

Résumés des orateurs sollicités

Potentiel évoqué Moteur : Expérience dans la SLA.

S. Attarian (*Service de Neurologie et des maladies Neuro-musculaires, CHU La Timone, 265 rue Saint Pierre, Marseille*).

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est caractérisée par l'association de une atteinte du neurone moteur central (NMC) et du neurone moteur périphérique (NMP). Le diagnostic clinique de l'atteinte du NMP est d'autant plus facile que le clinicien est aidé par l'électro-neuro-myographie. En revanche, il n'est pas toujours aisé de détecter l'atteinte du NMC, en particulier au début de la maladie ; mais aussi, à un stade avancé de la SLA lorsque l'amyotrophie est sévère. Il n'existe pas de marqueur biologique spécifique de la SLA et l'imagerie est de peu d'intérêt. L'avènement de la stimulation magnétique trans-crânienne (SMT) a permis l'exploration indolore du NMC chez le sujet éveillé. La SMT permet d'objectiver un dysfonctionnement du NMC au stade précoce de la maladie.

Plusieurs paramètres ayant des significations différentes peuvent être analysés, toutefois il faut souligner qu'aucune anomalie de ces paramètres n'est spécifique de la SLA.

Le temps de conduction central est augmenté par rapport au sujet contrôle sain mais il s'agit d'un paramètre peu sensible. L'amplitude du potentiel évoqué magnétique s'exprime en pourcentage de la réponse évoquée motrice électrique périphérique. Ce rapport est diminué dans la SLA ; cependant ce paramètre est aussi de faible sensibilité. Le seuil d'excitabilité corticale est parfois anormalement diminué au début de la maladie, et cela est lié à l'existence d'une hyperexcitabilité corticale induite par la glutamate. Il est augmenté ensuite parallèlement à la progression de la maladie témoignant de la perte en NMC. Le paramètre le plus sensible de la SMT pour le diagnostic de SLA dans notre expérience est la diminution de la période de silence.

Le SMT est une technique très sensible pour l'exploration du faisceau corticobulbaire. L'exploration combinée des voies motrices corticobulbaire et corticospinale

améliore considérablement la sensibilité, la spécificité et les valeurs prédictives de cette technique dans la SLA.

Les neuropathies sensitives ataxiantes chroniques.

Jean-Philippe Azulay (*CHU Timone, Marseille, France*).

On peut distinguer deux grands types de neuropathies sensitives selon la catégorie de fibres qui est lésée de façon prédominante ou exclusive :

– Les neuropathies à petites fibres où prédominent les troubles de la sensibilité douloureuse et thermique. Une dysautonomie, des troubles trophiques, des arthropathies sont fréquentes dans ce groupe.

– Les neuropathies à grandes fibres sont celles où le déficit de la sensibilité touche essentiellement la proprioception à l'origine d'une ataxie, d'une aréflexie généralisée et de paresthésies alors qu'il n'existe quasiment pas de déficit moteur.

Les causes de ces deux grands groupes sont assez spécifiques et si l'on recherche en tout premier lieu un diabète ou une amylose dans le premier, une origine auto-immune est fréquemment retrouvée à l'origine du deuxième groupe. Une neuropathie ataxiante peut résulter d'une atteinte du corps neuronal ou neuropathie comme dans le syndrome paranéoplasique dont le mécanisme est lié à la présence d'anticorps anti-neuronaux Hu, les neuropathies compliquant le syndrome de Goujerot-Sjögren ou bien d'une atteinte du prolongement axonal avec un processus auto-immun primitif dirigé soit contre des antigènes axonaux ou myéliniques. L'étude des vitesses de conduction nerveuse complétée dans certains cas d'une étude histologique du nerf ne permet toutefois pas toujours de trancher. On retiendra dans ce groupe certaines formes ataxiantes de polyradiculonévrite chronique, les neuropathies avec IgM monoclonale possédant une activité anti-MAG, les neuropathies avec une IgM monoclonale ayant une activité anti gangliogides dirigée contre un groupement disialosyl. Certains de ces cas peuvent

avoir des manifestations motrices chroniques ou à rechutes (paralysie oculomotrice ou bulbaire) proches d'un syndrome de Miller Fisher définissant le CANOMAD. Le bilan reste toutefois encore assez fréquemment négatif ne permettant de conclure qu'à une forme « idiopathique ».

Tremblements et myoclonies : qu'apporte la neurophysiologie ? François Cassim (*Service de Neurophysiologie Clinique, hôpital Salengro, CHU Lille*).

Le diagnostic des mouvements anormaux en général, des tremblements et des myoclonies en particulier, profite énormément des différents outils neurophysiologiques.

L'électromyographie (EMG), détectant l'activation musculaire, est capable d'enregistrer quasiment tous les mouvements involontaires. Il s'agit en fait d'un examen clinique amélioré utilisant préférentiellement l'EMG de surface, idéalement associée à un accéléromètre pour mesurer la fréquence et l'intensité d'un éventuel tremblement. En cas de tremblement, on peut alors ne pas visualiser de bouffées rythmiques (tremblement essentiel débutant, tremblement physiologique exagéré), mettre en évidence des bouffées rythmiques et alors analyser leurs fréquence et circonstances de survenue (bouffées rythmiques à 15 Hz des membres inférieurs du tremblement orthostatique primaire, à 3 Hz des muscles proximaux du tremblement mésencéphalique, disparaissant lors des manœuvres de distraction en cas de tremblement psychogène), et parfois constater que le tremblement est généré par des bouffées myocloniques ou des périodes de silence EMG (myoclonies négatives) survenant de façon pseudorythmique, ce qui modifie l'orientation diagnostique. Les myoclonies généralisées nécessitent l'enregistrement d'un grand nombre de muscles afin de déterminer le séquençage et donc la topographie du générateur.

En cas de myoclonies, les potentiels évoqués, par stimulation des nerfs médians et tibiaux postérieurs, sont utiles à la recherche de réponses corticales géantes qui représentent un argument en faveur de myoclonies corticales.

On peut profiter de l'étude des potentiels évoqués pour enregistrer simultanément l'EMG moyenné des muscles du membre stimulé, à la recherche de réponses réflexes de longue latence (réponse C), témoignant d'une part de myoclonies réflexes, d'autre part de myoclonies corticales.

Enfin la polygraphie EEG-EMG peut permettre d'objectiver des activités corticales précédant les myoclonies, confirmant ainsi leur origine corticale. Si elles ne sont pas visibles directement, elles peuvent être révélées par le moyennage rétrograde.

La neurophysiologie permet donc de déterminer le générateur des myoclonies et aide au diagnostic différentiel et étiologique des tremblements.

Les éléments du diagnostic électromyographique dans les maladies du motoneurone. Pierre Clavelou (*Service de Neurologie, Hôpital Gabriel Montpied, CHU, BP 69, 63003 Clermont-Ferrand Cedex*).

Temps indispensable du diagnostic d'une atteinte du motoneurone (MN) périphérique, l'électroneuromyographie permet de confirmer le diagnostic suspecté sur le plan clinique, de définir une atteinte infraclinique et d'éliminer une autre affection neuromusculaire. Les anomalies essentielles sont de deux types : activités spontanées (fibrillations et fasciculations) et modifications des potentiels d'unité motrice (défaut de recrutement, instabilité, anomalies de taille et de morphologie des potentiels).

Le diagnostic électromyographique de SLA s'appuie sur les critères de El Escorial (1994). Leur sensibilité n'étant pas très satisfaisante, une nouvelle formulation, destinée à raccourcir le délai du diagnostic de certitude, a été proposée (Airlie House). Les critères retenus sont les suivants : 1) SLA certaine en cas d'atteinte du MN central et du MN périphérique dans 3 des 4 niveaux définis (bulbaire, cervical, thoracique et lombosacré) ; 2) SLA probable si atteinte des MN central et périphérique à 2 niveaux ; 3) SLA possible devant une atteinte des MN central et périphérique à 1 niveau ou du seul MN central à 2 niveaux ; 4) SLA suspectée lorsque l'atteinte intéresse le MN périphérique à 2 niveaux ou le MN central à 1 niveau. L'atteinte du MN périphérique dans 2 membres suffit dans les critères révisés, ce qui permettrait de proposer plus rapidement une thérapeutique.

Les autres éléments essentiels sont de confirmer l'importance du dépistage des blocs de conduction et de discuter certains aspects des conductions motrices et sensitives. Enfin, l'instabilité des potentiels d'unité motrice et la notion de fatigabilité observée lors des stimulations répétitives sont rappelés. L'électromyogramme peut dans certains cas aider au suivi voire à la surveillance d'un traitement.

Fabriquer ou dévoiler des anomalies : les pièges de la technique en électromyographie. Emmanuel Fournier (Fédération de Neurophysiologie clinique, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47 Boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris Cedex 13).

Le principe des différentes techniques d'électrodiagnostic est de mettre en forme des signaux électrophysiologiques provenant des nerfs et des muscles, de manière à dévoiler des anomalies de leur fonctionnement et à départager des tableaux cliniques semblables par ailleurs. Seulement, stimuler, enregistrer, mesurer ne sont pas des actes passifs. Étant donné que les signaux sont dans une large mesure construits par les techniques nécessaires à leur acquisition, il est possible que leurs anomalies le soient aussi, avec un risque de diagnostic erroné à la clé. Pour étudier l'incidence de la technique sur le diagnostic, il est nécessaire d'analyser dans quelle mesure chacune des anomalies électrophysiologiques par lesquelles on espère caractériser les atteintes des nerfs et des muscles peut être fabriquée (ou masquée) par les conditions techniques qui cherchent à la révéler. L'étude porte sur les principales anomalies à la base du raisonnement diagnostique et sur les diagnostics qui leur sont liés : allongement de latence distale, diminution de vitesse de conduction, réduction d'amplitude distale, réduction d'amplitude segmentaire... L'analyse montre que l'apparition ou la disparition de chacune de ces anomalies peut être causée par plusieurs facteurs techniques. En pratique, cela signifie qu'une anomalie mise en évidence ne devrait être interprétée comme pathologique qu'après avoir vérifié les points techniques en question, ce qui demande souvent de reprendre l'enregistrement après les avoir modifiés. Certains critères permettent de juger, non pas que l'enregistrement s'approche de la situation réelle (ce qui n'a probablement pas grand sens), mais qu'il va vers un mieux. En définitive, la bonne attitude d'examen n'est sûrement pas de chercher à *maîtriser* la technique dans l'espoir de se reposer sur elle, mais de la *surveiller*, c'est-à-dire de veiller sans cesse, activement, à ce qu'elle fait.

Chaplannaz G. Pièges en Électroneuromyographie. In : Magistris M. (éd.) : L'Électroneuromyographie en l'an 2000 : mises au point. Actes des XII^{es} Journées francophones d'Électroneuromyographie. Médecine & Hygiène, Genève, 2000, pp. 59-64.

Falck B et Stålberg E. Motor nerve conduction studies : measurement principles and interpretation of findings. J Clin Neurophysiol, 1995;12:254-279.

Fournier E. Examen électromyographique et étude de la conduction nerveuse. Sémiologie électrophysiologique. E.M. Inter, Caen, 1998.

Guihéneuc P, Péréon Y et Genet R. Exploration des vitesses de conduction nerveuse : quelques règles pratiques de bonne conduite.

In : Soichot P (éd.) : L'Électrodiagnostic en 1996 : mises au point. Actes des X^{es} Journées francophones d'Électromyographie. Dijon, 1996, pp. 41-51.

Kimura J. Facts, fallacies and fancies of nerve conduction studies. Muscle Nerve, 1997;20:777-787.

Physiologie de l'exocytose présynaptique : implications dans le traitement par la toxine botulique.

P. Guihéneuc, S. N'guyen The Tich, Y. Péréon (*Explorations fonctionnelles, CHU Hôtel-Dieu, 44035 Nantes Cedex 01*).

Dans les ramifications terminales des axones des motoneurons, l'acétyl-choline (ACh) est stockée dans des vésicules par un mécanisme d'échange membranaire dépendant d'une pompe à protons. La propagation d'un potentiel d'action jusqu'à la jonction neuromusculaire dépolarise la membrane présynaptique et provoque l'ouverture de canaux calciques. L'augmentation de concentration de calcium intracellulaire active diverses enzymes et protéines-kinases qui mobilisent les vésicules, fournissent l'énergie de leur transport jusqu'aux zones actives de la membrane présynaptique, et régulent les mécanismes qui permettent l'ancrage des membranes vésiculaire et axonale.

Des protéines de la membrane vésiculaire (vamp = synaptobrévine) s'accrochent à des protéines de la membrane du motoneurone (syntaxine, snap 25) pour former un complexe « SNARE ». Après l'addition d'alpha-snap et sous l'influence des ATPases du NSF, le complexe SNARE se modifie et se rétracte, entraînant l'accolement strict et l'arrimage de la vésicule à la membrane présynaptique. L'arrivée d'un potentiel d'action et l'invasion de calcium qui se fixe sur la synaptotagmine vésiculaire déclenchent, en une fraction de milliseconde, la fusion des deux membranes, et l'expulsion des molécules d'acétyl-choline de la vésicule vers la fente synaptique.

La toxine botulique s'accroche à la membrane présynaptique. Sa chaîne légère est une peptidase qui coupe les protéines du complexe SNARE au niveau de leurs liaisons avec les membranes, bloquant ainsi la fusion et l'exocytose. Les récepteurs nicotiques de la membrane des fibres musculaires, privées de neuromédiateur, deviennent inopérants, se désensibilisent et sont à terme dégradés. La toxine exerce aussi des effets de plus longue durée sur les enzymes et les mécanismes qui régulent le transport des vésicules et la formation des complexes SNARE. Tous ces phénomènes, encore im-

parfaitement connus, rendent compte des délais et durées d'efficacité après une injection de toxine botulique.

Dousseau F, Poulain B. Mécanismes moléculaires du blocage de la libération des neurotransmetteurs par les neurotoxines clostridiales. In : Christen Y et al. La plaque neuromusculaire. Solal, Marseille, 1999, pp 75-89.

Brunger AT. Structural insights into the molecular mechanism of Ca⁺⁺ dependent exocytosis. *Curr Opin Neurobiol* 2000;10:293-302.

Étude des seuils de sensation thermique dans les neuropathies diabétiques et toxiques : à la recherche d'un « Red Flag ». P. Guihéneuc, Y. Péréon (*Explorations fonctionnelles, CHU Hôtel-Dieu, 44035 Nantes Cedex 01*).

Objectif : Etudier les lésions des fibres nerveuses de faible diamètre, et rechercher un critère de gravité pour le suivi de ces lésions.

Méthodes : Une sonde à effet Peltier (MEDOC TSA II) est placée sur le dos du pied puis sur l'éminence thénar. La température de surface de la sonde augmente ou diminue de 0,5 °C par seconde à partir d'une valeur de départ de 32 °C. On demande au sujet de signaler le début d'une sensation de froid ou de chaud. On relève la moyenne de 4 mesures pour chaque modalité et chaque site.

Populations étudiées : La méthode a d'abord été adaptée et validée sur 2 groupes de sujets normaux. Puis on a exploré des diabétiques présentant une polyneuropathie évoluée, et classés en 2 groupes selon qu'ils avaient ou non des lésions ulcéreuses des pieds. Le même protocole a enfin été utilisé pour explorer des patients recevant des drogues neurotoxiques (chimiothérapie anticancéreuse ; thalidomide).

