



# Atrophie de la main: diagnostic différentiel

Raul Juntas Morales

François Wang

**Myopathie distale**

Atteinte isolée de la branche profonde du nerf ulnaire

Syndrome du canal carpien

Ulnaire au coude

**Syringomyélie**

Forme focale de neuropathie dysimmunitaire

**Neuropathie périphérique diffuse**

Tronc inférieur ou faisceau interne du PB (TOS)

**SLA**

Atteinte élective de la branche thénarienne

**Ischémie centro-médullaire**

Syndrome du canal de Guyon

Radiculaire C8/D1

**Maladie d'Hirayama**

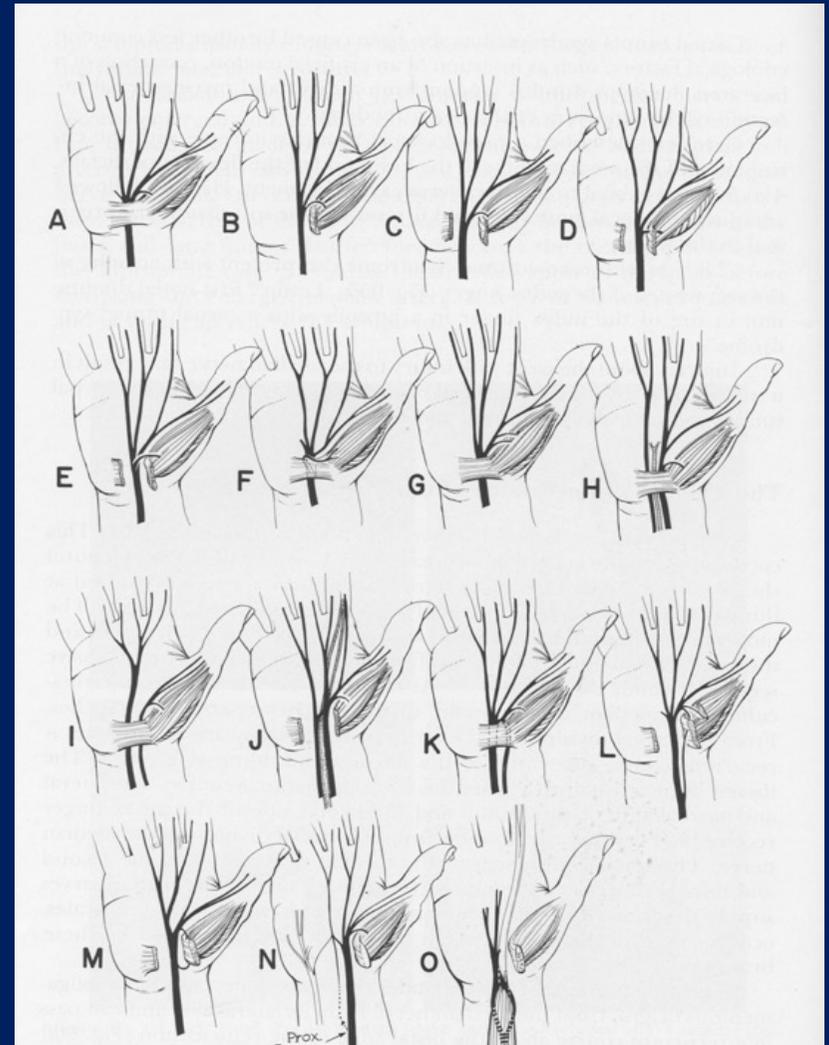
# Rien en dehors de la main

- Syndrome du canal carpien
- Atteinte élective de la branche thénarienne
- Syndrome du canal de Guyon ou branche profonde isolée
- Ulnaire au coude (sauf flé ulnaire du carpe)

## Vignette n°1

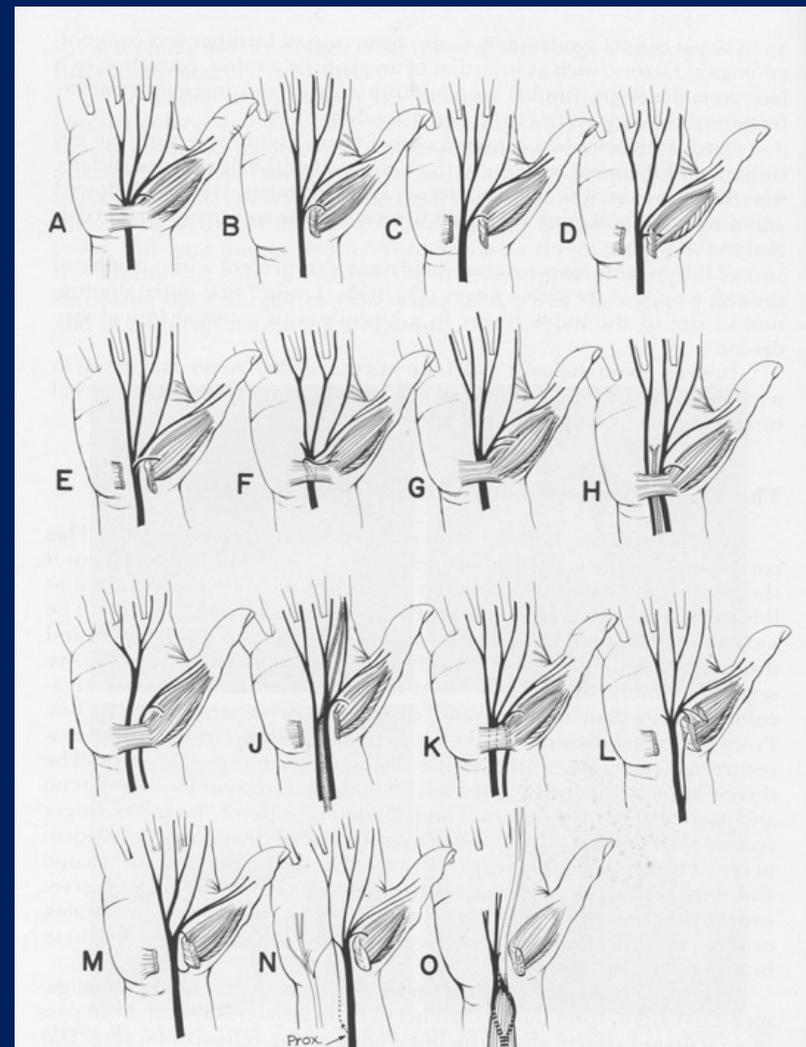
- Madame R, 49 ans
- Pr. d'endocrinologie
- Pas d'ATCD notable
- S'est aperçue depuis quelques semaines d'une gêne de la main gauche
- **Éminence thénar moins charnue**
- Aucune douleur
- Aucun trouble sensitif
- Examen : déficit limité au C. Abd. I
- Pas de déficit sensitif
- ROT présents

(Thierry Maisonobe)



N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F (ms)
Médian G	4,0	4,1	47	21,5
Médian Dr	3,3	12,7	54	22,7
Ulnaire G	2,6	7,8	61/52	22,9
Ulnaire Dr	2,7	9,5	65/68	23,8

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,6	78,9	51
Médian Dr	Paume/poignet	1,8	60,3	47
Ulnaire G	IV/poignet	3,4	17,5	
Ulnaire G	V/poignet	2,9	26,3	
CABM G	Coude	2,8	41,5	
CABM Dr	Coude	2,9	39,8	



(Thierry Maisonobe)

Qu'en pensez-vous ?

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F (ms)
Médian G	<b>4,0</b>	<b>4,1</b>	47	21,5
Médian Dr	3,3	12,7	54	22,7
Ulnaire G	2,6	7,8	61/52	22,9
Ulnaire Dr	2,7	9,5	65/68	23,8

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,6	78,9	51
Médian Dr	Paume/poignet	1,8	60,3	47
Ulnaire G	IV/poignet	3,4	17,5	
Ulnaire G	V/poignet	2,9	26,3	
CABM G	Coude	2,8	41,5	
CABM Dr	Coude	2,9	39,8	

- Atteinte isolée de la branche motrice thénarienne ?
- Syndrome du canal carpien moteur ?
- Atteinte du n. médian au-dessus du coude
- Atteinte plexique ?
- Atteinte radiculaire (C8)D1 ?
- Motoneurone ?
- Variante anatomique (AMG, RC) ?

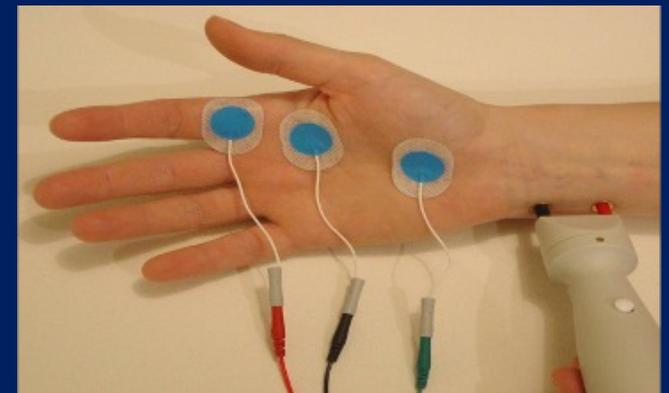
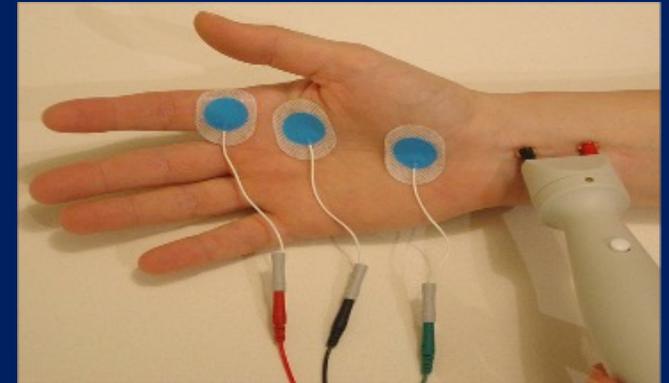
**Que faites-vous ?**

# Syndrome du canal carpien moteur ?

N moteurs	Segment	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F (ms)
Médian G	Poignet/paume	2,4	4,1	30	
Médian Dr	Poignet/paume	1,9	12,5	43	
Médian G	Poignet - lombrical	4,9			
Ulnaire G	Poignet - interosseux	3,7			

