : dominique.dive@chu.ulg.ac.be (D. Dive).

Les potentiels évoqués somesthésiques (PES) permettent d'obtenir une mesure fiable des conductions sensibles périphériques et centrales lors de la stimulation de nerfs mixtes ou sensitifs purs. Si leur intérêt dans la mise au point complémentaire des pathologies centrales (médullaires ou cérébrales) est bien connu, leur champ d'application dans les affections du système nerveux périphérique est plus difficile à définir. Certaines pathologies spécifiques, dont les radiculopathies cervicales ou lombaires, ont fait l'objet de travaux détaillés. Les plexopathies brachiales ont été également étudiées de façon étendue. La majorité des

données disponibles dans la littérature s'attachent à évaluer la sensibilité et la spécificité respective des PES et de l'exploration électroneuromyographique (ENMG) dans une pathologie déterminée du système nerveux périphérique. Nous présentons une approche fondée sur l'intégration des PES dans une démarche diagnostique pratique. Des histoires cliniques particulières illustrent des situations spécifiques au cours desquelles les PES sont réalisés conjointement à l'étude ENMG pour aboutir à un ensemble de données fonctionnelles qui permettent de progresser dans la mise au point diagnostique et dans le suivi des patients.

Stratégies d'utilisation de l'EMG de surface

A. Labarre-Vila

Unité d'électroneuromyographie et de pathologie neuromusculaire, département de neurologie, CHU, 38043 Grenoble cedex 9, France

Adresse e-mail : alabarre-vila@chu-grenoble.fr
(A. Labarre-Vila).

L'électromyographie de surface (SEMG) ne peut, ou pas encore, se substituer à l'électromyographie à l'aiguille pour le diagnostic des maladies neuromusculaires (MNM) dans notre pratique courante d'électrophysiologie neuromusculaire. De nombreuses équipes de recherche travaillent à atteindre ce but. Mais nous disposons déjà d'outils, certes imparfaits et critiquables, pour appliquer SEMG au suivi de pathologies neuromusculaires. Il existe suffisamment de données scientifiques pour justifier la mise à disposition, par les constructeurs d'appareils, d'outils validés et intégrés, de capteurs recommandés, et des techniques et méthodes développées pour détecter et analyser SEMG dans ses différentes composantes. Les paramètres proposés et standardisés pourraient alors être étudiés dans les contextes cliniques, diagnostiques et pronostiques, que nous rencontrons. Indépendamment de la justesse de l'indication des méthodes choisies, les exigences des examens électroneurographique (ENG) et EMG, à l'aiguille ou en surface, sont du même ordre : sensibilité, spécificité, reproductibilité, et imposent la même rigueur dans la réalisation comme dans l'interprétation des résultats. L'apport respectif de SEMG, de l'EMG à l'aiguille et de l'ENG reste à évaluer. De même, la validité et les limites des mesures de force par le testing manuel ou quantifié, les échelles fonctionnelles, SEMG ou le comptage des unités motrices ne sont pas encore établies dans le suivi des MNM diffuses chroniques.

Stratégies d'exploration des pathologies de la jonction neuromusculaire

G. Chauplannaz, C. Vial

62, rue Saint-Maximin, 69003 Lyon, France

Adresse e-mail : chauplannaz001@cegetel.rss.fr
(G. Chauplannaz).

Introduction-résultats. - L'exploration de la jonction neuromusculaire fait appel en neurophysiologie clinique aux stimulations nerveuses répétitives (SR) et à l'EMG de fibre unique (EMG FU). Les SR sont classiquement applicables à des nerfs proximaux et distaux (axillaire, spinal, radial, ulnaire, médian, facial, péronier). Le test à l'ischémie permet d'améliorer la sensibilité de la SR du nerf ulnaire. Récemment ont été proposées pour améliorer la sensibilité dans les formes bulbaires de myasthénie, les SR des nerfs massétéren et hypoglosse, et dans les formes avec atteinte respiratoire, les nerfs phrénique et du grand-dentelé. Les sensibilités de ces tests diffèrent mais ils sont complémentaires et non exclusifs. La sensibilité de l'EMG FU est de loin supérieure mais ses contraintes techniques ont restreint son utilisation.

Conclusion. - En cas de myasthénie généralisée, l'utilisation des SR est recommandée en étudiant en premier lieu les territoires cliniquement concernés, et en complétant par d'autres territoires. En cas de négativité des SR, il faut avoir recours à l'EMG FU au niveau facial, le plus sensible. En cas de myasthénie oculaire pure, on peut envisager d'emblée l'EMG FU. En cas de syndrome de Lambert-Eaton, les SR avant et après effort doivent concerner les nerfs ulnaire, et en cas de négativité, médian, voire radial avec étude de l'anconé. En cas de négativité, il faut avoir recours à l'EMG FU. Les particularités ENMG des syndromes myasthéniques congénitaux et du botulisme sont rappelées.

Place de l'ENMG dans le diagnostic de l'hypotonie du nouveau-né et du nourrisson

F. Renault

Unité de neurophysiologie clinique, hôpital d'enfants Armand-Trousseau, 26-28, avenue Arnold-Netter, 75571 Paris cedex 12, France

Adresse e-mail : neuro.physiol@trs.ap-hop-paris.fr (F. Renault).

