

# Pourquoi l'ENMG ne disparaîtra pas en 2046...

François Charles WANG

Département de neurophysiologie, CHU Sart Tilman B35, B-4000 Liège

Email : [fc.wang@chu.ulg.ac.be](mailto:fc.wang@chu.ulg.ac.be)

## Mots-clés

Electroneuromyographie

Bloc de conduction

Décrément

*Jitter*

Pronostic

## 1 Introduction

Pourquoi, me direz-vous, 2046 ? Ce titre est un clin d'œil cinéphilie à Pierre Bouche : « 2046 » est un film du cinéaste Hongkongais Wong Kar-wai réalisé en 2004 avec Tony Leung et Gong Li. Thierry Maisonobe m'a suggéré ce titre et ce sujet de la même façon que j'avais demandé à Emmanuel Fournier pour les journées d'électroneuromyographie (ENMG) de Liège (tiens tiens en 2004 justement) de traiter d'un sujet similaire (Fournier, 2004). Emmanuel avait bien entendu brillamment relevé le défi et joué le jeu de l'anticipation en incluant dans son manuscrit une référence bibliographique postdatée de 2011 (Turmel *et al.*, 2011). Quatorze ans plus tard, il me fallait trouver une variation sur ce même thème. Pour un sujet aussi large, il y a presque autant d'angles d'attaque possibles que d'auteurs potentiels. Thierry m'ayant fait le cadeau d'un titre en forme de clin d'œil, je me suis dit que je pourrais me lancer dans l'écriture d'un texte qui ne soit pas exclusivement scientifique et qui laisserait un peu de place à la digression et à l'expression de certaines émotions. Dans les lignes qui suivent, je vous livre donc ma vision, volontairement positive de l'ENMG avec tout ce que ça comporte de joie, d'émerveillement et de magie. Rassurez-vous, il y sera aussi question de vitesse de conduction, de l'amplitude des potentiels d'action globaux musculaires (PAGM) ou sensitifs et de bloc de conduction.

L'accent sera mis sur ce qui devrait assurer la pérennité de l'ENMG jusqu'en 2046, à savoir décrire les anomalies fonctionnelles du système nerveux périphérique (SNP), qu'elles aient une traduction clinique ou non, et tenter d'en cerner le pronostic.

## 2 Les plus beaux buts de l'ENMG

Certes, l'ENMG a pour mission de confirmer ou d'infirmer l'atteinte du SNP, d'indiquer le site probable de la lésion (s'agit-il d'un pied tombant par atteinte centrale ou par atteinte périphérique radiculaire, tronculaire, voire musculaire ?), d'évaluer la sévérité et l'évolutivité de la pathologie et permette son suivi objectif/quantitatif. En 2018, certaines de ces

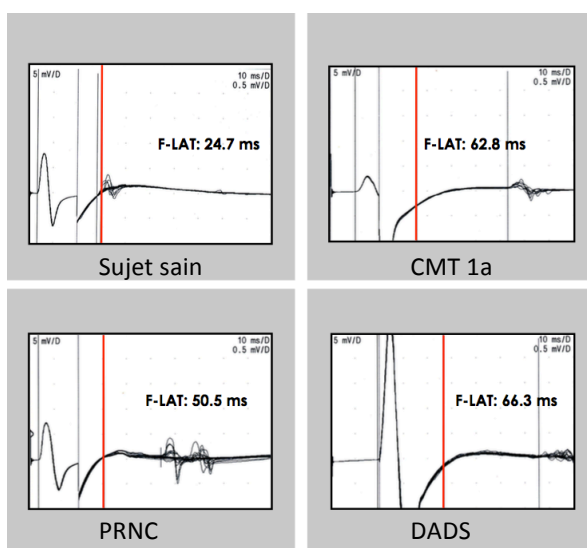
missions n'appartiennent déjà plus en propre à l'ENMG. L'imagerie nerveuse, l'immunologie et la génétique gagnent du terrain. Alors en 2046...

Par contre, lorsqu'elle interroge spécifiquement le fonctionnement, à l'échelon moléculaire, du SNP (ralentissement ou bloc de la propagation des influx nerveux), l'ENMG est à ce jour souveraine. La révélation de la dysfonction passe parfois par une stimulation nerveuse particulière, notamment répétitive (myasthénie, Lambert-Eaton, myotonie de Becker), ou par un exercice plus ou moins prolongé (Lambert-Eaton, syndromes myotoniques ou paralysies périodiques) ou encore par une modification de la température corporelle (paramyotonie) (Eaton & Lambert, 1957 ; Ekstedt & Stålberg, 1967 ; Bergmans *et al*, 1972 ; Colding-Jorgensen E. *et al*, 2003 ; Fournier *et al*, 2004, 2006).