**VCM transcanalaire : > 40 m/s**

**Différence lombrical (médian) – IO (ulnaire) < 0,5 ms**

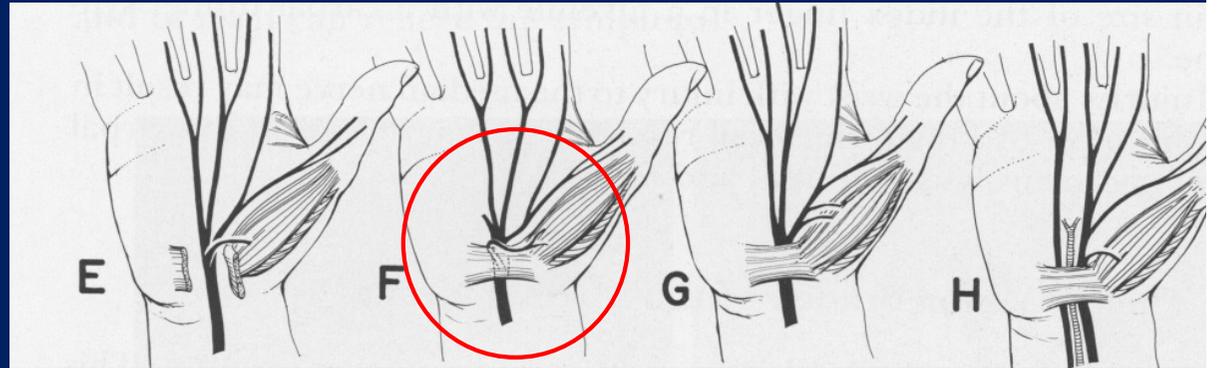


(Photo Pr Jean-Philippe Camdessanché)

(Thierry Maisonobe)

# Syndrome du canal carpien moteur

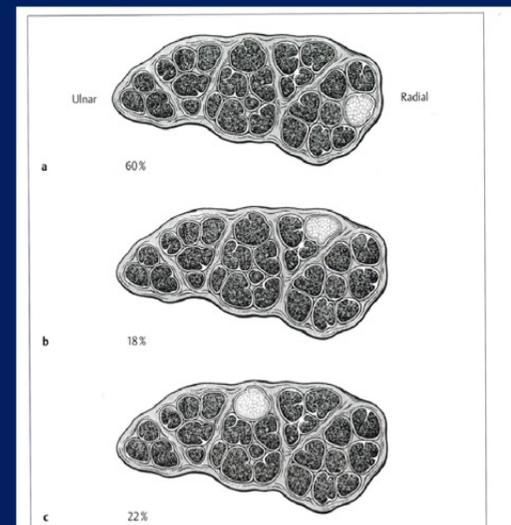
## Atteinte de la branche thénarienne



### Compte-rendu opératoire:

« Ouverture du rétinaculum des fléchisseurs de façon très prudente et qui permet de retrouver effectivement un rameau thénarien qui est en position inhabituelle puisque émergeant en position ulnaire par rapport au canal carpien et revenant en radial après coude bien visible »

(Thierry Maisonobe)



## Vignette n°2

- Madame JM, 84 ans, 1m62
- Diabète de type 2 (ADO)
- Dactylolyse de R3 à droite, survenue spontanément sans douleur (constriction de l'articulation IPP -> évolution nécrotique -> perte osseuse en 5 mois)  
= **Pseudo-aïnhum**
- **Amyotrophie thénarienne bilatéralement**
- Avis ENMG : PNP ? TC ?



N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,4	0,8		
Médian Dr	4,8	0,9		
Ulnaire G	2,7	6,6		25,4
Ulnaire Dr	2,5	7,0		25,9

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp ( $\mu$ V)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet		0,0	
Médian Dr	Paume/poignet		0,0	
Radial G	AB/Poignet	1,3	29,9	62
Radial Dr	AB/Poignet	1,4	28,3	56
CABM Dr	Coude	1,3	11,0	60
Sural G	Jambe/cheville	1,3	9,1	60,2

Qu'en pensez-vous ?



N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	<b>4,4</b>	<b>0,8</b>		
Médian Dr	<b>4,8</b>	<b>0,9</b>		
Ulnaire G	2,7	6,6		25,4
Ulnaire Dr	2,5	7,0		25,9

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp ( $\mu$ V)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet		<b>0,0</b>	
Médian Dr	Paume/poignet		<b>0,0</b>	
Radial G	AB/Poignet	1,3	29,9	62
Radial Dr	AB/Poignet	1,4	28,3	56
CABM Dr	Coude	1,3	11,0	60
Sural G	Jambe/cheville	1,3	<b>9,1</b>	60,2

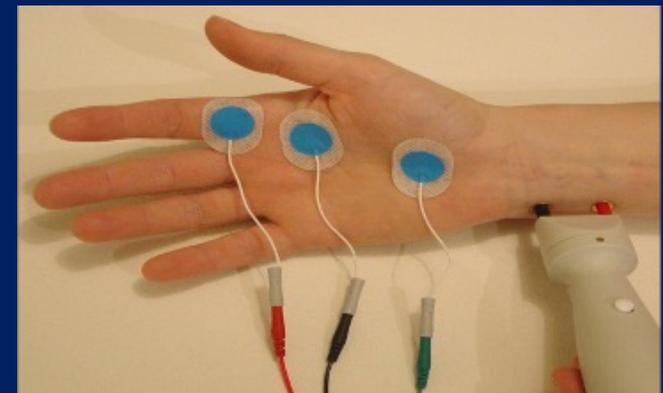
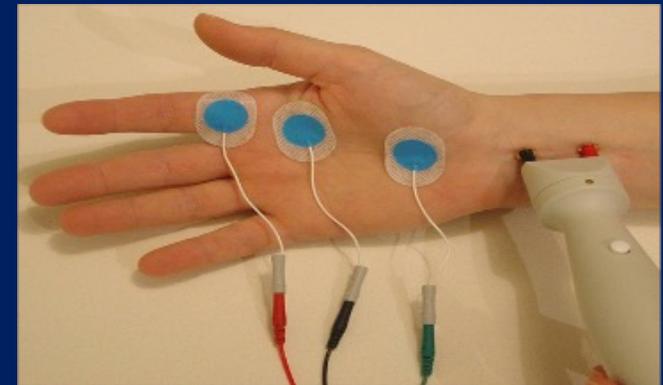
Que faites-vous ?



N moteurs	Segment	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F (ms)
Médian G	Poignet - lombrical	<b>10,7*</b>	<b>0,06</b>		
Médian Dr	Poignet - lombrical	<b>10,1*</b>	<b>0,13</b>		
Ulnaire G	Poignet - interosseux	2,9	3,7		
Ulnaire Dr	Poignet - interosseux	3,2	3,6		

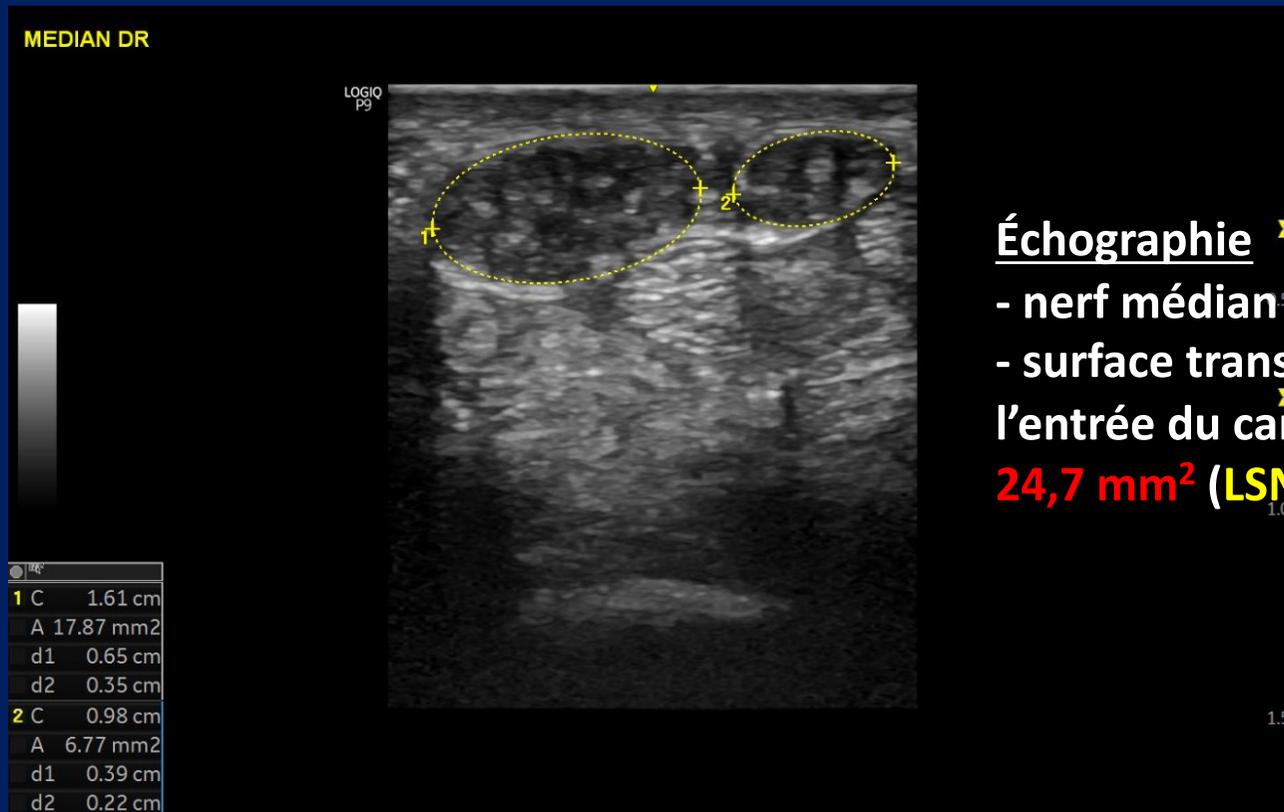
\* Recueil à l'aiguille

Que faites-vous ?