Résultats et discussion : Les résultats sont analysés de manière à tenter de mettre en évidence un critère de lésion forte des fibres nerveuses de petit diamètre. Ce critère pourrait aider à déterminer un seuil « à risque » d'apparition de lésions trophiques (chez les diabétiques) ; ou à conseiller une adaptation des doses de traitement (patients sous chimiothérapie ou thalidomide). Cette étude préliminaire montre qu'il est possible de dégager un tel critère d'aide à la décision, mais qu'il doit être confronté aux autres paramètres cliniques et électrophysiologiques de suivi de la neuropathie.

Verdugo R, Ochoa JL. Quantitative somatosensory thermotest : a key method for functional evaluation of small caliber afferent channels *Brain* 1992;115:893-913.

Yarnitsky D, Sprecher E. Thermal testing : normative data and repeatability for various test algorithms. *J Neurol Sci* 1994;125:39-45.

Stratégie d'exploration électrophysiologique d'une radiculopathie aux membres supérieurs. J.F. Hurtevent (*Service de Neurophysiologie Clinique, Hôpital Roger Salengro, CHRU Lille, rue du 8 mai 1945, 59037 Lille cedex, France*).

Les radiculopathies cervicales sont à l'origine d'une symptomatologie douloureuse associée ou non à un déficit moteur. Ces radiculopathies doivent être différenciées des pathologies neurologiques ou rhumatologiques simulant une névralgie cervico-brachiale.

Les techniques neurophysiologiques complémentaires de la clinique ont pour objectif de préciser la topographie lésionnelle radiculaire, de caractériser et quantifier la lésion afin de définir au mieux la sévérité et le pronostic fonctionnel de l'atteinte.

L'électromyographie est une étape fondamentale. Cette technique est sensible mais surtout spécifique pour identifier les atteintes radiculaires. Le choix des muscles est conditionné par leur valeur topographique, leur facilité d'exploration et la chronologie de l'atteinte. L'exploration des paraspinaux cervicaux, n'est pas systématique, n'est réalisée que dans les atteintes précoces. L'analyse électromyographique porte avant tout sur la recherche d'activités spontanées anormales de repos et d'anomalies de recrutement. L'analyse des caractéristiques des potentiels d'unités motrices est plus secondaire. La constatation isolée de potentiels polyphasiques en excès est une anomalie de valeur pathologie incertaine, nécessite une quantification objective non réalisable en routine.

La stimulo-détection, d'intérêt moindre, contribue néanmoins à l'étude des radiculopathies. Leur rôle essentiel est d'apporter des éléments topographiques et diagnostiques différentiels. L'étude des critères sensitifs est primordiale. L'amplitude normale des réponses sensitives est en règle générale en faveur d'une atteinte radiculaire. L'étude du contingent moteur est secondaire, n'est envisagée qu'à visée diagnostique différentielle à la recherche d'anomalies focales de conduction. L'étude des ondes tardives n'a pas de justification dans l'exploration d'une radiculopathie à l'exception des polyradiculoneuropathies.

Les potentiels évoqués somesthésiques sont réservés à quelques situations particulières à savoir la recherche de blocs de conduction proximaux ou encore à la recherche d'une souffrance cordonale postérieure dans les myéloradiculopathies.

L'électroneuromyographie est d'un appoint déterminant devant un tableau de radiculopathie cervicale en

particulier avec dissociation radio-clinique. Elle apporte des éléments topographiques et de sévérité et permet d'établir des corrélations entre la fonction radiculaires et l'image radiologique.

Modifications of the motor responses in myotonic disorders. T. Kuntzer, P. Michel

Background : Due to an overlap of clinical and electrophysiological (Ex) features and the difficulty of obtaining genetic studies, different types of myotonic disorders may be difficult to distinguish.

Objective : To study the changes of compound muscle action potentials (CMAPs) evoked at rest, after short exercise, during repetitive nerve stimulation (RNS), at warm temperature and after cooling.

Results : 14 control subjects and 24 patients with myotonic dystrophy (MD1) and PROMM, congenital myotonia (MC), potassium-aggravated myotonia (PAM), or paramyotonia congenita (PC) underwent a standardized Ex protocol. The MD, the sodium and the chloride channel genes were analyzed for mutations. At warm temperatures, a drop in amplitude after short exercise was moderate to severe in MC, mild in MD1 and PROMM, and absent in PAM and PC. RNS at 10c/s produced a drop in amplitude only in MC. At cold temperatures, short exercise caused an increase in amplitude only in PAM, and RNS at 10c/s induced a decrement in PROMM but not in MD1. PC is unique in its combination of an increment at warm and a decrement at cold temperature after short exercise and after 10c/s stimulation.

Conclusions : CMAP changes during a simple Ex-protocol differ in subgroups of myotonic disorders.

Electromyographie de surface et suivi des maladies neuromusculaires. A. Labarre-Vila (*Unité d'Electro-neuromyographie et Pathologie neuromusculaire, CHU, B.P. 217X, 38043 Grenoble cedex 9*).

L'Electromyographie de surface (SEMG) suscite depuis de nombreuses années autant d'intérêt que de questions et critiques. SEMG a été utilisée en cinésiologie et pour l'étude de la fatigue. Son application en clinique reste limitée. Disposer d'un test EMG non invasif, sensible et reproductible serait très apprécié des patients, des électromyographistes et du système de santé. Jusqu'alors, la

variabilité des paramètres, le nombre de facteurs influençant le signal et le manque de standardisation des protocoles d'examen ont limité l'utilisation de SEMG dans le diagnostic des maladies neuromusculaires. L'intérêt croissant pour l'EMG de surface et le développement de groupes collaboratifs permet d'espérer un accroissement des études cliniques. L'application potentielle de SEMG comme paramètre d'évaluation dans les essais thérapeutiques est une des attentes de cette technique non invasive. La surveillance de l'évolution des affections neuromusculaires est une application de SEMG que nous utilisons en routine depuis 1987, principalement dans le suivi des lésions nerveuses. Nous avons également développé son utilisation dans des maladies neuromusculaires chroniques impliquant des examens répétés, pour évaluer l'amélioration ou la dégradation de l'activité EMG globale, corrélée à la force et reflétant la valeur musculaire fonctionnelle. Dans des conditions d'examen standardisées, la variabilité des paramètres d'analyse de l'enveloppe du signal EMG intégrée rectifiée est moindre chez les patients que chez les témoins, et avec des examinateurs entraînés. Nous avons étudié ces facteurs chez 10 témoins, en mesurant l'enveloppe du signal de 12 muscles et en répétant les mesures sur 3 examens faits par deux examinateurs différents. Les résultats permettent de discuter l'application aux maladies diffuses. Dans le cas plus simple de lésion nerveuse, SEMG des muscles atteints est comparée avec les muscles controlatéraux sains. Dans tous les cas sont précisés le testing manuel et l'amyotrophie, ainsi que les paramètres du potentiel global d'action musculaire.

Fibromyalgie : la prise en charge par le rhumatologue. M. Laroche (*Service de Rhumatologie, CHU-Rangueil, Toulouse*).

La fibromyalgie est définie comme un syndrome douloureux, musculaire, péri-articulaire, diffus, évoluant de façon chronique, souvent associée à une fatigue et à des troubles du sommeil.

La prévalence de la fibromyalgie a été étudiée aux Etats-Unis : 3,4 % chez les femmes, 0,5 % chez les hommes. Elle représente la deuxième cause de consultation auprès des Rhumatologues, après l'arthrose.

Comme la spasmophilie il y a quelques années, la fibromyalgie reste un concept controversé : certains

arguments font évoquer une maladie réellement organique dont l'étiologie est encore inconnue, pour d'autres il s'agit de la somatisation de problèmes psycho-sociaux.

L'attitude que doit avoir le Rhumatologue vis-à-vis d'une fibromyalgie ou Syndrome Polyalgique Idiopathique Diffus (SPID) est tout d'abord d'éliminer les diagnostics différentiels relativement nombreux, pour lesquels un traitement spécifique pourrait être efficace. En général les fibromyalgiques souffrent de partout et, surtout, depuis toujours. Lorsque le syndrome douloureux survient assez brutalement, sans relation avec un conflit psycho-affectif évident, la recherche d'un diagnostic différentiel doit être encore plus exhaustive. Il faut alors écarter :

- Des douleurs enthésiques, para-articulaire, clairement situées au niveau des points d'insertion tendineux, aggravées par la pression de ses zones para-articulaire, par la mise en tension des muscles concernés. Ceci peut faire évoquer une forme particulière de rhumatisme psoriasique où l'atteinte rachidienne est assez fréquente. Il existera dans ce cas un psoriasis cutané, parfois discret, au cuir chevelu, au pavillon de l'oreille, à l'ombilic : les anti-inflammatoires seront efficaces.

- La maladie de Gougerot-Sjögren, primitive ou secondaire, peut occasionner des arthro-myalgies, avec normalité des enzymes musculaires. Il faut donc chercher cliniquement une xérophtalmie, une xérostomie à confirmer par un test de Schirmer, un test au rose bengale, un test à la compresse. Si le syndrome sec existe, une biopsie des glandes salivaires accessoires (BGSA) doit être réalisée pour confirmer la connectivité (infiltrats lymphocytaires, grade supérieur à 2 selon la classification de Chisolm). La maladie de Gougerot-Sjögren, en général, s'accompagne d'un syndrome inflammatoire, d'anticorps anti-nucléaires ou de facteurs rhumatoïdes. On voit, toutefois, assez fréquemment, des malades polyalgiques avec syndrome sec, signes histologiques indiscutables à la BGSA, sans anomalie biologique. S'agit-il de véritables maladies de Gougerot-Sjögren ou d'affections virales chroniques provoquant douleurs arthro-musculaires et infiltrats lymphocytaires salivaires ?

- Les hypophosphorémies chroniques par diabète phosphoré idiopathique peuvent aussi s'exprimer cliniquement comme des fibromyalgies. Ces patients ont les mêmes douleurs et souvent le même profil psychasthénique. Devant toute phosphorémie inférieure à 0,85 mmol/l, un dosage de la phosphaturie doit être

réalisé, si la phosphaturie est inadaptée, c'est-à-dire supérieure à 20 mmol/24 heures, le diabète phosphoré par tubulopathie suspecté doit être confirmé par exploration tubulaire rénale, avec mesure du seuil de réabsorption du phosphore qui, dans ce cas, est inférieur à 0,8.

- L'hypothyroïdie et certaines thyroïdites, sans hypothyroïdie, peuvent s'accompagner d'un tel tableau douloureux. Il faut donc doser systématiquement la T4 libre, la TSH, et chercher les anticorps anti-thyroïdiens.

- Certains malades porteurs du virus C de l'hépatite peuvent ressentir des douleurs musculaires et articulaires. Les liens entre virus C de l'hépatite et syndrome de Gougerot sont assez étroits car, dans 20 % des syndromes de Gougerot, le virus C de l'hépatite est retrouvé. Il faut donc systématiquement, même si les transaminases sont normales, demander la sérologie de l'hépatite C.

- Enfin, chez certains malades fibromyalgiques, nous objectivons des sérologies positives pour la toxo carose mais 30 % des habitants de Midi Pyrénées sont immunisés contre cette parasitose. En cas d'ascension du taux d'anti-corps, un traitement d'épreuve peut être envisagé.

- Les véritables myopathies, les authentiques rhumatismes inflammatoires (LEAD, PR), d'après notre expérience, ne posent pas de réels problèmes diagnostics différentiels avec la fibromyalgie.

Nous avons volontairement hypertrophié le chapitre « diagnostic différentiel » car le traitement de la fibromyalgie primitive, comme chacun le sait, se solde le plus souvent par des échecs : les divers médicaments essayés : tranquillisants, anti-dépresseurs, anti-inflammatoires ne sont que transitoirement efficaces. L'Amitriptyline à doses filées peut être administrée. Il faut convaincre qu'il peut avoir une activité physique par laquelle il peut reprendre confiance en son corps et constater qu'il peut courir ou nager. La relaxation, les étirements peuvent être bénéfiques. Il faut bien sûr éviter une dépendance du patient vis-à-vis du kinésithérapeute et des soins de physiothérapie.

Diagnostic d'une polyneuropathie : la mise en évidence d'une gammopathie monoclonale est-elle utile ? Jean-Marc Léger (*Fédération de Neurologie Mazzerin, Hôpital de la Salpêtrière, Paris*).

La découverte d'une gammopathie monoclonale (GM) dans l'enquête étiologique d'une polyneuropathie (PN)

est souvent une source de confusion dans le diagnostic et surtout le traitement des patients présentant une telle association. Il faut accorder autant d'importance aux aspects cliniques et surtout électrophysiologies de la PN et à l'activité anti-ganglioside éventuelle de la GM, qu'au type et à la signification de cette dernière, et ce avant toute décision thérapeutique.

En ce qui concerne les IgM, l'association la plus fréquente a été formellement identifiée sur des critères cliniques, électrophysiologies et de biopsie nerveuse : PN à nette prédominance sensitive, avec ataxie et tremblement des membres supérieurs, d'évolution lentement progressive, prédominant chez l'homme de 50 à 70 ans, associée dans la majorité des cas à une gammopathie monoclonale de signification indéterminée (MGUS), plus rarement à une maladie de Waldenström. Il s'agit d'une PN démyélinisante caractérisée par une diminution des VCM, avec allongement disproportionné des LD motrices et diminution des TLI, et une altération sévère des potentiels sensitifs, en faveur d'une démyélinisation à prédominance distale. La GM IgM a dans plus de 60 des cas une activité dirigée contre des antigènes myélinisés (MAG, SGPG, SGLPG). Les autres associations sont rares, la plus originale étant le syndrome CANOMAD, où la GM a une activité dirigée contre des gangliosides multiples dont le GD1b.

En ce qui concerne les IgG et les IgA, il faut évoquer en premier lieu la possibilité d'un myélome ostéologique, mais surtout ostéochondrose, d'un plasmocytome ou d'une maladie de Castelman qui s'associent en règle à une PN démyélinisante (parfois compliquée d'un syndrome POEMS), et en second lieu d'une amylose AL, dont le diagnostic nécessite le recours à la biopsie nerveuse. Les MGUS IgG et IgA sont associés dans la moitié des cas à une PN démyélinisante qui ne se distingue en rien des PRN chroniques idiopathiques (CIDP). Aucune activité de la GM dirigée contre des gangliosides n'est présente dans ces formes. L'autre moitié est constituée d'axonopathies distales sensitivo-motrices chroniques qui ne se distinguent pas formellement des PN axonales chroniques « idiopathiques », la découverte d'une GM n'étant vraisemblablement qu'une coïncidence.

En résumé, la découverte d'une GM n'est utile dans l'enquête étiologique d'une PN que si elle est confrontée soigneusement aux données cliniques électro-

physiologies et immuno-chimiques, ce qui permet d'orienter la prise en charge et le traitement de ces patients.