### 2.1 Identifier un ralentissement de la conduction nerveuse

Sommes-nous toujours bien conscients des performances de l'outil que nous utilisons au quotidien ? Soixante m/s pour un nerf sensitif est une vitesse de conduction que nous qualifions de normale. C'est tout de même 216 km/h. Usain Bolt et ses mythiques 9,58'' sur 100 m « n'est qu'à 37,6 km/h ». Dans la même course, le second, Maurice Green atteint 36,7 km/h. Sur une distance de 8 cm (segment fréquemment utilisé en ENMG), les 2 coureurs seraient distants de 0,15 ms soit un delta de temps aisément mesurable lors d'une étude de la conduction nerveuse.

Par ailleurs, les techniques neurographiques permettent de distinguer un ralentissement focal de la conduction nerveuse (syndromes canaux) (Bouche, 2013) d'un ralentissement diffus. Dans ce dernier cas, la réduction de la vitesse de conduction est parfois homogène (neuropathies démyélinisantes héréditaires) (Bouche, 2004). Autrement dit, le ralentissement est du même ordre pour les différents nerfs d'un même segment, pour les différents axones d'un même nerf (absence de dispersion temporelle) et pour les régions distales et proximales du SNP. Dans d'autres cas, les ralentissements prédominent au niveau des sites d'enclavement (neuropathie tomaculaire ou HNPP) (Dubourg *et al*, 2000), dans les territoires distaux du SNP (neuropathies à anti-MAG) ou proximale (certaines polyradiculonévrites chroniques) (Viala *et al*, 2010) (Figure 1).



**Figure 1 : réponses M et F-M chez :**

- un sujet sain
- un patient avec une maladie de Charcot-Marie-Tooth 1a (CMT 1a) : ralentissement homogène
- un patient avec une polyradiculonévrite chronique (PRNC) : ralentissement proximal
- un patient avec une *Distal Acquired Demyelinating Symmetric neuropathy* (DADS) : ralentissement prédominant distalement

La base de temps (10 ms/D) et l'amplification des signaux (5 mV/D pour la M et 0,5 mV/D pour la F) sont identiques dans les 4 situations  
Ligne rouge : limite supérieure de la normale de la latence minimale de l'onde F-M

Même si l'outil est très performant, il faut néanmoins se garder de sur-interpréter ces ralentissements en affirmant qu'ils sont le témoin d'une pathologie démyélinisante. La physiopathologie est complexe. La perte des axones à conduction rapide et la repousse axonale avec des segments internodaux plus courts sont 2 exemples où le ralentissement est secondaire à une axonopathie. Il faut également tenir compte de causes purement fonctionnelles avec modification de l'excitabilité membranaire (le froid, les nodo-paranodopathies) (Uncini *et al*, 2013 ; Uncini & Kuwabara, 2015).

## 2.2 Documenter les 3 blocs

Il faut le dire haut et fort, l'ENMG est parfois source de jouissance. Conclure à un examen normal est frustrant (ai-je bien fait tout ce qui était nécessaire ?). Faire le diagnostic d'un syndrome canalaire ou d'une polyneuropathie est toujours gratifiant (on décrit la neuropathie de la façon la plus précise possible, on soigne la qualité des courbes, on en profite pour tester l'une ou l'autre idée, on sort l'échographe...). Mais, mettre à jour une anomalie fonctionnelle du SNP est jouissif, car on sait qu'à ce jour, on est les seuls à pouvoir la montrer de façon aussi claire et directe.

### 2.2.1 Bloc de conduction nerveuse

La mise en évidence d'un bloc de conduction, habituellement moteur, induit inévitablement un regain d'intérêt et d'attention de l'électrophysiologiste, car la certitude d'être utile au patient est soudain acquise.

Dans le cadre d'une mononeuropathie, le site lésionnel est d'emblée précisé et le pronostic de l'atteinte le sera également, éventuellement après une évaluation ENMG de contrôle réalisée 1 semaine plus tard (cf. infra). C'est aussi la raison pour laquelle il ne faut jamais refuser de réaliser une ENMG en urgence, car en cas de pseudo-bloc de conduction (qui sera suivi d'une perte axonale) c'est parfois la seule occasion de formellement situer le site lésionnel. Il faudra également rester prudent et notamment ne pas prendre une variante anatomique, par exemple le passage de fibres motrices du nerf médian dans le nerf ulnaire à l'avant-bras (anastomose de Martin-Gruber), pour un bloc de conduction (du nerf ulnaire sous le coude) (Streib, 1979).