(Photo Pr Jean-Philippe Camdessanché)

# Syndrome du canal carpien stade 5



## Échographie

- nerf médian *bi partita*
- surface transversale à l'entrée du canal carpien : **24,7 mm<sup>2</sup> (LSN : 11 mm<sup>2</sup>)**

Le **pseudo-aïnhum**, également connu sous le nom de *Dactylolysis Spontanea*, est une maladie dermatologique rarissime caractérisée par l'apparition d'une bande fibreuse constrictive se développant au niveau des doigts et résultant en une auto-dactylolyse spontanée. Le « vrai » aïnhum est idiopathique et affecte uniquement les personnes d'origine africaine, contrairement au pseudo-aïnhum qui peut affecter également d'autres populations et présente des facteurs favorisants:

surtout au cours des :

- kératodermies ou d'anomalies de la kératinisation
- maladies de système à tropisme vasculaire et articulaire (PR, sclérodermie, lupus)
- **neuropathies périphériques** (diabète, alcool)
- lymphoedème (enfant psychotique), lèpre ...

# Rien en dehors de la main et de l'avant-bras

Ulnaire au coude

Atteinte du PB : tronc inférieur (TOS neurologique)/faisceau interne

Maladie d'Hirayama

Forme focale de neuropathie dysimmunitaire

C8/D1 vs ischémie centro-médullaire

SLA (parfois au début)

Syringomyélie

### Vignette n°3

- Madame KS, 25 ans, 1m80
- Endormissement du bout des doigts
- Pas de douleur
- Difficultés motrices des 2 mains (lâchage des objets)
- **Amyotrophie thénarienne gauche**
- Symptomatologie lente et progressive
- RX cervicale décrite comme normale

**Qu'en pensez-vous ?**

- Artériographie sous-clavière X 2 normale
- ENMG (19/12/11)



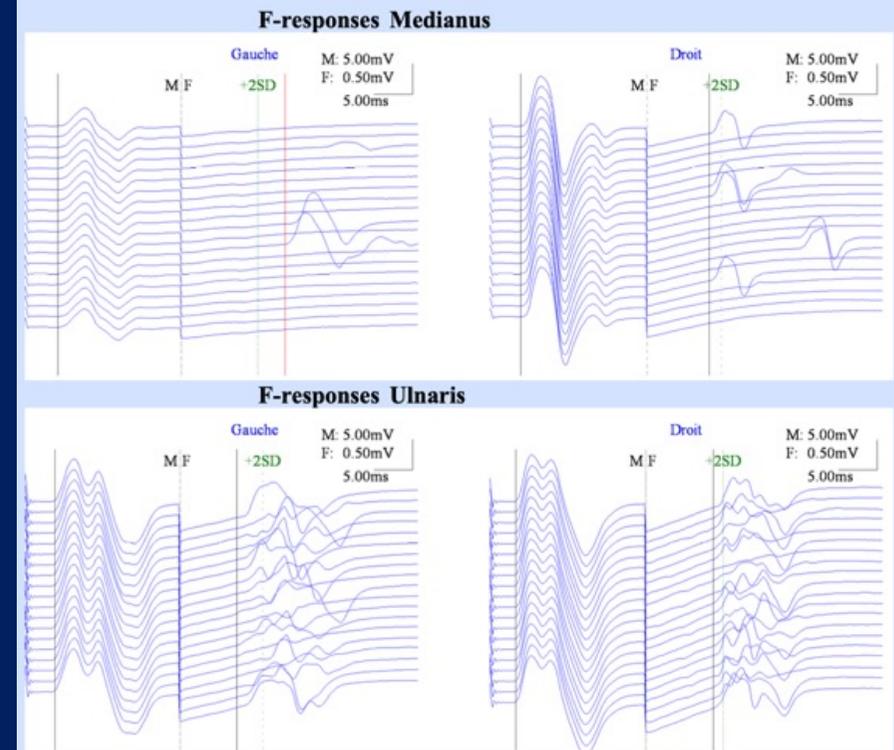
- Madame KS, 25 ans, 1m80
- Endormissement du bout des doigts
- Pas de douleur
- Difficultés motrices des 2 mains (lâchage des objets)
- **Amyotrophie thénarienne gauche**
- Symptomatologie lente et progressive
- RX cervicale décrite comme normale
  
- Artériographie sous-clavière X 2 normale
  
- ENMG (19/12/11)



N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,2	3,4		29,3
Médian Dr	4,0	8,0		24,3
Ulnaire G	3,9	7,4		23,5
Ulnaire Dr	3,3	9,1		25,5

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,4	65,6	56
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	47,5	53
Ulnaire G	Paume/poignet	1,3	17,3	62
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,4	20,9	57
CABM G	coude		0,0	
CABM Dr	coude		0,0	

Qu'en pensez-vous ?

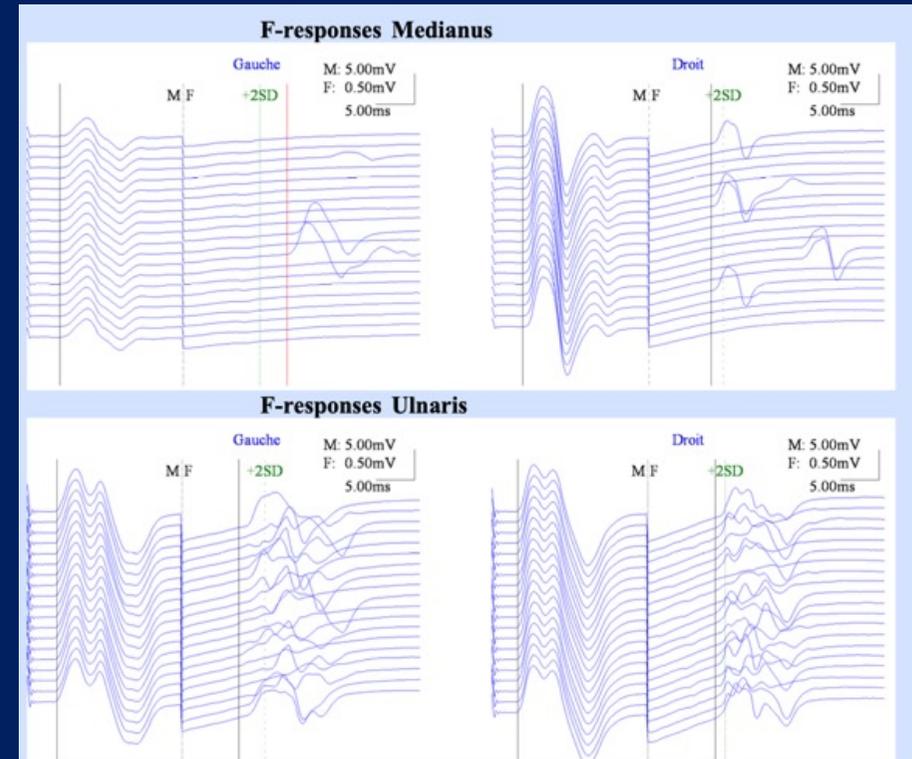


### EMG Findings

Muscle (Innervation)	Interprétation	Act.spontanée		Act.volontaire		
		Fib	PSW	Amp	Dur	AV
Droit Abd pollicis brev (Medianus, C8 t1)	Neur.Chr.Mod.	0/10	0/10	++	++	--

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,2	<b>3,4</b>		<b>29,3</b>
Médian Dr	4,0	8,0		24,3
Ulnaire G	3,9	7,4		23,5
Ulnaire Dr	3,3	9,1		25,5

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (µV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,4	65,6	56
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	47,5	53
Ulnaire G	Paume/poignet	1,3	17,3	62
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,4	20,9	57
CABM G	Coude		<b>0,0</b>	
CABM Dr	Coude		<b>0,0</b>	



### EMG Findings

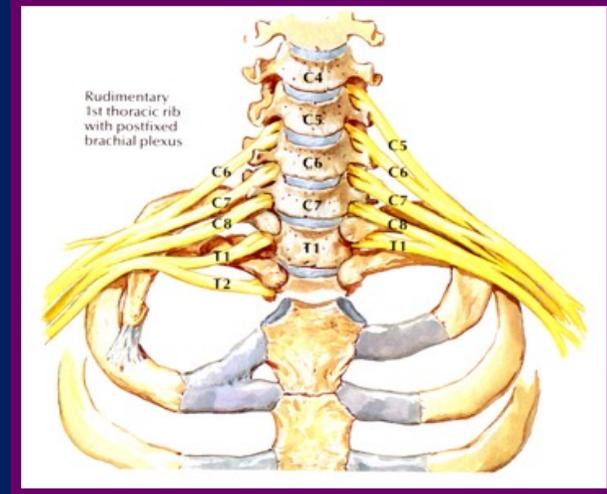
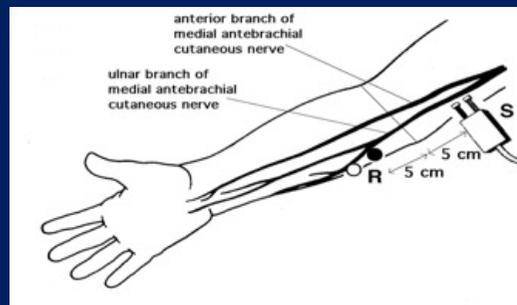
Muscle (Innervation)	Interprétation	Act.spontanée		Act.volontaire		
		Fib	PSW	Amp	Dur	AV
Droit Abd pollicis brev (Medianus, C8 t1)	Neur.Chr.Mod.	0/10	0/10	++	++	--

