

## Syndrome du canal carpien : une échelle de sévérité pour le compte-rendu ENMG est-elle utile ?

Le syndrome du canal carpien se reconnaît par des symptômes et des signes cliniques, et il est confirmé par l'examen électroneuromyographique (ENMG). L'article de B.M. Sucher, paru dans *Muscle & Nerve*, intéresse autant les électromyographistes que ceux qui reçoivent les résultats de l'examen. Dans la majorité des cas, on se contente de confirmer le syndrome du canal carpien et de décrire les anomalies sensitives et motrices observées, en indiquant la sévérité de l'atteinte. Une échelle électrophysiologique de gravité pourrait être utilisée, ce qui permettrait d'harmoniser les études sur les indications, le suivi et les résultats des thérapeutiques employées. Mais plusieurs difficultés apparaissent : combien de grades doit-on utiliser, quelles valeurs pour passer d'un stade à un autre, fréquence des *overlaps*, techniques employées ? Plusieurs auteurs ont déjà proposé une échelle de sévérité sans que, pour autant, cela soit accepté par la majorité.

B.M. Sucher propose l'échelle suivante, constituée de 3 grades.

### ► Mild ou léger

- ✓ allongement des latences sensitives et/ou des latences mixtes ;
- ✓ latence distale motrice normale ou très légèrement allongée ;
- ✓ amplitudes sensitives et motrices dans les limites de la normale ;
- ✓ absence de bloc de conduction ou bloc très minime ;
- ✓ pas d'anomalie électromyographique (EMG) du court abducteur du pouce (CAP).

### ► Moderate ou modéré (le "moderate" anglais est plus sévère que le "modéré" français)

- ✓ allongement des latences sensitives, mixtes et motrices ;
- ✓ diminution des amplitudes sensitives et motrices ;
- ✓ présence d'un bloc de conduction ;
- ✓ anomalies modérées du CAP.

### ► Severe ou sévère

- ✓ potentiel sensitif non obtenu (ou très faible avec latence très allongée) ;
- ✓ potentiel mixte très réduit en amplitude (avec latence très allongée) ou non obtenu ;
- ✓ réponse motrice absente ou de très basse amplitude (avec latence très allongée) ;
- ✓ bloc de conduction marqué (> 70 %) ;
- ✓ anomalies thénariennes à l'EMG.

P. Bouche, Paris

## Une nouvelle forme de PIDC

M. Sinnreich et al. ont déjà rapporté, en 2004, la forme sensitive de polyradiculopathie chronique dysimmune (1). Dans ce nouvel article (2), ils rapportent la forme motrice de polyradiculoneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC), dans laquelle les lésions sont localisées sur les racines motrices. Il s'agit là, semble-t-il, du premier cas documenté et confirmé par la biopsie. Un patient âgé de 68 ans présente, sur une période de 10 ans, une faiblesse progressive des membres inférieurs. Au début, des douleurs sévères étaient présentes, qui irradiaient du dos au membre inférieur gauche. L'atteinte prédominait légèrement à gauche, entraînant une boiterie. Au bout de 1 an, il ne pouvait plus danser. Puis un déficit bilatéral des releveurs du pied apparut. Seule la marche avec des cannes était possible. Il n'y avait aucun symptôme sensitif, pas de trouble des fonctions génitales ou sphinctériennes. L'examen confirmait l'atteinte motrice pure distale et proximale aux membres inférieurs. Le réflexe achilléen était aboli des 2 côtés. La sensibilité était normale à tous les modes. L'examen général était sans particularité. L'étude électrophysiologique montrait une réduction des amplitudes motrices distales. Les latences des ondes F étaient allongées sur les nerfs tibiaux, non obtenues sur les nerfs fibulaires. Les potentiels sensitifs

## Commentaire

Les limites de cette échelle sont rapidement identifiées : à partir de quelles valeurs chiffrées passe-t-on d'un grade à l'autre ? Il existe des formes de syndrome du canal carpien sévères mais presque purement sensitives, et les allongements de latence ont une valeur diagnostique mais pas pronostique. Il apparaît ainsi que cette proposition d'échelle de gravité du syndrome du canal carpien pose de difficiles problèmes d'application. On peut néanmoins garder à l'esprit qu'il est parfois nécessaire de confier au patient qu'il est dans un grade léger, modéré ou sévère selon nos propres évaluations. Une échelle utilisable par tous nécessiterait une harmonisation de tous les paramètres électrophysiologiques, ce qui est encore loin d'être le cas...