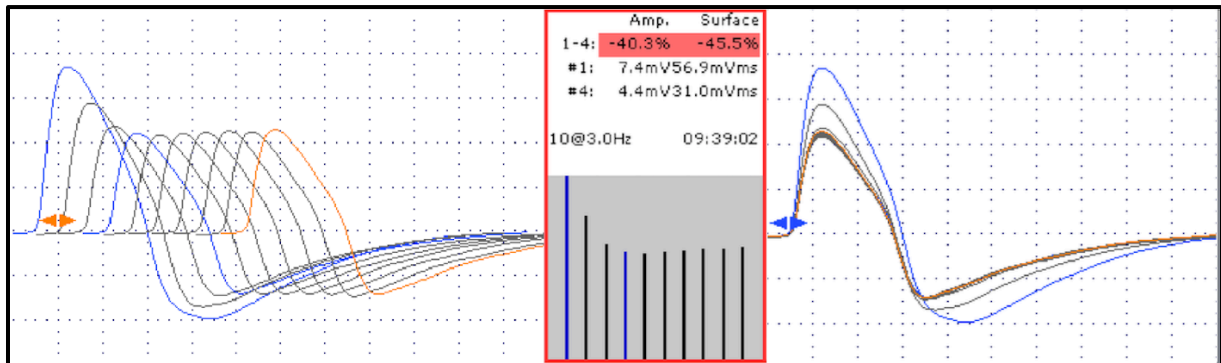
Si la neuropathie est plus diffuse, l'enregistrement d'un bloc de conduction est évocateur d'une neuropathie dysimmune (syndrome de Guillain-Barré, polyradiculonévrite chronique, neuropathie motrice à blocs de conduction persistants), voire d'une neuropathie héréditaire (HNPP) (Dubourg *et al*, 2000).

### 2.2.2 Bloc de la jonction neuromusculaire

Le décrétement lors de la stimulation nerveuse répétitive (SNR) à 3 Hz est également source d'une grande joie, sans la moindre habitude. La joie est d'autant plus grande que l'initiative de la SNR vous incombe alors que le diagnostic initial relevait plutôt de la psychiatrie (état dépressif). La morphologie en forme de U (réduction de la taille du PAGM entre le 1<sup>er</sup> et le 4-5<sup>ème</sup> stimulus et augmentation légère pour les derniers stimuli) et l'écart d'amplitude maximum entre le 1<sup>er</sup> et 2<sup>ème</sup> PAGM trahissent le défaut (le débordement du facteur de sécurité) de la transmission neuromusculaire, avec à la clé une pathologie

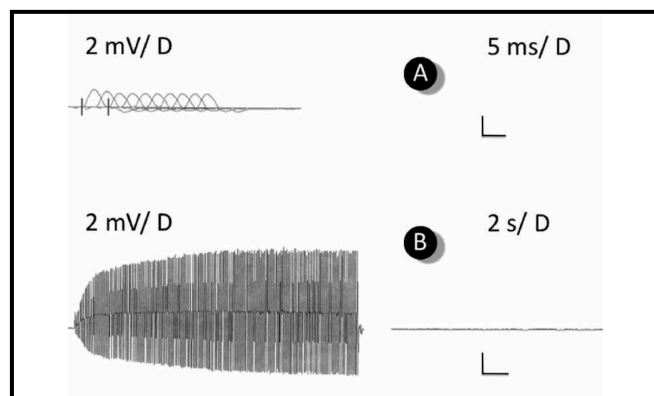
dysimmune et une prise en charge thérapeutique habituellement très efficace (Figure 2) (Stålberg, 1980).

Ce qui fait le sel de certaines consultations, c'est aussi la confrontation avec des pathologies inhabituelles. Le syndrome de Lambert-Eaton, qu'il soit paranéoplasique ou non, en fait partie. Il y a de la magie à observer l'augmentation de la taille du PAGM (>100%) après un effort de contraction musculaire volontaire de 10'' ou lors d'une SNR à 30 Hz (Figure 3) (Eaton & Lambert, 1957).

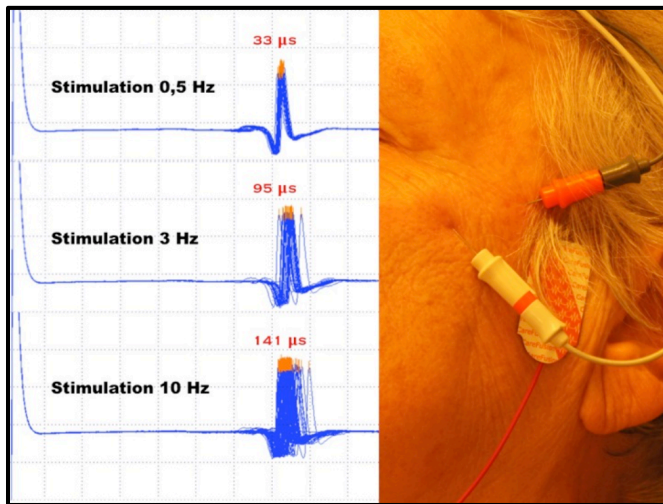


**Figure 2 : patient atteint d'une myasthénie généralisée.** Potentiels d'action globaux musculaires (PAGM) évoqués par une stimulation nerveuse répétitive à 3 Hz du nerf ulnaire droit. Décrément > 40 % entre le 1<sup>er</sup> et le 4<sup>ème</sup> PAGM .

