



ELSEVIER

XIV^e JOURNÉES FRANCOPHONES D'ENMG

XIVth French-speaking ENMG Meeting Liège (Belgique), 26-28 mai 2004

Communications libres orales

Disponible sur internet le 23 mars 2004

Activité d'origine musculaire et potentiel évoqué auditif cognitif, risque de confusion ?

D. Debatisse ^{a,c}, J.-M. Guérit ^b, E. Pralong ^a, A. Bisdorff ^c

^a UNN neurochirurgie CHUV, Lausanne, Suisse

^b UCL Louvain-la-Neuve, Belgique

^c Neurologie, HVEA Luxembourg

Adresse e-mail : debatdam@pt.lu (D. Debatisse).

En réponse à des clicks d'intensité élevée, un potentiel évoqué de courte latence, appelé *click evoked myogenic potential* (CEMP), est enregistré par des électrodes de surface placées en regard des muscles sternocléidomastoïdiens en contraction tonique. À l'heure actuelle, il est bien établi, que chez le sujet sain, la composante P13-N23 est dépendante d'une activation vestibulaire, plus précisément des afférences sacculaires. Dans cette étude, nous avons voulu savoir si le CEMP peut être enregistré lors des potentiels évoqués auditifs classiques (BAEP, MAEP) en utilisant les dérivations A1-Cz, A2-Cz et sternomastoïdiennes (40 sujets). Ensuite, nous avons réalisé des enregistrements cognitifs multicanaux (32 canaux, tâches auditives et visuelles) et étudié l'influence du CEMP. L'intérêt de cette technique est double : (1) ne pas confondre CEMP et réponse neuronale et (2) obtenir, lors des BAEP classiques, simultanément des informations sur les circuits auditifs du tronc cérébral et sur les réflexes impliquant le nerf vestibulaire et le saccule. Par ailleurs, la composante P13-N13 du CEMP n'apparaît qu'en position assise et pas en position couchée. Les implications de ces données seront discutées.

Le potentiel sensitif de la branche cutanée dorsale du nerf ulnaire (BCDU) : peut-il précocement dépister une neuropathie périphérique ?

J.F. Jabrea ^a, C.P. Dioquino ^b, B.T. Salzsieder ^c

^a Boston University, Boston, États-Unis

^b Manille, Philippines

^c Boston VA Medical Center, Boston, États-Unis

Adresse e-mail : jfj@bu.edu (J.F. Jabrea).

Nous avons étudié les corrélations entre l'amplitude du potentiel sensitif de la BCDU d'un membre supérieur par ailleurs normal et l'existence d'une neuropathie périphérique (NP) aux membres inférieurs. Dans ce but, les enregistrements de 319 patients comprenant vitesse de conduction (VCN) motrices et sensitives aux membres supérieurs et inférieurs ont été réexaminés pour rechercher a) l'association entre toute anomalie d'amplitude de potentiel sensitif aux membres supérieurs ou inférieurs, et le diagnostic EMG de NP ; b) la sensibilité et la valeur prédictive positive (vpp) pour une NP de l'amplitude du potentiel sensitif de la BCDU (quand tous les autres nerfs sensitifs des membres supérieurs étaient normaux). Nos résultats montrent que dans les NP modérées, une diminution d'amplitude du potentiel sensitif du BCDU représente la 2^e meilleure association avec un diagnostic EMG de NP, derrière celle du nerf péronier superficiel mais devant celle du nerf sural ou des autres nerfs aux membres supérieurs. La diminution isolée de ce potentiel sensitif a une sensibilité de 30 % et une vpp de diagnostic de NP de 64 %. Ceci peut être expliqué par une réduction précoce du nombre de fibres nerveuses à l'intérieur du nerf ulnaire comme rapportée par Sunderland, ainsi que par son trajet relativement long et non protégé après sa séparation du tronc du nerf ulnaire. Ces résultats suggèrent qu'une étude plus complète des VCN aux membres supérieurs et inférieurs est justifiée en cas de diminution apparemment isolée de l'amplitude du potentiel sensitif du nerf ulnaire afin d'éliminer une NP.

L'ENMG et les EMGistes vus par le public : une étude d'opinion réalisée sur Internet

J.F. Jabrea ^a, O.S. Shams ^b, A. Kayser ^c

^a Boston University Boston VA Medical Center, Boston, États-Unis

^b Suez Canal University, Caire, Égypte

^c Harvard University, Boston, États-Unis

Adresse e-mail : jfj@bu.edu (J.F. Jabrea).

Cent douze (112) messages reçus sur un forum de patients hébergé par le site TeleEMG.com ont été collectés. Notre analyse a porté sur les opinions de leurs auteurs concernant : ce qu'ils attendent de l'examen, leur réaction vis-à-vis des sensations produites, leur sentiment envers le médecin ou le technicien, leurs commentaires sur leur vécu pendant l'examen. Trente et une personnes (28 % des messages) rapportent avoir eu un a priori négatif avant l'examen. Parmi celles-ci, 17 disaient avoir peur ou être effrayées par d'autres messages lus sur ce site (5 personnes), par un examen EMG antérieur (2 personnes), ou s'inquiétaient de la gêne provoquée par l'utilisation de chocs électriques ou de piqûres (3 personnes). Parmi les 14 personnes restantes, dix rapportaient être « anxieuses », « inquiètes », ou « très inquiètes ». Trente-huit patients commentaient le comportement des médecins et techniciens. Dix-huit d'entre eux en avaient une mauvaise opinion. Parmi les 20 autres personnes, 12 émettaient une bonne opinion, ayant reçu des explications avant l'examen. Six autres indiquaient que le médecin ou le technicien se préoccupait d'eux lors de l'examen. Un jugement global de tolérabilité appliqué à l'ensemble des 112 réponses montre que 39 % des patients avaient trouvé l'examen intolérable contre 52 % l'ayant trouvé supportable. La teneur des messages des autres patients ne permettait pas de les classer.