Etude du réflexe RIII dans les douleurs neuropathiques. G. Le Masson^{1,2}, F. Nagy¹, A. Lagueny² (¹ *Laboratoire de Physiopathologie des Réseaux Neuronaux Médullaires INSERM EPI 9914* ; ² *Service de Neurologie, Hôpital Haut Lévêque, CHU de Bordeaux*).

Les études fondamentales sur la physiopathologie des douleurs neurogènes d'origine périphériques mettent l'accent sur la notion de sensibilisation médullaire. Ce concept regroupe un ensemble de mécanismes de plasticité à court et à long terme qui conduisent les réseaux neuronaux de la moelle dorsale à une hyperexcitabilité durable, support physiopathologique de nombreuses douleurs neurogènes chroniques. L'exploration de cette sensibilisation chez l'homme est possible par l'étude électromyographique de réflexes de flexion et de leur composante tardive appelées RIII. Ces réponses peuvent être obtenues, dans le cas du réflexe saphéno-bicipital, par stimulation du nerf sural à la cheville et enregistrement de la contraction du biceps fémoral à la cuisse. La modification des seuils d'apparition de cette composante, mais surtout l'augmentation de l'amplitude et de la durée de la réponse RIII après stimulations répétitives à basse fréquence (windup) sont de bons indices pour quantifier la sensibilisation centrale médullaire. La comparaison systématique des réponses RIII chez des patients atteints de neuropathies sensitives douloureuses (diabétique, toxique, post-infectieuse, etc...) avec les réponses de sujet contrôles, nous permet d'isoler divers profils de réponses corrélées d'une part à la sévérité de l'atteinte sensitive et d'autre part ayant une certaine valeur pronostique sur la réponse thérapeutique aux antalgiques centraux. Enfin, si l'analyse de la vitesse de conduction de la composante initiale du réflexe RIII laisse apparaître une participation majoritaire des fibres nociceptives A δ , il existe dans un certain nombre de cas, une hyperexcitabilité motrice qui pourrait témoigner d'une sensibilisation de la corne ventrale associée. Ainsi l'analyse du réflexe RIII chez les patients atteints de neuropathies sensitives est un complément utile pour le suivi des douleurs neuropathiques survenant après lésions périphériques.

Protocole d'étude électrophysiologique des maladies musculaires des canaux ioniques. Yann Péréon, Emmanuel Fournier, Christophe Vial, Thierry Maisonnobe, Frédéric Flocard, Alain Furby, Jean Pouget, pour le groupe RésoCanaux

Les canalopathies musculaires sont des affections rares dont la prévalence est d'environ 1/100 000 pour chacune d'entre elles. Les mutations affectant le canal chlore du muscle squelettique CLC1 sont responsables de myotonies congénitales, celles portant sur le gène codant SCN4A sont principalement responsables des tableaux de paramyotonie d'Eulenburg, de paralysie périodique hyperkaliémique voire hypokaliémique ; celles affectant le canal calcique DHPR du système tubulaire transverse CACNA1S des tableaux de paralysie périodique hypokaliémique. L'examen ENMG standard de ces patients est souvent pris en défaut et c'est en essayant de reproduire les circonstances déclenchantes de la symptomatologie que l'on peut mettre en évidence des anomalies évocatrices. Il n'y a cependant pas de consensus sur l'approche électroneuromyographique la plus adaptée.

Nous proposons d'uniformiser l'exploration de ce type de pathologie en standardisant les procédures d'examen électrophysiologique. Le protocole comprend la réalisation successive de tests de stimulation répétitive, d'effort bref puis prolongé, d'une exposition au froid. L'ensemble de la procédure est relativement long et ne pourra probablement pas être réalisé dans sa globalité chez tous les patients au cours du même examen. Néanmoins il donne des indications quant aux différents tests qu'il serait bon d'effectuer aussi extensivement que possible chez un patient suspect de l'une ou l'autre de ces affections.

Une telle standardisation dans ce domaine devrait rendre possible la comparaison des examens électroneuromyographiques. Elle devrait également améliorer la sensibilité diagnostique, la reproductibilité chez un même patient, et dans l'hypothèse d'essais thérapeutiques futurs, fournir les bases d'une quantification des effets potentiels d'un traitement.

Excitabilité nerveuse : méthodes et applications en pathologie. J. Pouget, A. Verschueren, J.P. Azulay, S. Attarian (*Service de Neurologie et Maladies Neuromusculaires, CHU La Timone, 264 rue Saint Pierre, 13005 Marseille*).

L'excitabilité d'un tissu a été un des premiers paramètres électrophysiologiques utilisés avec la définition de

la rhéobase et la chronaxie par Lopicque. Cette technique est tombée ensuite dans l'oubli en dehors de quelques travaux de recherche sur l'excitabilité de l'unité motrice isolée (Bergmans). L'établissement couplé d'une courbe de la relation intensité-durée de la stimulation peut être utilisé. Plus récemment l'équipe de Bostock a développé plusieurs techniques d'enregistrement de l'excitabilité nerveuse, basée sur le principe de la modification de l'excitabilité définie comme la quantité de courant de stimulation nécessaire pour produire une réponse d'une amplitude donnée. Les variations d'excitabilité sont déterminées sous la modification d'un électrotonus polarisant ou dépolarisant, lors d'une double stimulation d'intervalle variable, ou lors d'une ischémie ou après une activité. Ces auteurs interprètent les modifications observées en fonction des propriétés des canaux ioniques axonaux et du fonctionnement nodal. Ils ont développé des programmes informatisés qui autorisent une mesure rapide de l'excitabilité en routine pour les nerfs moteurs et les nerfs sensitifs, montrant d'ailleurs les différences fonctionnelles de ces deux types de fibres. Leurs résultats obtenus en pathologie sont présentés, intéressant le nerf diabétique, la SLA mais surtout les polyradiculonévrites chroniques et les neuropathies motrices multifocales. Ces techniques sont à considérer sous l'angle de la recherche clinique et leur application diagnostique reste à déterminer.

Dysferlinopathies. de la théorie à la pratique. G. Serratrice, J.F. Pellissier, J. Pouget

L'évolution récente des connaissances sur les dysferlinopathies est exemplaire parmi les myopathies individualisées depuis une dizaine d'années grâce aux progrès combinés de l'exploration morphologique et de la génétique moléculaire.

La dystrophine est une protéine de surface de la membrane musculaire sans homologie avec d'autres protéines humaines à l'exception de l'otoférline. Elle est codée par un gène situé sur le chromosome 2.

Un bref rappel historique indique l'évolution parallèle des connaissances d'une part des myopathies distales de type Miyoshi d'autre part de certaines formes (dites de type 2 B) de myopathies des ceintures. Ces deux formes ont été peu à peu rattachées à une mutation du gène de la dysferline présent sur le chromosome 2. Ceci aboutit à la notion cliniquement un peu confuse de myopathie proximo-distale.

Quelques exemples précisent la sémiologie qui est souvent évocatrice. Le diagnostic est soupçonné devant certaines localisations électives, devant une élévation très importante du taux de créatine kinase sérique. Il est confirmé par l'étude directe de la mutation du gène, par l'étude en immunoblot ou en immunohistochimie du fragment musculaire prélevé par biopsie.

En pratique clinique il faut connaître l'originalité des deux principaux phénotypes : type Miyoshi parmi les myopathies distales, formes proximales parmi les myopathies des ceintures.

Les lésions musculaires comportent souvent des altérations inflammatoires qui font porter pendant plusieurs années le diagnostic de polymyosite, ce qui entraîne une corticothérapie inefficace. Certaines hypothèses essaient d'expliquer la nature de ces lésions. Enfin diverses questions sans réponse concernent les corrélations génotype-phénotype et le mécanisme de la dégénérescence musculaire.

Diagnostic électrophysiologique des PDIC : quels critères en 2002. F. Tabaraud¹, M. Khalil¹, F. Torny², L. Kort², J.M. Vallat² (¹ Service EFN, CHU Limoges ; ² Service Neurologie, CHU Limoges).

Le terme de polyradiculoneuropathie démyélinisante chronique (PDIC) ou CIDP des anglo-saxons correspond à une maladie acquise des nerfs périphériques secondaire à un mécanisme dysimmunitaire. De nombreuses formes cliniques ont été décrites. En réalité plus qu'une maladie il s'agit d'un syndrome qui peut être associé à plusieurs affections. Il est caractérisé par des lésions de démyélinisation multifocale au niveau des nerfs périphériques distribuées de façon variable des racines jusqu'aux extrémités des axones et plus ou moins associées à des lésions axonales secondaires. L'exploration électrophysiologique joue un rôle important dans la démarche diagnostique car elle permet le recueil d'éléments en faveur d'une démyélinisation acquise et multifocale. Les valeurs retenues comme significatives d'une démyélinisation lors de l'étude de la conduction nerveuse et les critères électrophysiologiques proposés pour le diagnostic des PDIC sont variables selon les auteurs. Les critères les plus utilisés sont ceux proposés en 1991 par le comité ad hoc de l'association américaine de Neurologie. Ils ont une très grande spécificité, mais leur sensibilité ne serait que de l'ordre de 60 %. De façon récente des critères plus sensibles ont été proposés. Nous discuterons ces différents critères et rapporte-

rons notre expérience à propos du diagnostic électrophysiologique des 44 patients présentant une PDIC confirmée par les données histologiques. Lorsque les critères ne sont pas validés, il nous paraît important de savoir rechercher de discrètes anomalies qui peuvent être compatibles avec une démyélinisation telles la présence de réponses dites « intermédiaires » lors de l'étude de l'onde F ou des anomalies sensitives et de confronter le diagnostic aux données histologiques. Le spectre des PDIC est beaucoup plus étendu que celui défini par les critères du ad hoc comité et cette étiologie doit être évoquée dans la démarche diagnostique de toute neuropathie soit focale soit généralisée qui ne fait pas sa preuve.

Ad hoc subcommittee of the American Academy of Neurology AIDS task force. Research criteria for diagnosis of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). *Neurology* 1991;41:617-618.

Hughes R, Bensa S, Willison H, Van Den Bergh P, Comi G, Illa I, Nobile-Orazio E, Van Doorn P, Dalakas M, Bojar M, Swan A, and the Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group. Randomized Controlled trial of intravenous immunoglobulin versus oral prednisolone in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Ann Neurol* 2001;50:195-201.

Nicolas G, Mainsonobe T, Le Forestier N, Léger JM, Bouche P. Proposed revised electrophysiological criteria for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve* 2002;25:26-30.

Rotta FT, Sussman AT, Bradley WG, Ayyar DR, Sharma KR, Shebert RT. The spectrum of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci* 2000;173:129-139.

Saperstein DS, Katz JS, Amato A, Barohn RJ. Clinical spectrum of chronic acquired demyelinating polyneuropathies. *Muscle Nerve* 2001;24:311-324.

EMG du diaphragme dans la dyspnée : diagnostic topographique de la paralysie. M.F. Testut¹, P. Carles², R. Escamilla², B. Guiraud-Chaumeil¹, M. Clanet² (¹ Service Neurologie, ² Service Pneumologie, CHU Purpan, 31052 Toulouse, France).

Notre étude EMG repose sur 39 paralysies diaphragmatiques diagnostiquées chez des patients présentant une dyspnée d'effort, avec ascension de la coupole diaphragmatique. Ces patients ont bénéficié d'au moins un examen EMG, de 1994 à 2001. La moyenne d'âge est de 57 ans (36-77) à prédominance masculine (31/8).

L'examen EMG a comporté : Détection au repos et à l'effort des coupoles diaphragmatiques et des muscles innervés par les racines C3-C4-C5, associé aux V.C.N. des phréniques et des nerfs proximaux de l'épaule droite et gauche. Tous les patients ont un premier examen

entre le 1^{er} et le 6^e mois après le début de la paralysie ; 9 ont un EMG à 1 an ; 2 à 3 ans et 2 à 4 ans.

L'EMG a permis de différencier 2 types de distribution :

– Atteinte bilatérale du nerf phrénique pour 5 patients dont 4 ayant une neuropathie de réanimation et 1 traumatisé cervical.

– Atteinte unilatérale (34 patients). 22 sont sans diagnostic étiologique initial. Pour ces patients, l'EMG prend toute sa valeur diagnostique permettant de différencier les atteintes tronculaires des atteintes radiculaires, les atteintes médullaires des atteintes musculaires. L'EMG aidé des autres examens complémentaires ont permis de retrouver aux 17/22 patients, une étiologie déterminée. Cette étude confirme la gravité et le mauvais pronostic des atteintes bilatérales ; les atteintes unilatérales ont une évolution plus favorable.

Importance de l'EMG chez tous ces patients pour quantifier le niveau, le degré lésionnel et permettre une meilleure approche pronostique.

Myofasciite à macrophages. E. Uro-Coste, M.B. Delisle (*Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU Rangueil, 31403 Toulouse Cedex 4*).

La myofasciite à macrophages (MFM) est une nouvelle maladie musculaire, observée en France depuis 1993. Elle est caractérisée par des lésions stéréotypées correspondant à une infiltration du fascia musculaire par des macrophages de grande taille PAS positifs, alors que le muscle sous-jacent est peu atteint. En microscopie électronique, des structures spiculées sont constamment observées dans les macrophages. Elles correspondent à l'accumulation de cristaux d'hydroxyde d'aluminium. Cette substance est utilisée comme adjuvant dans certains vaccins (anti-hépatite A et B, anti-toxine tétanique). Les lésions de la MFM ne sont présentes qu'au point d'injection des vaccins. Plus de 130 cas de MFM ont été rapportés en France et quelques cas isolés aux Etats-Unis, en Grande-Bretagne, en Allemagne, au Portugal et en Espagne. Il faut penser à ce diagnostic d'une manière systématique devant des myalgies ou un tableau de myosite, car les signes biologiques et cliniques (arthro-myalgies, fatigue musculaire) sont peu spécifiques et différés par rapport à la vaccination (en moyenne 11 mois). La scintigraphie au gallium 67 est un examen non invasif prometteur pour le diagnostic de cette maladie (fixation sur les fascias musculaires et dans les tissus péri-articulaires). Actuellement la biopsie

du fascia musculaire reste l'examen de référence, mais certains points pratiques doivent être soulignés :

– la biopsie doit impérativement être faite au niveau du site d'injection du vaccin : généralement deltoïde du côté non dominant pour les adultes, quadriceps chez les enfants.

– la biopsie musculaire doit impérativement comporter un fragment de fascia musculaire, seul tissu où sont observées les lésions spécifiques de la maladie. L'infiltrat lymphocytaire intra-musculaire est inconstant (30 %) et surtout aspécifique.

La MFM correspond donc à une réaction macrophagique persistante au point d'injection d'un vaccin contenant de l'hydroxyde d'aluminium. La relation entre ce foyer inflammatoire localisé et les signes cliniques généraux observés reste à élucider.

Electroneuromyographie et toxine botulinique.

C. Vial (*Service ENMG et pathologies neuromusculaires, Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer, 69394 Lyon Cedex 03*).

Le développement des consultations de Toxine Botulinique (TB) s'est souvent fait par le biais des services d'ENMG. La connaissance de l'anatomie fonctionnelle est une des raisons, tout comme l'habitude au maniement des aiguilles et surtout la possibilité de pouvoir faire ces injections sous contrôle EMG. C'est un des aspects de la neurophysiologie interventionnelle. L'apport de l'ENMG dans l'utilisation de la TB pour les indications reconnues peut se faire à différents stades.

