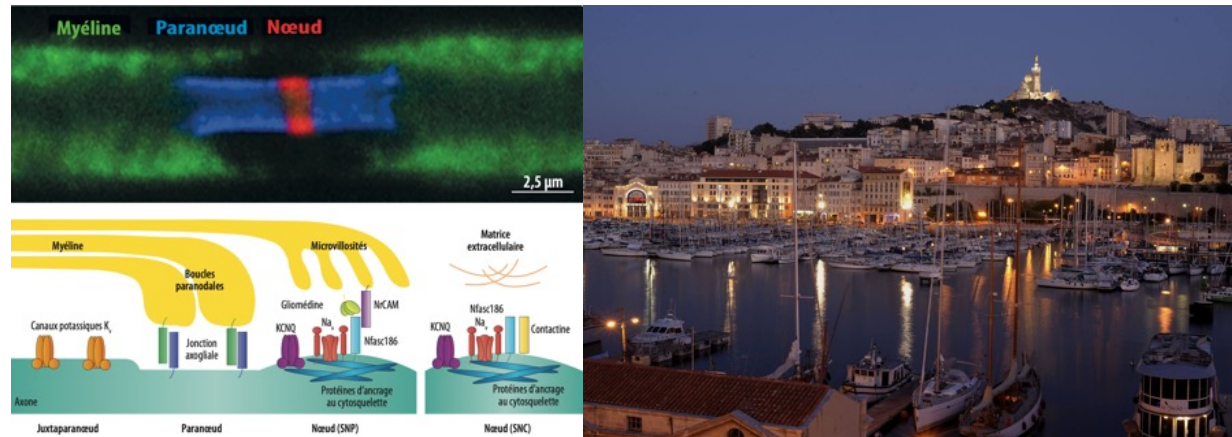


25èmes Journées Neuromusculaires de Marseille

L'ENMG est-il encore utile dans un Guillain-Barré ?

François WANG

15/09/23



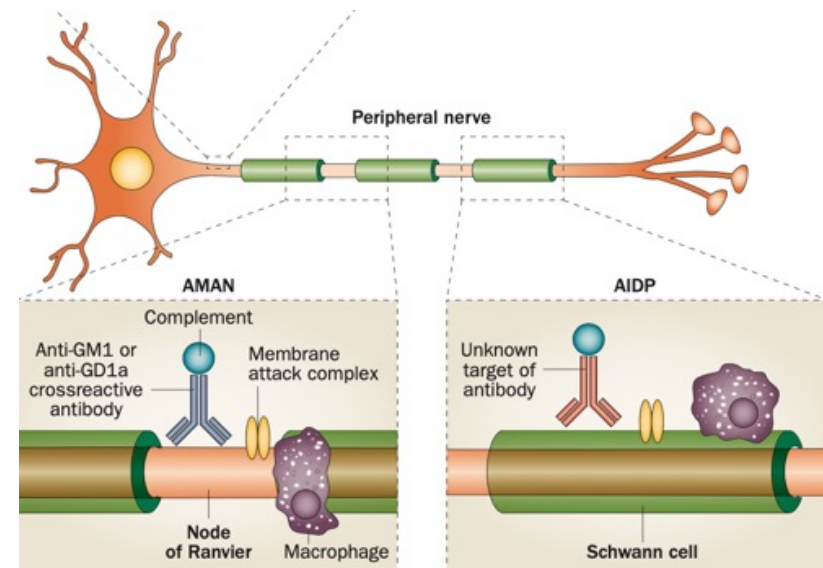
NON

L'ENMG ne ferait (?) plus partie des nouveaux critères de SGB

OUI

- L'ENMG est une aide diagnostique (voire pronostique) précieuse
- L'ENMG devrait permettre de comprendre les mécanismes physiopathologiques

A force d'utiliser un vocabulaire de neuropathologiste, au lieu de décrire les anomalies fonctionnelles...



Van den Berg *et al* (2014)

...on s'est probablement trompé dans la distinction entre forme axonale et démyélinisante de SGB