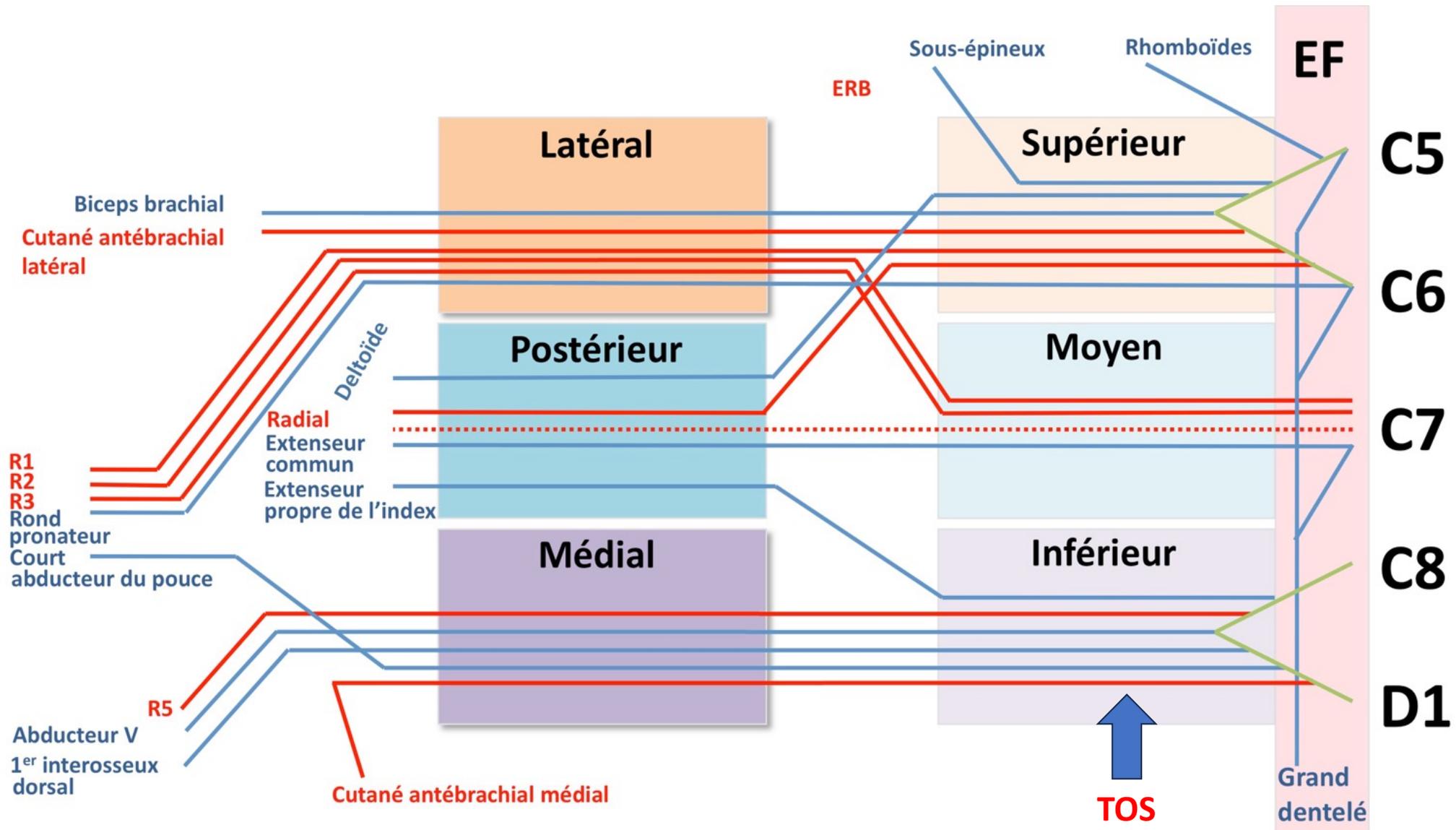
# Thoracic outlet syndrome (TOS)

## FICHE TECHNIQUE

Nerf cutané antébrachial médial (CABM)/BCI (méthode antidromique)

Anatomie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Première branche issue du TSAI du PB sous la clavicule</li> <li>• Innervation cutanée du bord médial de l'AB (&gt; T1 → TPI → TSAI)</li> </ul>
Au préalable	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tracer 2 repères à 4 cm de part et d'autre de la partie médiale du pli du coude</li> <li>• Repérer le nerf au bord médial de l'AB en orthodromique</li> </ul>
Détection	AB sur le trajet du nerf préalablement repéré
Stimulation	B en dedans du muscle biceps brachial (repère proximal)
Normes	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Amplitude : &gt; 7 <math>\mu</math>V</li> <li>• Rapport d'amplitude <b>RAD/CABM</b> &lt; 3,8 → 4 (si obésité)</li> <li>• Différence d'amplitude G/D &lt; 69%</li> <li>• Différence d'amplitude T1/T2 &lt; 21%</li> <li>• Différence de VCS G/D &lt; 12%</li> <li>• Différence de VCS T1/T2 &lt; 9%</li> </ul>
Remarques	Le nerf CABM est le nerf lésé en premier et le plus sévèrement dans le TOS neurologique





## Vignette n°4

- Madame ND, 42 ans, 1m69
- Cervicobrachialgies bilatérales
- Difficultés à fléchir les mains + douleurs importantes rachis cervical et tête
- **Amyotrophie 1er IO droit**
- Mise au point antérieure (avis rhumato, BIO, Rx cervicale, ENMG) -> atteintes des nerfs ulnaires aux coudes -> neurolyse à droite
- > pas d'amélioration -> hypoesthésie du bord cubital de la main Dr, endormissement des MS quand ils sont maintenus en l'air -> Lyrica (+) et kiné pour la nuque (-)
- ENMG (24/05/12)



N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	3,0	8,9		23,0
Médian Dr	3,0	9,9		23,2
Ulnaire G (Abd V)	2,8	7,5	56/35	27,5
Ulnaire Dr (Abd V)	2,8	5,1	56/36	26,5
Ulnaire G (1er IO)	3,6	8,2	58/35	26,5
Ulnaire Dr (1er IO)	3,9	5,4	59/36	25,7

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,2	33,1	66
Médian Dr	Paume/poignet	1,3	26,8	64
Ulnaire G	Paume/poignet	1,2	7,9	66
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,3	6,0	64
Radial G	AB/Poignet	1,3	30,8	64
Radial Dr	AB/Poignet	1,4	28,3	66
CABM G	Coude	1,2	18,0	68
CABM Dr	Coude	1,1	20,6	70

Qu'en pensez-vous ?

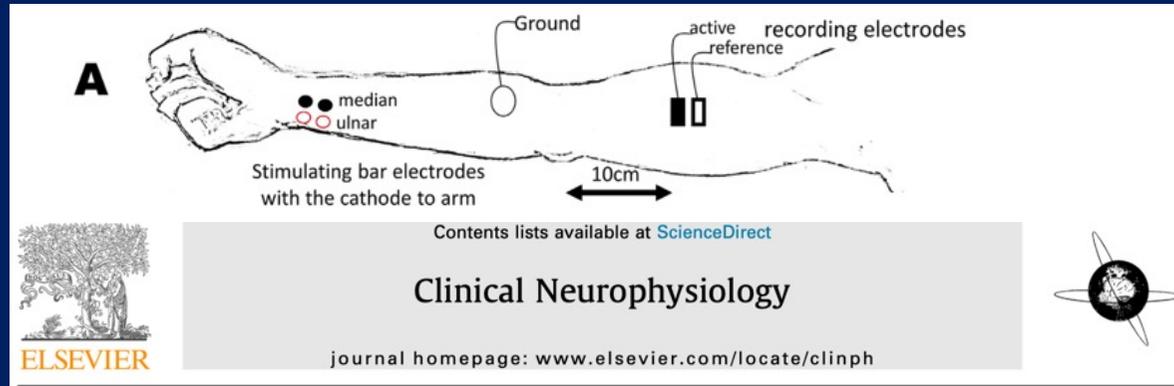
N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	3,0	8,9		23,0
Médian Dr	3,0	9,9		23,2
Ulnaire G (Abd V)	2,8	7,5	56/35	27,5
Ulnaire Dr (Abd V)	2,8	5,1	56/36	26,5
Ulnaire G (1er IO)	3,6	8,2	58/35	26,5
Ulnaire Dr (1er IO)	3,9	5,4	59/36	25,7

- **VCM ulnaire au coude > 50 m/s**
- **Différence de VCM AB/Coude < 15 m/s**
- **Différence F-M ulnaire/médian < 2 ms**
- **Amp ulnaire (paume/poignet) > 10  $\mu$ V**

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp ( $\mu$ V)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,2	33,1	66
Médian Dr	Paume/poignet	1,3	26,8	64
Ulnaire G	Paume/poignet	1,2	7,9	66
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,3	6,0	64
Radial G	AB/Poignet	1,3	30,8	64
Radial Dr	AB/Poignet	1,4	28,3	66
CABM G	Coude	1,2	18,0	68
CABM Dr	Coude	1,1	20,6	70

**Que faire de plus ?**

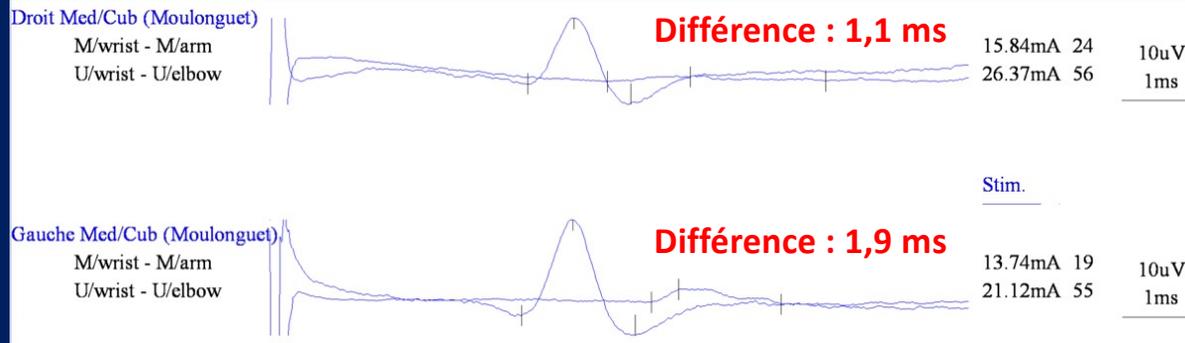
# Med-Uln mixte : stimulation poignet – détection au bras