**Figure 3 : patient atteint d'un syndrome de Lambert-Eaton.** Stimulation nerveuse répétitive du nerf médian. A) A 3 Hz : réduction de l'amplitude du potentiel d'action global musculaire (PAGM) initial (1,49 mV) et décrément de 20% entre le 1<sup>er</sup> et le 5<sup>ème</sup> PAGM. B) A 30 Hz : incrément de 426 % de l'amplitude du PAGM.



Lorsque la clinique reste évocatrice et que la SNR n'a pas réussi à démasquer le trouble de transmission, l'arme ultime est l'étude du *jitter* avec une fine aiguille concentrique. Nous ne rendrons jamais assez hommage à Erik Stålberg pour ce qu'il a apporté à l'ENMG. L'électromyographie (EMG) dite en fibre unique en fait partie (Ekstedt & Stålberg, 1967). Avec cette technique, on est aux limites de ce qu'il est possible de faire chez l'homme *in vivo* puisqu'elle mesure, à l'échelon d'une seule jonction neuromusculaire, les fluctuations temporelles pour que le potentiel de plaque motrice atteigne le seuil de déclenchement du potentiel d'action (Figure 4).



**Figure 4 : patiente atteinte d'une myasthénie oculaire.** La stimulation nerveuse répétitive n'a pas révélé de décrément pathologique. Le *jitter* au niveau du muscle orbiculaire de l'œil gauche est d'autant plus pathologique que la fréquence de stimulation nerveuse est élevée témoignant d'une perturbation post-synaptique de la transmission neuromusculaire et de la bonne qualité technique.

### 2.2.3 Bloc de la conduction musculaire

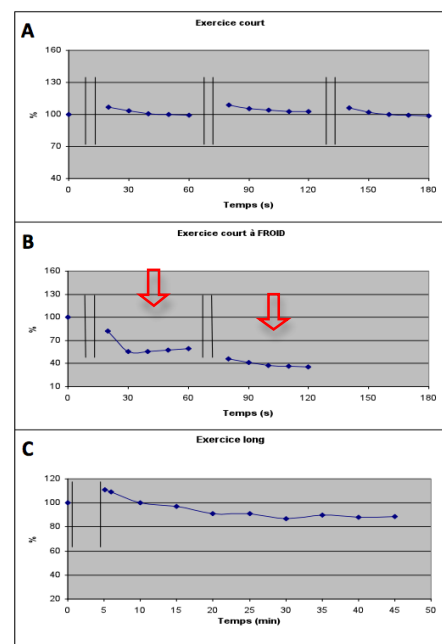
Comment ne pas s'émerveiller devant les conséquences sur l'excitabilité des membranes musculaires et par voie de conséquence, devant la puissance diagnostique d'un effort de contraction musculaire de courte (10'') ou de longue durée (5') (canalopathies musculaires), du refroidissement d'une extrémité (paramyotonie au froid) (Figure 5) (Fournier *et al*, 2004, 2006) ou d'une SNR à 10 Hz (Myotonie de Becker) (Figure 6) (Colding-Jorgensen E. *et al*, 2003).

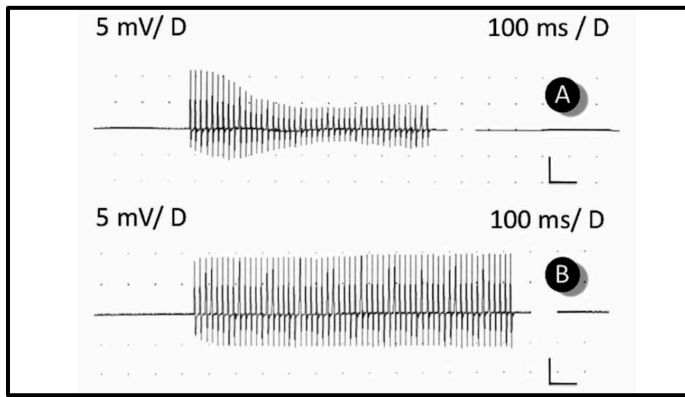
**Figure 5 : Patiente atteinte d'une paramyotonie au froid** (mutation Leu1436Pro du gène SCN4A).