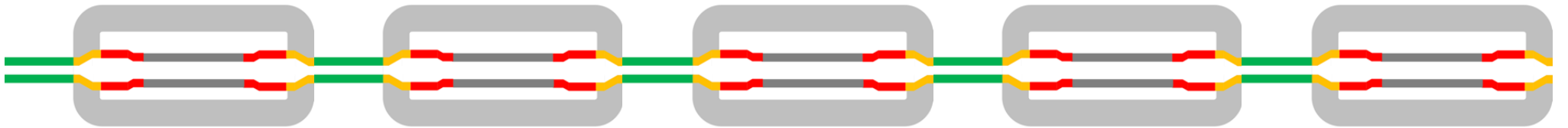
Conduction nerveuse saltatoire



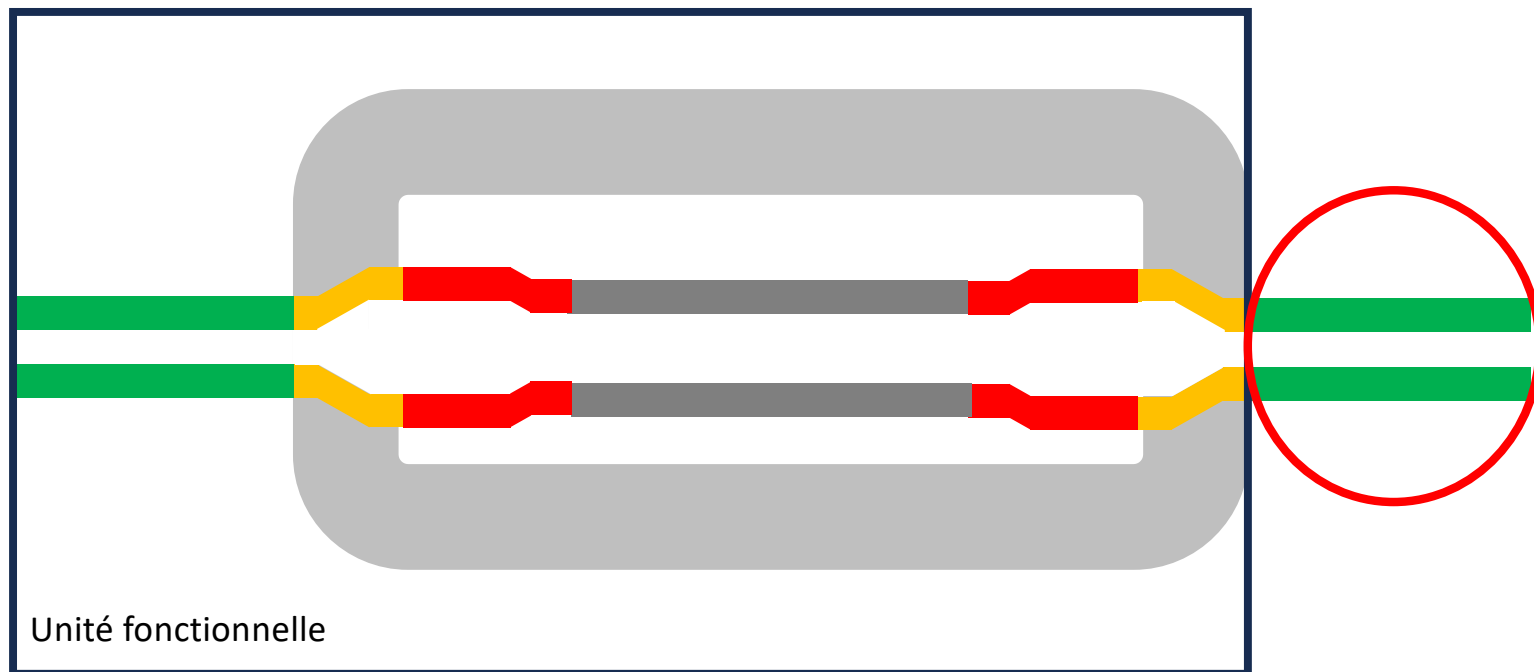
Conduction nerveuse saltatoire

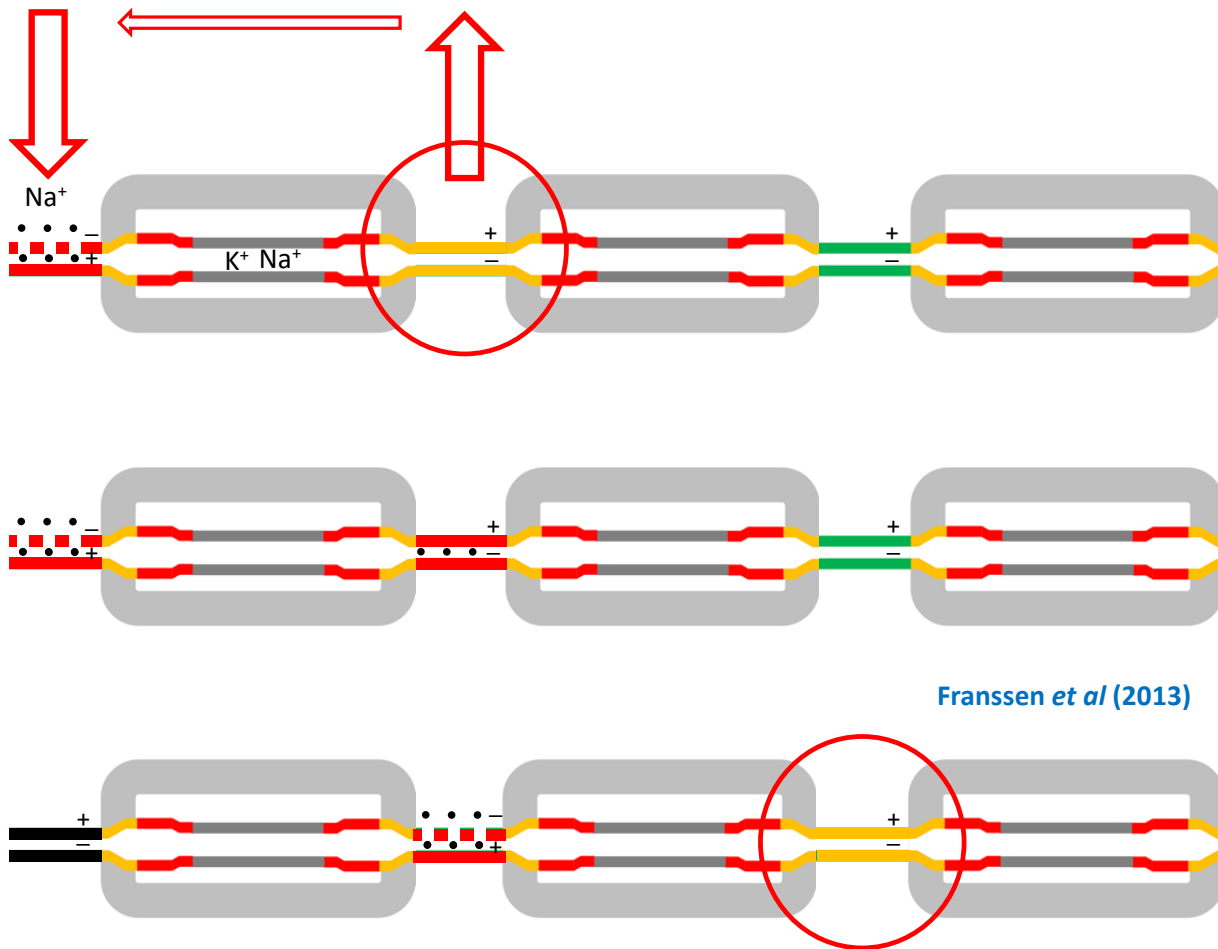


Conduction nerveuse saltatoire

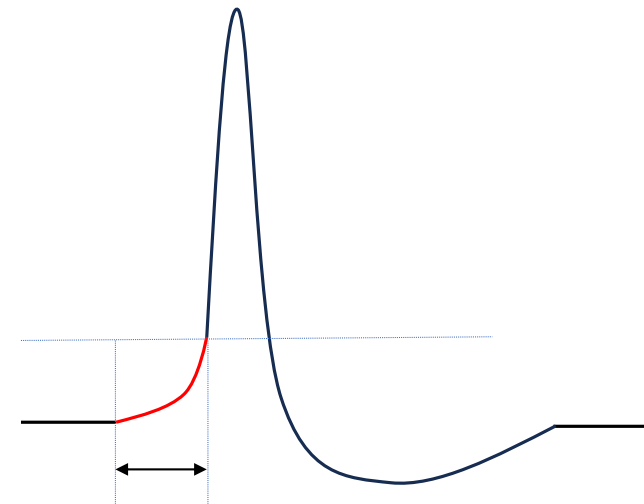


Conduction nerveuse saltatoire





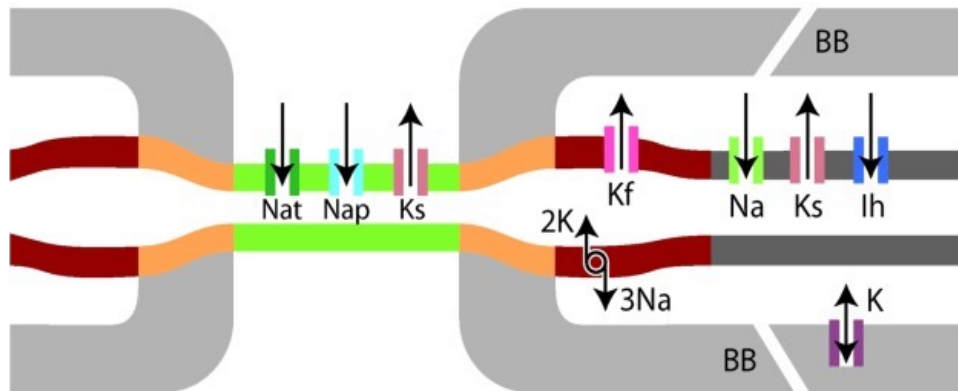
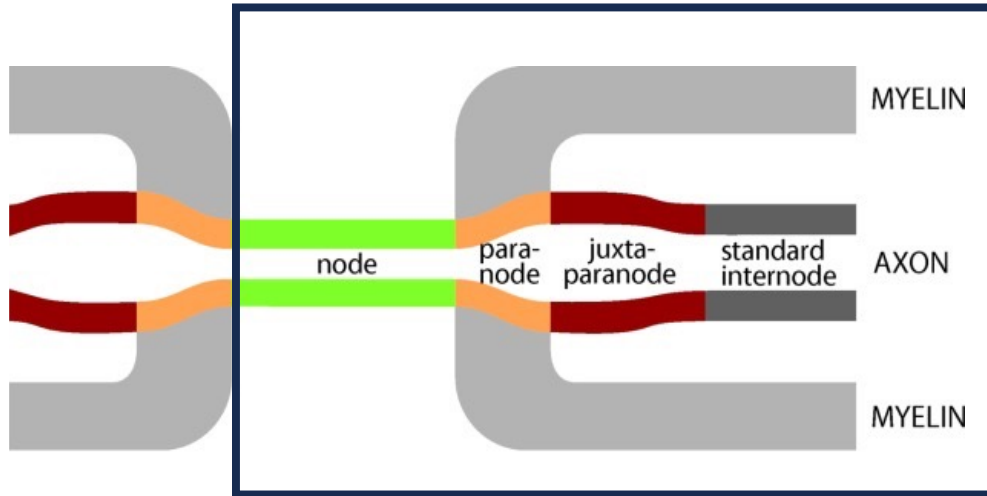
Courant ionique entrant Nav (nœud actif)
 = courant d'action (**canaux ioniques ouverts**)
 Courant longitudinal -> nœud suivant
 => dépolarisation du nœud suivant
 par un courant capacitif sortant
 (**canaux ioniques fermés**)
 = « **driving current** » (force électromotrice, FEM)



Inactivation des Nav → période réfractaire
 du nœud qui était actif => sens des influx

**C'est la FEM qui s'exerce sur le nœud situé juste après le nœud actif
 qui conditionne le temps de conduction internodal**

Unité fonctionnelle nœud-internœud



Franssen *et al* (2013)

1. **Faible surface nodale** (0,1%)
=> capacité rapidement chargée
2. **Forte densité en canaux Nav nodaux**
(1000-2000/ μm^2) => seuil de déclenchement du PA rapidement atteint
3. **Forte densité en canaux Kf dans le juxta-paranœud**
(pas d'influence immédiate)
4. **Myéline de faible capacitance et résistance**
=> réglage du potentiel membranaire de repos nodal et internodal via les canaux internodaux (stt K)