1) Avant la réalisation des injections de TB, l'ENMG peut être utile au diagnostic et à l'évaluation physiopathologique : recherche de réponses tardives dans le spasme hémifacial ; reconnaissance différents types de blépharospasme ; analyse multicanaux ou quantification de l'activité musculaire dans les dystonies cervicales.

2) Au moment des injections de TB, l'ENMG permet en utilisant une même aiguille creuse de repérer le muscle, de stimuler le point moteur et d'injecter le produit. Cette technique de guidage est obligatoire dans certaines indications (dysphonies spasmodiques, dystonies oromandibulaires en ouverture) et souvent nécessaire pour repérer des muscles profonds (torticolis spasmodiques ou spasticité) ou pour injecter de façon sélective de petits muscles (crampe de l'écrivain). Ces techniques d'injections guidées et ciblées apportent confort et sécurité, limitent la diffusion et donc les effets

secondaires, et permettent une réduction de la dose injectée et donc une économie.

3) Après les injections de TB, l'ENMG permet de comprendre les échecs ou insuffisances du traitement et d'apprécier une immunisation : recherche d'une modification du pattern dystonique dans les torticolis spasmodiques, évaluation de la dénervation ou quantification objective du déficit musculaire par la neurographie de surface.

Traba Lopez A, Esteban A. Botulinum toxin in motor disorders : practical considerations with emphasis on interventional neurophysiology. *Neurophysiol Clin* 2001;31:220-229.

L'hémispasme facial idiopathique : hypothèses physiopathologiques et aspects électrophysiologiques.

F. Tankéré¹, K. Thibault², I. Bernat¹, T. Maisonobe², G. Lamas¹, J. Soudant¹, P. Bouche², E. Fournier², J.C. Willer² (¹ Dept. ORL ; ² Dept. Neurophysiologie Clinique, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France).

Classiquement, le syndrome de l'hémispasme facial idiopathique (HFS) est caractérisé par des contractions cloniques et toniques spontanées des muscles de la face localisées à l'un des côtés de la face et associées à des syncinésies d'intensité et de topographie variables. Ce syndrome survient le plus souvent lors d'un processus compressif (habituellement par une boucle vasculaire) du nerf facial au niveau de sa zone d'émergence radiculaire.

Il y a deux hypothèses sur la physiopathologie de l'HFS : l'hypothèse périphérique et l'hypothèse centrale ou nucléaire. L'hypothèse périphérique énonce que les particularités cliniques de l'HFS sont dues à l'excitation ectopique et à la transmission éphaptique à l'endroit où le nerf est lésé par la compression. L'hypothèse centrale ou nucléaire affirme que la compression du nerf facial induit une réorganisation synaptique des connections fonctionnelles à l'intérieur du noyau facial, associée à une hyperexcitabilité générale de tous les motoneurons de ce noyau.

Cet exposé résume quelques observations électrophysiologiques qui montrent, que les hypothèses centrale et périphérique peuvent toutes les deux être valables et coexister dans l'explication des mécanismes de l'HFS.

Théorie périphérique : Certaines observations cliniques et électrophysiologiques (foyer ectopique à initiation spontanée, autoexcitation et transmission éphaptique) montrent que le tronc du nerf facial est impliqué dans certaines caractéristiques de l'HFS. Un foyer ectopique à initiation spontanée est observé cliniquement et élec-

tromyographiquement pendant un spasme spontané puisque plusieurs muscles faciaux sont impliqués dans la contraction syncinésique. Il est possible également de déclencher un spasme spontané en demandant au patient d'hyperventiler pendant plusieurs minutes, cela entraînant une diminution de la concentration de Ca^{2+} intracellulaire par alcalose respiratoire.

L'autoexcitation, ou activité tardive, est caractérisée sur les tracés EMG par une activité tonique de simples, doubles ou multiples impulsions (myokimies) qui apparaît soit spontanément infracliniquement, soit comme une postdécharge suivant une contraction volontaire des muscles faciaux, soit encore après une stimulation électrique du V et du VII.

De plus, des réponses de transmission anormale impliquent que les impulsions antidromiques circulent à contre-courant d'une branche du VII, traversent au niveau d'une transmission éphaptique sur le trajet du tronc du nerf et redescendent par une autre branche du nerf facial pour activer un muscle distant et excentré.

Cependant, il est difficile de localiser le site exact de la transmission transversale, basée sur la latence de la réponse éphaptique, puisque la vitesse de conduction le long des fibres du VII n'est pas homogène, du fait en partie, de la démyélinisation au niveau de la zone d'émergence de la racine.

A cette lumière, il semble que l'excitation ectopique périphérique et la transmission éphaptique entre les fibres du VII représente des mécanismes importants dans la physiopathologie de l'HFS.

Théorie centrale :

Cette hypothèse a été initialement soulevée en raison du fait que l'activité nerveuse périphérique anormale et ectopique pouvaient créer une excitation neuronale antidromique permanente et de ce fait entraîner une excitabilité accrue du noyau moteur du VII. En faveur de cette hypothèse, il a été observé que lorsque le foyer périphérique d'irritation du nerf facial était ôté par décompression du nerf, le noyau moteur du VII n'était plus sujet aux impulsions antidromiques anormales et ainsi se comportait normalement.

L'utilisation de méthodes électrophysiologiques qualitatives et quantitatives fournit des données qui étayent cette hypothèse en faveur de l'hyperexcitabilité centrale des motoneurons du VII chez les patients atteints d'HFS.

L'étude du réflexe de clignement, chez le sujet atteint d'HFS, montre lors de la stimulation du nerf supraorbitaire du côté atteint, une réponse réflexe croisée plurisynaptique de type R2. Alors qu'à l'inverse, lors de la

stimulation du nerf supraorbitaire du côté sain, une réponse oligosynaptique croisée de type R1 est enregistrée, du côté atteint, en plus de la réponse R2 normale. De la même façon chez le sujet normal, étudié dans les mêmes conditions, il n'a pas été mis en évidence de réponse réflexe R1 croisée. De plus, cette expérience a également montré qu'une telle réponse R1 croisée peut être enregistrée chez un sujet normal, lorsqu'une hyperexcitabilité est provoquée à l'intérieur des motoneurones faciaux :

a) pendant une légère contraction volontaire de la paupière : les motoneurones faciaux impliqués dans la réponse réflexe R1 sont alors soumis à l'hyperexcitabilité centrale apportée par les messages pyramidaux (activation des contrôles descendants de la contraction volontaire).

b) quand des stimuli conditionnants infraliminaires sont délivrés par les afférences trigéminales contralatérales au nerf supraorbitaire stimulé par un stimulus test (technique du double choc).

Cela laisse supposer que l'apparition ou l'absence de réponse croisée R1 dépend de l'existence ou de l'absence d'une activité sous jacente dans les motoneurones faciaux. Et ainsi cela fournit un bon argument pour suggérer que chez les patients souffrants d'HFS, il existe un état critique de dépolarisation dans les motoneurones du noyau du facial.

Par ailleurs quand la stimulation du nerf supraorbitaire est délivrée du côté du spasme, les réponses R1-R2 du réflexe de clignement sont aussi enregistrées dans les autres muscles faciaux du côté atteint, notamment l'orbiculaire des lèvres et la houppe du menton (réponses réflexes ectopiques). De telles réponses de réflexes de clignement ne sont pas observées dans les muscles homologues du côté sain des patients, pas plus que chez les sujets normaux étudiés dans les mêmes conditions expérimentales c'est à dire avec le maximum de relaxation possible. Cela suggère qu'un état d'hyperexcitation puisse exister dans les motoneurones faciaux impliqués dans le réflexe de clignement, aussi bien qu'une hyperactivité étendue à l'ensemble des motoneurones du VII, ce qui serait en accord avec de nombreuses autres découvertes déjà décrites dans la littérature [38].

De plus il a été montré que cette hyperexcitabilité centrale des motoneurones faciaux mise en évidence dans la réponse réflexe R1 pouvait être quantifiée en utilisant la technique du double choc. En effet, chez tous les patients de cette étude, et seulement sur le côté affecté, le stimulus conditionnant infraliminaire induisait une importante facilitation de la réponse réflexe R1 qui était déclenchée par le stimulus d'essai délivré à tous les muscles faciaux dont les réflexes étaient testés. Dans le muscle orbiculaire de l'œil, le signal de l'effet facilitateur survenait pour un intervalle interstimulus plus court ($Dt = 0$ ms) que celui qui était observé dans l'enregistrement du côté sain des patients et des sujets normaux ($Dt = 30$ ms). Le maximum d'effet facilitateur était significativement plus haut (+ 330 % versus + 220 %), et restait significativement plus haut pour des intervalles interstimulus plus long (+ 50 % pour $Dt = 100$ ms) du côté affecté par rapport au côté sain.

Cette étude a permis également de dégager le fait que la réponse R1 croisée et les réponses ectopiques enregistrées à partir de tous les muscles faciaux existent potentiellement chez les sujets normaux mais ne peuvent être déclenchées quand l'étude du réflexe de clignement était réalisée en utilisant les méthodes classiques décrites dans la littérature.

En conséquence, l'apparition de ces réflexes ectopiques dépendrait de l'existence d'une activité de fond des motoneurones faciaux. Cette idée est confortée par des observations constatées lors d'expériences chez l'animal, chez l'animal, chez qui les réponses croisées R1 du réflexe de clignement et les réflexes trigémino-nasolabiaux, normalement déclenchés par des stimulations du nerf supraorbitaire et souvent associés à des activités EMG toniques dans les muscles faciaux, montraient une hyperexcitabilité des motoneurones faciaux des singes.

En conclusion, il semble donc clairement démontré qu'aussi bien le mécanisme central que celui périphérique soient impliqués dans la physiopathologie du spasme hémifacial.

Résumés issus de l'appel à communication

Apport de l'évaluation électrophysiologique, neuro-radiologique et histologique, des bent spain syndrome. Dr F. Ochsner¹, Dr Th. Kuntzer², Dr J.A. Loblirius³ (¹ Laboratoire d'électroneurophysiologie, Av. Léopold-Robert 66, CH-2301 La Chaux-de-Fonds ; ² Service de neurologie, CHUV, CH-1011 Lausanne ; ³ Institut universitaire de pathologie, CHUV, CH-1011 Lausanne).

Introduction : Le bent spain syndrome est une entité nosologique essentielle ou secondaire, une myopathie en est le reflet le plus caractéristique, myopathie isolée ou prévalente de la musculature axiale. Les cas décrits s'intègrent dans des tableaux cliniques variés, rarement uniformes, avec une recherche étiologique souvent négligée, eu égard aux difficultés de l'approche clinique, neurophysiologique, neuroradiologique et histologique. La biopsie musculaire, l'examen de choix, est de réalisation mal aisée, d'interprétation délicate, compte tenu de nombreuses anomalies non spécifiques et d'une accumulation de tissus adipeux.

Matériels et méthodes : Deux situations cliniques sont décrites sur le plan clinique, neurophysiologique, neuroradiologique et histologique. La technique neurophysiologique est détaillée.

Résultats : L'évaluation neurophysiologique révèle des éléments compatibles avec une atteinte neurogène, une riche activité de dénervation, mais également avec des éléments myogène à l'effort musculaire gradué. L'appréciation neuroradiologique frappe par une dégénérescence graisseuse étendue de la musculature paraspinale dorso-lombaire et enfin l'examen histologique reconnaît des éléments allant dans le sens d'une pathologie musculaire inflammatoire, avec quelques atypies sémiologiques.

Discussion : L'appréciation neurophysiologique permet d'orienter souvent le diagnostic dans le sens d'une atteinte myogène, éventuellement une affection dégénérative, hypothèse étayée par l'imagerie, l'IRM, des masses musculaires para-vertébrales alors que la biopsie musculaire est l'examen de choix qui doit être effectué par des mains expertes, en présence d'un pathologue,

afin de s'assurer de la qualité du prélèvement, en évitant par exemple une biopsie purement graisseuse.

Dans la littérature sont distinguées des formes primaires et des formes secondaires ; le diagnostic différentiel s'articule entre une maladie de Parkinson, une SLA et même une camptocormie hystérique, ou névrose de guerre, alors que la forme essentielle se rapproche peut-être des « têtes tombantes primitives » : *isolead neck myopathie*, mitochondriopathie, atrophie des fibres de type II et dystrophie musculaire.

Serratrice G, Pouget J, Pellissier JF. Bent spain syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996;60:51-54.

Zifko U. Electrophysiological Findings in Bent spain syndrome. Muscle Nerve 2001;24:1429.

Les neuropathies des petites fibres : intérêt des potentiels évoqués au laser à propos d'un cas. P. Petitot¹, C. Grand¹, C.L. Tournier-Gervason², P. Convers³, N. André-Obadia⁴, F. Mauguière⁴ (¹ Service de neurologie, Hôpital de la Croix-Rousse, 63004 Lyon, France ; ² Neurologie, 73000 Chambéry, France ; ³ Service d'explorations neurologiques, Hôpital Bellevue, 42000 Saint Etienne, France ; ⁴ Service d'explorations neurologiques et d'épileptologie, Hôpital Neurologique P Wertheimer, 69003 Lyon, France)

Introduction : Le diagnostic des neuropathies des petites fibres (NPF) est souvent difficile et nous rapportons un cas afin d'illustrer l'intérêt des potentiels évoqués après stimulation au laser CO2 (PEL).

Observation : Un patient âgé de 62 ans, sans antécédent, présentait depuis 3 ans, des douleurs quadridistales prédominant aux membres inférieurs. L'examen neurologique révélait uniquement une hypoesthésie purement thermoalgique et distale des membres inférieurs et de la paume de la main droite sans aréflexie. L'électromyogramme était normal. On notait un discret syndrome sec oculaire et la biopsie des glandes salivaires fit le diagnostic de maladie de Gougerot-Sjögren (GS). Le diagnostic de (NPF) dans un contexte

de maladie de GS fut proposé. Une biopsie cutanée avec exploration de la densité des fibres amyéliniques ne put être réalisée. Par contre, alors que les potentiels évoqués somesthésiques étaient normaux, l'étude des PEL apportait des arguments en faveur d'une souffrance des petites fibres avec absence de réponse des fibres Ad aux membres inférieurs en particulier à gauche et absence de réponse ultra tardive des fibres C enregistrées aux membres supérieurs.

Discussion et conclusion : Cette observation souligne l'intérêt des PEL dans l'exploration des NPF dont l'identification par la biopsie cutanée reste délicate et non réalisable en France.

Holland NR and coll. Small-fiber sensory neuropathies : clinical course and neuropathology of idiopathic cases. *Neurology* 1998;44:47-49.

Santiago S and coll. Neurophysiological studies of thin myelinated (A delta) and unmyelinated (C) fibers : application to peripheral neuropathies. *Neurophysiol Clin* 2000;30:27-42.

Etude des paramètres neurophysiologiques (EMG-PES) de l'ataxie liée au gène de la saccine (CH13q11-12) et de l'ataxie avec apraxie oculomotrice liée au gène de l'aprataxine (CH9p13). G. El Euch-Fayache, I. Turki, F. Hentati (*Service de Neurologie, Institut National de Neurologie, La Rabta, Tunis*).