A) Modification de l'amplitude du potentiel d'action global musculaire (PAGM) évoqué par la stimulation du nerf ulnaire, en % par rapport à l'amplitude obtenue au départ en condition basale, après 3 exercices courts (10'') de contraction musculaire volontaire du muscle abducteur du V, réalisés à 1' d'intervalle à température ambiante : absence de modification significative

B) Même protocole **après 7' de refroidissement** du muscle abducteur du V : nette réduction de l'amplitude du PAGM plus marquée après le second exercice court

C) Modification de l'amplitude du PAGM après un exercice long (5') de contraction musculaire volontaire du muscle abducteur du V : absence de modification significative dans les 45' post-exercice





**Figure 6 : Stimulation nerveuse répétitive (SNR) à 10 Hz.** A) SNR du nerf ulnaire chez un **patient présentant une myotonie de Becker** : décrétement (morphologie distincte de celle observée en cas de trouble de la transmission neuromusculaire) de 56 % du potentiel global d'action musculaire. B) SNR du nerf ulnaire chez un sujet sain : absence de décrétement.

### 2.3 Révéler une atteinte infraclinique

L'ENMG est souvent considérée, à juste titre, comme étant le prolongement de l'examen clinique. Il s'agit de documenter et de quantifier l'atteinte motrice, sensitive et des réflexes. Néanmoins, dans certaines circonstances, l'ENMG peut se révéler beaucoup plus sensible que l'examen clinique, ce qui constitue un atout non négligeable pour un examen complémentaire de proximité, facilement accessible, en permettant de restreindre d'emblée le champ des diagnostics possibles.

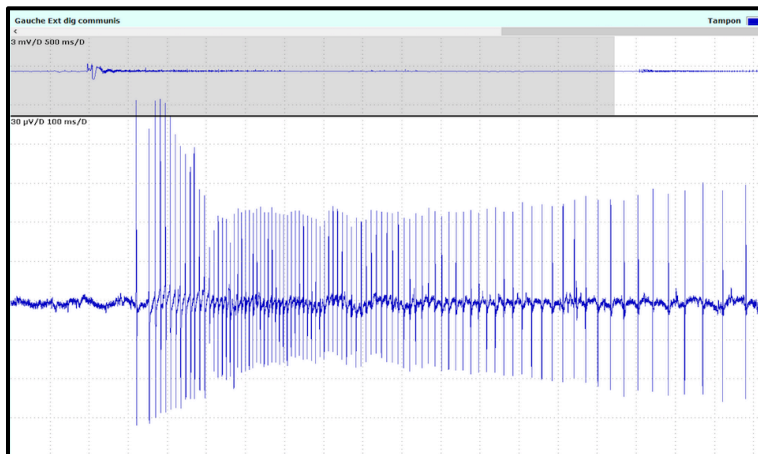
#### 2.3.1 La sclérose latérale amyotrophique

Un patient de 65 ans est adressé pour un déficit moteur focal évoluant depuis quelques semaines ou mois. La neurographie sensitive est normale ou presque. En tout cas, il y a une nette discordance entre la réduction du PAGM, dans le territoire moteur déficitaire, et la conservation de son équivalent sensitif ; ce qui laisse entrevoir une origine pré-ganglionnaire (radiculaire ou corne antérieure) de l'atteinte nerveuse. En dehors de la réduction focale du PAGM, la neurographie motrice reste normale. On a pris soin de laisser les haut-parleurs ouverts, et on entend des fasciculations diffuses. Le sang se glace un peu. On jette discrètement un coup d'œil au patient et on essaye d'avoir le visage le plus inexpressif possible. On sait qu'il faudra rechercher (en espérant leur absence) des signes d'une atteinte neurogène (fasciculations, fibrillations, pointes positives, polyphasiques instables, tracés neurogènes chroniques ou subaigus) dans au moins 2 autres régions du corps (segment céphalique, tronc, membres supérieurs et inférieurs) pourtant parfaitement asymptomatiques.

#### 2.3.2 PROMM

Une patiente de 28 ans est adressée par son nouveau médecin de famille, en désespoir de cause, au laboratoire d'ENMG pour des douleurs diffuses. Son indice de masse corporelle est augmenté et elle est « étiquetée de fibromyalgique » depuis des années. Elle se plaint notamment de douleurs chroniques aux cuisses. L'examen clinique neurologique ne permet d'évoquer aucune hypothèse diagnostique particulière. Elle a déjà bénéficié de 2 ENMG qui se sont avérés dans les limites de la normale. La neurographie motrice et sensitive sont parfaitement normales. La détection par aiguille-électrode des muscles tibiaux antérieurs n'est pas davantage informative. On a appris dans les colloques l'importance de l'exploration EMG des muscles proximaux (quadriceps, ilio-psoas, paravertébraux). Et là, bingo, au fin

fond d'un vaste externe du quadriceps, une magnifique décharge myotonique (Figure 7).