Facteur de sécurité

FEM disponible

$\pm 5 - 7$

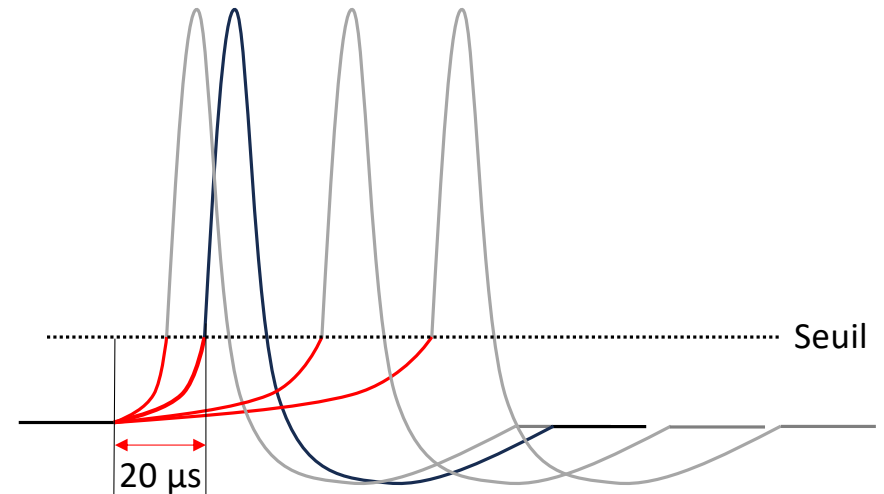
FEM requise

Franssen et al (2013)

FEM => courant capacitif sortant amenant le potentiel de membrane au seuil de déclenchement du PA

Causes de réduction du FS

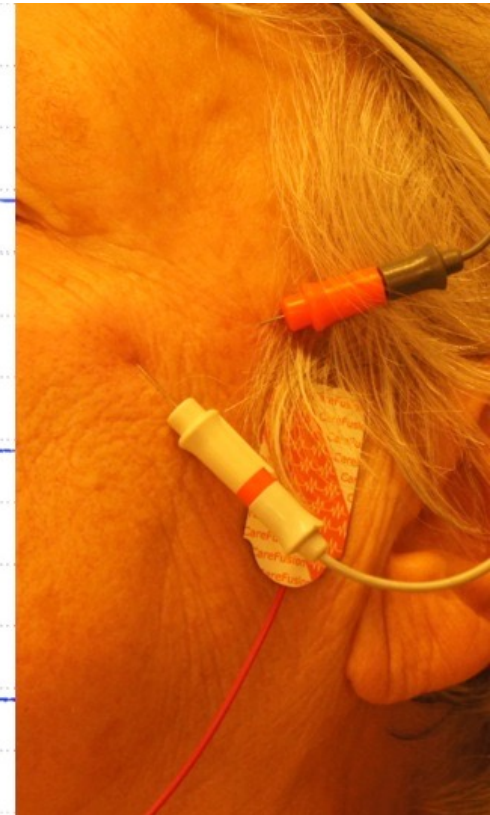
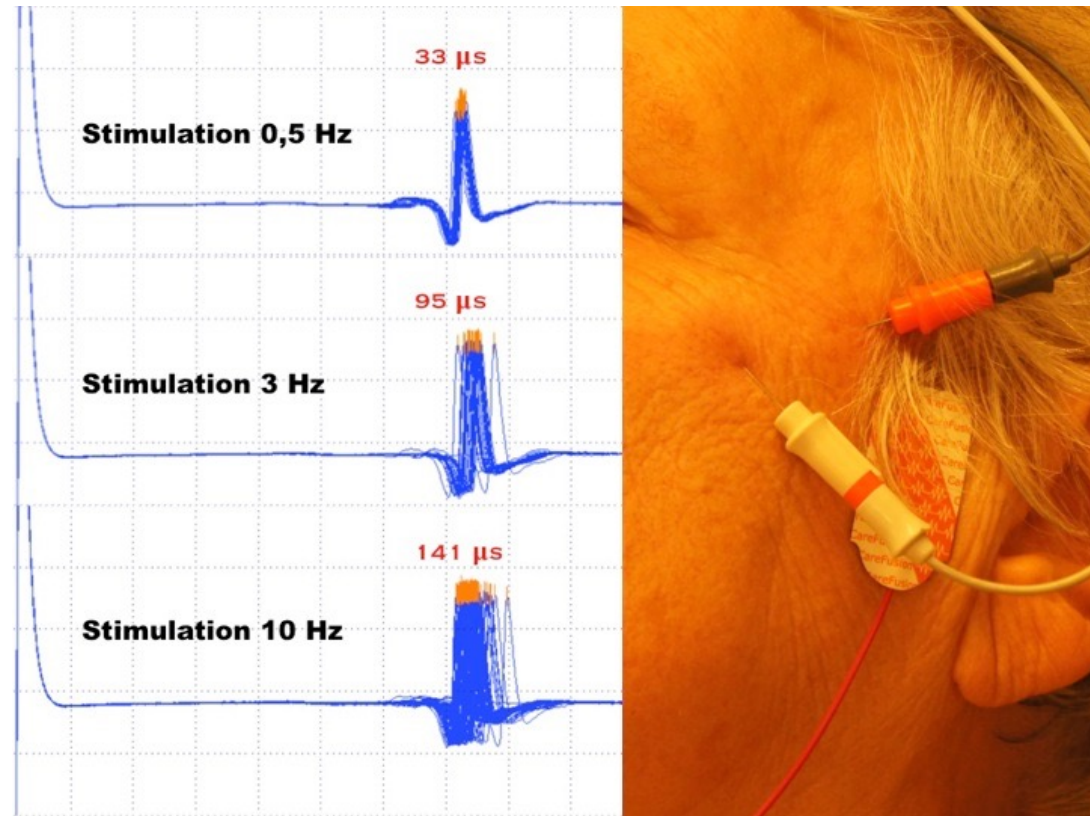
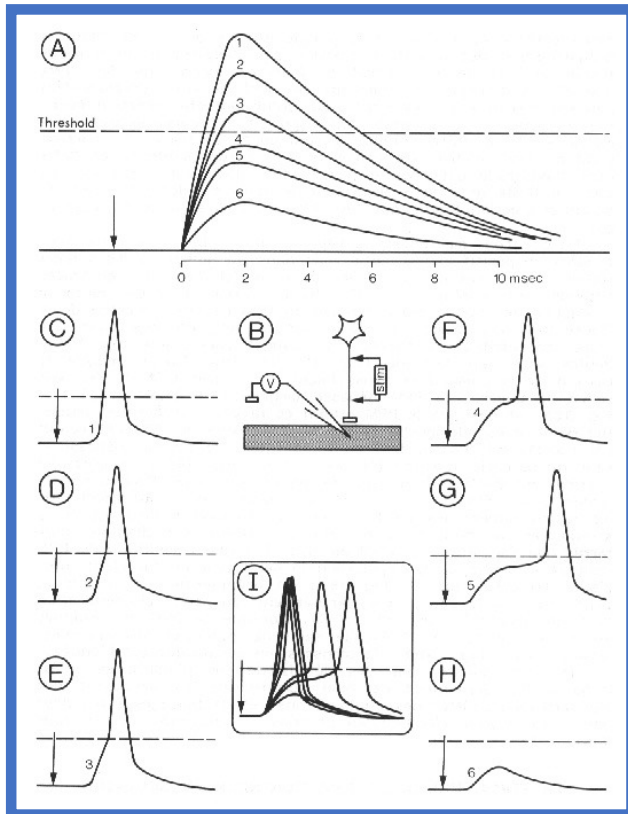
- démyélinisation : TC internodal -> **600 μ s** tout en restant saltatoire [Rasminsky & Sears, 1972 \(modèle animal\)](#)
- lésion ou dysfonction des Nav nodaux
- dépolarisation membranaire
- hyperpolarisation membranaire