Origine postsynaptique de l'inhibition des motoneurons alpha pendant la période de silence cutané

J. Hijazi, P.-E. Merle, M. Petitjean, B. Perin, J.M. Bugnicourt, S. El Sankari, J.-M. Macron
Service d'explorations fonctionnelles du système nerveux, centre hospitalier universitaire d'Amiens, Amiens, France

Adresse e-mail : merle.philippe@chu-amiens.fr (J. Hijazi).

La période de silence cutané (PSC) est une inhibition transitoire de l'activité électromyographique d'un muscle au cours d'une contraction volontaire en réponse à la stimulation électrique de fibres nociceptives. Cette inhibition des motoneurons alpha pourrait avoir une origine pré- et/ou post-synaptique. L'origine post-synaptique peut être testée au moyen de l'onde F. Une inhibition post-synaptique diminuerait l'excitabilité motoneuronale et donc l'amplitude de l'onde F évoquée pendant la PSC. La latence de début et la durée de la PSC ont été déterminées chez sept volontaires

sains pour une intensité de stimulation égale à dix fois celle du seuil sensitif. Nous avons comparé l'amplitude et la surface des ondes F pendant une contraction volontaire (F0) et durant la PSC à trois délais de stimulation différents : au début (F1), au milieu (F2) et à la fin (F3) de la PSC. Pendant la PSC, l'amplitude de F était significativement ($p < 0,001$) diminuée chez cinq sujets sur sept, alors que sa surface était significativement diminuée chez tous les sujets. Cette diminution prédomine durant la seconde moitié de la PSC. Nous interprétons cette baisse de l'amplitude et de la surface de l'onde F comme le témoin d'une inhibition post-synaptique des motoneurons alpha par les fibres nociceptives.

Quand faut-il opérer une lésion traumatique d'un nerf périphérique ou d'un plexus brachial ?

J. Bahm, B. Sellhaus, J.M. Schröder
Aachen, Allemagne

Adresse e-mail : jorg.bahm@belgacom.net (J. Bahm).

Introduction. - Cette question reste l'objet d'une controverse entre le neurologue, clinicien et électrophysiologiste, et le (micro)chirurgien ayant accès au site lésionnel « in situ » et aux techniques de reconstruction nerveuse directe par suture ou greffe et aux interventions secondaires de transferts musculaires.

Description. - À partir de dix ans d'expérience chirurgicale en reconstruction nerveuse périphérique, notamment dans le traitement des lésions traumatiques du plexus brachial et des nerfs périphériques du membre supérieur, les arguments en faveur d'une exploration et reconstruction précoce des lésions nerveuses graves sont avancés :

- l'électrophysiologie permet de situer la lésion nerveuse et d'en établir le pronostic, mais ne constitue pas un élément décisionnel important d'intervention dans les lésions étendues, notamment du plexus brachial ;
- toute indication opératoire est analysée sur base de toutes les possibilités de reconstruction directe ou palliative assurant un résultat fonctionnel utile ;
- l'exploration nerveuse directe permet un bilan lésionnel précis et une histologie (extemporanée) dont la valeur reste supérieure, et de loin, à toute imagerie ;
- nous intégrons dans nos décisions les données cliniques et expérimentales de la dégénérescence et de la régénération nerveuse ; mais

- nous n'ignorons pas l'épée de Damoclès que constitue l'atrophie de dénervation progressive et parfois irréversible des muscles cibles ;
- sur environ 200 cas de reconstruction complexe, la morbidité reste faible. Dès lors, nous proposons une attitude exploratrice (et réparatrice) si la régénération spontanée est insuffisante ou risque de donner des résultats fonctionnels mauvais ou incertains ;
 - alors qu'au début nous craignons de pêcher par excès et de multiplier les explorations blanches, nous sommes souvent confrontés à des lésions bien plus importantes que la clinique ne le laisse présager. Si le chirurgien s'en tient à des abords sans cicatrice disgracieuse et à une technique microchirurgicale la moins traumatique possible, les résultats fonctionnels et esthétiques sont probants.

Conclusion. - Nous souhaiterions être davantage associés aux décisions clefs dans les pathologies nerveuses périphériques avec un substrat post-traumatique ou lésionnel grave et susceptible d'être amélioré par les techniques microchirurgicales actuelles.

Étude de la conduction du nerf brachial cutané interne : valeurs normales

P. Seror

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

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

Objectif. - Le but de cette étude était de comparer la reproductibilité de l'étude du nerf brachial interne (BCI) avec une étude antidromique et orthodromique.

Méthodes. - L'étude du nerf a été réalisée sur 10 cm au coude chez 70 sujets normaux, afin de déterminer les valeurs normales et les seuils pathologiques. Le potentiel sensitif du BCI a été aussi comparé à ceux du nerf médian et cubital chez chaque sujet étudié.

Résultats. - Avec la technique antidromique, l'amplitude moyenne était $17,7 \pm 5,8 \mu\text{V}$. La vitesse de conduction moyenne était $60 \pm 5 \text{ m/s}$. Aucun potentiel du BCI n'était inférieur à $6 \mu\text{V}$. Avec la technique orthodromique, l'amplitude moyenne était $17,5 \pm 6 \mu\text{V}$. La vitesse de conduction moyenne était $61 \pm 5 \text{ m/s}$. Aucun potentiel du BCI n'était inférieur à $6 \mu\text{V}$. Le rapport d'amplitude droite/gauche était considéré comme pathologique quand il était supérieur à 1,66 si le BCI avait été

testé avec les deux techniques ; si une seule technique avait été utilisée, ce rapport devait être supérieur à 2,0. Par ailleurs, était anormale toute valeur inférieure à $8 \mu\text{V}$ chez les sujets de moins de 60 ans. L'amplitude du potentiel du BCI décroît avec l'âge surtout après 60 ans.

Conclusion. - Cette étude démontre que l'évaluation antidromique et orthodromique donnent des résultats tout à fait comparables et reproductibles. Elle démontre aussi que l'évaluation par les deux méthodes améliore la reproductibilité et permet d'abaisser le seuil pathologique. Cette double évaluation est fortement recommandée pour les praticiens non entraînés à l'étude de ce nerf et quand une des deux méthodes a trouvé un résultat anormal.