Introduction : L'ataxie autosomique récessive liée au ch13 a été décrite d'abord au Québec sous le nom d'Ataxie spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSACS), puis en Tunisie [1]. Le tableau clinique associe un âge de début précoce, une ataxie cérébelleuse, une spasticité, des rotuliens vifs, des achilléens abolis et une neuropathie périphérique. L'ataxie avec apraxie oculomotrice (AOA) a été décrite jusqu'ici au Portugal et au Japon et se caractérise par une ataxie précoce, une apraxie oculomotrice, des ROT abolis et une neuropathie périphérique [2].

Objectif : Rapporter les résultats de l'étude électromyographique et des potentiels évoqués somesthésiques (PES) dans l'ARSACS et l'AOA.

Matériels et méthodes : 10 patients liés au ch13q11-12 (groupe 1) et 8 autres liés au ch9p13 (groupe 2) suivis à l'INN, ont bénéficié d'un EMG et 5 patients du groupe 1 et 6 du groupe 2 ont eu des PES, selon les techniques usuelles à l'Institut National de Neurologie.

Résultats : Dans les deux groupes, l'étude de la conduction motrice a montré un ralentissement modéré de la VCNM du nerf médian (moy : $34,6 \pm 4,45$ vs $38,69 \pm 6,42$ m/s) et du SPE (moy : $27,75 \pm 2,44$ vs $39,90 \pm 8,46$ m/s). Les VCNM ne sont pas mesurables, aux MI, chez 2 patients du groupe 1 et 3 du groupe 2. L'amplitude du potentiel moteur du nerf médian est diminuée de manière significative dans le groupe 2 (moy : $3,65 \pm 2,78$ mV). La conduction sensitive est altérée dans les deux groupes avec une diminution importante de l'amplitude des potentiels sensitifs (PS) : le PS est absent, aux MS, chez 3/7 des patients du groupe 1 et 1/4 des patients du groupe 2 et aux MI, chez 4/9 des patients du groupe 1 et la moitié des patients du groupe 2 ; dans les autres cas, le PS est diminué (moy : $3,11 \pm 1,62$ vs $7,6 \pm 3,95$ μ V). Les VCNS sont modérément ralenties (moy : $29 \pm 3,46$ vs $27,88 \pm 9,95$ m/s). Les PES sont altérés chez les 5 patients du groupe 1 : absents chez 3 patients, présents aux MS chez 1 patient et chez le 5^e, on note un allongement des latences de N13 et de P40. Dans le groupe 2 : les PES sont peu altérés, les moyennes des latences et des amplitudes des ondes N13, N20 et P40 ne montrent pas de différence significative.

Discussion/Conclusion : Il existe une neuropathie modérée à sévère, dans les deux groupes, de type axonale, et qui semble être plus sévère dans le groupe 2. L'étude des PES montre une atteinte sévère des voies lemniscales dans le groupe 1 contrairement au groupe 2 où les PES sont normaux ou discrètement altérés.

1 Linkage to chromosome 13q11-12 of an autosomal recessive cerebellar ataxia in a Tunisian family. N Mrissa, PhD., S Belal, MD, C Ben Hamida, PhD., R Amouri, PhD., I Turki MD et al. *Neurology* 2000;54:1408-1414.

2 Homozygosity Mapping of Portuguese and Japanese Forms of Ataxia-Oculomotor Apraxia to 9q13, and Evidence for Genetic Heterogeneity. Maria do Céu Moreira, Clara Barbot, Nobutada Tachi, Naoki Kozuka et al. *Am J Hum Genet* 2001;8:501-508.

Physiologie de la disparition du réflexe de hoffmann consécutive à l'augmentation de l'intensité de stimulation. F.C. Wang, J.M. Crielaard (*Département de Médecine physique, de réadaptation fonctionnelle et d'ENMG du CHU de Liège, Belgique*).

Introduction : L'explication physiologique de la disparition du réflexe de Hoffmann (H) lors de l'augmentation de l'intensité de la stimulation nerveuse, reste un sujet controversé. Plusieurs hypothèses sont habituellement proposées : (a) collision entre influx antidromiques et orthodromiques, (b) motoneurons alpha pla-

cés en période réfractaire suite à la production d'ondes F, (c) motoneurones alpha subissant une inhibition active de type Renshaw ou Ib.

Matériels et méthodes : Une stimulation nerveuse percutanée incrémentale (durée 0,05 ms ; très faible intensité augmentée par incréments de 0,1 mA) est appliquée, à la fréquence de 1 Hz, sur le trajet du nerf médian de patients souffrant de sclérose latérale amyotrophique. Les réponses motrices évoquées au niveau des muscles thénariens sont enregistrées par des électrodes de surface.

Résultats : Chez trois patients, la stimulation nerveuse infraliminaire (pour une réponse motrice directe) évoque uniquement, sur un mode « tout ou rien », un réflexe H unitaire résultant de l'activation intermittente d'un seul motoneurone alpha par les afférences proprioceptives Ia. Lors de la stimulation liminaire, une réponse motrice directe (M) et tardive (H), de morphologie identique, sont évoquées, confirmant le caractère unitaire de l'unité motrice activée par voie directe ou réflexe. Chaque stimulus électrique évoque soit la réponse M, soit le réflexe H unitaire, mais jamais les deux types de réponse simultanément. Enfin, la stimulation supraliminaire supprime le réflexe H unitaire qui n'est pas remplacé par une onde F.

Discussion : La disparition du réflexe H suite à l'augmentation de l'intensité de stimulation ne semble pas liée à une inhibition active. En effet, l'inhibition de Renshaw requiert la décharge de 20 – 40 % des motoneurones et ne semble donc pas activable par la décharge d'une seule unité motrice. De même, l'inhibition Ib n'est proposée, pour expliquer la disparition du réflexe H, qu'après des stimuli d'intensité supramaximale. Par ailleurs, les fibres Ib sont habituellement caractérisées par une vitesse de conduction plus lente que les fibres Ia et l'inhibition Ib implique l'activation d'un interneurone. Dès lors, l'inhibition Ib survient en principe après l'activation motoneuronale par les fibres Ia. Le réflexe H unitaire n'étant jamais, dans nos observations, remplacé par une réponse F, l'hypothèse d'un état réfractaire du motoneurone suite à la production d'une onde F semble également exclue. Par conséquent, nous proposons que seul un mécanisme de collision d'influx puisse expliquer la suppression du réflexe H qui survient lorsque l'intensité du stimulus augmente.

Wang FC, Delwaide PJ. Single motor unit H reflexes recorded in thenar muscles at rest. *Muscle Nerve* 1999;22:291-292.

Lésion du nerf interosseux postérieur liée à une randonnée prolongée en vélo-tout-terrain (VTT). B. Zeevaert, J.M. Crielaard, F.C. Wang (*Service de Médecine physique, de réadaptation fonctionnelle et d'ENMG du CHU de Liège, Belgique*).

Décrit par Agnew (1863), le syndrome du nerf interosseux postérieur (NIP) est une neuropathie canalaire caractérisée par une paralysie ou une parésie non douloureuse de l'extension des doigts et de l'abduction du pouce sans atteinte de l'extension radiale du carpe. Touchant principalement les hommes, ce syndrome est lié à des activités professionnelles ou sportives impliquant des efforts répétitifs et soutenus de pronosupination et d'extension de l'avant-bras.

Nous rapportons le cas d'une enseignante de 50 ans qui, à la suite d'une randonnée en VTT, présenta une parésie d'extension active des doigts de la main droite. Un électroneuromyogramme, réalisé 5 jours après le début des symptômes, démontra l'existence d'un bloc de conduction de 87 % à hauteur du coude sur le trajet du NIP, alors que la conduction de la branche sensitive du nerf radial restait strictement normale. L'exploration biologique, échographique et radiographique resta non contributive. L'évolution clinique et électromyographique fut spontanément favorable avec une disparition progressive du bloc de conduction et une récupération complète de la force musculaire sur une période d'environ un mois.

Le site compressif exact resta inconnu. Cependant, différentes hypothèses peuvent être soulevées en tenant compte lors de la pratique du VTT, de la combinaison d'un mouvement d'extension du coude, d'une pronation maximale de l'avant-bras et d'une extension du poignet. L'utilisation des freins, particulièrement intense chez cette patiente, inexpérimentée à la pratique du VTT, ajoute des mouvements répétitifs de flexion et extension des doigts.

L'arcade proximale du chef superficiel du muscle supinateur, dite arcade de Fröhse, pourrait être impliquée. Werner [1] a démontré une augmentation significative de la pression à l'intérieur de l'arcade de Fröhse lors de l'étirement passif du muscle supinateur par une pronation maximale.

L'expansion aponévrotique du court extenseur radial du carpe pourrait être un autre site compressif. Albrecht [2] a mis en évidence que la combinaison d'un mouvement de pronation-extension de l'avant-bras et d'une extension du poignet est responsable d'un conflit entre le NIP et cette structure anatomique.

Enfin, l'intime relation entre le chef latéral du triceps brachial et le bord latéral de l'humérus entre lesquels s'insinue le NIP pourrait être à l'origine d'une compression du NIP dans le cadre de la pratique du VTT où le triceps brachial est particulièrement sollicité.

- 1 Werner et al. Direct recording of local pressure in the radial tunnel during passive stretch and active contraction of the supinator muscle. *Arch Orthop Trauma Surg* 1980;96:299-301.
- 2 Albrecht et al. Pathoanatomic findings in radiohumeral epicondylopathy. A combined anatomic and electromyographic study. *Arch Orthop Trauma Surg* 1997;116:157-163.

Valeur pronostique des décréments mesurés lors de la stimulation nerveuse répétitive chez des patients souffrant de sclérose latérale amyotrophique. F.C. Wang, P.J. Delwaide (*Département de neurophysiologie du CHU de Liège, Belgique*).

Introduction : Plusieurs travaux électrophysiologiques ont rapporté l'existence d'un trouble de la transmission neuromusculaire chez certains patients atteints de sclérose latérale amyotrophique, corrélant cette atteinte soit au degré d'atrophie musculaire, soit à l'évolutivité de la neuronopathie [1].

Matériels et méthodes : Le décrement de la réponse motrice supramaximale (réponse M) des muscles thénariens, suite à la stimulation nerveuse répétitive du nerf médian à la fréquence de 3 Hz, est évalué chez des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique avant traitement par riluzole. La taille de la réponse M et le nombre d'unités thénariennes sont estimés à deux reprises avant et après un an de traitement par riluzole. Le nombre d'unités motrices thénariennes est évalué par la technique adaptée de stimulation en des points multiples.

Résultats : Chez 8/15 patients, le décrement est supérieur à 10 % avec une valeur maximale de 35 %. Par ailleurs, alors qu'il n'existe qu'une tendance statistique ($p = 0,08$) à la corrélation entre le décrement et la perte d'unités motrices sur 1 an, nous enregistrons une corrélation étroite ($p < 0,01$) entre le décrement et la réduction annuelle de la taille de la réponse M. Enfin, entre le décrement et la variation de la taille moyenne des unités motrices restant fonctionnelles, aucune différence significative n'est mise en évidence ($p = 0,16$).

Discussion : Ces résultats confirment qu'un décrement pathologique est fréquemment observé dans la sclérose latérale amyotrophique. La valeur maximale de 35 % suggère qu'un décrement atteignant 20 % ou plus ne devrait pas constituer un critère d'exclusion pour le diagnostic de sclérose latérale amyotrophique. La corrélation positive entre le décrement et la réduction de la taille de la réponse M après un an, permet de proposer que le décrement constitue un élément pronostic d'évolutivité de la neuronopathie. Concernant la physiopathologie du décrement dans la sclérose latérale amyotrophique, il semble que la perte d'unités motrices ne puisse pas par elle-même expliquer le trouble de transmission neuromusculaire. En première analyse, les variations de la taille des unités motrices restant fonctionnelles n'offrent pas de meilleure explication à la survenue d'un décrement, puisque ces deux paramètres ne sont pas corrélés. Cependant, la taille des unités motrices est influencée par de nombreux mécanismes parmi lesquels : la réinnervation collatérale, la perte préférentielle des unités motrices de petite ou de grande taille et les phénomènes d'involution musculaire dans la phase terminale de la maladie. Le degré d'immaturation de la réinnervation collatérale (plaques motrices réinnervées immatures, blocs de conduction axonaux intermittents), d'autant plus grand que la perte d'unités motrices est rapide, joue certainement un rôle dans la genèse des décrements enregistrés. Enfin, certains éléments de la littérature (Carleton et Brown, 1979), semblent indiquer que les phénomènes involutifs musculaires, observés dans la phase terminale de la sclérose latérale amyotrophique, pourraient être prépondérants dans le déterminisme des troubles de la transmission neuromusculaire. En conclusion, comme Bernstein et Antel (1981) l'avaient proposé sur des bases cliniques, ces données électrophysiologiques confirment que le décrement peut être considéré comme un indice d'activité de la neuronopathie motrice, une valeur élevée suggérant une perte rapide d'unités motrices avec une réinnervation collatérale immature et/ou une involution musculaire terminale [2].

- 1 Daube JR. Electrodiagnostic studies in amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron disorders. *Muscle Nerve* 2000;23:1488-1502.
- 2 Wang FC, De Pasqua V, Gérard P, Delwaide PJ. Prognostic value of decremental responses to repetitive nerve stimulation in ALS patients. *Neurology* 2001;57:897-899.

Atteintes neuromusculaires aiguës de réanimation (ANMAR) : étude électrophysiologique prospective de 56 cas. V.S. Bartsch, M. Tomasella, B. Zeevaert, J.M. Crielaard, F.C. Wang (*Département de Médecine physique, de réadaptation fonctionnelle et d'ENMG du CHU de Liège, Belgique*).

Introduction : Les ANMAR semblent constituer un groupe hétérogène comportant des polyneuropathies (PNP) axonales sensitivo-motrices, des atteintes purement motrices, des myopathies et de plus rares blocs de transmission neuromusculaire. Au cours d'une étude prospective, nous déterminons l'incidence et le tableau électrophysiologique de ces ANMAR chez 56 patients consécutifs, à plus de 14 jours de Soins Intensifs sous ventilation assistée.

Matériel et méthodes : Chaque patient bénéficie : d'une neurographie motrice des nerfs médian et tibial, d'une neurographie sensitive des nerfs radial et sural avec rapport d'amplitude sural/radial, d'une stimulation nerveuse répétitive (SNR) du nerf cubital à 3 et 30 Hz et d'un examen de détection portant au moins sur un muscle proximal et distal du membre inférieur et supérieur. Si une activité de repos est notée, le côté opposé et des muscles axiaux sont étudiés. Le diagnostic d'ANMAR est retenu si une activité de repos est détectée dans au moins 4/10 plages d'un muscle, dans 2 régions ou plus du corps et dans 2 muscles d'innervation tronculaire et radiculaire distincte par région.