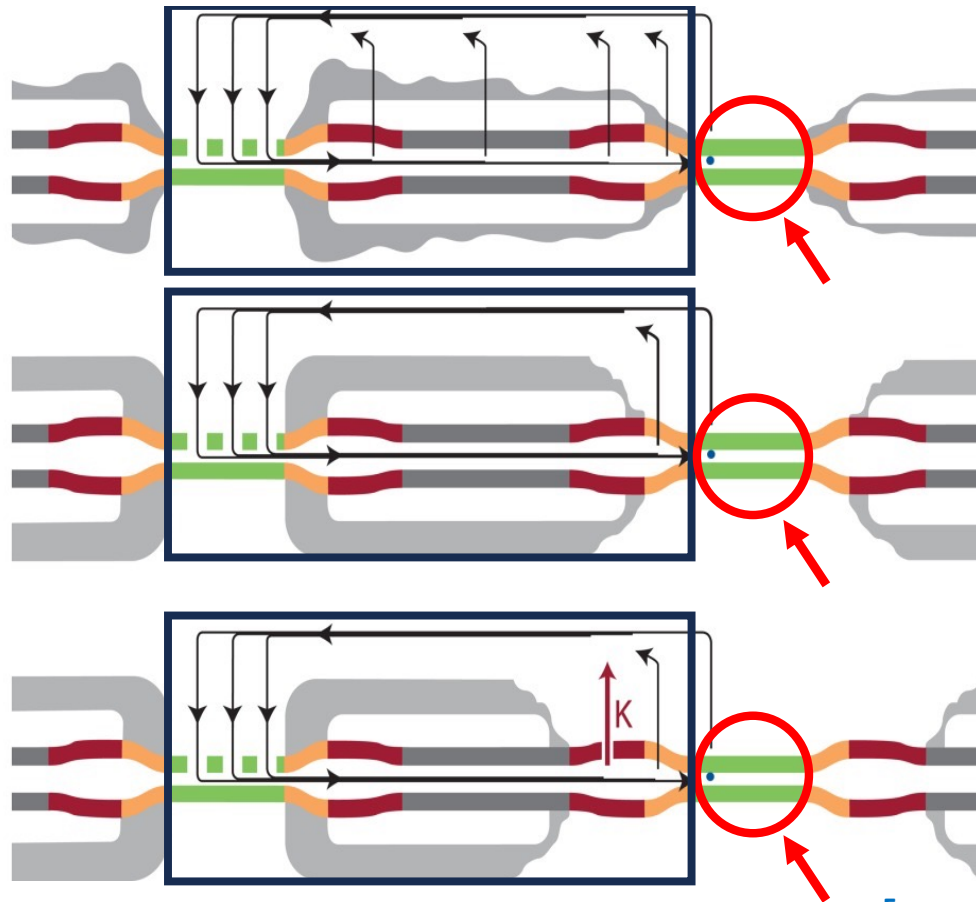
{5 - 1} => augmentation du TC internodal => ralentissement

FS < 1 => BC

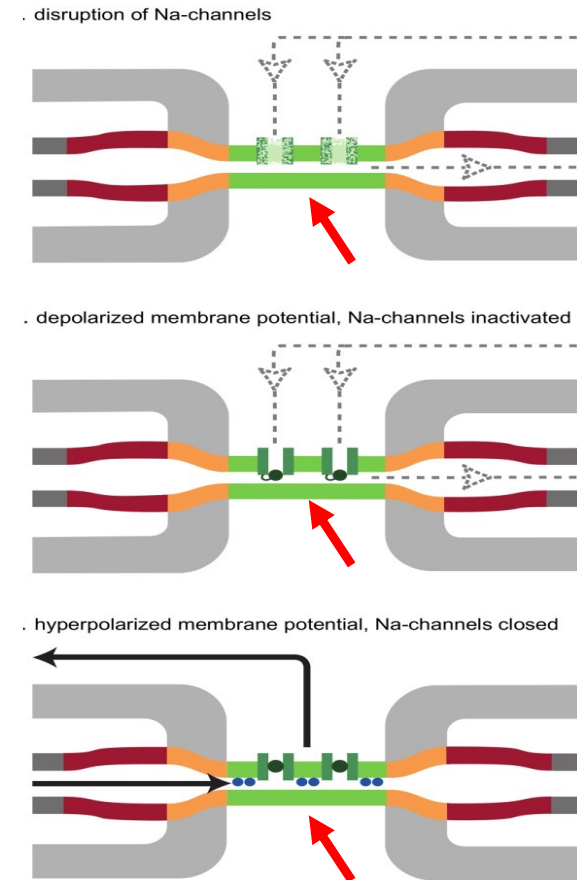
Transmission neuro-musculaire



Emile Godeau



Franssen et al (2013)



In fine, que l'atteinte porte sur le nœud (dysfonction/destruction des canaux Nav) ou sur l'internœud (démyélinisation segmentaire, paranodale, juxtaparanodale), le trouble de conduction est **toujours NODAL** (ralentissement, dispersion temporelle (?), bloc de conduction)

Nerve conduction study of human tetrodotoxication



Oda et al, 1989 (*Neurology*)

TTX bloque spécifiquement les canaux Na

Homme de 62 ans consomme un *Fugu poecilonotus* (pufferfish)

- > 2h post-ingestion: paresthésies, dyspnée -> paralysie généralisée
- > 3h post-ingestion: intubation
- > 2J plus tard, il peut marcher avec assistance

Conduction du nerf médian:

- LDM : 5,5 ms (36h post-ingestion) -> 3,1 ms (180h post-ingestion)
- VCM : **30 m/s** (36h post-ingestion) -> 50 m/s (180h post-ingestion)
- F wave : **48 ms** (36h post-ingestion) -> 27 ms (180h post-ingestion)
- PAGM : 10 mV (36h post-ingestion) -> 18 mV (180h post-ingestion)

PNS 2023 : Pieter van Doorn

(Rapporté par Emilien Delmont)

L'ENMG est déterminant pour le diagnostic.

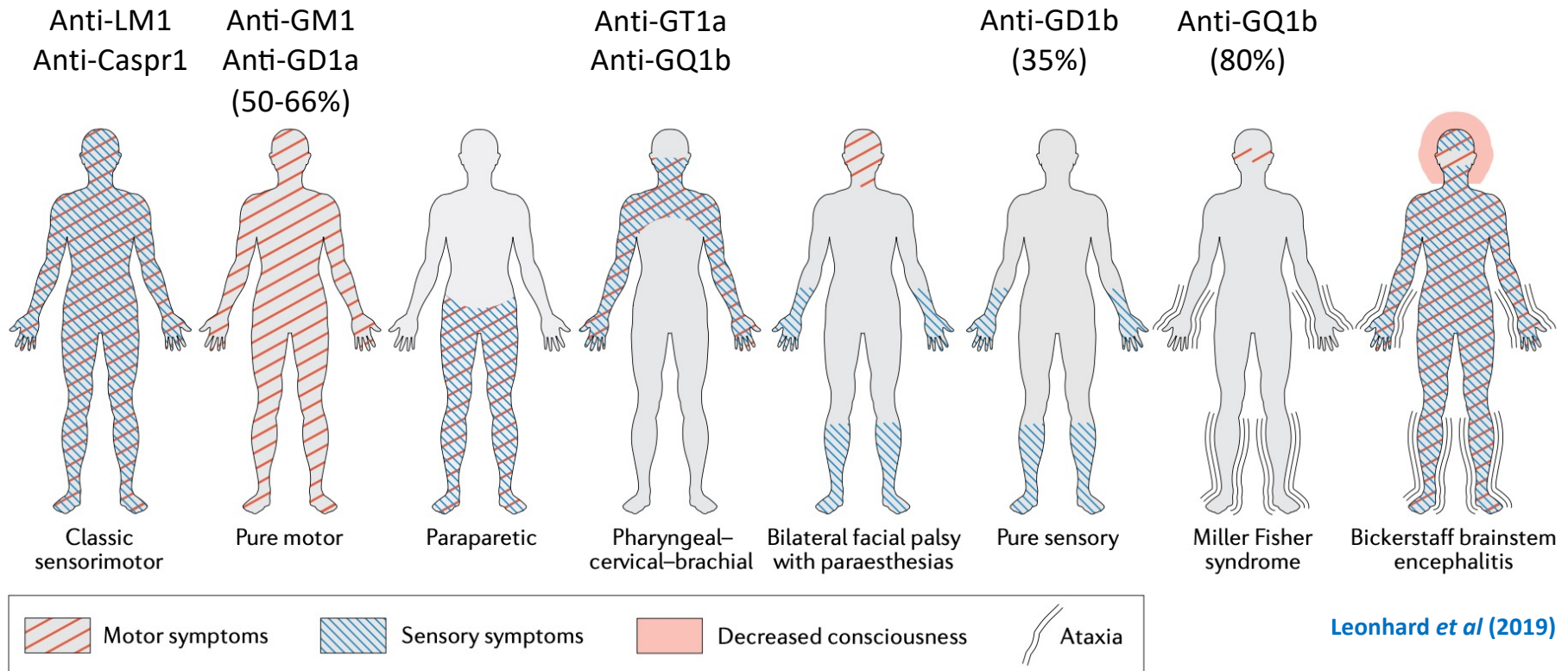
(FW : surtout si présentation atypique)

La distinction entre forme démyélinisante (AIDP) ou axonale (AMAN et AMSAN) n'est pas utile pour la prise en charge des patients, mais elle est importante pour comprendre la physiopathologie de la maladie.

(FW : mais les critères permettant cette distinction doivent être revus)

Quand suspecter un SGB ?