## Référence bibliographique

Sucher BM. Grading severity of carpal tunnel syndrome in electrodiagnostic reports: why grading is recommended. *Muscle Nerve* 2013;48(3):331-3.

## Commentaire

Nombre d'entre nous ont déjà observé des formes motrices de PIDC. Celle décrite ici a pour particularité la confirmation de la nature des lésions par la biopsie des racines rachidiennes. Ce geste chirurgical devrait être plus souvent proposé, notamment lorsque l'on soupçonne une affection maligne comme un lymphome. La confirmation de la nature de la lésion permet de mettre en route le traitement spécifique. Pour les lymphomes, les hématologues refusent habituellement le traitement si l'on ne peut apporter la preuve histologique du lymphome. On voit que, dans le cas rapporté, la connaissance de la nature dysimmune des lésions a permis de persévérer dans le traitement par plasmaphères qui, finalement, s'est révélé efficace par les plasmaphères. Il est aussi certain qu'aujourd'hui, l'IRM est d'un grand apport diagnostique pour les hypertrophies nerveuses, notamment des racines.

des nerfs fibulaires superficiels et suraux étaient normaux des 2 côtés. Des potentiels de dénervation étaient observés sur les muscles tibiaux antérieurs des 2 côtés. L'imagerie par IRM montrait un épaississement diffus des racines nerveuses de la queue de cheval, avec rehaussement par le gadolinium pour certaines racines. Le liquide céphalorachidien (LCR) contenait 1 g/l de protéine et 6 cellules mononucléaires. Les autres examens étaient normaux. Une biopsie des racines rachidiennes a été décidée pour éliminer un processus malin ou une sarcoïdose. Les résultats ont donné une confirmation de l'origine immune des lésions et des aspects de démyélinisation/remyélinisation sous forme de bulbes d'oignons. Aucune cellule maligne n'était présente. Il n'y avait pas non plus d'infiltrat inflammatoire. Le traitement par IgIV et solumédrol n'a donné aucun résultat positif, de même que l'azathioprine. En revanche, les échanges plasmatiques ont été très bénéfiques.

P. Bouche, Paris

#### Références bibliographiques

1. Sinnreich M, Klein CJ, Daube JR et al. Chronic immune sensory polyradiculopathy: a possibly treatable sensory ataxia. *Neurology* 2004;63(9):1662-9.
2. O'Ferrall EK, Gendron D, Guiot MC et al. Lower motor neuron syndrome due to cauda equina hypertrophy with onion bulbs. *Muscle Nerve* 2013;48(2):301-5.

## Activité physique et maladies neuromusculaires

Dans cet article, publié dans *Muscle & Nerve* en juillet 2013 (1), l'équipe du *SUNY Downstate Medical Center* (New York) fait l'inventaire d'une cinquantaine d'études consacrées aux effets de l'activité physique chez des patients souffrant de pathologies neuromusculaires telles que la sclérose latérale amyotrophique (SLA), les amyotrophies spinales, la poliomyélite, la maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT), la myasthénie, les dystrophies musculaires, les myopathies inflammatoires et les myopathies métaboliques.