Atteintes du plexus brachial inférieur affirmées uniquement par une anomalie de l'étude du nerf brachial cutané interne. À propos de 16 cas

P. Seror

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

Objectif. - Le but de cette étude était de démontrer qu'il est possible d'affirmer une atteinte modérée ou mineure du plexus brachial inférieur grâce à la mise en évidence d'une anomalie isolée du nerf brachial cutané interne (BCI).

Méthode. - Nous rapportons 16 cas de patients présentant des douleurs et des paresthésies atypiques du membre supérieur, en l'absence d'amyotrophie ou de déficit moteur. Les plaintes étaient unilatérales chez 16 patients et étaient considérées comme des syndromes du canal carpien chez 12 d'entre eux. Tous les patients ont eu un examen de détection des myotomes C5 à T1 du côté symptomatique. Les conductions motrices et sensitives des nerfs médian et cubital au poignet au coude et au plexus étaient normales et furent étudiées de façon bilatérale. Le nerf BCI a été étudié de façon bilatérale chez tous les patients sur 10 cm au coude. Cette évaluation était considérée comme anormale, quand le rapport d'amplitude droite/gauche était anormal ou que l'amplitude était basse.

Résultats. - Dans les 16 cas, aucun patient n'avait de diagnostic de certitude avant que ne soit mis en évidence l'anomalie du nerf BCI. Chez tous les patients, l'anomalie du nerf BCI était la seule anomalie de conduction nerveuse. Tous les patients ^{sauf} quatre avaient un examen de détection normal des myotomes C5 à T1. Dans 11 cas, aucune cause

évidente n'expliquait cette atteinte modérée du plexus brachial inférieur, aussi ils furent considérés comme des syndromes du défilé thoracobrachial ; cette hypothèse fut confirmée chirurgicalement dans deux cas. Dans les cinq autres cas, une cause évidente expliquait l'atteinte modérée du plexus brachial inférieur.

Conclusion. - Ces 16 cas, permettent de proposer un nouveau tableau électrophysiologique pour définir ces atteintes modérées du plexus brachial inférieur : amplitude du potentiel sensitif du nerf BCI basse et surtout basse par rapport au côté opposé, normalité des conductions nerveuses des nerfs médian et cubital, normalité de la détection des myotomes C8T1 dans la majorité des cas. Ce tableau électrophysiologique est retrouvé chez des patients n'ayant pas d'amyotrophie et présentant souvent, un tableau proche de celui du syndrome du canal carpien, mais sans confirmation électrophysiologique de l'atteinte du nerf médian au poignet, ou présentant, plus rarement, un tableau plus évocateur d'atteinte du plexus brachial inférieur.

Apport de l'EMG dans le bilan des paralysies des cordes vocales. Revue de 185 examens

P. Hanson ^a, G. Lawson ^b, J. Jamart ^c, T. Deltombe ^a, M. Remacle ^b

^a Service de médecine physique et réadaptation, cliniques universitaires UCL Mont-Godinne, B-5530 Yvoir, Belgique

^b Service ORL, cliniques universitaires UCL Mont-Godinne, B-5530 Yvoir, Belgique

^c Service biostatistiques, cliniques universitaires UCL Mont-Godinne, B-5530 Yvoir, Belgique

Adresse e-mail : Philippe.Hanson@read.ucl.ac.be (P. Hanson).

En présence d'un trouble de la mobilité de corde vocale objectivé en laryngoscopie, il est indispensable de pouvoir déterminer si la cause en est mécanique (ankylose de l'articulation crico-aryténoïdienne) ou neurologique périphérique (lésion du nerf récurrent).

Méthodes. - L'électromyographie laryngée (EMGL) est le seul examen capable d'objectiver formellement une atteinte neurogène périphérique et d'en évaluer le pronostic ; mais son usage clinique reste limité. De nombreuses techniques de recueil de l'activité électrique des muscles laryngés ont été décrites. Dans cette étude, nous avons utilisé la technique de recueil par électrode aiguille

bipolaire concentrique, positionnée par voie percutanée dans le muscle thyro-aryténoïdien.

Résultats. - Nous présentons une série de 185 immobilités de corde vocale, étudiées par EMGL chez 162 patients. Selon l'étiologie suspectée de l'immobilité, les 185 cordes vocales (CV) ont été réparties en dix groupes avec les résultats suivants :

Étiologie suspectée	Nombre de CV	Nombre EMGL +	% EMGL +
A frigore	28	20	71,4
Post-opératoire carotide	32	29	90,6
Post-opératoire thyroïde	30	23	76,7
Post-opératoire chir. thoracique	21	20	95,2
Post-opératoire col. cervic. ou tumeur locale	9	8	88,9
Post-intubation	21	8	38,1
Aff. neurolog. périphériques diffuses	10	9	90,0
Traumatisme région cervicale	7	6	85,7
Aff. neurolog. centrales	23	1	4,3
Post-radiothérapie	4	2	50,0

Conclusion. - Une origine mécanique (ankylose, fibrose) a été retenue chez les patients pour lesquels l'EMGL s'est révélée normale (59 CV, 31,9 %). Les conclusions de l'EMGL ont permis d'orienter la prise en charge thérapeutique.

Comment j'examine un déficit moteur progressif du membre supérieur

T. Kuntzer

CHU Vaudois, Lausanne, Suisse

Adresse e-mail : tkuntzer@hospvd.ch (T. Kuntzer).