**Figure 7 : décharge myotonique.**

Activité électromyographique involontaire de la fibre musculaire, répétitive (durée : 0,5 à 5''), survenant aux changements de position de l'aiguille-électrode ou lors de la percussion musculaire, caractérisée par des fluctuations de la fréquence intrinsèque de décharge (20-100 Hz) et d'amplitude (bruit caractéristique d'avion en piqué ou d'une mobylette au démarrage)

### 2.3.3 Neuropathies héréditaires et paradoxe électro-clinique

Un patient de 39 ans est traité depuis 1 an ½, pour une polyradiculonévrite chronique, par des cures itératives d'IgIV. Il se dit modérément amélioré après chaque cure. Les examens cliniques et les ENMG de contrôle n'objectivent pas réellement cette amélioration. Il n'y a pas de plainte aux membres supérieurs, pourtant les potentiels sensitifs distaux y sont abolis. Il n'y a aucune histoire familiale jusqu'au jour où il mentionne les chaussures orthopédiques de son fils de 20 ans. Il s'avère que ce dernier a les mêmes anomalies ENMG que son père.

Dans les pathologies très chroniques et *a fortiori* congénitales, l'ENMG est particulièrement sensible pour détecter des anomalies majeures dans des territoires asymptomatiques (Bouche, 2004). L'absence bilatérale de potentiel sensitif dans le territoire distal du nerf radial chez un patient ne présentant aucune plainte ou déficit aux membres supérieurs doit toujours faire évoquer la possibilité d'une neuropathie héréditaire.

### 2.4 Etablir le pronostic d'une lésion

Etablir le pronostic d'une lésion nerveuse a des implications sur le plan psychologique (dans certaines situations, pouvoir se montrer rassurant même si le tableau clinique semble très préoccupant) et surtout thérapeutique (traitement conservateur, transfert tendineux précoce, suture nerveuse devant l'évidence d'une neurotèse, neurolyse, neurotisation, chirurgie palliative, aménagement du poste de travail ou réorientation professionnelle).

L'ENMG participe de trois façons au pronostic des neuropathies périphériques ; en précisant le site lésionnel, en estimant l'importance de la perte axonale et en évaluant le degré de neurapraxie (Robinson, 2015).

#### 2.4.1 Pronostic et site lésionnel

Le site lésionnel sera souvent suggéré par les données anamnestiques et cliniques et confirmé par l'ENMG (ex. les syndromes canaux, les mononeuropathies traumatiques, les

radiculopathies compressives). Dans d'autres situations cliniques, l'ENMG a un rôle prépondérant dans l'établissement du site lésionnel (ex. polyneuropathie *versus* canal lombaire étroit, atteinte musculaire *versus* trouble de transmission neuromusculaire, lésion plexuelle brachiale supra- ou infra-claviculaire).

Concernant les neuropathies focales avec une composante axonale (ex. neuropathie traumatique), le pronostic sera d'autant meilleur que la distance entre le site lésionnel et les muscles cibles à réinnover est courte (< 60 cm).

Certains troncs nerveux récupèrent une fonction plus facilement que d'autres, notamment en fonction de la richesse en apport sanguin (nerf tibial >> nerf fibulaire), du nombre élevé de petits fascicules entourés d'une épaisse couche de tissu conjonctif (nerf tibial >> nerf fibulaire), du caractère global de la fonction motrice (nerf fémoral >> nerf médian), de la localisation proximale du segment fonctionnel (nerf fibulaire >> nerf ulnaire), de l'absence ou de la faible composante sensitive (nerf tibial antérieur >> nerf médian), de la rareté des syncinésies (contrairement au nerf facial) et de l'existence d'options thérapeutiques précoces et/ou tardives efficaces (nerf radial >> nerf thoracique long).