En préambule, les auteurs rappellent les bienfaits de l'activité physique chez les sujets sains. Le travail en aérobie assure de meilleurs paramètres cardiorespiratoires, dont la  $VO_{2\text{ max}}$ , et, sur le plan musculaire, il augmente la genèse mitochondriale et la capacité enzymatique en phosphorylations oxydatives. L'endurance physique s'en trouve améliorée et la fatigue diminuée. La musculation, ou travail en résistance, qui génère des lésions myofibrillaires, augmente la transcription génique, ce qui se traduit par une augmentation de la masse maigre, de la force contractile et de la puissance développée. Par ailleurs, l'activité physique permet de limiter l'embonpoint et le syndrome métabolique, et assure un meilleur sommeil. Les auteurs poursuivent leur article en résumant les schémas et les résultats des travaux scientifiques concernant les pathologies neuromusculaires. Quarante-quatre pour cent de ces études évaluent les effets de l'activité physique en aérobie (sur tapis roulant ou cycloergomètres), 32 % s'intéressent aux effets de la musculation (contractions statiques isométriques ou dynamiques isotoniques et isocinétiques), 14 % associent endurance et résistance, et les 10 % restants se focalisent soit sur la fonction respiratoire (8 %), soit sur l'action de l'hydrothérapie (2 %). L'efficacité de la réadaptation neuromusculaire est appréciée par les échelles fonctionnelles et de qualité de vie, les paramètres cardiovasculaires, la mesure de la force et de l'endurance musculaire, les épreuves quantifiées en temps (marche sur 6, 30 ou 50 mètres, montée d'escaliers) ou en distance parcourue (6 minutes *walk test*) et, parfois, par des tests très spécifiques : activité enzymatique, données histologiques, spectroscopie, IRM, génomique. La très grande majorité de ces études rapporte des résultats concluant à l'effet bénéfique de l'activité physique dans les maladies neuromusculaires. Seules 4 publications ne montrent aucun effet significatif de l'entraînement proposé aux malades.

## Commentaire

Combien de fois n'avons-nous pas été embarrassés par les questions de nos patients concernant leur activité physique en général ou la poursuite de leur pratique sportive ? Très souvent, nous leur préconisons de vivre le plus "normalement" possible, de bouger sans excès et de limiter le sport pour ne pas "éprouver" la musculature qui reste fonctionnelle. Le risque, pour nos patients, de ces réponses évasives est double : soit renforcer leur déni par rapport à la limitation de leur capacité physique, soit les encourager dans la voie de la passivité et de la sédentarisation progressive avec, à la clé, le déconditionnement musculaire. La réduction d'activité fait courir d'autres risques à nos patients : obésité, syndrome métabolique, fatigue, arthrose, ostéoporose, insomnie, anxiété, dépression. C'est tout l'intérêt de cet article : nous devons nous préoccuper davantage de la condition physique de nos malades, car c'est un moyen efficace de leur procurer une meilleure qualité de vie. Toutefois, l'activité physique, en particulier la musculation en mode excentrique (le muscle s'allonge durant la contraction), peut avoir des effets délétères, notamment chez des sujets atteints de dystrophie musculaire. Chez ces patients, il est illusoire, voire dangereux, de vouloir renforcer une musculature trop faible (2-7). Pour ce qui est de la musculation en mode concentrique (le muscle se raccourcit durant la contraction), la charge, utilisée lors de la répétition du mouvement, ne devrait pas dépasser 30 % de la charge maximale supportée par le patient (8). Enfin, à ce jour, il manque des études contrôlées et randomisées impliquant un nombre suffisant de patients. De ce fait, les revues de type *Cochrane* échouent à démontrer l'effet bénéfique de l'activité physique dans des pathologies telles que les maladies du motoneurone (9) et les neuropathies périphériques (10). Dans les maladies musculaires, la dernière mise à jour (11) montre, uniquement dans les myopathies mitochondriales, une augmentation de la capacité d'endurance sous-maximale sous l'effet d'un entraînement combiné en endurance et en résistance.