Résultats : A la détection nous observons une activité de repos chez 43 % des patients. Chez 39 %, cette activité spontanée rencontre nos critères d'ANMAR. Au sein du groupe ANMAR, une atteinte diaphragmatique est détectée chez 72 % des patients et une atteinte faciale chez 56 %. Lorsqu'une activité volontaire persiste, une étude en mode multi-MUP isole des potentiels d'allure myogène dans 47 % des cas. La neurographie sensitive révèle une réduction significative de l'amplitude moyenne des potentiels du radial et du sural (par rapport à un groupe contrôle) bien que 36 % des patients conservent des valeurs individuelles normales pour ces paramètres. L'amplitude du potentiel radial est significativement réduite dans le groupe ANMAR (par rapport aux patients sans ANMAR), alors qu'aucune différence n'apparaît pour l'amplitude du sural. Si nous excluons les patients présentant des œdèmes sévères et/ou des risques de PNP préalables à l'admission en réanimation, l'amplitude du sural est dans les limites de la normale (LN) chez 60 % des patients et chez 75 % des patients ANMAR. Le rapport d'amplitude sural/radial n'est pas discriminant et reste

le plus souvent dans les LN. Les vitesses de conduction motrice (VCM) ainsi que les latences distales motrices (LDM) sont peu altérées. Les ondes F, lorsqu'elles sont obtenues, sont le plus souvent de latence normale. L'amplitude des réponses motrices (M) des nerfs médian et tibial est significativement réduite dans le groupe ANMAR (par rapport aux patients sans ANMAR). La SNR s'avère normale chez tous les patients.

Discussion : 39 % des patients examinés rentrent dans les critères d'ANMAR. Chez ceux-ci, nous observons sur le plan moteur une réduction de l'amplitude des réponses M (sans décrétement ou incrément à la SNR) ; tandis que les VCM, les LDM et les latences des ondes F restent peu perturbées. L'amplitude du sural est conservée chez 75 % des patients ANMAR. A la détection, l'atteinte des muscles axiaux plaide contre un phénomène de type « dying-back » et l'analyse des potentiels d'unité motrice favorise l'hypothèse myogène. Ces résultats ne privilégient pas l'hypothèse de la PNP axonale sensitivo-motrice. Les ANMAR seraient liées : à une dégénérescence axonale terminale, à une atteinte musculaire primitive, à une pathologie de la jonction neuromusculaire ou à une combinaison de ces différents phénomènes aboutissant à une atteinte fonctionnelle et terminale de l'unité motrice impliquant la terminaison axonale préjonctionnelle, la jonction neuromusculaire et le muscle.

Hund E. Myopathy in critically ill patients. *Crit Care Med* 1999;27 (II):2544-2547.

Bolton CF, Young GB. Critical illness polyneuropathy. *Curr Treat Options Neurol* 2000;2 (6):489-498.

Valeurs de référence de l'analyse en mode multi-MUP du multifidus dorso-lombaire. M. Tomasella, J.M. Crielaard, F.C. Wang (*Département de Médecine physique, de réadaptation fonctionnelle et d'ENMG du CHU de Liège, Belgique*).

Introduction : L'objectif de ce travail vise à établir une base de référence pour les paramètres électromyographiques de la musculature paravertébrale dorso-lombaire, afin d'objectiver une éventuelle pathologie myogène ou neurogène (en particulier lors de la mise au point des radiculopathies lombo-sacrées).

Matériels et méthodes : 75 sujets sains, volontaires et asymptomatiques sur le plan rachidien, ont subi une étude EMG à l'aiguille des faisceaux musculaires profonds du multifidus. Les dissections anatomiques de Bogduk et coll (1982) ont démontré leur innervation monosegmentaire via le rameau postérieur du nerf ra-

chidien. La population de référence comporte 40 hommes (37 ans \pm 12) et 35 femmes (38 ans \pm 13), avec des âges extrêmes de 19 et 86 ans. L'étude EMG de la musculature paravertébrale dorso-lombaire est inspirée de la technique du Paraspinal Mapping décrite par Haig et coll. (1993). Le multifidus est exploré au niveau dorsal en T8 (n = 54) et au niveau lombo-sacré en L3 (n = 12), L4 (n = 12), L5 (n = 70) et S1 (n = 12). L'activité spontanée de repos et les paramètres quantitatifs des potentiels d'unité motrice (PUMs) obtenus par l'analyse en mode multi-MUP (Motor Unit Potential) ont été étudiés pour les myotomes T8 et L5. Pour chaque sujet, 20 PUMs différents ont été isolés par niveau segmentaire. Les normes sont établies pour les paramètres d'amplitude et de durée sur l'ensemble de la population étudiée en T8 (1080 PUMs) et en L5 (1400 PUMs) à partir du calcul des moyennes \pm 2SD. Les limites inférieure et supérieure de la normale des valeurs individuelles sont également définies de la manière suivante : pour chaque sujet, les 3^o plus petite et plus grande valeurs mesurées parmi les 20 PUMs sélectionnés sont retenues ; la plus petite et la plus grande de ces valeurs, sur l'ensemble de l'effectif, définissent les limites extrêmes du paramètre étudié. En pratique, un muscle est pathologique si 3/20 PUMs (> 10 %) se situent en dehors du rectangle normatif pour les valeurs individuelles. Cette méthode présente l'avantage de ne nécessiter que l'enregistrement de 3 PUMs hors normes pour être jugée positive, ce qui implique moins de douleur pour le patient et un gain de temps pour le médecin.

Résultats : Au repos, aucun potentiel de fibrillation, ni potentiel lent de dénervation, ni fasciculation ne sont enregistrés. Il n'apparaît aucune influence du sexe ou de l'âge sur l'analyse quantitative des PUMs. Aucune différence significative n'a été relevée entre les différents niveaux segmentaires lombo-sacrés. En analyse multi-MUP, un intervalle de référence a d'abord été défini sur base du calcul des valeurs moyennes \pm 2 SD. En T8, l'amplitude des PUMs se situe entre 290 et 1173 μ V ; la durée des PUMs est comprise entre 5,5 et 14,4 ms. En L5, l'amplitude des PUMs se situe entre 323 et 1377 μ V ; la durée des PUMs est comprise entre 5,7 et 14,8 ms. D'autres normes sont obtenues à partir des limites extrêmes inférieure et supérieure de l'ensemble des valeurs individuelles. En T8, l'amplitude des PUMs se situe entre 147 et 1853 μ V ; la durée des PUMs est comprise entre 3,0 et 21,0 ms. En L5, l'amplitude des PUMs se situe entre 91 et 2722 μ V ; la durée des PUMs est comprise entre 3,0 et 20,4 ms.

Conclusion : Notre étude propose des valeurs normales de l'analyse quantitative des PUMs au niveau du multifidus en T8 et L5. Ces normes sont utiles dans l'exploration : des radiculopathies, des atteintes proximales plexuelles ou tronculaires (où on s'attend à retrouver une musculature paravertébrale indemne), des pathologies myogènes et de la corne antérieure s'exprimant souvent préférentiellement et/ou précocement au niveau de la musculature paravertébrale.

Barkhaus P, Periquet I, Nandedkar S. Quantitative motor unit action potential analysis in paraspinal muscles. *Muscle & Nerve* 1997;20:373-375.

Tomasella M, Crielaard JM, Wang FC. Etude électromyographique paravertébrale dorso-lombaire : analyse en mode multi-MUP et établissement de normes au sein d'une population de référence. *Neurophysiol Clin* 2002 (in press).

Neuropathies démyélinisantes associées à des insuffisances endocriniennes sévères. Jean-Philippe Camdessanche, Jean-Christophe Antoine, Philippe Convers, Daniel Michel (*Service de Neurologie, Hôpital Bellevue, C.H.U. de Saint-Etienne, 42055 Saint-Etienne, cedex 02, France*).

Introduction : Nous rapportons trois observations de neuropathies démyélinisantes installées au cours d'une insuffisance endocrinienne sévère et s'améliorant avec l'opothérapie substitutive. Le mécanisme physiopathologique est discuté.

Observations : Cas 1 : A 49 ans, une femme fut traitée par chirurgie et radiothérapie pour un angiome du sinus caverneux. Dix ans plus tard, elle installa un tableau confusionnel associé à une impotence motrice, des contractures douloureuses, des brûlures et une aréflexie des membres inférieurs. Une insuffisance hypophysaire globale secondaire à la radiothérapie fut mise en évidence. L'ENMG retrouvait une neuropathie démyélinisante sévère qui s'améliora cliniquement et électrophysiologiquement avec le traitement hormonal. Cas 2 : A l'occasion d'une baisse de l'état général et de vomissements une femme de 36 ans développa une neuropathie périphérique avec des paresthésies quadridistales et un déficit moteur des membres inférieurs gênant la marche. Les achilléens étaient abolis. L'ENMG mettait en évidence une neuropathie démyélinisante. Une insuffisance surrénalienne d'origine auto-immune fut diagnostiquée. L'hydrocortisone permit une amélioration clinique et électrophysiologique de la neuropathie. Cas 3 : A 48 ans, une femme installa

de façon sub-aiguë un tableau neurologique complexe associant une apathie, un syndrome cérébelleux statocinétique, un déficit moteur des membres inférieurs d'allure myopathique, une pseudomyotonie et une neuropathie périphérique avec aréflexie achilléenne et brûlures des pieds. Il s'agissait d'une insuffisance antehypophysaire consécutive à un syndrome de Sheehan. L'ENMG montra une neuropathie démyélinisante sévère. Les signes cliniques et électrophysiologiques se corrigèrent avec le traitement hormonal.

Discussion/Conclusion : Nos trois patientes présentent une neuropathie périphérique installée au cours d'une maladie endocrinienne avec déplétion hormonale. Dans les trois cas il existait un retentissement métabolique et général important de l'endocrinopathie. L'ENMG montrait des anomalies entrant dans le cadre des critères de neuropathie primitivement démyélinisante établis par Cornblath et coll. La recherche d'une autre cause à la neuropathie fut toujours négative. Enfin, les patients s'améliorèrent ou guérirent avec le traitement hormonal substitutif, indiquant que la neuropathie dépendait de l'insuffisance endocrinienne. De tels tableaux sont exceptionnels dans la littérature. Le déficit en hormone thyroïdienne et en cortisol qui sont normalement impliqués dans la myélinisation pourraient être au départ du processus de démyélinisation chez ces patients.

Pollard JD. Neuropathy in diseases of the thyroid and pituitary glands. In : *Peripheral Neuropathy*. Ed : Dyck PJ and Thomas PK 1993 ; Vol 2, chap 66, 1266-1274.

Abbas DH, Schlagenhauff RE, Strong HE. Polyradiculoneuropathy in Addison's disease. Case report and review of literature. *Neurology* 1977;27:494-495.

Etude comparative des scores de force musculaire isométrique quantifiée par système QMA et des valeurs des VMR par EMG de surface dans le suivi longitudinal des neuropathies à bloc de conduction.

B. Plus¹, S. Cespuglio², J.F. Remec¹, F. Bouhour², D. Boisson¹, C. Vial² (¹ Service de Rééducation Neurologique ; ² Service ENMG et pathologies neuromusculaires, Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer, 69394 Lyon Cedex 03).

L'évaluation dans le suivi clinique et thérapeutique des neuropathies à bloc de conduction ne peut justifier la répétition des études neurographiques. La mesure de la contraction musculaire volontaire par EMG de surface

(détermination des Voltages Moyens Rectifiés) est de réalisation facile, atraumatique, et est déjà utilisée montré dans le suivi évolutif des lésions neurogènes. Cependant elle perd en capacités diagnostiques physiopathologiques, en résolution spatiale et dépend de la motivation du patient. La mesure clinique des scores MRC reste une méthode validée mais aussi subjective, et peu sensible pour mesurer les variations de force au sein de chaque catégorie voire dans le passage d'une catégorie à l'autre (valeurs ordinales) de l'échelle. La mesure quantifiée de la force musculaire isométrique par système QMA, s'affranchit de cet écueil, en fournissant une courbe de force maximale en fonction du temps, une valeur de force maximale, des temps de montée et de relâchement musculaire, et gagne en objectivité. Cette technique validée depuis une quinzaine d'années dans les pathologies neuromusculaires a été encore peu développée jusqu'ici.

Méthodologie : Le système QMA comprend : un logiciel d'analyse QMA, un transducteur analogique/digital relié à un dynamomètre à main ou une jauge de contrainte. Celle-ci est reliée d'une part à un cadre d'acier fixe et d'autre part au segment de membre à tester à l'aide d'un système de sangles rigides. Le patient est installé sur une table d'examen « Bobath » électrique fixée au centre du cadre. Les contractions volontaires isométriques sont recueillies selon un protocole reproductible chez un même patient et d'un patient à l'autre. Une mesure des VRM est effectuée simultanément (logiciel MVA Viking Nicolet[®]).

Résultats : Six patients atteints de neuropathies à bloc de conduction (motrices ou sensitivomotrices) ont été testés avant et après IgIV sur une période de 3 mois à un an. On retrouve une évolution parallèle des différentes valeurs surveillées, bien corrélée à l'évolution subjective et fonctionnelle.

Le système QMA permet une mesure clinique relativement objective, quantitative, rapide et sensible des variations de force musculaires dans le cadre du suivi thérapeutique des neuropathies à bloc. Couplée à la mesure des VMR et à l'EMG complet, elle pourrait permettre une meilleure compréhension de la chaîne des mécanismes allant de la perte en unités motrices fonctionnelles au déficit global d'une fonction musculaire dans cette pathologie.

Pullman SL et al. Clinical utility of surface EMG. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2000;55:171-177.

« **Syndrome de Parsonage et Turner du plexus lombosacré** ». **A propos de deux observations.** Lotfi Kort¹, Mohamed Khalil², Marie Emanuelle Nguyen², Gérard Lapuyade³, Jean-Michel Vallat¹, François Tabaraud² (¹ Service de Neurologie, CHU de Limoges ; ² Service de Neurophysiologie, CHU de Limoges ; ³ Service de Rhumatologie, CHR de Brive).

Introduction : Le syndrome de Parsonage et Turner a été individualisé en 1948 comme une névralgie amyotrophante de la ceinture scapulaire. Le diagnostic est basé sur la clinique et l'évolution qui comportent une douleur aiguë de l'épaule suivie d'une paralysie flasque et d'une amyotrophie des muscles de l'épaule, puis une guérison complète en six mois à un an. L'étiologie de ce syndrome est toujours mal connue.

Matériels et méthodes : Nous rapportons deux observations de neuropathie aigue idiopathique du plexus lombosacré. Le tableau clinique associait une douleur lombaire aiguë avec irradiation unilatérale dans un membre inférieur, constitution rapide d'un déficit moteur de topographie pluriradiculaire et troubles sensitifs à type de dysesthésies dans le membre déficitaire. L'exploration électrophysiologique avec étude électromyographique et des vitesses de conduction nerveuse a permis de démontrer une atteinte neurogène de topographie compatible avec une lésion du plexus lombosacré. L'étude des potentiels évoqués sensitifs et moteurs a retrouvé également des anomalies compatibles avec cette topographie. Le bilan étiologique s'est révélé négatif, et l'évolution s'est faite vers une récupération progressive en quelques semaines.

Discussion : Ce tableau paraît tout à fait comparable au syndrome de Parsonage et Turner au niveau du plexus brachial. Il a été rarement rapporté dans la littérature sous le terme de neuropathie idiopathique du plexus lombosacré.

Conclusion : La connaissance de cette entité est importante, car elle pose le problème du diagnostic différentiel avec une lésion compressive lombosacrée avec le risque d'une fausse indication chirurgicale.