Cette présentation vidéo-filmée résume l'histoire d'un homme d'une quarantaine d'années, qui raconte les raisons de son investigation, une parésie indolore du bras dominant. Son examen clinique démontre une parésie proximodistale localisée au bras droit, sans amyotrophie mais avec aréflexie. Le choix des capteurs et des stimulateurs, les méthodes d'examen et les limites artéfactuelles sont discutées au cours de l'étude de la conduction nerveuse de troncs moteurs à destinée distale et proximale. Le diagnostic différentiel des anomalies focalisées de la conduction est ensuite décrit, et le résultat des autres examens est rapporté. Le patient décrit finalement l'efficacité du traitement

proposé. Cette présentation permet de discuter des neuropathies motrices avec blocs persistants de la conduction nerveuse ; il est souligné l'importance de la reconnaissance d'anomalies focalisées de la conduction nerveuse, du choix du matériel accessible lors des examens neurophysiologiques, et de l'utilité de la connaissance de certaines méthodes de stimulation des troncs nerveux, surtout à un niveau proximal.

Polarisation membranaire musculaire après tests provocateurs ; les modifications à attendre des réponses motrices supramaximales chez le sujet sain

T. Kuntzer

Adresse e-mail : tkuntzer@hospsvd.ch (T. Kuntzer).

But. - Afin de connaître les modifications des réponses motrices supramaximales (réponses M) de l'hypothénar, 14 sujets sains ont été examinés selon un même protocole de stimulation du nerf ulnaire. Les réponses M ont été enregistrées au repos, juste après un effort maximal de dix secondes (EM), au cours de stimulations nerveuses répétées (SNR) à 5 puis 10 c/s, au chaud (-32 °C) et au froid (-20 °C).

Méthodes. - À 32 °C, l'EM induit une potentiation transitoire des réponses M (amplitude augmentée de 8,3 %, durée réduite de 9 %), phénomènes partiellement reproduits lors des SNR. À 20 °C au repos, les réponses M augmentent significativement de ~ 30 % leur amplitude, leur durée et leur surface, et après l'EM une réponse inverse à ce qui a été enregistré au chaud est observée (amplitude diminuée de 1,7 %, durée augmentée de 9 %). Les SNR à 20 °C induisent des modifications variées, à l'exception d'une réduction significative de la durée à 10 c/s. Le même protocole effectué chez un patient avec une défaillance autonome pure chez qui le protocole a été répété avec une perfusion intraveineuse d'adrénaline, démontre une potentiation des réponses M au repos et une diminution des réponses attendues après les tests provocateurs.

Conclusion. - En conclusion, l'amplitude et la durée des réponses M sont modifiées significativement après l'EM à 32 °C, au repos à 20 °C et après les SNR à 10 c/s mais non à 5 c/s. Ces données fournissent des arguments en faveur de changements directs des activités ioniques membranaires par les tests provocateurs, avec un rôle hyperpolarisateur de l'activité sympathique.

Excitabilité nerveuse et neuropathies périphériques : résultats d'une étude multicentrique

T. Kuntzer ^a, E. Carrera ^a, D. Boëriob ^b, J.P. Lefaucheur ^b, A. Verschueren ^c, F.C. Wang ^d

^a CHU Vaudois, Lausanne, Suisse

^b CHU Henri-Mondor, Créteil, France

^c CHU la Timone, France

^d CHU Sart-Tilman, Liège, Belgique

Adresse e-mail : tkuntzer@hospsvd.ch (T. Kuntzer).

Introduction. - La technique de recherche du seuil *threshold tracking*, d'introduction récente, permet de mesurer l'excitabilité de la membrane axonale du nerf périphérique in vivo et selon les maladies, de démontrer la présence de dé- ou d'hyperpolarisation localisées ou diffuses. Cette technique très fiable fait cependant appel à un matériel défini qui n'est pas accessible en pratique courante.

But. - Le but de cette étude est de déterminer la reproductibilité d'une méthode d'évaluation de l'excitabilité nerveuse en l'absence de tout logiciel spécifique, et de déterminer sa tolérance, et ses éventuels biais méthodologiques. Dans ce projet, la procédure utilisée se fonde sur la technique intensité-réponse des nerfs médian et ulnaire, mais notre méthode prend en considération (i) la durée (0,5 et 0,05 ms) de la stimulation et (ii) son intensité (ajustée pour évoquer des réponses motrices dont la taille correspond à 10, 20, 30, 40, 50, 60, 70, 80 et 90 % de la réponse M supramaximale).

Méthodes. - Au cours d'une première phase, 30 témoins sains ont été recrutés, les sujets subissant un examen répété à deux reprises, deux jours distincts. Au cours d'une seconde phase, des patients ont été examinés prospectivement au cours d'une seule session, puis les résultats ont été analysés en fonction des résultats d'autres examens. Ont été incluses des neuropathies motrices, des neuropathies acquises et génétiquement déterminées.

Conclusion. - Cette étude préliminaire démontre la faisabilité d'une méthode simple qui permet d'attribuer une quantification à l'étude de l'excitabilité nerveuse périphérique.

Neuropathie sensitive ataxiante d'évolution chronique : étude prospective de 12 patients

P. Labauge, L. Jomir, A. Lebayon, G. Castelnuovo, S. Bouly
Service de neurologie, CHU de Montpellier-Nîmes,
30029 Nîmes cedex, France

Adresse e-mail : labauge@hotmail.com (P. Labauge).

Introduction. - Les neuropathies sensibles ataxiantes sont définies par la présence d'une

ataxie proprioceptive et d'une aréflexie. Leur classification repose sur les données de l'EMG. Elles regroupent les neuropathies démyélinisantes (polyradiculonévrites, polyneuropathies démyélinisantes) et les ganglionopathies.

Objectifs. - 1) Déterminer les caractéristiques cliniques, électromyographiques et histologiques de patients ayant une neuropathie sensitive ataxiante d'évolution chronique. 2) Déterminer les étiologies à partir d'une étude prospective de patients consécutifs.