**Différence  
Médian/ulnaire  
< 0,7 ms**

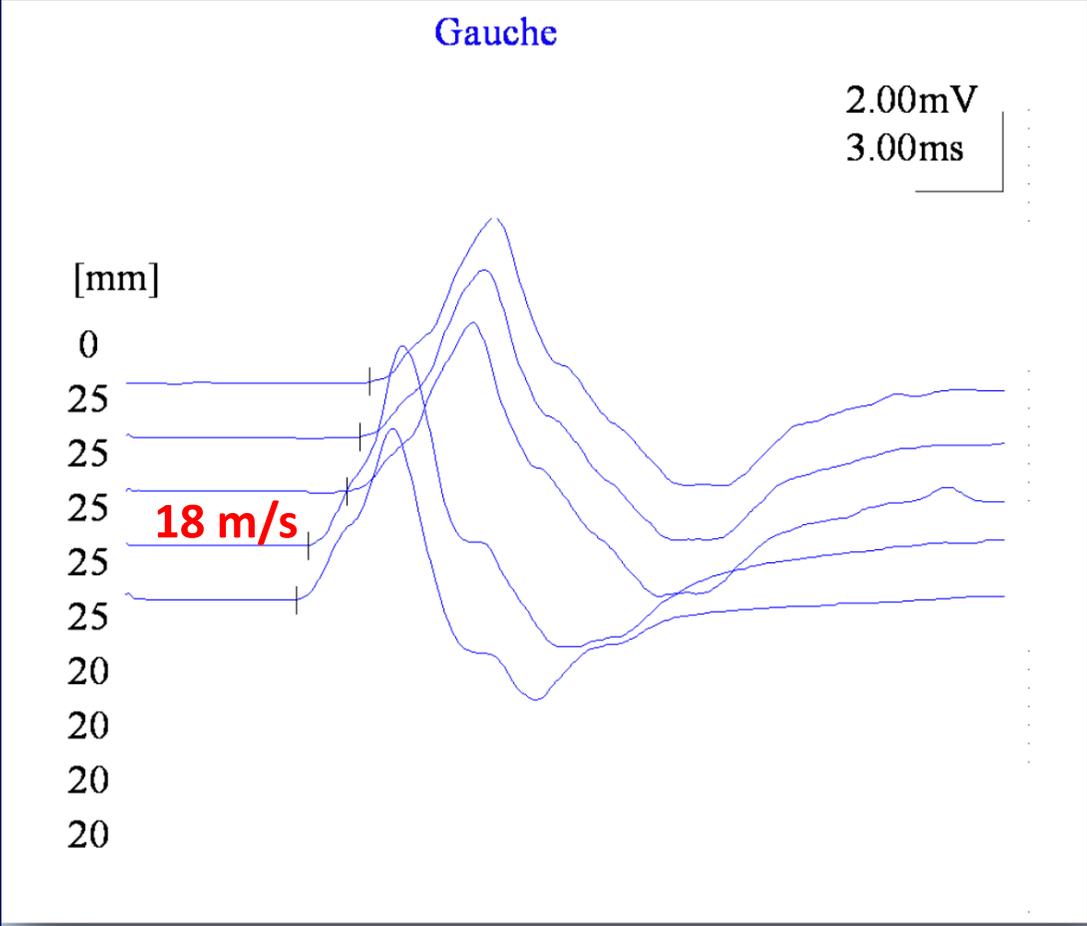
Ulnar neuropathy at the elbow: Reappraisal of the wrist-upper arm latency difference between ulnar and median nerves

G. Di Virgilio<sup>a,1</sup>, A.M. Grapperon<sup>b,1</sup>, J. Fayerstein<sup>b</sup>, M. Goudot<sup>c</sup>, S. Nollet<sup>d</sup>, F. Ochsner<sup>a</sup>, M. Théaudin<sup>a</sup>, A. Truffert<sup>e</sup>, P. Tsouni<sup>a,e</sup>, C. Vial<sup>c</sup>, F.C. Wang<sup>f</sup>, J. Pasquier<sup>g</sup>, L. Tatu<sup>d,2</sup>, S. Attarian<sup>b,2</sup>, T. Kuntzer<sup>a,\*,2</sup>



# Stimulation étagée au coude tous les 25 mm

VCM entre  
2 sites de stimulation  
> 31 m/s



## LDM sur le FUC

<b>Réglages</b>	5 mV/D ; 5 ms/D ; 2 Hz – 5 KHz
<b>Anatomie</b>	> C8 → TPI → TSAI → nerf ulnaire
<b>Au préalable</b>	Patient assis AB en supination, tracer 3 repères : 1. Epitrochlée 2. 4 cm proximatement par rapport au 1 <sup>er</sup> repère 3. 10 cm distalement par rapport au 1 <sup>er</sup> repère
<b>Détection</b>	Active (E1) à l'AB (troisième repère) ; référence (E2) sur la styloïde cubitale
<b>Stimulation</b>	Bras (second repère)
<b>Normes</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>• LDM : &lt; 4,2 ms</li><li>• Différence de LDM G/D &lt; 15%</li><li>• Différence d'amplitude G/D &lt; 50%</li></ul>
<b>Remarques</b>	Particulièrement utile lorsque l'atteinte au niveau de la main est complète

## Vignette n°5

- Monsieur WK, 18 ans, 1m73
- Début il y a 2 ans par l'installation en quelques mois d'une **amyotrophie de la main gauche** (fonte du 1er IO)  
-> **AB**
- Pas de signe sensitif (sauf endormissements nocturnes)
- Aucune douleur
- Aréflexie C7 et C8 gauche
- De nombreux diagnostics envisagés : SGB, Lewis & Sumner, MMN, plexopathie brachiale avec HNPP, Parsonage & Turner
- Exploration négative (en dehors de l'ENMG) : IRM, PL, Bio, PES



N moteurs : 2 ans avant	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F (ms)
Médian G	5,8	6,0	47	30,0
Ulnaire G (Abd V)	3,6	2,3	55	NO
Radial G (?)	1,6	9,3	57	

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,5	2,5		NO
Médian Dr	3,5	8,9		22,8
Ulnaire G (Abd V)	2,8	1,5		27,0
Ulnaire Dr (Abd V)	3,0	6,2		24,7
Radial G (EI et F anconé)	2,1	3,2		19,8
Radial Dr (EI et F anconé)	2,2	7,9		19,3

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (µV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,3	41	63
Médian Dr	Paume/poignet	1,3	39	64
Ulnaire G	Paume/poignet	1,2	41	66
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,2	22	66
Radial G	AB/Poignet	1,3	22	61
Radial Dr	AB/Poignet	1,5	19	54
CABM G	Coude	1,2	24	66
CABM Dr	Coude	1,1	21	66

Qu'en pensez-vous ?

N moteurs : 2 ans avant	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F (ms)
Médian G	5,8	6,0	47	30,0
Ulnaire G (Abd V)	3,6	2,3	55	NO
Radial G (?)	1,6	9,3	57	

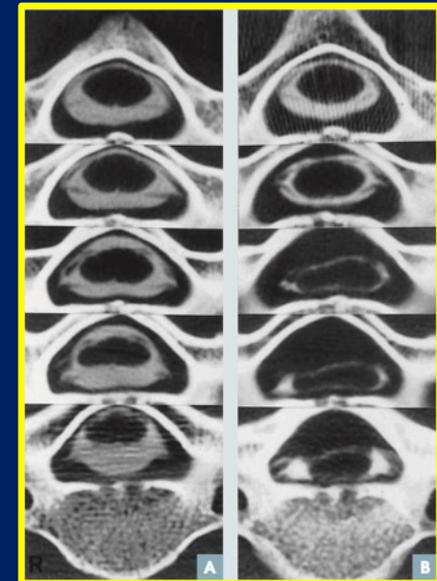
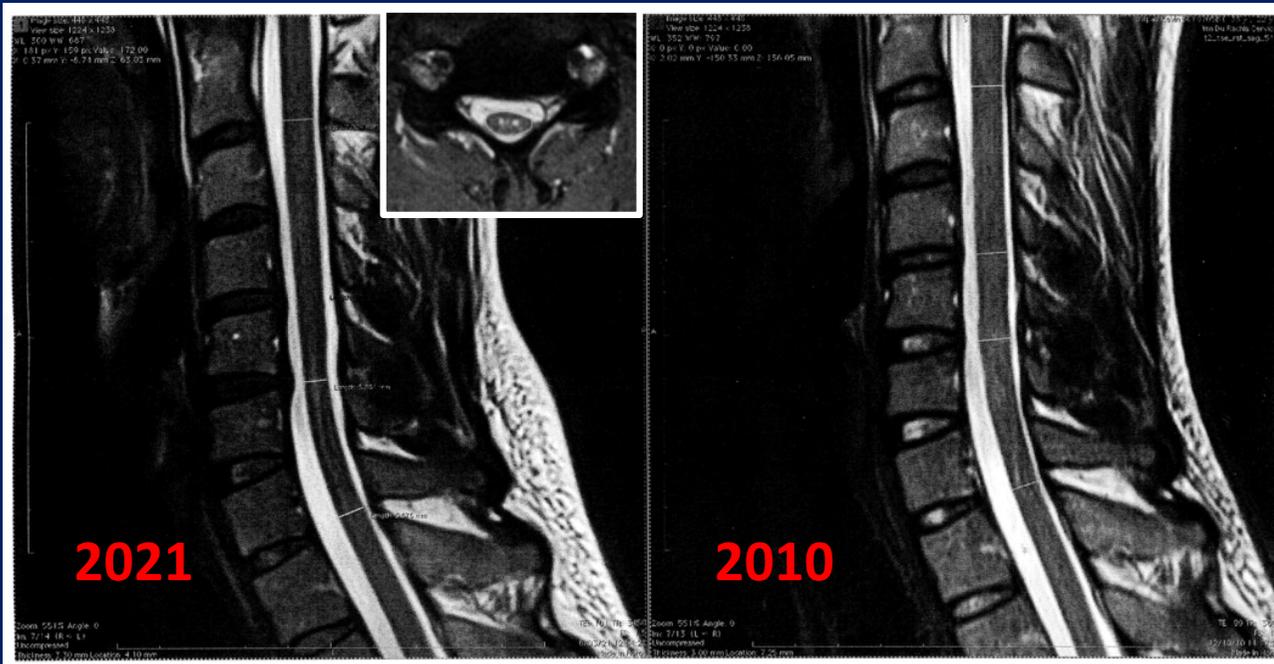
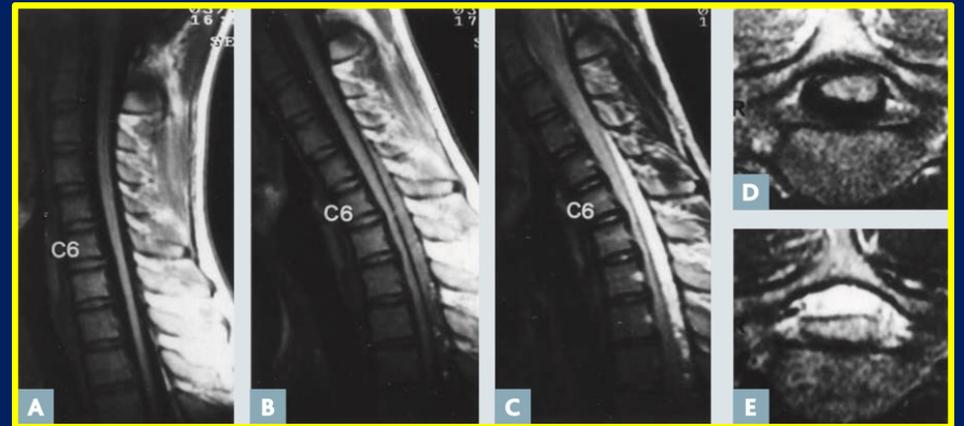
N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,5	2,5		NO
Médian Dr	3,5	8,9		22,8
Ulnaire G (Abd V)	2,8	1,5		27,0
Ulnaire Dr (Abd V)	3,0	6,2		24,7
Radial G (EI et F anconé)	2,1	3,2		19,8
Radial Dr (EI et F anconé)	2,2	7,9		19,3