Variants de SGB



Leonhard *et al* (2019)

Système nerveux central	Nerf périphérique
<ul style="list-style-type: none"> • <u>Infection/inflammation</u> du tronc cérébral (sarcoïdose, Sjögren, neuromyéélite optique, MOGAD) • <u>Infection/inflammation</u> de la moelle (sarcoïdose, Sjögren, myéélite transverse aigüe) • <u>Origine tumorale</u> (métastases leptoméningées ou neurolymphomatose) • <u>Compression</u> du tronc cérébral ou de la moelle • <u>Stroke</u> du tronc cérébral • <u>Déficit vitaminique</u> (B1 et encéphalopathie de Wernicke, B12 et sclérose combinée de la moelle) 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>PRNC</u> • Trouble <u>métabolique</u> ou <u>électrolytique</u> (hypoglycémie, hypothyroïdie, porphyrie, déficit en cuivre) • <u>Déficit vitaminique</u> (B1, B12, E) • <u>Toxique</u> (médicaments, alcool, B6, plomb, thallium, arsenic, organophosphorés, éthylène glycol, diéthylène glycol, méthanol, N-hexane, TTX) • PNP des <u>soins intensifs</u> • <u>Parsonage & Turner</u> • <u>Vascularite</u> • <u>Infection</u> (diphthérie, HIV)
Corne antérieure	Jonction neuromusculaire
<ul style="list-style-type: none"> • <u>Myéélite aigüe flasque</u> (polio, entérovirus D68 ou A71, encéphalite japonaise, rage) 	<ul style="list-style-type: none"> • <u>MG/LEMS</u> • <u>Neurotoxique</u> (botulisme, tétanos, paralysie par piqûre de tique ou venin)
Radiculaire	Muscle
<ul style="list-style-type: none"> • <u>Infection</u> (Lyme, CMV, HIV, EBV, VZV) • <u>Compression</u> • <u>Origine tumorale</u> (> leptoméninges) 	<ul style="list-style-type: none"> • Trouble <u>métabolique</u> ou <u>électrolytique</u> (hypokaliémie, paralysie périodique, hypomagnésémie, hypophosphatémie) • <u>Myosite</u> inflammatoire • <u>Rhabdomyolyse</u> aigüe • <u>Toxique</u> (colchicine, chloroquine, émétine et statines)
Conversion, pathologie fonctionnelle (PEM !)	

Diagnostic électrophysiologique de SGB

Paramètres	Seuils d'anomalie	Score Z (DS)
Conduction nerveuse motrice (sur au moins 2 nerfs)		
LDM	> 110 - 150% LSN	M & U > 8 ; P & T > 6
VCM	< 95 – 70% LIN < 60% de la moyenne normale	M > - 6 ; U, P & T > - 5 M > - 6 ; U, P & T > - 5
Durée du PAGM distal	> 8,5 ms (Cleland <i>et al</i> , 2006)	
Dispersion temporelle	Augmentation de la durée > 30% lors de la stim. proximale <u>sans</u> modification de la surface lors de la stim. proximale	
BC	Réduction de l' amplitude > 30% lors de la stim. proximale <u>sans</u> modification similaire de la durée (<u>sauf pour n. tibial</u>)	
Latence F	> 120% LSN > 150% LSN si amplitude PAGM distal < 50% LIN	M > 7 ; U, P & T > 6 M > 14 ; U, P & T > 13
Réponse F absente	Si amplitude PAGM distal \geq 20% LIN (<u>FW : sauf n. fibulaire</u>)	U < - 4 ; M,P & T < 3
Amplitude PAGM distal	< 80% LIN Tous les PAGM absents, ou < 10% LIN pour un seul nerf => forme inexcitable	U < - 2,5 ; M,P & T < 2,2

Rajabally *et al*, 2015

Diagnostic électrophysiologique de SGB

Conduction nerveuse sensitive

Être attentif aux présentations avec **respect relatif des nerfs suraux** par rapport aux potentiels sensitifs des membres supérieurs

Blink Reflex et neurographie du nerf facial

44% d'anomalies détectées ≤ J4 ([Alberti et al, 2011](#))

TST (mise en évidence des BC proximaux)

100% d'anomalies chez les 6/44 patients qui ne remplissaient pas les critères de Rajabally *et al* (2015) ≤ J7 ([Sevy et al, 2017](#))

Aspect évolutif (attester du caractère aigu de la neuropathie)

- Amélioration ou aggravation sur 1 semaine
- Tendance à la normalisation lors d'un examen nettement à distance

Multiple A Waves in GBS

Kornhuber et al, 1999

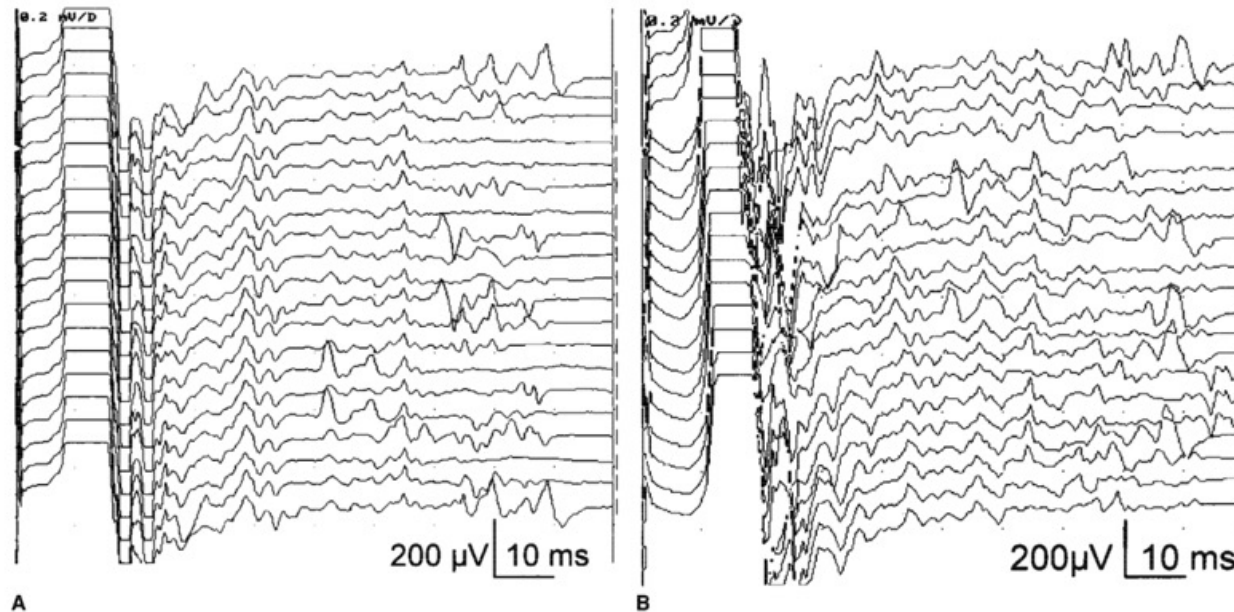
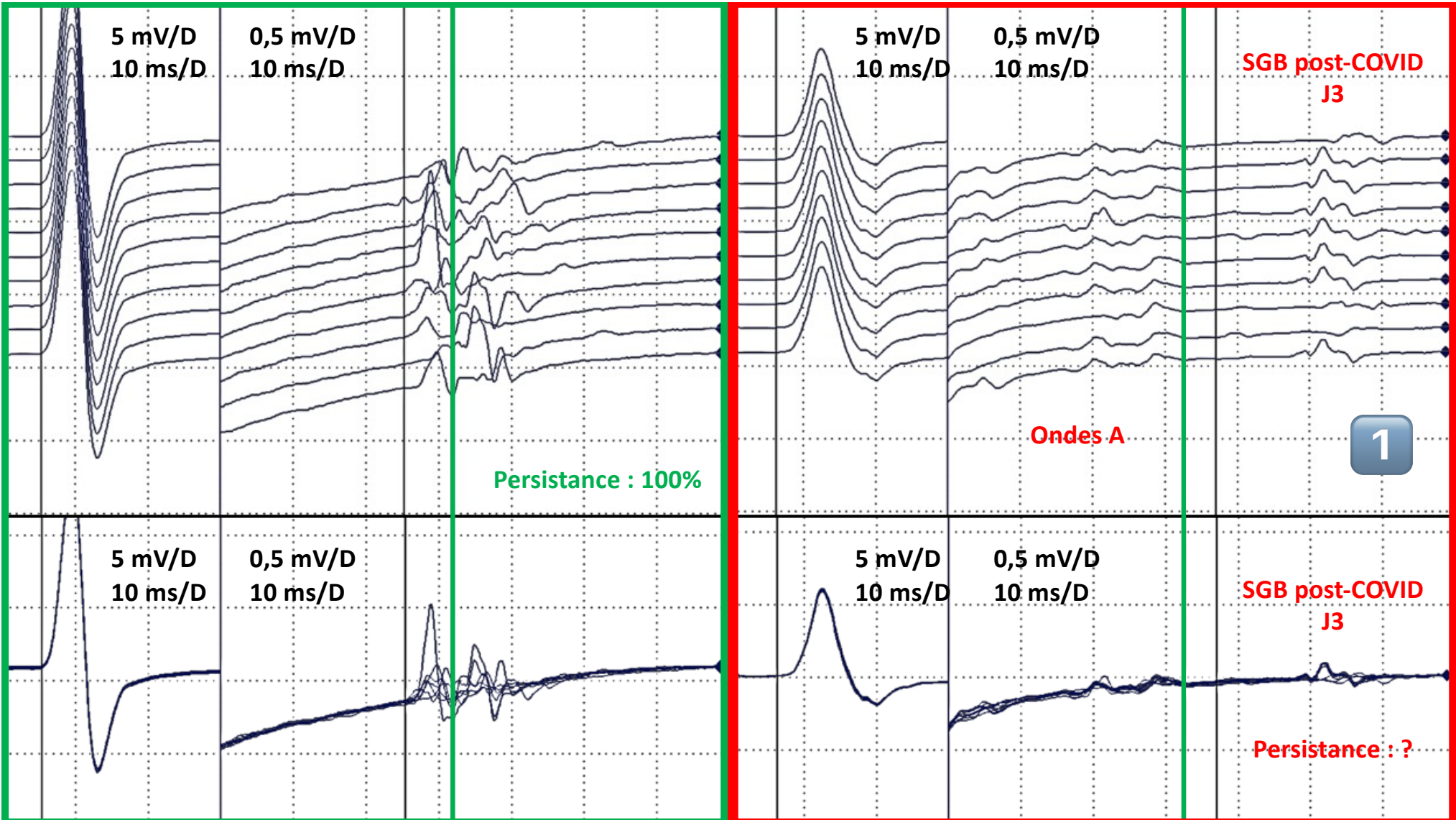


