



Myotonie de Becker : décrément lors de la stimulation nerveuse répétitive à 10 Hz

■ F.C. Wang*, M. Tomasella*

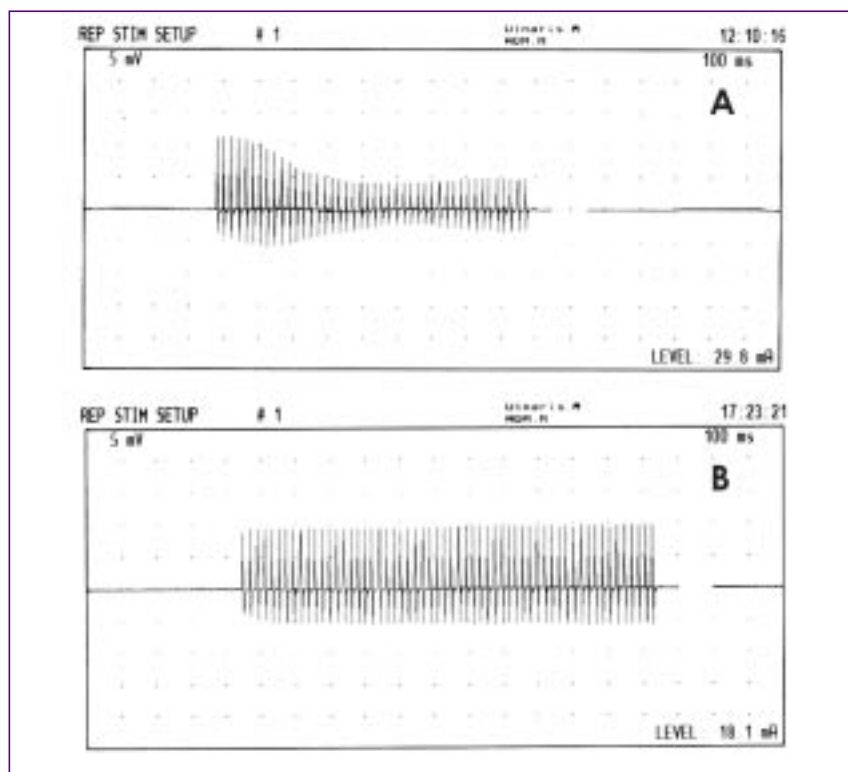


Figure. Potentiel d'action musculaire global (PAMG) du muscle abducteur du 5^e doigt lors de la stimulation nerveuse répétitive du nerf ulnaire, au poignet, à la fréquence de 10 Hz.

A) Myotonie congénitale autosomale récessive (Becker) : décrément du PAMG = -56 %.

B) Sujet sain : absence de décrément.

(> 25 %) lors de la stimulation nerveuse répétitive (SNR) à 10 Hz est très évocateur d'une myotonie congénitale (AD : Thomsen, AR : Becker). L'installation des symptômes dans l'enfance ou l'adolescence, l'hypertrophie musculaire (aspect pseudo-athlétique), l'amélioration des plaintes par la répétition de l'activité physique (*warm-up*) et l'absence d'atteinte extraneurologique complètent le tableau clinique.

La SNR à des fréquences supérieures à 3 Hz reste peu pratiquée, car réputée douloureuse et donc mal vécue par le patient. La SNR à 10 Hz est pourtant quasiment indolore pour autant qu'elle n'excède pas quelques secondes (4 à 5 secondes dans le cas présent) et que le site permettant une stimulation supramaximale, avec la plus petite quantité de courant, ait été soigneusement recherché (rarement plus de 15 mA). Sur le plan méthodologique, il faut également veiller à immobiliser la main, en particulier l'auriculaire, pour éviter d'induire artificiellement des modifications d'amplitude et de durée, du potentiel d'action musculaire global, en relation avec le raccourcissement du muscle.

L'exploration sera utilement complétée en précisant le profil électrophysiologique parmi les cinq définis par Fournier et al. (1).

RÉFÉRENCE

1. Fournier E, Arzel M, Sternberg D et al. Electromyography guides toward subgroups of mutations in muscle channelopathies. *Ann Neurol* 2004;56: 650-61.

* Service de médecine physique,
CHU de Liège.

Lorsque le tableau clinique est suggestif d'un syndrome myotonique (raideur, blocage ou faiblesse musculaire avec myotonie à la percussion), l'enregistrement d'un décrément