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (µV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,3	41	63
Médian Dr	Paume/poignet	1,3	39	64
Ulnaire G	Paume/poignet	1,2	41	66
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,2	22	66
Radial G	AB/Poignet	1,3	22	61
Radial Dr	AB/Poignet	1,5	19	54
CABM G	Coude	1,2	24	66
CABM Dr	Coude	1,1	21	66

Qu'en pensez-vous ?

# Maladie d'Hirayama

- Probable, mais l'IRM dynamique de notre patient n'est pas typique



## Vignette n°5 bis

- Madame FG, > l'âge de 16 ans (1981), 1m63
- Déficit moteur et **amyotrophie des 2 mains et des av-bras** G > Dr
- Fasciculations
- Evolution lentement progressive
- Douleurs névralgiques des MS et dans le territoire C1/C2 gauche
- Signe de Lhermitte
- Hyperréflexie généralisée avec signe de Babinski gauche
- Dissociation syringomyélique des sensibilités
- Syringomyélie ? amyotrophie spinale ? TOS opéré X 2 ?
- Pas de cavité syringomyélique à l'imagerie cervicale
- PES : altération de la conduction sensitive au niveau médullaire cervical
- Multiples bilans ENMG dont un le 2 avril 2010



N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	3,5	10,4		23,2
Médian Dr	3,0	10,5		21,7
Ulnaire G (Abd V)	<b>7,4</b>	<b>0,3</b>		<b>NO</b>
Ulnaire Dr (Abd V)	3,7	<b>2,8</b>	59/40	<b>24,5</b>
Radial G (EUC)	2,9	<b>2,0</b>		
Radial Dr (EUC)	2,8	4,1		

N mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)
Médian G	Poignet/sus-coude	3,5	26
Médian Dr	Poignet/sus-coude	3,6	20
Ulnaire G	Poignet/sus-coude	4,2	17
Ulnaire Dr	Poignet/sus-coude	3,9	26



## Vignette n°6

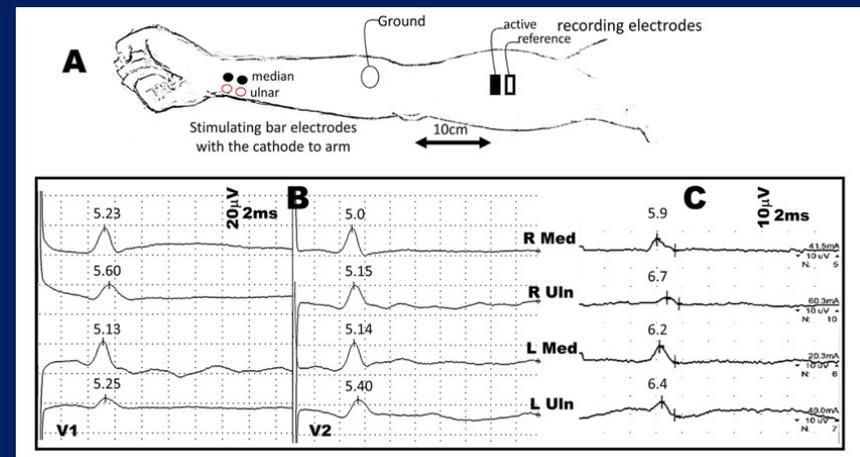
- Monsieur RM, 14 ans, 1m67
- Installation progressive depuis 1 an d'une griffe cubitale du côté droit
- **Amyotrophie globale de la main droite**
- Aucune douleur
- Paresthésies des doigts longs à droite
- Hypoesthésie des doigts longs
- Déficit moteur global de la main (thénariens, hypothénariens, extenseurs des doigts)
- ROT vifs aux MI avec clonus achilléen droit
- ATCD héréditaire : CMT suspecté chez son père



N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,6	9,4	64	NO
Médian Dr	5,1	6,0	50	NO
Ulnaire G (Abd V)	3,7	7,3		NO
Ulnaire Dr (Abd V)	4,5	1,1	47/61	NO
Radial Dr (El et F anconé)	4,5	6,7		NO

N mixtes	Segments	LD (ms)	Amp ( $\mu$ V)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,5	37	53
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	35	53
Ulnaire G	Paume/poignet	1,2	33	67
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,3	24	60

## Med-Uln mixte : stimulation poignet – détection au bras



Différence médian/ulnaire à droite = 0,4 ms

Qu'en pensez-vous ?

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,6	9,4	64	<b>NO</b>
Médian Dr	5,1	<u>6,0</u>	50	<b>NO</b>
Ulnaire G (Abd V)	3,7	<b>7,3</b>		<b>NO</b>
Ulnaire Dr (Abd V)	<b>4,5</b>	<b>1,1</b>	47/61	<b>NO</b>
Radial Dr (El et F anconé)	4,5	6,7		<b>NO</b>

N mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,5	37	53
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	35	53
Ulnaire G	Paume/poignet	1,2	33	67
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,3	24	60



Syringomyélie  
/hydromyélie  
sur malformation  
d'Arnold-Chiari

# L'atteinte ne se limite pas à la main et à l'avant-bras

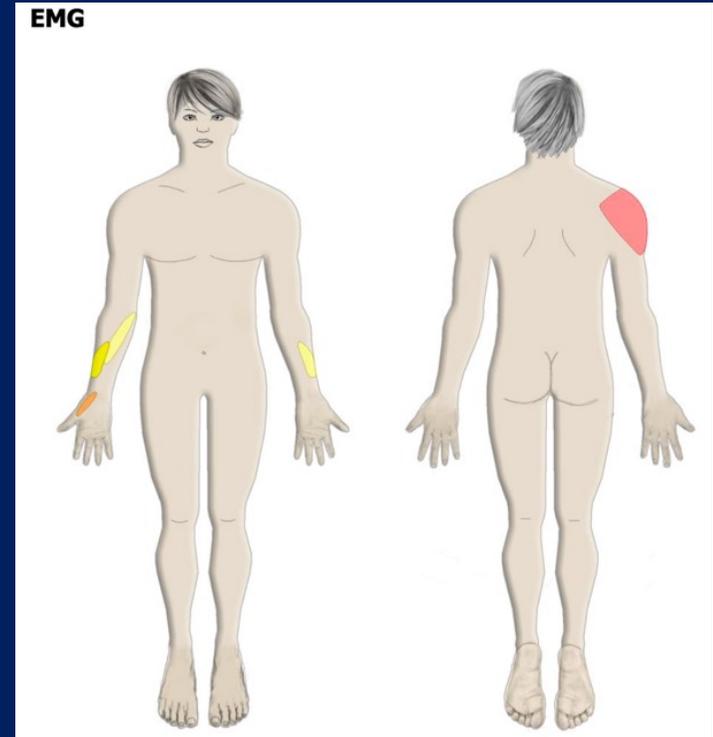
SLA

Parsonage & Turner

Neuropathie périphérique diffuse

## Vignette n°7

- Monsieur PM, 47 ans, 1m78
- Douleurs scapulaires G, suivies d'une faiblesse proximale du MSG d'installation progressive sur 1 mois -> idem à droite -> **amyotrophie bilatérale des MS à prédominance proximale -> amyotrophie thénarienne droite**
- IRM cervicale et du PB normale
- Bio et PL SP
- ATCD : 1 épisode de Parsonage et Turner il y a 20 ans + syndrome de Parsonage et Turner chez un frère il y a 3 ans
- Recherche de mutation du gène SEPT9 : négatif



- Neurogène chronique +
- Neurogène subaigu ++
- Dénervation récente partielle
- Dénervation complète

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	3,8	6,1	58	24,8
Médian Dr	3,5	7,2	61	24,7
Ulnaire G (Abd V)	2,7	9,9	60	24,5
Ulnaire Dr (Abd V)	2,5	9,8		24,8
Radial G (EUC)	3,9	3,9	62	
Radial Dr (EUC)				
Axillaire G	4,2	1,9		
Axillaire Dr	4,5	1,2		

N sensitifs	Segments	LD (ms)	Amp (µV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,6	30	49
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	50	54
Ulnaire G	Paume/poignet	1,6	14	50
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,4	17	69
Radial G	AB/Poignet	2,2	2	55
Radial Dr	AB/Poignet	2,0	26	60
CABL G	Coude/AB		0	
CABL Dr	Coude/AB	2,3	3	52

### Qu'en pensez-vous ?

N moteurs 2 mois plus tard	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,8	4,8	50	25,5
Médian Dr		0		
Ulnaire G (Abd V)	2,8	10,3	61/44	24,3
Ulnaire Dr (Abd V)	2,8	9,5	57/44	24,8
Radial G (EUC)	3,5	2,3		
Radial Dr (EUC)	3,0	0,2		
Axillaire G	4,6	2,7		
Axillaire Dr	4,5	3,0		