Méthodes. - Cette étude a été conduite dans un centre neurologique universitaire de 1999 à 2003. Le bilan biologique a compris : bilan biologique standard, immunoélectrophorèse des protéines sériques, bilan immunitaire, sérologies HIV, Lyme, EBV, VZ, hépatite B et C, anticorps antigliadine, anticorps antineuronaux, anticorps antigangliosides (MAG, Anti-GM1), et anticorps antidisialosyl (GD1a, GD1b, GT1b, GQ1b), biopsie des glandes salivaires accessoires. La recherche d'une mutation du gène codant pour l'ataxie de Friedreich était recherchée chez cinq patients. Le LCR a été étudié dans sept cas. Les résultats de l'EMG ont permis de classer la neuropathie périphérique en démyélinisante, axonale et mixte. L'absence de potentiels sensitifs et un EMG normal permettaient de retenir un critère d'atteinte ganglionnaire postérieure. Une recherche de blocs de conduction moteur a été réalisée dans tous les cas. Une IRM médullaire a été réalisée dans cinq cas. Un bilan général a été réalisé à la recherche d'une néoplasie. Une biopsie de nerf a été réalisée dans quatre cas.

Résultats. - Douze patients ont été inclus (7 hommes/5 femmes), âge moyen : 57 ans (extrêmes : 43-71). Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic est de 7,5 ans. Les symptômes cliniques étaient une ataxie isolée dans cinq cas, une ataxie et des paresthésies distales dans sept cas. Tous avaient une diminution de la pallesthésie aux membres inférieurs et une aréflexie généralisée. Le bilan biologique révélait une gammopathie monoclonale bénigne (MGUS) dans deux cas (IgM, IgG) et polyclonale dans un cas. L'étude du LCR mit en évidence une augmentation isolée de la protéinorachie dans quatre cas. Aucune mutation du gène codant pour l'ataxie de Friedreich ne fut retrouvée dans les cinq cas. L'étude électromyographique mit en évidence une neuropathie démyélinisante dans quatre cas, incluant deux polyradiculonévrites chroniques, une neuropathie mixte (axonale et démyélinisante) dans un cas, axonale dans cinq cas, une atteinte ganglionnaire postérieure dans un cas. L'EMG était normale seulement dans un cas. La biopsie de nerf confirmait les données de l'EMG, dans tous les cas : une neuropathie axonale (1 cas),

démyélinisante (2 cas) et normale (1 cas). L'IRM était normale dans tous les cas. Le suivi des patients a montré une bonne évolution dans tous les cas.

Conclusion. - Les neuropathies ataxiantes d'évolution chronique représentent un groupe hétérogène de pathologies. Une MGUS a été mise en évidence dans deux cas de neuropathies démyélinisantes. Aucune étiologie n'était mise en évidence dans dix cas. Le type de neuropathie était soit démyélinisante, soit axonale. Une atteinte ganglionnaire postérieure était retenue dans un cas. Aucune étiologie paranéoplasique ne fut mise en évidence.

Neuropathie périphérique et IgM anti-MAG.

Revue clinique et électrophysiologique de 20 patients ; les confins d'une neuropathie ataxiante du sujet âgé

J.P. Camdessanche, P. Petiot, P. Convers, J.C. Antoine
Service de neurologie, hôpital Bellevue,
CHU de Saint-Étienne, France

Adresse e-mail :

jean.philippe.camdessanche@chu-st-etienne.fr
(J.P. Camdessanche).

Introduction. - Les polyneuropathies avec IgM anti-MAG sont essentiellement sensitives, distales et chroniques. Elles touchent préférentiellement l'homme entre 50 et 70 ans. Une ataxie et un tremblement des membres supérieurs sont fréquents. L'ENMG montre une atteinte myélinique à prédominance distale.

Patients et méthodes. - Nous avons revu une série de 15 hommes et cinq femmes d'âge moyen 67 ans. Aux troubles sensitifs s'associaient une ataxie et/ou un déficit moteur chez neuf patients et/ou un tremblement chez huit. Quatorze patients avaient une présentation classique : peu grave (Rankin 0-1) pour six, moyennement grave (Rankin 2-3) pour six et grave (Rankin 4-5) pour deux. Deux patients avaient une forme à rechute corticosensible évoquant une polyradiculonévrite chronique. Un patient présenta un syndrome de Guillain-Barré. Une patiente décéda en 19 mois d'une neuropathie sensitivomotrice avec tétraplégie. Deux patients n'avaient qu'une neuropathie électrique. Dans un cas, la neuropathie anti-MAG était familiale. Une patiente eut une activité anti-MAG transitoire. L'électrophysiologie était en faveur d'une neuropathie primitivement démyélinisante prédominant en distalité dans 19/20 cas. Six biopsies nerveuses furent réalisées montrant un processus démyélinisant avec une atteinte axonale variable. Un élargis-

sement des lamelles de myéline n'était présent que trois fois. Le LCR, étudié 12 fois, retrouvait une dissociation albuminocytologique dans dix cas. Quatre patients avaient une maladie de Waldenström. Seuls le chlorambucil, la fludarabine, le rituximab et plus rarement les corticoïdes semblèrent efficaces.

Conclusion. - Notre travail souligne la fréquence des présentations inhabituelles des polyneuropathies avec IgM anti-MAG et incite une recherche systématique de l'activité anti-MAG en cas de neuropathie démyélinisante avec IgM monoclonale.

Intérêt respectif de différentes techniques de mesure de la période réfractaire nerveuse chez l'homme

D. Boërio^a, J.-Y. Hogrel^a, A. Créange^c, J.-P. Lefaucheur^a

^a Service de physiologie, explorations fonctionnelles, hôpital Henri-Mondor, Créteil, France

^b Institut de myologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

^c Service de neurologie, hôpital Henri-Mondor, Créteil, France

Adresse e-mail : d.boerio@myologie.chups.jussieu.fr (D. Boërio).