>>>

De plus, aucune étude ne fait état d'un effet délétère des exercices sur la santé des patients évalués. Ensuite, les auteurs passent en revue les articles concernant d'autres approches, nouvelles ou non, de l'entraînement physique dans le cadre des maladies neuromusculaires : les exercices ciblés (dorsiflexion de la cheville dans les CMT, muscles intrinsèques de la main dans la maladie de Steinert, musculature respiratoire dans la SLA et la myasthénie, travail de l'équilibre et de la proprioception), les massages (réduction de la spasticité et des douleurs dans la SLA), la rééducation assistée pour diminuer le poids du corps ou du membre entraîné (hydrothérapie, harnais, robotique), l'électroneuromyostimulation et la supplémentation (albutérol, coenzyme Q, antioxydants, créatine). Les auteurs poursuivent par leurs recommandations. L'entraînement physique doit s'envisager avec prudence et en concertation avec le personnel soignant. Dans les pathologies de la jonction neuromusculaire et les myopathies métaboliques, ils proposent de combiner et d'alterner (jours différents) la musculation (augmentation lente du nombre de répétitions) et les exercices sous-maximaux d'endurance à 65 % de la fréquence cardiaque maximale (220 - âge/mn). Dans les maladies du motoneurone et les dystrophies musculaires, ils préconisent de privilégier l'entraînement en endurance, les exercices ciblés, la rééducation respiratoire pour augmenter la capacité pulmonaire, et les techniques de rééducation assistée qui permettent de réduire le coût énergétique pour le patient. Dans tous les cas, la réadaptation doit se faire sous le seuil douloureux. Une augmentation des créatines kinases musculaires et de la myoglobulinurie sont des indices d'une activité physique trop intense.

Les auteurs terminent leur revue en donnant des conseils pour les travaux scientifiques à venir : étudier des groupes les plus homogènes possible (âge, diagnostic et stade de la maladie), donner la priorité aux études longitudinales sur une longue période de temps (1 an pour les pathologies lentement évolutives), préférer démontrer un ralentissement de la progression de la maladie plutôt qu'une augmentation de la force musculaire et standardiser les paramètres d'étude en préférant le quantitatif au qualitatif.

F.C. Wang, Liège, Belgique

## Références bibliographiques

1. Anziska Y, Sternberg A. Exercise in neuromuscular disease. *Muscle Nerve* 2013;48(1):3-20.
2. Johnson EW, Braddom R. Over-work weakness in facioscapulothoracic muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 1971;52(7):333-6.
3. Pöche H, Kattner E, Hopfenmüller W. Myoglobinuria in hereditary progressive muscular dystrophies. *Clin Physiol Biochem* 1988;6(6):334-9.
4. Doriguzzi C, Palmucci L, Mongini T et al. Exercise intolerance and recurrent myoglobinuria as the only expression of Xp21 Becker type muscular dystrophy. *J Neurol* 1993;240(5):269-71.
5. Minetti C, Tanji K, Chang HW et al. Dystrophinopathy in two young boys with exercise-induced cramps and myoglobinuria. *Eur J Pediatr* 1993;152(10):848-51.
6. Figarella-Branger D, Baeta Machado AM, Putzu GA et al. Exertional rhabdomyolysis and exercise intolerance revealing dystrophinopathies. *Acta Neuropathol* 1997;94(1):48-53.
7. Kimura S, Ikezawa M, Nomura K et al. Immobility reduces muscle fiber necrosis in dystrophin deficient muscular dystrophy. *Brain Dev* 2006;28(7):473-6.
8. Abresch RT, Carter GT, Han JJ et al. Exercise in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2012;23(3):653-73.
9. Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;CD005229.
10. White CM, Pritchard J, Turner-Stokes L. Exercise for people with peripheral neuropathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;CD003904.
11. Voet NB, van der Kooij EL, Riphagen II et al. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;CD003907.

## Agenda

### ➔ Congrès-réunion

#### ■ Journées de la société francophone du nerf périphérique

31 janvier - 1<sup>er</sup> février 2014

Institut du cerveau et de la moelle épinière, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris  
Réhabilitation dans la SEP et l'imagerie  
9<sup>e</sup> Workshop IRM annuel - Fondation ARSEP

#### ■ Imaging rehabilitation in MS

7 février 2014

ICM, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris

Renseignements :

[scientific@arsep.org](mailto:scientific@arsep.org)