Introduction. - L'hypotonie, définie par l'augmentation de l'extensibilité et de la passivité des muscles, peut révéler une atteinte du nerf périphérique, de la jonction neuromusculaire, du muscle ou du tissu collagène, comme une atteinte neurologique centrale. L'électroneuromyographie (ENMG) complète les données cliniques et oriente

la stratégie des autres explorations. Des signes nets et diffus de dénervation sont en faveur de l'amyotrophie spinale infantile. L'ENMG prend une part décisive aux rares diagnostics différentiels que sont les tétraplégies néonatales et certaines neuropathies congénitales sévères. Une altération importante des vitesses de conduction nerveuse traduit la démyélinisation, qui peut être due à une neuropathie sensitivomotrice héréditaire ou à une maladie neurodégénérative.

Résultats. - Des signes myopathiques peuvent révéler une dystrophie musculaire congénitale, une myopathie congénitale structurale ou métabolique, mais aussi un muscle dénutri, une anomalie du collagène, ou des modifications musculaires secondaires à l'hypomobilité. L'ENMG ne permet une approche plus précise du type de myopathie que lorsqu'elle met en évidence chez l'enfant ou chez sa mère des salves myotoniques. Des signes myopathiques peuvent être observés dans les syndromes myasthéniques congénitaux, dont les caractéristiques sont précisées par les tests de stimulation nerveuse répétitive.

Conclusion. - Une ENMG normale est aussi une information importante permettant d'écarter l'amyotrophie spinale infantile et les neuropathies et d'orienter l'enquête vers une pathologie neurologique centrale. Une ENMG normale peut aussi amener au diagnostic de retard simple du tonus, retenu a posteriori devant une hypotonie strictement isolée d'évolution favorable avant l'âge de deux ans.

Stratégies d'interprétation des ondes tardives en neurophysiologie de routine

P. Soichot, M.R. Magistris

Service de neurologie, hôpital Général, 21033 Dijon cedex, France

Adresse e-mail : pierre.soichot@chu-dijon.fr (P. Soichot).

Des ondes tardives (OT) autres que spinales (F et H) sont fréquemment évoquées en neurographie motrice. Pour en comprendre l'origine et la signification, des moyens d'identification simples sont disponibles. Une OT se caractérise par 1) son origine, en amont ou en aval du stimulateur 2) sa position par rapport aux réponses spinales, 3) sa latence stable ou non, 4) sa survenue, constante ou non, 5) sa persistance ou non aux stimulations fortes, 6) son seuil d'évocation, 7) sa réponse ou non à la stimulation double. Avec ces critères, on peut distinguer schématiquement les réponses générées en amont du stimulateur (OT indirectes) qui

sont les réponses spinales (H et F), le réflexe d'axone moteur, la décharge double indirecte et les réponses générées en aval (OT directes) comme le potentiel tardif, la réponse éphaptique myo-axonale et la décharge double directe. L'apport à la pathogénie des neuropathies périphériques est rappelé avec l'origine axonale ancienne du potentiel tardif, du réflexe d'axone moteur et de la réponse éphaptique myo-axonale et l'origine myélinique aiguë récente de la décharge double indirecte.

Comment distinguer une neuropathie d'une neuronopathie ?

M.R. Magistris, P. Soichot

Unité d'ENMG et des affections neuromusculaires, service de neurologie, hôpital universitaire de Genève, 24, rue Micheli-du-Crest, 1211 Genève 4, Suisse

Adresse e-mail : michel.magistris@hcuge.ch (M.R. Magistris).

Introduction. - La distinction entre neuropathie et neuronopathie, motrice ou sensitive, peut être difficile. En dehors des entités qui se manifestent par des constellations électrocliniques caractéristiques, c'est l'association de signes positifs et négatifs, cliniques et paracliniques, qui permet seule de dire si une lésion concerne la cellule nerveuse plutôt que son prolongement.

Résultats. - Dans le domaine moteur la distinction peut se fonder sur les anomalies de conduction et les signes liés à la réinnervation. Des signes de régénérescence axonale terminale, réflexes d'axones moteurs en particulier, peuvent être mis en évidence dans les neuropathies axonales, tandis qu'ils manquent dans les neuronopathies motrices dans lesquelles seuls des signes de réinnervation collatérale sont notés. Dans le domaine sensitif, l'axonopathie est habituellement caractérisée sur les plans clinique et électrophysiologique par une atteinte longueur dépendante dont l'évolution, souvent chronique, est réversible dans certaines étiologies. La neuronopathie se distingue en tous points, par son caractère généralisé, son évolution plus souvent subaiguë, peu ou pas réversible.

Conclusion. - Une meilleure connaissance des différences structurales existant entre neurones moteurs et sensitifs, permettra une meilleure compréhension et le développement de tests spécifiques. En attendant, et même si certaines techniques et paramètres doivent encore être précisés, l'investigation électrophysiologique participe déjà avec d'autres examens complémentaires à la détection et à la distinction des atteintes nerveuses périphériques qui relèvent de la lésion des cellules nerveuses ou de ses prolongements.