FIGURE 1. (A) Surface recordings from the abductor hallucis muscle of a patient with Guillain-Barré syndrome following 20 supra-maximal stimuli to the tibial nerve at the medial malleolus. Note the number and constancy of onset latencies of late waves following the M response. (B) Same nerve and recording conditions as in Fig. 1A but with stimulus site moved 2 cm proximally along the nerve each fifth trace. The constant responses shifting to the left are A waves, whereas those shifting to the right may be late components of the M response or A waves generated distal to the stimulus site.

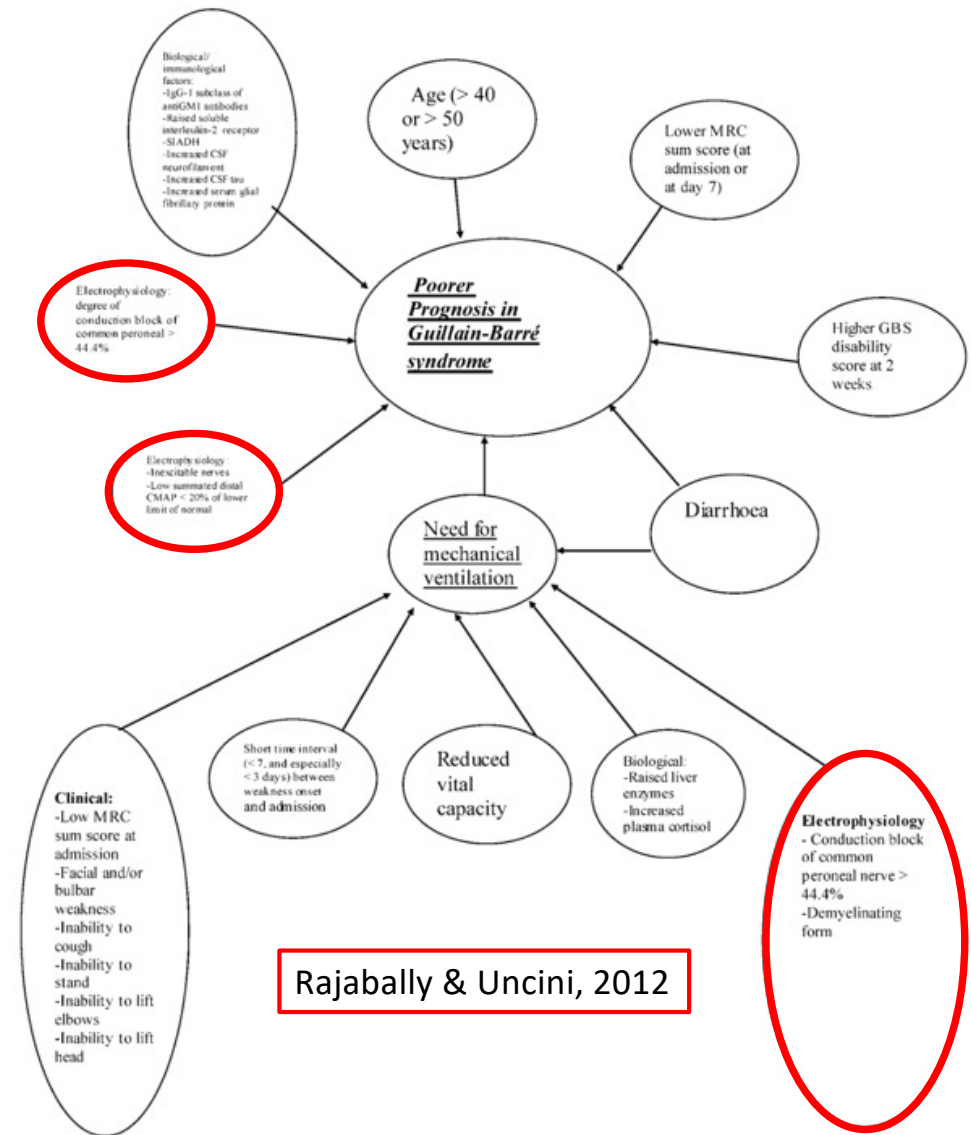
- Réponses indirectes tardives (entre M et F) \neq RAM
- Réexcitations axonales proximales