La période réfractaire (PR) nerveuse correspond au délai pendant lequel, après la propagation de l'influx nerveux, la capacité de l'axone à générer un potentiel d'action est altérée. La période réfractaire absolue (PRA) reflète un état d'inexcitabilité totale et est suivie d'une période réfractaire relative (PRR), l'axone redevenant progressivement excitable. Les PR diffèrent en fonction des axones, conduisant à distinguer des valeurs minimales et maximales de PRA et PRR si l'on considère un tronc nerveux dans sa globalité. Nous avons comparé l'intérêt respectif de trois techniques neurophysiologiques cliniques de mesure de la PR chez 32 sujets témoins : une technique de « double collision » et deux techniques de « double choc », comprenant une stimulation test d'intensité sous-ou supramaximale. La pénibilité respective de chaque technique a été évaluée sur une échelle visuelle analogique. Les trois techniques ont donné des valeurs de PR significativement différentes. La technique de « double collision » semble la plus adéquate pour estimer la PRA minimale (1,21 ms ± 0,46), mais est la plus douloureuse. La technique de « double choc sous-maximal » est la plus fiable pour déterminer la PRR maximale (3,36 ms ± 0,53). La technique de « double choc supramaximal » fournit des valeurs intermédiaires mais présente une distribution gaussienne et plus homogène.

L'estimation des différentes valeurs de PR est réalisable dans un but clinique, mais demeure complexe, le choix de la technique appliquée dépendant des objectifs choisis. Cette étude a permis d'établir des normes pour chacune de ces techniques et de définir leur cadre d'application.

Intérêt de la stimulation musculaire directe dans le diagnostic des atteintes neuromusculaires acquises en réanimation

T. Nordine, J.-P. Lefaucheur
Service de physiologie, explorations fonctionnelles, hôpital Henri-Mondor, Créteil, France

Adresse e-mail : tariknordine@oreka.fr (T. Nordine).

Un déficit moteur acquis en réanimation peut être lié à l'existence d'une neuropathie et/ou d'une myopathie. La démarche diagnostique pour distinguer ces deux entités n'est pas codifiée. La clinique n'étant pas discriminante et la biopsie neuromusculaire ne pouvant être systématique, l'examen ENMG apparaît en première ligne. Si l'étude des conductions nerveuses permet de mettre en évidence une neuropathie, une myopathie est difficile à affirmer par la seule détection électromyographique chez ces patients déficitaires. L'enregistrement des réponses motrices à la stimulation musculaire directe a été proposé pour déterminer l'existence d'un processus myopathique. Nous avons évalué cette technique chez 30 patients n'ayant pas d'antécédent ou de facteurs de risque neuropathiques et ayant acquis un déficit moteur sévère global pendant un séjour en réanimation prolongé. L'examen ENMG complet des quatre membres a été complété par l'enregistrement des réponses des muscles deltoïde et jambier antérieur aux stimulations nerveuses distales et aux stimulations musculaires directes. L'existence d'une polyneuropathie axonale a été affirmée sur la réduction de l'amplitude des potentiels sensitifs et moteurs distaux. Les réponses motrices obtenues à la stimulation musculaire directe et à la stimulation nerveuse ont été comparées pour distinguer une participation myopathique. Cette étude a permis d'établir les critères d'analyse des réponses à la stimulation musculaire directe et de répartir les patients en cinq groupes : neuropathie pure ($n = 1$), neuromyopathie ($n = 12$), myopathie pure modérée ($n = 4$) ou sévère ($n = 10$), absence d'atteinte neuromusculaire ($n = 3$). La stimulation musculaire directe apparaît comme une technique utile pour préciser le mécanisme des atteintes neuromusculaires en réanimation.

Apport des stimulations électriques médullaires haut-voltage (Digitimer) dans la pratique quotidienne

F. Bouhoura, C. Maugras^b, P. Soichot^b, C. Vial^a

^a Service ENMG, pathologies neuromusculaires, hôpital neurologique, Lyon, France

^b Service d'explorations fonctionnelles neurologiques, hôpital Général, Dijon, France

Adresse e-mail : francoise.bouhour@chu-lyon.fr (F. Bouhour).

Introduction. - La conduction motrice proximale est explorée de façon directe par les stimulations électriques haut-voltage et de façon indirecte, par l'onde F et le réflexe H. Ces deux dernières techniques sont parfois prises en défaut (atteinte précoce, multifocale, d'intensité modérée). Nous souhaitons évaluer l'apport du Digitimer vs ENMG « standard » dans un groupe hétérogène de patients.

Méthodes. - Soixante-quatorze stimulations électriques médullaires de haut-voltage ont été réalisées chez 63 patients (SLA, polyradiculonévrite aiguës ou chroniques, neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction, atteinte tronculaire ou plexique). L'exploration a concerné plusieurs troncs nerveux. Les stimulations sont appliquées par électrodes de surface en cervical (C7) et/ou en lombaire (L1).

Résultats. - Dans les neuropathies démyélinisantes, l'exploration électrophysiologique par Digitimer a mis en évidence, dans tous les cas, des anomalies de la conduction motrice proximale (BC, ralentissement segmentaire, désynchronisation) et a permis de suivre leur évolution spontanée ou sous traitement. Dans les SLA, aucune anomalie n'a été notée. Dans les atteintes tronculaires hautes ou plexiques, le Digitimer a révélé un bloc de conduction dans les formes sévères et précoces.

Conclusions. - Les stimulations électriques médullaires ont un intérêt diagnostique dans les neuropathies démyélinisantes, permettent dans certains cas de poser un diagnostic devant une symptomatologie évoluant depuis des années.

Estimation de distributions de vitesses de conduction musculaires à partir de réponses motrices

J.-Y. Hogrel, I. Ledoux, M.T.Garcia-Gonzalez, J. Duchêne

Institut de myologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 75651 Paris cedex 13, France

Adresse e-mail : jy.hogrel@myologie.chups.jussieu.fr (J.-Y. Hogrel).