Yee T. Recurrent idiopathic lumbosacral plexopathy. *Muscle and Nerve* 2000;23:1439-42.

van Alfen N, van Engelen BGM. Lumbosacral plexus neuropathy : a case report and review of the literature. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 1997;99:138-141.

Insuffisance respiratoire par défaut de la transmission neuro-musculaire : une forme clinique inhabituelle du syndrome post-polio. A. Truffert, P.Lalive, M. Sinnreich, M.R. Magistris (*Unité ENMG et Affections Neuromusculaires, Clinique de Neurologie, Hôpital Universitaire de Genève, Suisse*).

Introduction : Le syndrome post-polio (SPP) se définit comme la survenue tardive de manifestations neurologiques nouvelles, avec un intervalle libre d'au moins 15 ans, après une poliomyélite antérieure aiguë. Les manifestations respiratoires sont rarement observées de façon isolée.

Observation : Un patient de 56 ans, présentant une amyotrophie sévère asymétrique des membres et du tronc séquellaire d'une poliomyélite contractée à l'âge de 11 ans, fut admis aux soins intensifs de médecine, intubé, et placé sous ventilation mécanique en raison d'une dyspnée apparue progressivement et s'aggravant rapidement la semaine précédant son hospitalisation. L'anamnèse apportait la notion d'une certaine gêne respiratoire progressive et des difficultés de concentration, mais ni fatigue anormale, ni faiblesse accrue des membres, ni douleurs musculaires. Un test de stimulation répétitive à 3 Hz dans le couple spinal-trapèze droit montra un décrétement au repos de 35 %, partiellement corrigé à 10 % une minute après injection de 10 mg de Tensilon®. Le patient fut traité par IgIV (0,5 g/kg) pendant 5 jours, puis mis sous Mestinon® et une amélioration progressive de sa fonction ventilatoire fut ensuite observée. Cette amélioration fut durable et conditionnée par le maintien du Mestinon®, avec des effets de fin de dose. Le dosage des anticorps anti-RACH et anti-MuSK était négatif. Le scanner thoracique était normal.

Discussion/Conclusion : Les troubles respiratoires chroniques dans les suites de polio sont fréquents et multifactoriels : fatigue du diaphragme et de la musculature auxiliaire, déformations squelettiques, hypoventilation d'origine centrale [1]. Une décompensation respiratoire aiguë inaugurale est en revanche inhabituelle dans le SPP. Par ailleurs, si les anomalies de la transmission neuro-musculaire sont connues dans le SPP et parfois corrigées par les anticholinestérasiques [2], elles ne sont que rarement suffisantes pour entraîner un décrétement important lors des stimulations répétitives.

Dans notre observation, une myasthénie ne peut être formellement écartée, mais paraît peu probable. Alternativement, ce cas serait illustratif de l'hétérogénéité sémiologique et physiopathologique du SPP : certaines

formes cliniques avec dysfonctionnement prédominant de la jonction neuro-musculaire pourraient être totalement régressives sous anticholinestérasiques.

- 1 Hamilton EA, Nichols PJR, Tait GBW. Late onset of respiratory insufficiency after poliomyelitis. A preliminary communication. *Ann Phys Med* 1970;10:223-229.
- 2 Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Anticholinesterase-responsive neuromuscular transmission defects in post-poliomyelitis fatigue. *J Neurol Sci* 1993;114:170-177.

La lipogranulomatose dissiminée de Farber : Diagnostic différentiel d'une atteinte diffuse du motoneurone chez l'enfant. Véronique Manel¹, Laurence Lion-François¹, Christophe Rousselle¹, Patricia Gardé¹, Marie-Thérèse Vannier¹, Christophe Vial² (¹ Unité de Neurologie, Service de Pédiatrie (Professeur Michel David), Centre Hospitalier Lyon-Sud, 69495 Pierre-Bénite Cedex ; ² Service ENMG et pathologies neuromusculaires, Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer, 69394 Lyon Cedex 03)

La maladie de Farber est une maladie autosomique récessive caractérisée par un déficit enzymatique en céramidase acide et l'accumulation intra-lysosomiale de céramide. Il s'agit d'une maladie rare, 78 cas à ce jour sont recensés dans la littérature.

Les auteurs rapportent les cas d'un garçon chez qui le diagnostic a été posé à l'âge de 10 ans, diagnostic posé secondairement à l'âge de 15 ans chez sa sœur aînée. L'entrée de la maladie pour les 2 enfants s'effectua sur un mode comitial d'épilepsie absence de l'enfant. Le garçon développa un tableau de déficit musculaire proximal progressif invalidant, amyotrophiant pour les membres supérieurs. Les réflexes étaient normalement obtenus aux membres inférieurs, très diminués aux membres supérieurs. L'examen de la sensibilité était normal. L'EMG était en faveur d'une atteinte chronique et diffuse de corne antérieure. Secondairement apparurent un fléchissement scolaire et des troubles comportementaux. Chez la sœur, l'atteinte de corne antérieure était en arrière plan par rapport à une dégradation intellectuelle évolutive. On notait une amyotrophie modérée de la ceinture scapulaire et de la langue, fasciculante. Aucun des deux enfants ne développa d'organomégalie, ni de signe cutané ou articulaire. L'étude en biologie moléculaire du gène SMN de l'amyotrophie spinale fut négative. Le diagnostic de maladie de Farber fut très fortement suspecté par la biopsie cutanée et confirmé par le dosage de la céramidase acide dans les leucocytes et les fibroblastes.

Plusieurs atypies caractérisent ces observations : le mode de début tardif, sous la forme d'une épilepsie absence, la présentation nettement prédominante d'une atteinte de corne antérieure chez le garçon, l'absence de sémiologie de surcharge. Parmi les sept types de maladie de Farber rapportés, c'est la forme neurologique progressive (type 5) qui se rapproche le plus des symptômes présentés par les deux enfants.

Evaluation du jitter par électrode de fibre unique et électrode concentrique. C. Vial, F. Bouhour, J. Laperas, G. Chauplannaz (*Service ENMG et pathologies neuromusculaires, Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer, 69394 Lyon Cedex 03*).

Buts : L'étude en Fibre unique (FU) est la technique électrophysiologique la plus sensible pour détecter les atteintes de la jonction neuromusculaire. Les problèmes de décontamination et de stérilisation des aiguilles de FU incitent à modifier nos pratiques. Nous rapportons notre expérience de l'utilisation d'électrodes aiguilles concentriques pour évaluer la transmission neuromusculaire et en particulier le jitter.

Matériel : Aiguilles concentriques à usage unique de 30 G avec une surface de recueil de 0,03 mm² (ref N5353 Oxford) ou 0,002 mm² (ref DCF25 Medtronic).

Patients : 23 patients (13 F et 15 H) âgés de 15 à 71 ans (M = 42 ans). 5 patients Myasthéniques avec anticorps antirécepteur Ach + et 18 patients sans anticorps présentant un ptosis fluctuant (7) une ptose palpébrale fixée (5), une pathologie autre (2 blépharospasmes, 2 fibromyalgies, 2 atteintes centrales)

Méthodes : Évaluation comparée de la FU volontaire ou stimulée avec enregistrement par électrodes de FU ou concentriques

Résultats : Chez les patients myasthéniques, l'examen est pathologique avec une augmentation du jitter moyen et plus de 50 % des fibres bloquées. Chez les 7 patients avec un ptosis fluctuant l'examen est positif chez 5 d'entre eux. Chez les 13 autres patients l'examen est négatif. Nous n'avons pas trouvé de différence de sensibilité entre les deux techniques chez les mêmes patients. Les avantages des électrodes concentriques sont : 1) un recueil aisé des potentiels de fibres lors de la technique stimulée et surtout pour la recherche de paire sur le mode volontaire ; 2) une tolérance meilleure pour le patient. Les inconvénients sont : 1) des amplitudes de potentiels petites du fait du filtrage ; 2) un positionne-

ment au plus près moins sélectif car ne pouvant bénéficier de l'effet « fenêtre » de l'aiguille de FU classique.

Conclusion : L'emploi d'aiguilles concentriques de très faible diamètre constitue une alternative fiable, économique et sécurisante à l'utilisation des électrodes classiques de FU pour déterminer un jitter.

Concentric needle electrode for neuromuscular jitter analysis. Ertas M et al. *Muscle and Nerve* 2000;23:715-79.

Neuropathie motrice chronique hypertrophique démyélinisante du plexus brachial. Cécile Maugras¹, Grégory Couvreur¹, Sarah Louis-Léonard², Pierre Soichot¹ (¹ *Laboratoire d'Exploration du Système Nerveux, Hôpital général, 3 rue du Faubourg Raines, 21000 Dijon* ; ² *Service de Neurologie, Hôpital central, 54000 Nancy*).

Introduction : Nous rapportons le cas d'un patient présentant une neuropathie démyélinisante chronique du plexus brachial dont la présentation clinique, radiologique et évolutive se situe à la frontière des différentes affections démyélinisantes chroniques inflammatoires décrites dans la littérature.

Matériels et méthodes : ENMG des 4 membres et imagerie par résonance magnétique (IRM) du plexus brachial en séquence pondérée T2 de Short Inversion Recovery (STIR).

Résultats : L'ENMG met en évidence deux blocs de conduction moteurs (branches terminales du plexus brachial droit et médian gauche) avec altération globale des potentiels sensitifs des membres sans bloc. L'IRM montre un hypersignal des racines et du plexus droits.

Discussion/Conclusion : Ce cas clinique permet d'envisager l'ensemble des neuropathies de mécanisme dysimmunitaire pouvant affecter le plexus brachial (neuropathie multifocale à blocs moteurs persistants, neuropathie sensitivo-motrice multifocale démyélinisante ou syndrome de Lewis et Sumner, polyneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique, plexopathie isolée démyélinisante acquise chronique). Ce cas clinique est difficile à intégrer dans une de ces affections, ce pourquoi nous le considérons comme un cas « frontière ». L'apport de la neuroimagerie pourrait être un critère complémentaire pour caractériser ces neuropathies.

Saperstein DS, Katz JS, Amato AA, Barohn RJ. Clinical spectrum of chronic acquired demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 2001;24:311-24.

Simmons Z, Mahadeen ZI, Kothari MJ, Powers S, Wise S, Towfighi J. Localized hypertrophic neuropathy : magnetic resonance imaging findings and long-term follow-up. *Muscle Nerve* 1999;22:28-36.

Vers une présentation pratique de la classification des neuropathies périphériques ? Yann Péréon, Sylvie Nguyen The Tich, Pierre Guihéneuc (*Laboratoire d'Explorations Fonctionnelles, Hôtel-Dieu, CHU, Nantes*).

La classification des neuropathies périphériques repose habituellement sur des critères cliniques, électrophysiologiques ou histopathologiques. La présenter de façon simple et utile représente un challenge permanent eu égard au grand nombre de mécanismes physiopathologiques et d'étiologies incriminés. Nous proposons de le faire sous la forme d'un schéma dans un but purement didactique.

Traçons d'abord un *axe vertical* séparant neuropathies démyélinisantes et neuropathies axonales. Cette séparation repose évidemment sur les données de l'examen électroneuromyographique. Traçons ensuite une *droite horizontale*, avec en haut les neuropathies symétriques et en bas les neuropathies asymétriques. Cette séparation tient compte tout autant des données cliniques que de l'ENMG, elle va permettre de séparer poly- et multineuropathies. Nous pouvons maintenant dessiner *deux carrés* qui vont caractériser l'évolutivité de la neuropathie : au centre se trouveront les neuropathies aiguës (principalement toxiques ou infectieuses) dont la durée d'évolution est inférieure à un mois ; entre les deux carrés les neuropathies subaiguës évoluant entre un mois et un an ; à l'extérieur du plus grand carré celles dont l'évolution s'étend sur plusieurs années, parfois depuis l'enfance, c'est ainsi le cas des neuropathies héréditaires.

Maintenant nous pouvons placer les différentes neuropathies sur le schéma. Certaines d'entre elles peuvent chevaucher des axes car se présentant à la fois sous des formes de multi ou de polyneuropathies. L'emplacement d'autres ne manquera pas d'être critiqué mais en fait chaque neurophysiologiste peut modifier le schéma à sa guise tout en en gardant le principe. Il permet ainsi d'obtenir une vue d'ensemble rendant plus facile une approche globale des neuropathies périphériques au sein des très nombreuses affections en cause.

Etude des vitesses de conduction nerveuse dans les polyneuropathies diabétiques et urémiques.

K. Beauvais, A. Furby (*Unité d'Explorations Neurologiques, CH Yves Le Foll, Saint-Brieuc, France*).

Parmi les atteintes du système nerveux périphériques les polyneuropathies sont les complications les plus fréquentes du diabète et de l'insuffisance rénale chronique. Elles se caractérisent sur le plan électrophysiologique par un ralentissement des vitesses de conduction et une réduction d'amplitude des potentiels moteurs et sensitifs [1-3], mais le caractère axonal ou démyélinisant des lésions primitives reste débattu. L'objectif de cette étude était d'identifier d'éventuels critères électroneuromyographiques permettant de différencier deux populations de diabétiques et d'insuffisants rénaux d'âge comparable.

Patients et méthodes : Etude rétrospective de 88 patients diabétiques (52 insulino-dépendants et 36 non insulino-dépendants) et 49 dialysés pour insuffisance rénale, présentant tous des signes cliniques de polyneuropathie pauci-symptomatique. Les neuropathies sévères, les atteintes canalaïres et les associations de neuropathies diabétiques et urémiques ont été exclues. Les vitesses de conduction motrice (VCM) des nerfs sciatique poplitée externe (SPE) et médian et les vitesses de conduction sensitive des nerfs sural, médian et ulnaire ont été étudiées.

Résultats :

- L'âge moyen était de 64,5 ans pour les diabétiques et 66,9 ans pour les dialysés (différence non significative).
- La durée d'évolution du diabète était de 15,6 ans pour les insulino-dépendants et 8,5 ans pour les non insulino-dépendants. Les patients insuffisants rénaux étaient dialysés en moyenne depuis 4,2 ans.
- Il existe une corrélation positive entre vitesses de conduction et amplitudes dans les deux populations.
- Comparés à l'ensemble des diabétiques, les patients dialysés ont un ralentissement des VCM, un allongement des latences distales et une réduction d'amplitude des potentiels. Comparés aux diabétiques insulino-dépendants, la réduction d'amplitude du SPE et du sural n'est plus significative.

Conclusion : Ces résultats sont en accord avec les données de la littérature concernant chacune de ces neuropathies. Ils montrent que les neuropathies urémiques sont plus rapidement sévères que les neuropathies diabétiques et que le ralentissement des vitesses de conduction y est plus marqué. Les diabétiques insulino-dépendants ont cependant une atteinte axonale aux membres inférieurs semblable aux patients dialysés. Les

mécanismes physiopathologiques à l'origine de ces différences sont discutés.

- 1 Guihéneuc P. Neuropathies périphériques des insuffisants rénaux chroniques. *Revue Néphrologie* 1997;165-173.
- 2 Hansen S, Ballantyne JP. A quantitative electrophysiological study of uraemic neuropathy. Diabetic and renal neuropathies compared. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1978;41:128-134.
- 3 Valensi P, Giroux C, Seebth-Ghalayini B, Attali JR. Diabetic peripheral neuropathy : effects of age, duration of diabetes, glycaemic control, and vascular factors. *Journal of diabetes and its complications* 1997;11:27-34.