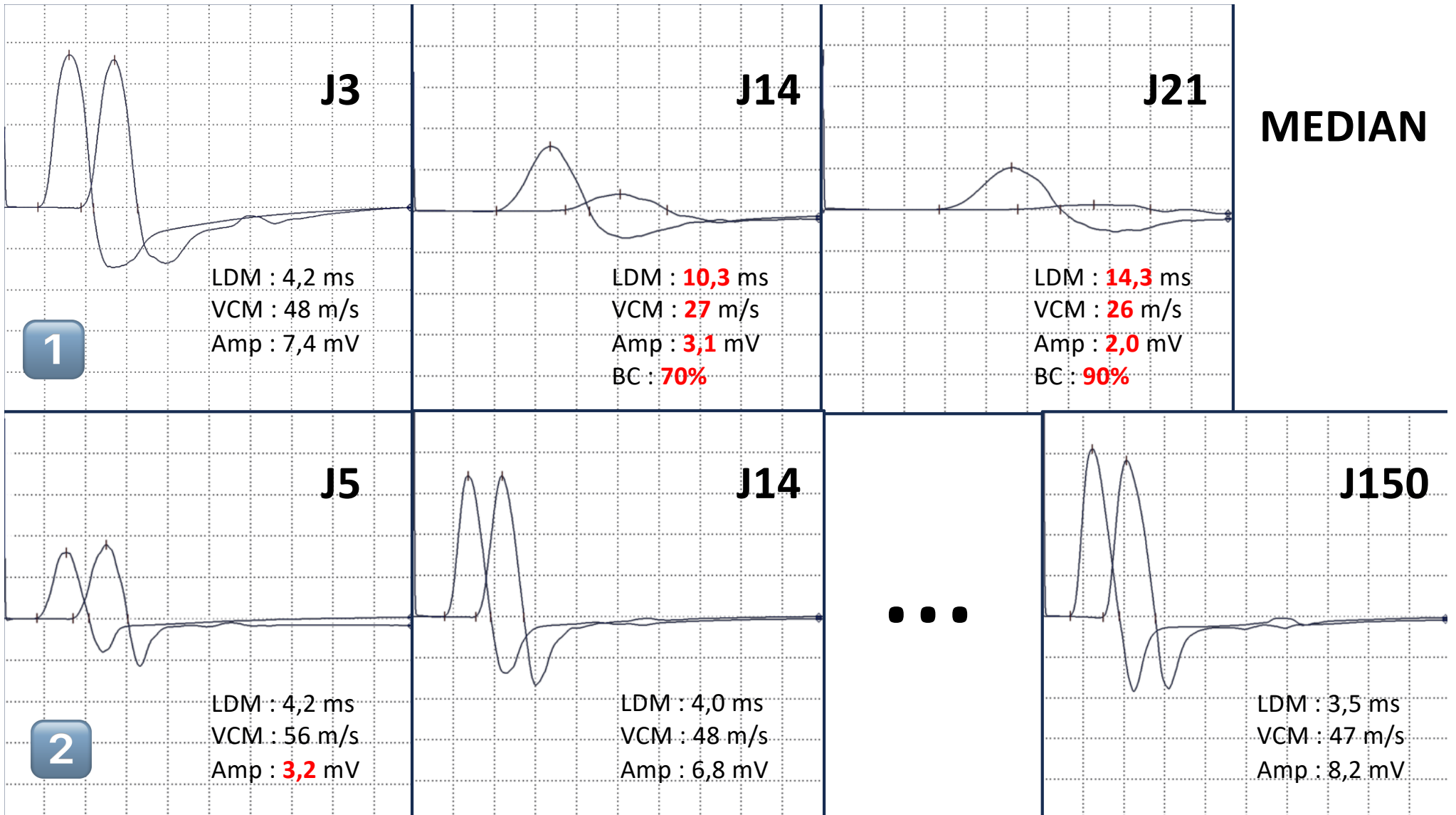


ENMG : outil prédictif ?

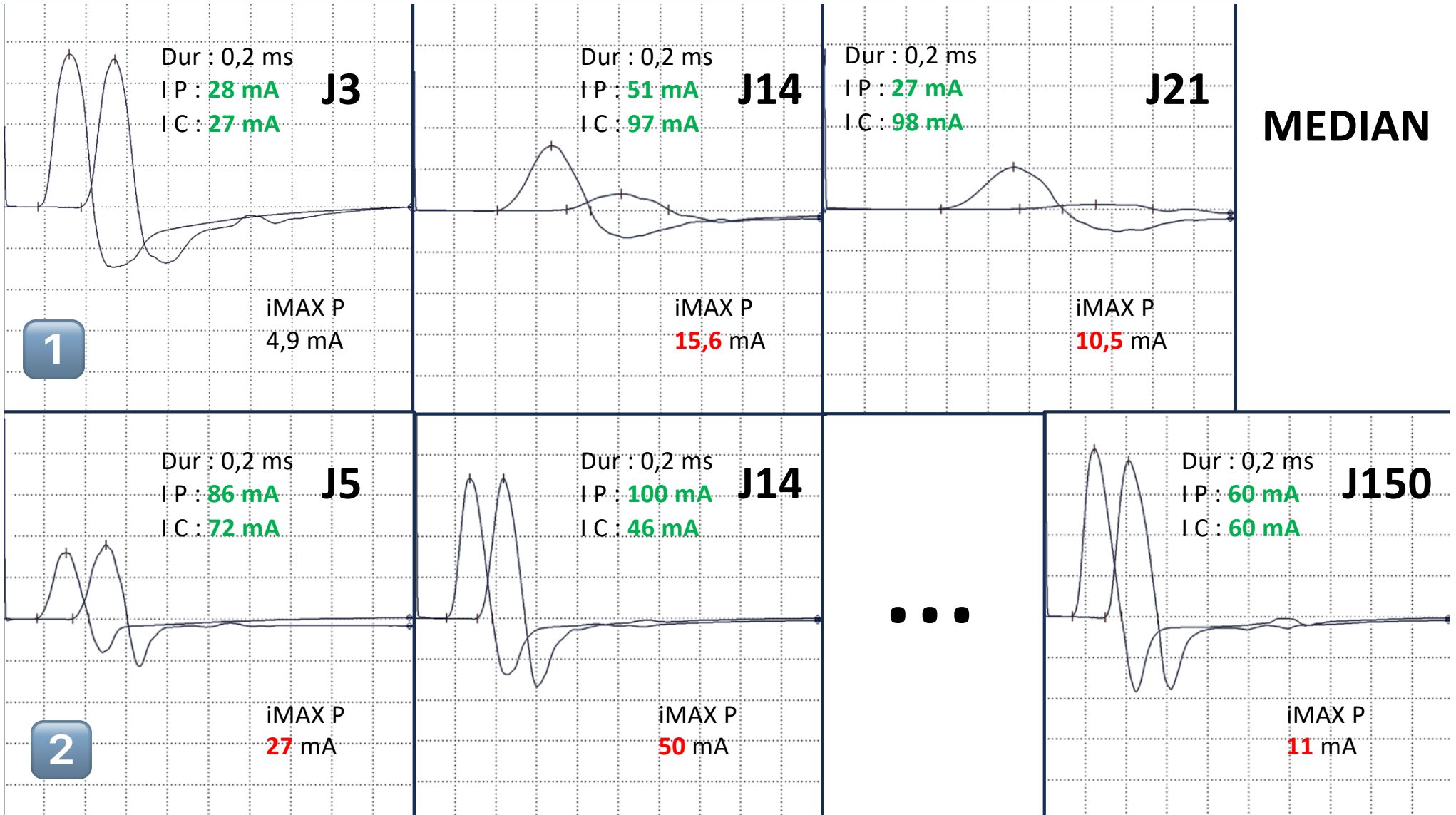
Sont de mauvais pronostic:

- Ralentissements sévères (LDM > 150% LSN)
- BC > 44,4% n. fibulaire
- Nerfs inexcitables
- Ondes A (Brady, 2019)



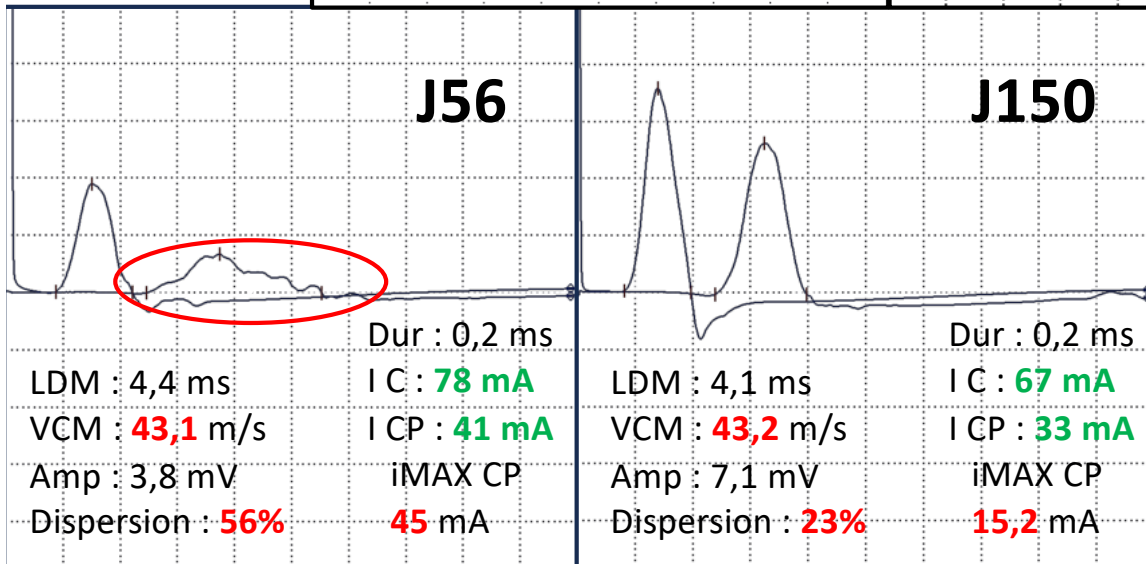
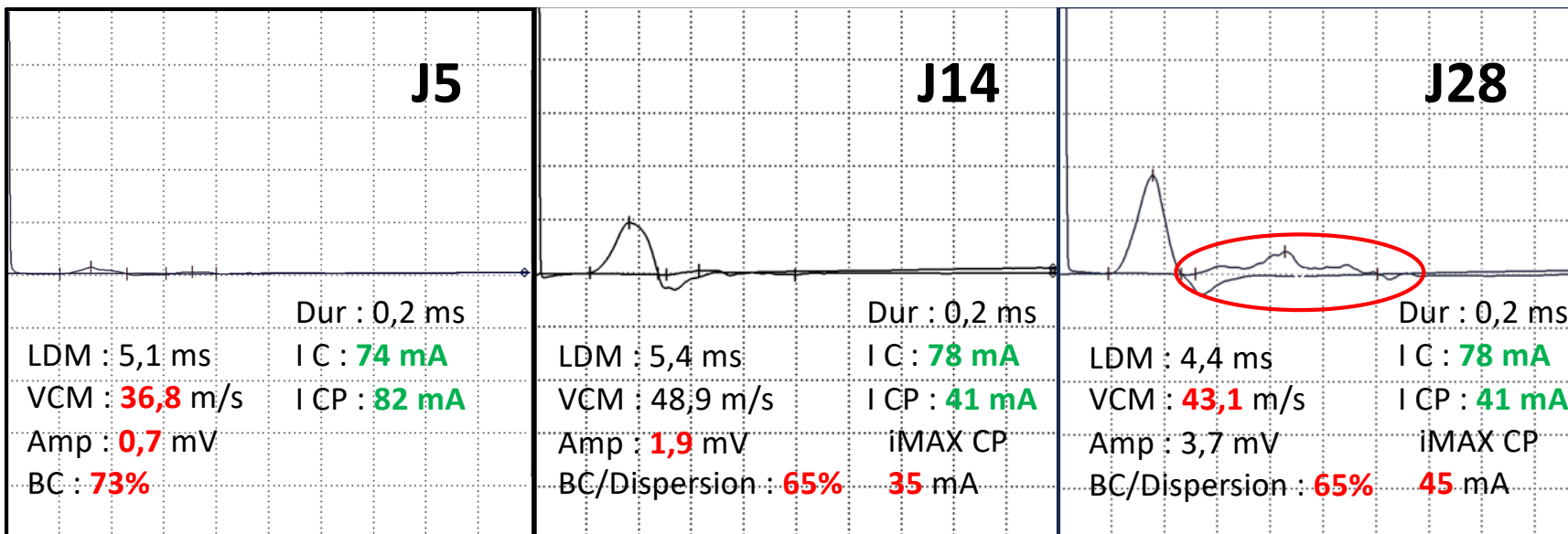