N sensitifs/mixtes 2 mois plus tard	Segments	LD (ms)	Amp (µV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,4	22,8	56
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	9,8	55
Ulnaire G	Paume/poignet	1,6	14	50
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,4	17	69
Radial G	AB/Poignet		0	
Radial Dr	AB/Poignet	1,6	9,3	51
CABL G	Coude/AB		0	
CABL Dr	Coude/AB		0	

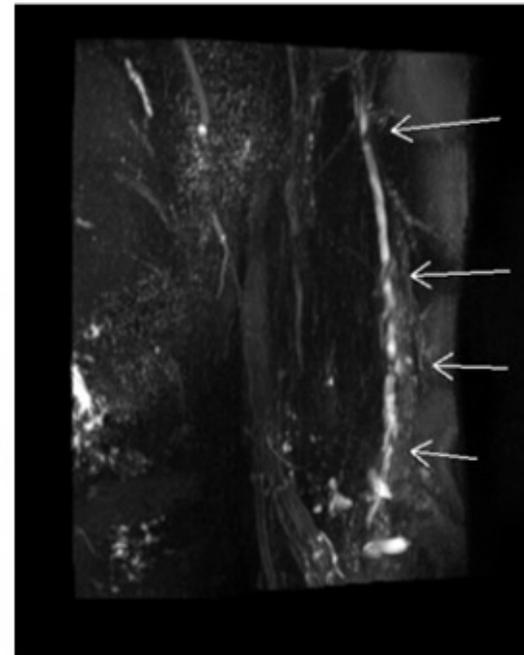
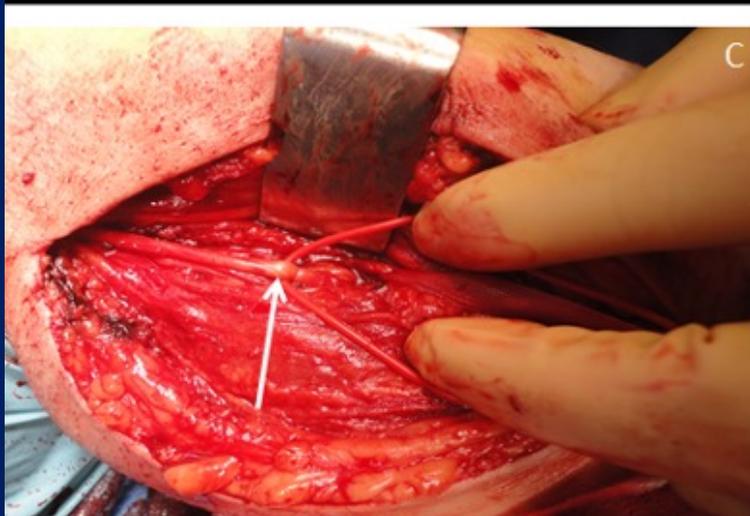
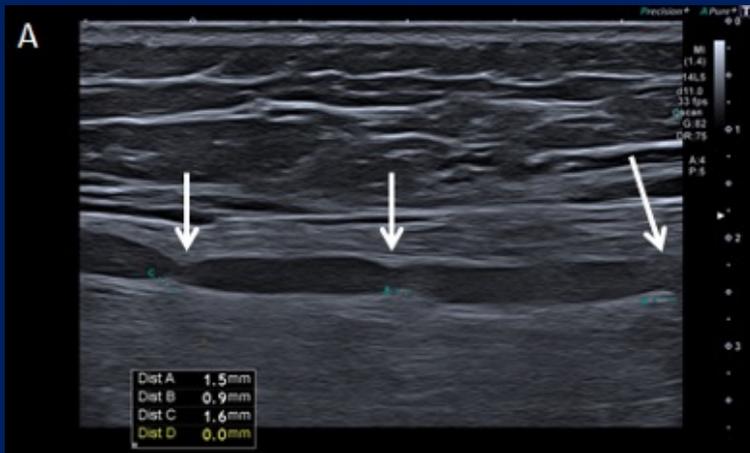
N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	3,8	6,1	58	24,8
Médian Dr	3,5	7,2	61	24,7
Ulnaire G (Abd V)	2,7	9,9	60	24,5
Ulnaire Dr (Abd V)	2,5	9,8		24,8
Radial G (EUC)	3,9	<b>3,9</b>	62	
Radial Dr (EUC)				
Axillaire G	4,2	<b>1,9</b>		
Axillaire Dr	4,5	<b>1,2</b>		

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (µV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,6	30	49
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	50	54
Ulnaire G	Paume/poignet	1,6	14	50
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,4	17	69
Radial G	AB/Poignet	2,2	<b>2</b>	55
Radial Dr	AB/Poignet	2,0	26	60
CABL G	Coude/AB		<b>0</b>	
CABL Dr	Coude/AB	2,3	<b>3</b>	52

N moteurs <b>2 mois plus tard</b>	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,8	4,8	50	25,5
Médian Dr		<b>0</b>		
Ulnaire G (Abd V)	2,8	10,3	61/44	24,3
Ulnaire Dr (Abd V)	2,8	9,5	57/44	24,8
Radial G (EUC)	3,5	<b>2,3</b>		
Radial Dr (EUC)	3,0	<b>0,2</b>		
Axillaire G	4,6	<b>2,7</b>		
Axillaire Dr	4,5	<b>3,0</b>		

N sensitifs/mixtes <b>2 mois plus tard</b>	Segments	LD (ms)	Amp (µV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,4	22,8	56
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	<b>9,8</b>	55
Ulnaire G	Paume/poignet	1,6	14	50
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,4	17	69
Radial G	AB/Poignet		<b>0</b>	
Radial Dr	AB/Poignet	1,6	<b>9,3</b>	51
CABL G	Coude/AB		<b>0</b>	
CABL Dr	Coude/AB		<b>0</b>	

## Le syndrome du sablier / « Hourglass syndrome »



Patiente de 40 ans présentant l'installation sur quelques jours d'un déficit sensitivo-moteur douloureux et amyotrophiant dans le territoire du nerf radial droit. L'atteinte clinique et EMG étaient évocatrices d'une atteinte du nerf radial au bras.

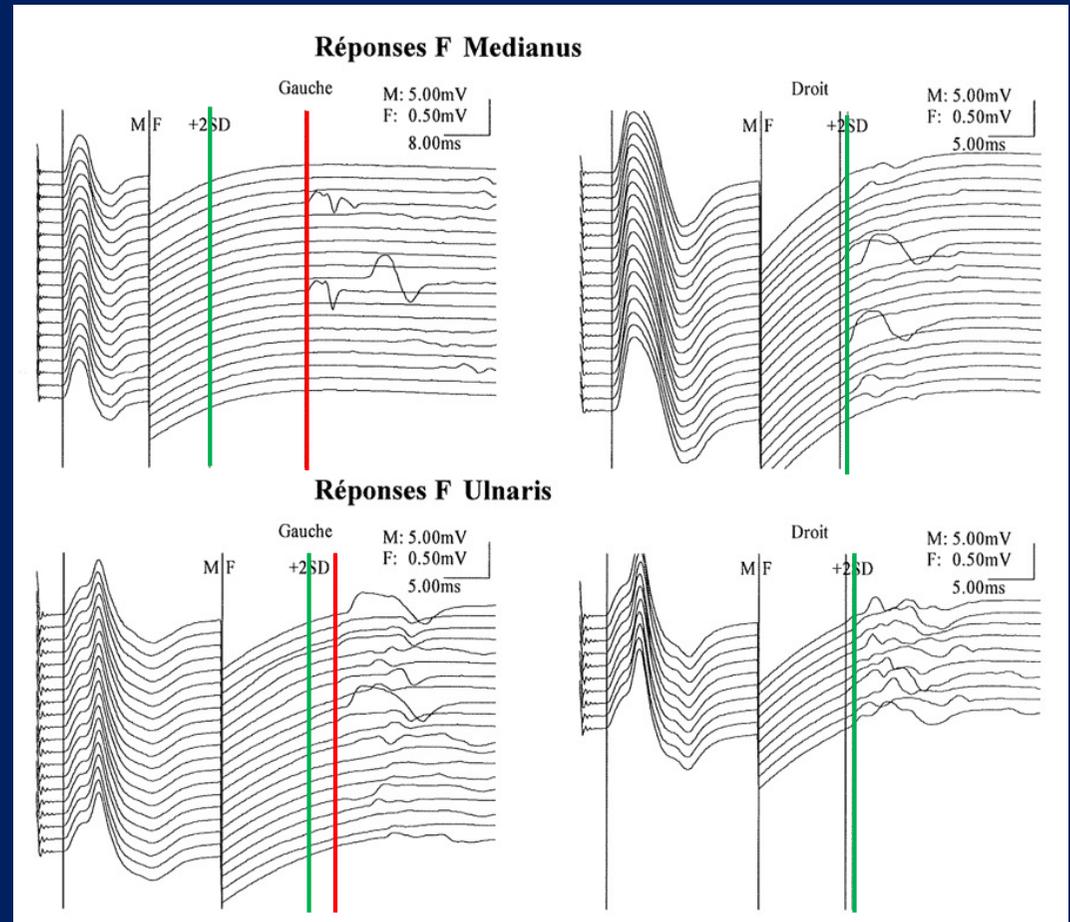
**L'échographie (A)** du nerf radial au 1/3 inférieur de l'humérus met en évidence trois zones focales de « striction » (flèches blanches), avec aspect en **IRM 3DTSIR (B)** de perte de signal focale à 4 niveaux (flèches blanches).