Objectifs. - Le potentiel d'action musculaire est propagé le long du sarcolemme à une vitesse qui dépend des propriétés physiologiques de chaque fibre. Cette vitesse de conduction peut être utilisée pour caractériser les modifications structurales et fonctionnelles en réponse à une situation passagère (fatigue, recrutement, entraînement...) ou plus définitive (vieillesse, pathologie...). Puisque ces modifications n'affectent généralement pas de façon uniforme l'ensemble des fibres musculaires, une vitesse moyenne n'en est qu'un indicateur limité. L'objectif de ce travail est de proposer une méthode d'estimation des distributions de vitesses de conduction musculaires (DVCM) à partir de la réponse motrice à un stimulus électrique. Les fondements de cette étude sont fondés sur la méthode proposée par Cummins et al. (Electroenceph Clin Neurophysiol 1979; 46: 647-58) pour le calcul des distributions de vitesses de conduction nerveuses.

Méthodes, conclusion. - Dans le cadre de mesures de potentiels d'action composés à partir de la surface de la peau, le nerf peut être considéré comme une source ponctuelle infinie ; le muscle non. Un modèle de simulation montre parfaitement les conséquences négatives de la morphologie musculaire sur l'estimation de la DVCM, principalement due aux effets des zones de génération et d'extinction des potentiels d'action. Plusieurs procédures ont été utilisées afin de minimiser ces effets. Les résultats montrent qu'une estimation robuste des DVCM peut être obtenue en modélisant les extrémités du potentiel d'action composé. Ainsi, en tenant compte des spécificités musculaires, il est possible d'estimer de façon satisfaisante des DVCM à partir de réponses motrices.

Analyse de la période de recrutement et de la vitesse de conduction des fibres musculaires par EMG de surface lors d'efforts isométriques prolongés de faible intensité

J.-Y. Hogrel

Institut de myologie, groupe hospitalier

Pitié-Salpêtrière, 75651 Paris cedex 13, France

Adresse e-mail : jy.hogrel@myologie.chups.jussieu.fr (J.-Y. Hogrel).

Méthodes. - La période de recrutement (PR) et la vitesse de conduction des potentiels d'action (VCPA) des fibres musculaires sont deux des caractéristiques physiologiques fondamentales propres à chaque unité motrice. Grâce à une technique non invasive d'électromyographie de surface à haute

résolution spatiale, nous avons enregistré des trains isolés de potentiels d'action d'unités motrices (PAUM) pendant des efforts isométriques isotoniques d'intensité comprise entre 2 à 20 % de la force maximale volontaire maintenus pendant des durées de deux minutes sur le biceps brachii de plusieurs sujets. La PR et la VCPA de chaque unité motrice détectée ont été calculées pour chaque PAUM.

Résultats. - Ces deux paramètres présentent une variance notable dont l'origine peut être imputée à plusieurs facteurs. Le coefficient de variation de la période de recrutement (10 % en moyenne) est largement supérieur à celui de la vitesse de conduction (3 % en moyenne). Si l'origine physiologique de cette variabilité a déjà été démontrée pour la PR, elle est plus discutable pour la VCPA. Des expériences de simulation soutiennent l'hypothèse que sa variabilité est uniquement due à l'effet du bruit.

Conclusion. - La qualité de la mesure conditionne donc la qualité de l'estimation de la VCPA. Il est généralement nécessaire de disposer de plusieurs PAUM pour pouvoir estimer de façon robuste la vitesse de propagation d'une unité motrice lors de contractions volontaires.

Période cutanée de silence et syndrome du canal carpien

J. Svilpauskaitė^a, A. Truffert^b, D. Jabaudon^b, N. Vaiciene^a, M.R. Magistris^b

^a Clinique de neurologie, hôpital universitaire de Kaunas, Kaunas, Lituanie

^b Service de neurologie, hôpital universitaire de Genève, Genève, Suisse

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

But et méthodes. - La période cutanée de silence (PCS) consiste en la suppression transitoire d'une contraction musculaire en réponse à une stimulation cutanée nociceptive excitant les fibres myélinisées de petits diamètres A-delta. Nous comparons la PCS enregistrée chez 40 patients avec syndrome du canal carpien (SCC) et un patient avec section traumatique du nerf médian dans l'avant-bras, avec celle de 40 sujets témoins. Les SCC sont divisés en degrés de gravité croissante selon des critères électrophysiologiques (d'atteinte myélinique puis axonale) en SCC : « légers » ($n = 14$ mains), « modérés » ($n = 36$), « sévères » ($n = 23$).

Résultats. - La durée de la PCS est augmentée dans les SCC légers (55,1 ms, $p < 0,01$) et modérés (57,5 ms, $p < 0,01$) ; (témoins 43,2 ms). Chez la plupart des SCC sévères une PCS n'est pas recueillie

de la musculature thénarienne atrophique mais existe sur l'abducteur du doigt V (ADM) en réponse aux stimulations des doigts II et V. Sur l'ADM la durée moyenne de la PCS est réduite (32,1 ms, $p < 0,01$; témoins 37,4 ms) et sa latence augmentée (85,9 ms, $p < 0,01$; témoins 75,3 ms). Chez le patient avec section du nerf médian la stimulation du doigt II n'évoque pas de PCS ; la durée moyenne de la PCS sur l'ADM en réponse à la stimulation du doigt IV est réduite.

Conclusion. - La PCS est anormale dans le SCC, mais elle est toujours enregistrée dans notre série. Comme l'innervation des lombricaux, longtemps préservée grâce à la position des fibres dans le nerf médian, la PCS est très robuste, vraisemblablement en raison de la petite taille des fibres A-delta.

Électrophysiologie clinique des canalopathies musculaires

T. Kuntzer

CHU Vaudois, Lausanne, Suisse

Adresse e-mail : tkuntzer@hospvd.ch (T. Kuntzer).