MEDIAN



FIBULAIRE/EDB

2



AMAN et dispersion temporelle ?

Excitabilité : iMAX

Outil sensible,
mais non spécifique



Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

Clinical Neurophysiology

journal homepage: www.elsevier.com/locate/clinph



iMAX: A new tool for assessment of motor axon excitability. A multicenter prospective study



Maelle Tyberghein^a, Aude-Marie Grapperon^b, Olivier Bouquiaux^c, Angela Puma^d, Shahram Attarian^b, François Charles Wang^{a,*}

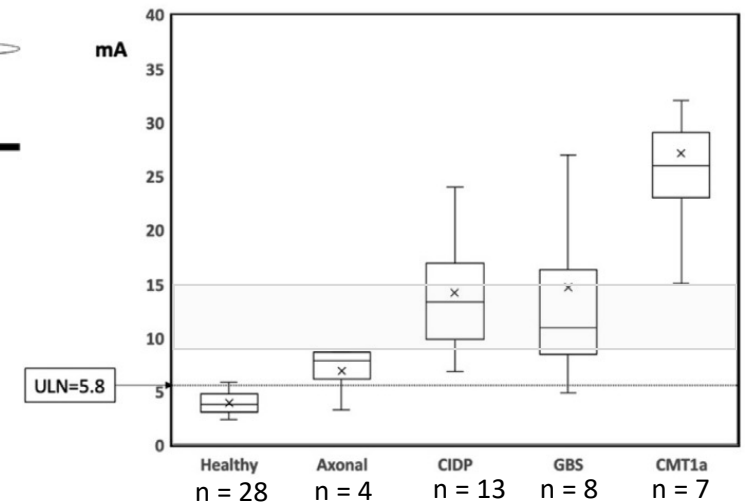
^a Centre Hospitalier Universitaire de Liège, Department of Neurophysiology, Sart Tilman B35, 4000 Liège, Belgium

^b APHM, Timone University Hospital, Referral Center for Neuromuscular Diseases and ALS, Filnemus, Euro-NMD, Marseille, France

^c CNRF, Neurologic Center, Fraiture, Belgium

^d Université Côte d'Azur, Peripheral Nervous System & Muscle Department, Pasteur 2 Hospital, Centre Hospitalier Universitaire de Nice, Nice, France

Nerf médian au poignet



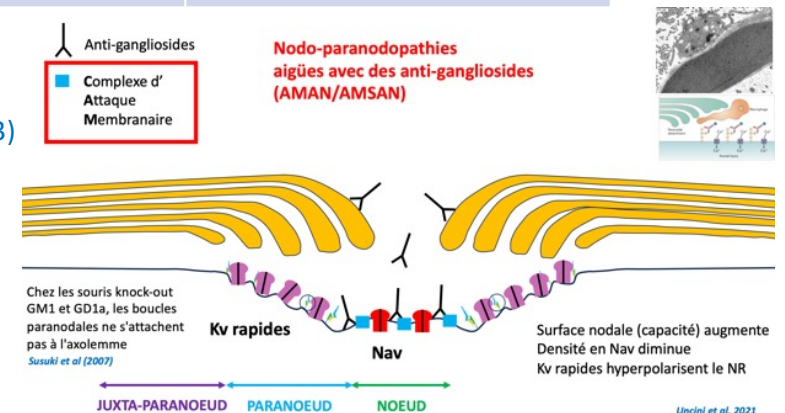
iMAX : **i**ntensité minimale du stimulus pour obtenir un PAGM d'amplitude **max**imale

Excitabilité : formes motrices pures

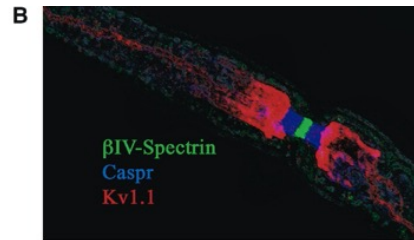
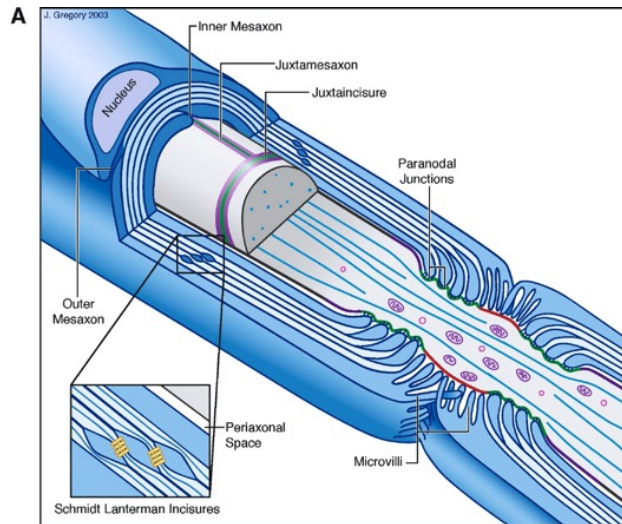
	Axones moteurs (vs axones sensitifs)	Cause	Conséquence
Chronaxie - capacité nodale - canaux Na ⁺ persistants	Plus courte <i>(Bostock et al, 1994)</i>	Courants Na ⁺ persistants (entrants nodaux) plus faibles	FS réduit => favorise les BC liés à la démyélinisation
Canaux HCN internodaux	Moins actifs <i>(Kiernan et al, 1996)</i>		=> Favorise les BC liés à l'hyperpolarisation
Période supernormale précoce	Plus marquée <i>(Kiernan et al, 1996)</i>	Courants Na ⁺ transitoires plus importants => lors du PA, plus d'ions Na ⁺ entrent dans l'axone	?
Période sous-normale tardive	Plus marquée <i>(Kiernan et al, 1996)</i>		

AMAN : augmentation de la période réfractaire *(Kuwabara et al, 2003)*

- CAM => destruction/dysfonction des canaux Na nodaux
- détachement de la myéline paranodale
=> courts-circuits nodaux



Conclusions



Oui, l'ENMG est toujours utile dans un SGB

- L'ENMG reste le prolongement naturel & fonctionnel de la clinique
- Participe au diagnostic + / diagnostic différentiel (des présentations atypiques surtout) et au pronostic
- Devrait permettre la distinction entre les formes nodales et les formes primitivement internodales (démýelinisantes), mais la stratégie doit être améliorée
- Préciser la place des techniques d'excitabilité nerveuse