**L'exploration chirurgicale** met en évidence un nerf radial œdédié avec une zone focale de striction.

Guillaume Fargeot  
Christophe Vandendries

## Vignette n°8

- Monsieur DJ, 31 ans, 1m80
- Steppage droit depuis plusieurs mois sans trouble sensitif, d'installation progressive
- **Discrète amyotrophie main G**
- Premier ENMG (2007)



N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	Amp %	VCM (m/s)	F-M (ms)
Fibulaire Dr	5,2	0,9			
Tibial Dr	4,2	2,6	-32	42	59,5

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	Amp %	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,5	5,6	-78	42	43,2
Médian Dr	3,5	11,3	-4	55	25,2
Ulnaire G (Abd V)	3,0	8,4	-16/14	50/62	30,0
Ulnaire Dr (Abd V)	3,0	12,0	-11/-9	60/47	26,3
Radial G (EUC)	3,5	3,3	-28	46	
Radial Dr (EUC)	2,8	5,2	-28	40	

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Sural G	Mollet/malléole ext	1,3	15	60
Sural Dr	Mollet/malléole ext	1,4	16	56
Fibulaire sup G	Jambe/cheville	1,6	15	51
Fibulaire sup Dr	Jambe/cheville	1,7	14	47

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,3	117	62
Médian Dr	Paume/poignet	1,4	96	58
Ulnaire G	Paume/poignet	1,2	27	67
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,3	23	64
Radial G	AB/Poignet	2,2	45	55
Radial Dr	AB/Poignet	2,1	46	57
Médian G	Poignet/sus-coude	4,0	11	
Ulnaire G	Poignet/sus-coude	4,7	12	

**Qu'en pensez-vous ?**

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	Amp %	VCM (m/s)	F-M (ms)
Fibulaire Dr	5,2	<b>0,9</b>			
Tibial Dr	4,2	<b>2,6</b>	-32	42	<b>59,5</b>

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	Amp %	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	<b>4,5</b>	<b>5,6</b>	<b>-78</b>	<b>42</b>	<b>43,2</b>
Médian Dr	3,5	11,3	-4	55	25,2
Ulnaire G (Abd V)	3,0	8,4	-16/14	50/62	<b>30,0</b>
Ulnaire Dr (Abd V)	3,0	12,0	-11/-9	60/47	26,3
Radial G (EUC)	3,5	3,3	-28	<b>46</b>	
Radial Dr (EUC)	2,8	5,2	-28	<b>40</b>	

N sensitifs	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Sural G	Mollet/malléole ext	1,3	15	60
Sural Dr	Mollet/malléole ext	1,4	16	56
Fibulaire sup G	Jambe/cheville	1,6	15	51
Fibulaire sup Dr	Jambe/cheville	1,7	14	47

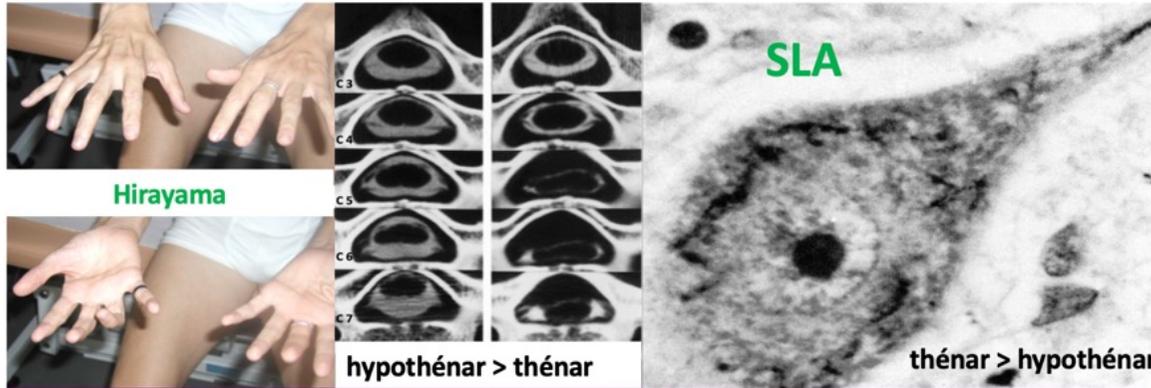
N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,3	117	62
Médian Dr	Paume/poignet	1,4	96	58
Ulnaire G	Paume/poignet	1,2	27	67
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,3	23	64
Radial G	AB/Poignet	2,2	45	55
Radial Dr	AB/Poignet	2,1	46	57
Médian G	Poignet/sus-coude	4,0	11	
Ulnaire G	Poignet/sus-coude	4,7	12	

**MMN**

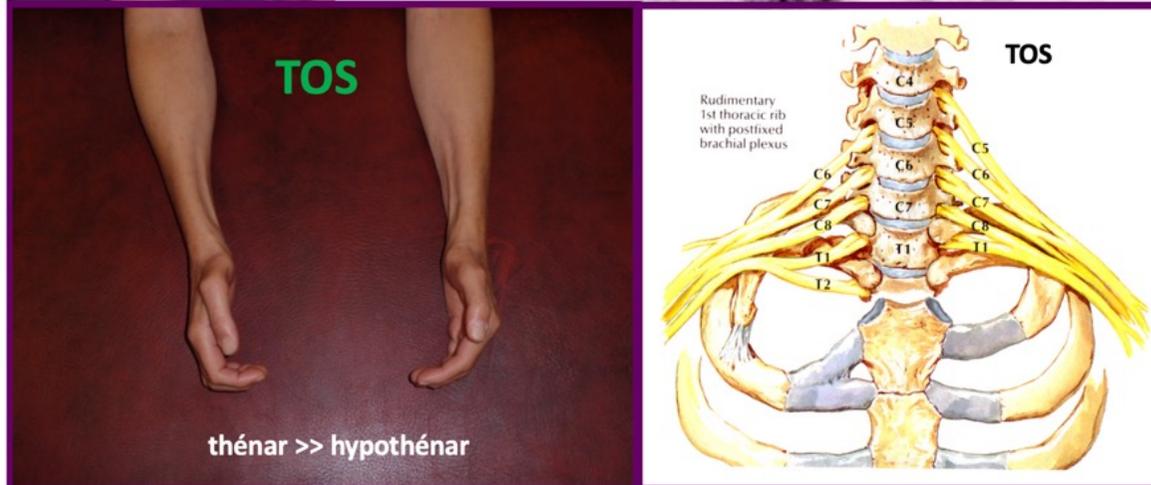
Syndrome de la main partagée  
(*Split Hand*) ?

ou

Syndrome de la main partagée inversée  
(*Reverse Split Hand*)?



Lyu *et al* ; 2011 (AA<sub>CMAP</sub>) : Ampl du PAGM abd V  
Ampl du PAGM C abd I  
 Sujets sains : 0,6 -1,7  
 SLA, défilé IS : **> 1,7** (1/60 < 0,6 chez des patients SLA)  
 Hirayama : **< 0,6** (34/36 chez des patients Hirayama)



Hu *et al* ; 2021 (SI<sub>CMAP</sub>) : Ampl du PAGM C abd I X 1<sup>er</sup> IO  
Ampl du PAGM abd V  
 Sujets sains : > 8  
 SLA : **< 8**

## TOS neurologique

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	4,2	<b>3,4</b>		<b>29,3</b>
Médian Dr	4,0	8,0		24,3
Ulnaire G	3,9	7,4		23,5
Ulnaire Dr	3,3	9,1		25,5

N sensitifs & mixtes	Segments	LD (ms)	Amp (μV)	VCS (m/s)
Médian G	Paume/poignet	1,4	65,6	56
Médian Dr	Paume/poignet	1,5	47,5	53
Ulnaire G	Paume/poignet	1,3	17,3	62
Ulnaire Dr	Paume/poignet	1,4	20,9	57
CABM G	Coude		<b>0,0</b>	
CABM Dr	Coude		<b>0,0</b>	

Lyu *et al* ; 2011 ( $AA_{CMAP}$ ) : Ampl du PAGM abd V

Ampl du PAGM C abd I

Sujets sains : 0,6 -1,7

SLA, défilé IS : **> 1,7** (1/60 < 0,6 chez des patients SLA)

Hirayama : **< 0,6** (34/36 chez des patients Hirayama)

$$7,4/3,4 = 2,2$$

Hu *et al* ; 2021 ( $SI_{CMAP}$ ) : Ampl du PAGM C abd I X 1<sup>er</sup> IO

Ampl du PAGM abd V

Sujets sains : > 8

SLA : **< 8**

## Hirayama probable

N moteurs : <b>2 ans avant</b>	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F (ms)
Médian G	<b>5,8</b>	6,0	47	30,0
Ulnaire G (Abd V)	<b>3,6</b>	<b>2,3</b>	55	<b>NO</b>
Radial G (?)	1,6	9,3	7	

Lyu *et al* ; 2011 (AA<sub>C<sub>MAP</sub></sub>) :  $\frac{\text{Ampl du PAGM abd V}}{\text{Ampl du PAGM C abd I}}$   
 Sujets sains : 0,6 -1,7  
 SLA, défilé IS : **> 1,7** (1/60 < 0,6 chez des patients SLA)  
 Hirayama : **< 0,6** (34/36 chez des patients Hirayama)

$2,3/6 = 0,38$

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	<b>4,5</b>	<b>2,5</b>		<b>NO</b>
Médian Dr	3,5	8,9		22,8
Ulnaire G (Abd V)	2,8	<b>1,5</b>		<b>27,0</b>
Ulnaire Dr (Abd V)	3,0	6,2		24,7
Radial G (EI et F anconé)	2,1	<b>3,2</b>		19,8
Radial Dr (EI et F anconé)	2,2	7,9		19,3

$1,5/2,5 = 0,6$

Hu *et al* ; 2021 (SI<sub>C<sub>MAP</sub></sub>) :  $\frac{\text{Ampl du PAGM C abd I X 1}^{er} \text{ IO}}{\text{Ampl du PAGM abd V}}$   
 Sujets sains : > 8  
 SLA : **< 8**

## SLA bulbaire

N moteurs	LDM (ms)	Amp (mV)	VCM (m/s)	F-M (ms)
Médian G	9,6	1,3		26,8
Médian Dr	5,7	4,8	52	23,4
Ulnaire G (Abd V)	4,3	6,9		28,1
Ulnaire Dr (Abd V)	4,3	7,1		27,6
Ulnaire G (1er IO)	5,5	1,9		
Fibulaire profond G (TA)	5,3	1,4		
Fibulaire profond Dr (TA)	4,8	1,4		

Lyu *et al* ; 2011 ( $AA_{CMAP}$ ) : Ampl du PAGM abd V

Ampl du PAGM C abd I

Sujets sains : 0,6 -1,7

SLA, défilé IS : > 1,7 (1/60 < 0,6 chez des patients SLA

Hirayama : < 0,6 (34/36 chez des patients Hirayama)

$$6,9/1,3 = 5,3$$

$$1,3 * 1,9/6,9 = 0,4$$

Hu *et al* ; 2021 ( $SI_{CMAP}$ ) : Ampl du PAGM C abd I X 1<sup>er</sup> IO

Ampl du PAGM abd V

Sujets sains : > 8

SLA : < 8