Les méthodes d'électrophysiologie clinique sont adaptées au contexte clinique pour assurer une bonne rentabilité diagnostique ; dans les canalopathies musculaires, des tests provocateurs sont utilisés pour démontrer les modifications de l'excitabilité membranaire. Dans le cadre d'une faiblesse musculaire permanente, il s'agit de rechercher une potentiation des réponses motrices réduites en amplitude, après un exercice ou un train de stimulations téaniques (canalopathies neuromusculaires présynaptiques) ; dans les parésies fluctuantes, de démontrer la présence d'un décrétement lors de stimulations nerveuses répétées ou d'un prolongement anormal du jitter (canalopathies neuromusculaires post-synaptiques) ; dans les parésies épisodiques de démontrer la présence d'un décrétement survenant plusieurs minutes après la fin d'un exercice prolongé (canalopathies sodique et calcique) ; et dans les myotonies de rechercher des décharges myotoniques. L'association décharges myotoniques et décrétement au cours de stimulations nerveuses répétées dépend du type de mutation dans les canalopathies chlore et du nombre de triplets dans la dystrophie myotonique de type 1. La canalopathie sodique de la paramyotonie se caractérise par un décrétement persistant lors de tests provocateurs au froid. Ces méthodes d'explorations

sont donc une aide au diagnostic et permettent d'envisager une prédiction au pronostic mais aussi aux traitements.

Intérêt de l'EMG quantitatif (IPA) et de la dynamométrie dans l'évaluation des patients présentant une (dermato-) polymyosite

T.M. Lejeune^a, F. Houssiau^b

^a Service de médecine physique et réadaptation, cliniques universitaires Saint-Luc, UCL-1200 Bruxelles, Belgique

^b Service de rhumatologie, cliniques universitaires Saint-Luc, UCL-1200 Bruxelles, Belgique

Adresse e-mail : lejeune@read.ucl.ac.be (T.M. Lejeune).

But. - La prise en charge diagnostique et thérapeutique des (dermato)-polymyosites est fondée sur les données cliniques, biologiques, anatomopathologiques et électromyographiques. Le but du présent travail est d'étudier l'intérêt d'une quantification de la force musculaire et des données électromyographiques dans cette prise en charge.

Patients. - Entre avril 2001 et janvier 2003, sept patients présentant une (dermato)-polymyosite ont été recrutés au moment de leur diagnostic et avant le début du traitement immunomodulateur.

Méthodes. - La durée moyenne du suivi prospectif est de 14 mois (5-25 mois). En plus du suivi clinique et biologique traditionnel, la force musculaire et l'électromyographie de ces patients ont été évaluées quantitativement. La force de poigne a été quantifiée à l'aide du dynamomètre de Jamar et la force des muscles biceps brachiaux et quadriceps à l'aide du dynamomètre Isobex lors de contractions isométriques dans une position de 90° de flexion. L'électromyographie a été réalisée de manière traditionnelle et de manière quantitative par analyse du pattern d'interférence (IPA).

Résultats. - La force de poigne et des muscles quadriceps et biceps brachial augmente de manière statistiquement significative principalement au cours des six premiers mois. En revanche, les anomalies d'IPA mise en évidence lors du diagnostic (*turns /s*, amplitude/ *turn*, fréquence moyenne et médiane, nombre d'*outliers*) ne se modifient pas de manière significative au cours du temps. Il n'existe pas de corrélation entre les données de l'IPA et les données dynamométriques.

Conclusion. - L'IPA s'est avérée utile dans le diagnostic de l'atteinte myogène mais pas dans son suivi longitudinal où les données dynamométriques se sont révélées plus pertinentes.

Réponses sensibles d'amplitude anormale pour le nerf médian, et normale pour le nerf sural dans la polyneuropathie avec activité anti-MAG

V. Denys, K. Viala, T. Maisonobe, J. Neil, J.-M. Leger, P. Bouche

Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

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

Objectif. - Évaluer la fréquence de l'association médian anormal-sural normal (MASN) dans la polyneuropathie (PNP) avec anti-MAG.

Littérature. - L'association MASN est retrouvée dans les polyradiculonévrites (PRN) aiguës et chroniques (CIDP) et reste inhabituelle dans les autres neuropathies (Bromberg et al., 1993). Le diagnostic différentiel entre PNP démyélinisante avec activité anti-MAG et CIDP est difficile sur le plan électrophysiologique, puisque toutes deux remplissent les critères de CIDP de l'ad hoc AAN. Certains auteurs suggèrent que l'association MASN est retrouvée dans les CIDP ; mais non dans les PNP avec anti-MAG (Notermans et al., 2000).

Méthodes. - Vingt PNP associées à une gammaopathie monoclonale avec activité anti-MAG, diagnostiquées entre 1996 et 2003, sont étudiées rétrospectivement. Le premier bilan électrophysiologique est considéré. Les latences distales motrices (LDM), l'index de latence terminale (ILT), les vitesses de conduction motrice (VCM), les latences des ondes F et les amplitudes des réponses motrices évoquées étaient mesurées pour les nerfs médian, ulnaire et péronier. Les réponses sensibles des nerfs médian et ulnaire étaient enregistrées au poignet après stimulation des 2^e et 5^e doigt respectivement. Le potentiel du nerf sural était détecté à la cheville après stimulation au mollet. L'association MASN était définie par une amplitude de potentiel sensitif < 10 µV pour le nerf médian et > 6 µV pour le nerf sural. L'électrophorèse des protéines sériques était disponible chez tous les patients. Le taux d'anti-MAG était évalué par Elisa.

Résultats. - Six patients sur 20 (30 %) présentaient l'association MASN. Par rapport au reste du groupe, ces patients étaient significativement plus jeunes et la durée d'évolution au moment du diagnostic était plus courte. Aucune différence n'était observée dans la présentation clinique. La LDM du nerf médian était plus longue dans le groupe avec MASN ($p < 0,05$), tandis que le ralentissement de la VCM à l'avant-bras était moins sévère ($p < 0,05$). Les ILT calculés pour les nerfs médian et ulnaire étaient plus faibles dans le groupe avec MASN. Aucune différence n'était observée concernant le taux d'anti-MAB.

Conclusion. - L'association MASN est retrouvée chez 1/3 des patients étudiés. Cette présentation électrophysiologique n'est donc pas spécifique des

PRN aiguës ou chroniques. La signification pathophysiologique de cette présentation particulière, dans les PNP avec activité anti-MAG, sera discutée.

Available online at www.sciencedirect.com

SCIENCE @ DIRECT®