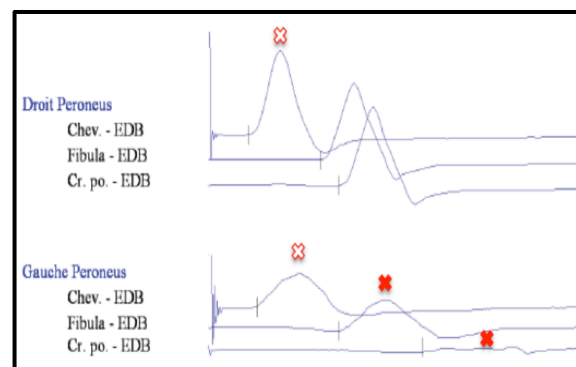
#### 2.4.2 Pronostic et perte axonale

Que la neuropathie soit traumatique ou non, le pronostic est d'autant meilleur que la perte axonale est faible. Dans les neuropathies traumatiques, l'importance de l'axonopathie est généralement extrapolée à partir d'une étude neurographique, comparant la taille des PAGM évoqués après stimulation sous le site lésionnel du côté atteint et du côté sain, réalisée entre 10 jours et 1 mois post-lésionnel. Trop tôt (<10 jours), la dégénérescence axonale risque d'être incomplète et trop tard (>3-6 mois) elle risque d'être masquée par la réinnervation collatérale. Si la perte axonale est complète, le pronostic est toujours réservé à moins qu'il ne s'agisse d'une neuropathie aigüe traumatique, qu'une ENMG (et idéalement une imagerie) soit réalisée précocement et qu'un geste chirurgical puisse être réalisé en semi-urgence. Dans les axonopathies partielles d'origine microtraumatique (syndromes canaux), l'indication opératoire sera parfois posée dans les suites d'une ENMG de contrôle à 3 mois permettant de documenter le caractère évolutif de la neuropathie.

#### 2.4.3 Pronostic et neurapraxie

Un des points forts de l'ENMG et de l'étude neurographique en particulier, est de pouvoir prédire une issue favorable dans les 2-3 mois, alors même que le tableau clinique semble gravissime.

**Figure 8 : atteinte du nerf fibulaire au genou**  
**G.** La comparaison G/Dr de l'amplitude du potentiel d'action global musculaire (PAGM) du muscle court extenseur des orteils, lors de la stimulation nerveuse à la cheville permet d'extrapoler la perte axonale motrice (50%). Du côté atteint, la comparaison de l'amplitude du PAGM obtenu après stimulation nerveuse sous- et sus-lésionnelle permet d'évaluer l'importance du bloc de conduction (85%). Le pronostic de cette lésion, avec un déficit moteur sub-total, reste malgré tout très favorable.





La neurapraxie, qu'elle soit liée à une démyélinisation ou à une nodo- paranodopathie, traduit l'atteinte fonctionnelle des axones. Son expression électrophysiologique est le bloc de conduction. Ce dernier est caractérisé par un delta d'amplitude et de surface du PAGM lors de la stimulation nerveuse de part et d'autre du site lésionnel (PAGM de plus grande taille lors de la stimulation en aval du site lésionnel que lors de la stimulation en amont). Si la plégie est complète, mais que la taille du PAGM évoqué par une stimulation sous le site lésionnel reste normale ou sub-normale à J10, le pronostic nerveux reste habituellement excellent (Figure 8).

Le pronostic de certaines lésions nerveuses est plus difficile à établir de façon précoce, comme celles du nerf axillaire. A J10, il n'est pas possible d'évaluer un éventuel bloc de conduction par une stimulation nerveuse sous le site lésionnel (le point d'Erb étant le point de stimulation le plus distal). Au-delà de la 3<sup>ème</sup> semaine, si les fibrillations et les pointes positives sont peu nombreuses ou absentes à l'EMG, un pronostic favorable pourra être évoqué.

Dans le cas d'une paralysie faciale périphérique, la stimulation nerveuse est toujours distale par rapport au site lésionnel. La persistance à J10 d'une réponse motrice (par exemple sur le muscle *nasalis*) supérieure à 30% de la réponse évoquée du côté sain est de bon pronostic ; ainsi que la conservation des composantes R1 et R2 du *blink reflex*.

Le **tableau 1** résume les raisons pour lesquelles les lésions supérieures du plexus brachial sont de bien meilleur pronostic que les atteintes inférieures.

	Lésions supérieures du plexus brachial (territoire C5C6)	Lésions inférieures du plexus brachial (territoire C8D1)
Pronostic	Bon	Mauvais
Pathophysiologie	Neurapraxie	Axonotmèse/neurotmèse/avulsion
Site lésionnel	Post-ganglionnaire	Pré-ganglionnaire
Distance -> muscles cibles	< 60 cm	> 60 cm
Fonction motrice	Globale/intense	Fine/Précise
Bonnes options thérapeutiques	+	-

L'ENMG ne disparaîtra pas en 2046 s'il continue de :

1. documenter les dysfonctionnements du SNP (ralentissements focal ou diffus de la conduction nerveuse ; ralentissements homogènes ou prédominant distalement et/ou proximement ou aux sites d'enclavement ; bloc de conduction au niveau des axones, des jonctions neuromusculaires et des fibres musculaires)
2. révéler une atteinte infraclinique, notamment dans les maladies du motoneurone (potentiels polyphasiques et activité de repos dans des territoires muets cliniquement), les neuropathies héréditaires (paradoxe électro-clinique) et certaines pathologies musculaires (décharges myotoniques sans myotonie clinique)

3. préciser le pronostic des lésions nerveuses périphériques et contribuer, dans une approche multidisciplinaire, à la prise en charge thérapeutique

### En résumé

- Qu'advient-il de l'ENMG en 2046 ? Tout va de plus en plus vite, c'est une évidence. Le domaine de la santé n'est pas en reste. Les nanotechnologies, la thérapie génique étaient à peine imaginables hier, alors l'ENMG dans un quart de siècle...
- L'ENMG a cependant une mission très spécifique qui lui est propre, documenter les troubles FONCTIONNELS du SNP. Ce domaine d'expertise doit être préservé et développé, en particulier pour rendre mieux compte des dysfonctionnements des canaux ioniques des axones et des fibres musculaires.
- Plus de *concessus*, plus de *guidelines*, plus d'uniformité dans les pratiques devraient également conforter nos collègues d'autres disciplines quant à l'utilité de l'ENMG.
- Nous devons privilégier l'approche multidisciplinaire, notamment avec nos collègues chirurgiens et neurochirurgiens. Nous détenons une information sur la sévérité de la neuropathie et sur son pronostic que nous devons partager pour assurer une prise en charge optimale de nos patients.

## 4 Références

Bergmans J., Rosselle N., Verheyen G., Schellens L. (1972) The kinetics of transmitter release in myasthenia gravis. I. An electrophysiological analysis of storage of transmitter. *Electromyogr. Clin. Neurophysiol.*, 12, 443-488.

Bouche P. (2004) How to clinically and electrophysiologically diagnose hereditary polyneuropathies without a family history ? *Rev. Med. Liege*, 59, 112-117.

Bouche P. (2013) Compression and entrapment neuropathies. *Handb. Clin. Neurol.*, 115, 311-366.

Colding-Jorgensen E., Duno M., Schwartz M., Vissing J. (2003) Decrement of compound muscle action potential is related to mutation type in myotonia congenita. *Muscle Nerve*, 27, 449-455.

Dubourg O., Mouton P., Brice A., LeGuern E., Bouche P. (2000) Guidelines for diagnosis of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Neuromuscul. Disord.*, 10, 206-208.

Eaton L.M., Lambert E.H. (1957) Electromyography and electric stimulation of nerves in diseases of motor unit, observations on myasthenic syndrome associated with malignant tumors. *J. Am. Med. Assoc.*, 163, 1117-1124.

Ekstedt J., Stålberg E. (1967) Myasthenia gravis. Diagnostic aspects by a new electrophysiological method. *Opuscula medica*, 12, 73-76.

Fournier E. (2004) Électrodiagnostic, EMG, ENMG ... : que conclure de l'avenir et du passé pour le présent ? *Rev. Med. Liège*, 59, 3-14.

Fournier E., Arzel M., Sternberg D., Vicart S., Laforêt P., Eymard B., Willer J.C., Tabti N., Fontaine B. (2004) Electromyography guides toward subgroups of mutations in muscle channelopathies. *Ann Neurol*, 56, 650-661.

Fournier E., Viala K., Gervais H., Sternberg D., Arzel-Hézode M., Laforêt P., Eymard B., Tabti N., Willer J.C., Vial C., Fontaine B. (2006) Cold extends electromyography distinction between ion channel mutations causing myotonia. *Ann Neurol*, 60, 356-365.

Robinson L.R. (2015) How electrodiagnosis predicts clinical outcome of focal peripheral nerve lesions. *Muscle Nerve*, 52, 321-333.

Stålberg E. (1980) Clinical electrophysiology in myasthenia gravis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 43, 622-633.

Streib E.W. (1979) Ulnar-to-median nerve anastomosis in the forearm: electromyographic studies. *Neurology*, 29, 1534-1537.

Turmel H., Arzel M., Fournier E. (2011) Visualization and differentiation of neuromuscular disorders with NMI (neuromuscular imagery). *Rev. Med. Liège*, 66, 363-373.

Uncini A., Susuki K., Yuki N. (2013) Nodoparaneuropathy: Beyond the demyelinating and axonal classification in anti-ganglioside antibody-mediated neuropathies. *Clin. Neurophysiol.*, 124, 1928-1934.

Uncini A., Kuwabara S. (2015) Nodopathies of the peripheral nerve: an emerging concept. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 86, 1186-1195.

Viala K., Maisonobe T., Stojkovic T., Koutlidis R., Ayrignac X., Musset L., Fournier E., Léger J.M., Bouche P. (2010) A current view of the diagnosis, clinical variants, response to treatment and prognosis of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J. Peripher. Nerv. Syst.*, 15, 50-56.

## Remerciements

Je remercie Pierre Bouche pour avoir partagé avec moi, durant plus de 20 ans, sa science des neuropathies périphériques et son immense culture. Un tout grand merci aussi à Thierry Maisonobe pour son indéfectible bienveillance et la liberté qu'il m'a offerte en me proposant ce sujet de conférence.