Rupture isolée en deux temps des tendons du long extenseur du pouce secondaire à la prise de fluoroquinolones.

F. Bouhour¹, D. Hannoun², J.F. Fredenucci³, C. Vial¹ (¹ Service ENMG et pathologies neuromusculaires, Hôpital Neurologique, 69003 Lyon ; ² 165 cours J. Jaurès, 38000 Grenoble ; ³ Clinique Charcot, 69110 Ste Foy les Lyon).

Les tendinopathies liées à l'utilisation des fluoroquinolones sont bien documentées. La rupture du tendon d'Achille en est la plus fréquente et elle est souvent bilatérale. D'autres sites peuvent être concernés tels le tendon rotulien, le tendon de l'extenseur des doigts.

Nous présentons un cas de rupture du tendon du long extenseur du pouce chez une patiente de 53 ans, sans antécédent médical ni chirurgical. Une semaine après un traitement associant une quinolone et des corticoïdes, Mme G... consulte pour une douleur de la face dorsale de l'avant-bras gauche suivi d'une impotence fonctionnelle complète de l'extension de P1 sur P2 du pouce gauche. Six mois plus tard, sans facteur déclenchant retrouvé à l'interrogatoire, les mêmes signes cliniques concernent la main droite. L'examen initial réalisé à un an de l'évolution retrouve un déficit complet de l'extension de P1 sur P2 des pouces.

L'ENMG n'apporte pas d'argument pour une atteinte neurogène focale du nerf interosseux postérieur.

L'exploration chirurgicale réalisée à gauche révèle une rupture du tendon du long extenseur du pouce avec une importante réaction synoviale. Une réanimation du long extenseur du pouce par transfert du tendon de l'extenseur propre de l'index est réalisé en février 2002. La rupture du tendon du long extenseur du pouce est le plus souvent post-traumatique, parfois complique une ténosynovite inflammatoire. Un seul cas de rupture de ce tendon dans les suites d'un traitement par fluoroquinolones est décrit dans la littérature. En faveur de cette hypothèse, nous retenons dans notre observation la

chronologie des troubles, la douleur initiale liée au caractère inflammatoire de ces tendinopathies iatrogènes et la bilatéralité.

Repeated rupture of the extensor tendons of the hand due to fluoroquinolones. Levadoux et Col. *Ann Chir Main Memb Super* 1997;16 (2):130-133.

Spontaneous rupture of extensor pollicis longus tendon in a kick boxer. Lloyd and al. *Br J Sports Med* 1998 Jun;32 (2):178-179.

Évolution clinique et électrophysiologique d'une allogreffe des deux mains. C. Vial¹, F. Bouhour¹, B. Vallet², J.M. Dubernard³ (¹ Service ENMG et pathologies neuromusculaires, Hôpital Neurologique, 69003 Lyon ; ² Le Val Rosay, centre de réadaptation fonctionnelle, 69370 St Didier au Mont d'Or ; ³ Service Urologie et Chirurgie de la transplantation, Hôpital Edouard Herriot, 69003 Lyon).

Nous rapportons le cas d'un patient de 34 ans ayant subi en octobre 1996 des lésions irréversibles d'arrachement des deux mains après manipulation d'explosifs. La mise en place dans un premier temps de prothèse bio-électrique des deux cotés permet à Mr C... d'être autonome à son domicile. L'examen pré-greffe 3 ans plus tard constate une amputation des deux avant-bras, symétrique, à 3 cm au-dessus du poignet avec des moignons propres et indolores et un syndrome du membre fantôme (le patient « sent ses doigts et peut les bouger »). L'IRM initiale révèle un aspect normal des muscles. Le 13/01/2000 est réalisée une allogreffe des deux mains avec suture termino-terminale des nerfs Ulnaires et Médians et des tendons extenseurs et fléchisseurs du carpe et des doigts. A noter que les nerfs radiaux sensitifs n'ont pas été suturés. En post-opératoire, un traitement immunosuppresseur par mycophénolate mofétil et tacrolimus est débuté.

Surveillance : Évaluation clinique (scores moteurs et explorations sensitives), électromyographique, neurographique et EMG de surface (Voltage Moyen Rectifié) réalisée en post-greffe tous les 6 mois pendant 2 ans.

Résultats : Après l'allogreffe, le délai de récupération d'une réponse motrice est de 6 mois pour le nerf ulnaire gauche, de 9 mois pour le nerf ulnaire droit, de 12 mois pour le nerf médian droit. A 2 ans, aucune réponse motrice n'est enregistrée dans le médian gauche.

Le délai de récupération d'une réponse sensitive est de 18 mois pour les nerfs ulnaires et de 2 ans pour les nerfs

médians. Dès 12 mois, une réponse cutanée sympathique est obtenue de façon bilatérale et reproductible. La force de contraction mesurée par le VMR récupère parallèlement à la reinnervation.

Discussion : Ces résultats doivent être comparés aux données de la littérature portant surtout sur les auto greffes ou ré-implantations nerveuses. D'après ces données, le délai de réinnervation observé chez notre patient n'est pas allongé, la récupération motrice serait plus précoce (de 18 à 24 mois) qu'après une autogreffe. Cela suggère un rôle « trophique » des traitements immunosuppresseurs associés.

Upper extremity replantation : three-year experience. Romero-Zarate JL and al. *Microsurgery* 2000;20 (4):202-206.

Nerve regeneration and reinnervation after limb amputation and replantation : clinical and physiological findings. Krarup C. and al. *Muscle and Nerve* 1990;13 (4):291-304.

Électromyographie des muscles laryngés : indications, méthode et orientation diagnostic devant une dysphonie. A propos d'un cas de Schwannome du nerf pneumogastrique. C. Gomes, S.H. Tea, G. L'Heveder, D. Mabin (*Service d'explorations fonctionnelles neurologiques, hôpital Morvan, CHU Brest, 5 avenue Foch 29605, Brest*).

L'électromyographie des muscles laryngés est une technique peu pratiquée, délicate qui ne peut être réalisée que par un opérateur entraîné. Les renseignements quelle peut apporter sont cependant précieux dans le diagnostic différentiel d'une corde vocale paralysée. Nous rapportons le cas d'un patient de 56 ans atteint d'une dysphonie isolée par paralysie de la corde vocale gauche. L'électromyographie des muscles laryngés en révélant la présence d'une atteinte neurogène dans les territoires du nerf laryngé supérieur et du nerf récurrent fit suspecter une atteinte du nerf pneumogastrique. L'IRM trouva une tumeur du foramen jugulaire gauche s'étendant le long du paquet acoustico-facial jusqu'au contact du tronc cérébral. L'exérèse chirurgicale fut incomplète. Il s'agissait à l'examen anatomopathologique d'un schwannome. Une radiothérapie multifaisceaux fut réalisée. Nous suivons ce patient depuis 3 ans. Sa dysphonie ne c'est pas améliorée mais le reliquat tumoral reste de volume stable sur les IRM de contrôle.

Maladie de Danon (cardiomyopathie et myopathie liées à l'X) : un cas avec une nouvelle mutation du gène *lamp-2*. L. Lacoste-Collin¹, M.C. Arne-Bes², E. Uro-Coste^{1,3}, D. Durand⁴, T. Levade^{3,5}, M.B. Delisle^{1,3} (¹Service d'Anatomie Pathologique, ²Service de Neurologie, ³INSERM U. 466, ⁴Service de Néphrologie et ⁵Service de Biochimie, CHU Rangueil, 31403 Toulouse Cedex 4).

Danon et al. ont décrit en 1981 deux observations originales d'une maladie associant une cardiomyopathie, un retard mental et une myopathie [1]. L'examen microscopique de la biopsie musculaire évoquait une glycogénose de type II, cependant aucun déficit en a-glucosidase acide n'était détecté. Récemment, cette maladie a été reliée à un déficit en LAMP-2, une protéine membranaire lysosomale [2].

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 40 ans présentant la triade clinique typique de la maladie de Danon. De plus, une atrophie chorio-capillaire diffuse, maladie oculaire héréditaire autosomique dominante rare, a été retrouvée à l'examen ophtalmologique. Ce patient a bénéficié d'une transplantation cardiaque, il y a 10 ans.

Des vacuoles hétérogènes, occasionnellement PAS-positives sont observées dans le muscle squelettique et les fibroblastes cutanés. Elles présentent des limites positives avec les anticorps dirigés contre la dystrophine et les protéines du complexe de la dystrophine, et s'associent à des vacuoles bordées. L'étude ultrastructurale montre des indentations membranaires, des vacuoles autophagiques, et une surcharge glycogénique modérée. L'étude enzymatique ne retrouve pas de déficit en a-glucosidase acide lysosomale. Un déficit en LAMP-2 est observé en immunohistochimie sur les fibroblastes cutanés, et confirmé par Western blot. Le séquençage des exons du gène *lamp-2* et des régions les encadrant permet de mettre en évidence une délétion de 24 pb dans l'exon 7. Cette délétion supprime une région codant pour 7 acides aminés (aa 293 à 299) et l'un des deux codons AAC qui encadrent normalement cette région. La mutation de l'exon 7 de ce gène n'avait pas encore été rapportée. De plus l'évolution de ce patient démontre l'intérêt de la transplantation cardiaque dans cette pathologie.

1 Danon MJ, Oh SH, DiMauro S et al. Lysosomal glycogen storage disease with normal acid maltase. *Neurology* 1981;31:51-57.

2 Nishino I, Fu J, Tanji K et al. Primary LAMP-2 deficiency causes X-linked vacuolar cardiomyopathy and myopathy (Danon disease). *Nature* 2000;406:906-910.

EMG invasif et EMG de surface : corrélations et divergences lors d'enregistrements concomitants. J.Y. Hogrel¹, J.P. Lefaucheur², J. Duchêne³ (¹ Institut de Myologie, GH Pitié-Salpêtrière, 75651 Paris Cedex 13 ; ² Hôpital Henri Mondor, Physiologie et Explorations Fonctionnelles, 94010 Créteil Cedex ; ³ Université de Technologie de Troyes, 12, rue Marie Curie, 10010 Troyes Cedex).

Introduction : Des travaux récents ont montré qu'il était possible de détecter de façon sélective des potentiels d'action d'unité motrice par des techniques non invasives grâce à des électrodes de surface à haute résolution spatiale (cf. revue récente de Disselhorst-Klug et al., 2000). Bien que ce type de mesure permette d'éviter les inconvénients de l'EMG invasif, l'EMG de surface présente plusieurs limitations dues à la technique de mesure elle-même. De plus, peu de données comparatives sont disponibles et il est difficile de conclure sur l'apport réel de l'EMG de surface en comparaison à ce qui est observé à l'aiguille. Ce travail préliminaire vise à éclairer les corrélations et divergences des deux techniques de détection lors de leur mise en œuvre concomitante.

Matériels et méthodes : Les mesures ont été effectuées sur plusieurs muscles de la main (court abducteur du pouce, premier interosseux, abducteur du cinquième) de patients en consultation pour suspicion de pathologies nerveuses ou musculaires. Les enregistrements de surface ont été effectués à l'aide d'un système d'électrodes Laplaciennes à trois voies (Hogrel et Duchêne, 1999). Une aiguille concentrique monopolaire standard a été insérée de façon tangentielle à la peau pour permettre de positionner l'électrode de surface au-dessus de la position supposée de la pointe de l'aiguille. Il a été demandé aux patients de générer plusieurs contractions de quelques secondes et d'intensité variable. Les signaux ont été acquis sur un Keypoint quatre voies (Medtronic Dantec) à une fréquence d'échantillonnage de 5 kHz. Après exportation des signaux vers un logiciel spécifique de traitement du signal et filtrage digital (bande-passante : 10-1000 Hz), plusieurs paramètres du signal ont été quantifiés dans le domaine temporel (turns, amplitude et durée des segments) ou spectral (Mean Power Frequency) sur le signal obtenu à l'aide de l'aiguille et sur le signal de surface présentant la meilleure corrélation avec celui obtenu à l'aiguille. Une analyse de corrélation a ensuite été effectuée sur les paramètres estimés.

Résultats : L'analyse du décours des signaux souligne que la localisation des deux systèmes l'un par rapport à

l'autre dans les trois dimensions de l'espace reste le facteur fondamental de divergences entre les signaux. Lorsque les signaux sont correctement corrélés ($R > 0,4$), les paramètres estimés le sont également. Cependant, les électrodes de surface détectant habituellement un nombre supérieur d'activités d'unité motrice, le biais d'estimation des paramètres est supposé être réduit.

Conclusions : Bien que réservé à l'étude des unités motrices les plus périphériques de muscles superficiels, les informations apportées par les deux systèmes de mesure sont supplémentaires. Une analyse plus poussée des signaux doit permettre d'étudier en quoi ils peuvent aboutir à des renseignements complémentaires. Ce travail préliminaire doit être poursuivi pour permettre de mieux définir les apports potentiels de l'EMG de surface à haute résolution spatiale dans le domaine clinique.

Disselhorst-Klug C, Bahm J, Ramaekers V, Trachterna A, Rau G. Non-invasive approach of motor unit recording during muscle contractions in humans. *Eur J Appl Physiol* 2000;83:144-150.
Hogrel JY, Duchêne J. A SEMG-based system for clinical applications using Laplacian electrodes. In : Hermens HJ and Freriks B, editors. *Future applications of surface electromyography, SENIAM 4*, Enschede : Roessingh Research and Development b.v., 1999. pp. 172-177.

Apport de l'EMG dans le traumatisme cervical sans fracture. M.F. Testut¹, B. Guiraud-Chaumeil¹, M. Mansat², M. Clanet¹ (¹ Service Neurologie, ² Service Traumatologie, CHU Purpan, 31052 Toulouse, France).

Le traumatisme cervical qui se produit à l'occasion de nombreux accidents de la route et autres accidents (sport, professionnel...) peut être à l'origine d'un cortège de symptômes et/ou de signes neurologiques.

Le tableau clinique est souvent flou et les éléments subjectifs peuvent consciemment ou inconsciemment simuler ou masquer des éléments objectifs. Ce tableau clinique complexe peut-être à l'origine de querelles médico-légales car ne permet pas à lui seul, de déterminer l'existence d'une souffrance radiculaire qui est au centre des préoccupations.

Aussi l'EMG qui permet d'objectiver l'existence d'une éventuelle souffrance neurogène, devient un examen

complémentaire de choix, pour diagnostiquer, pour topographier le niveau lésionnel et en quantifier la sévérité.

– Le diagnostic d'une souffrance radiculaire, suggéré par un tableau douloureux à type de paresthésies souvent mal topographiées, est confirmé par l'examen EMG.

– La topographie de la lésion radiculaire, repose sur l'étude du tracé musculaire, au repos et à l'effort, des muscles innervés par les racines cervicales de C3 à C8D1.

A corrélérer à l'étude des VCN (vitesse de conduction nerveuse) pour exclure toute atteinte axonale ou myélinique tronculaire mais aussi dépister un éventuel retentissement sur les éléments myéliniques.

– La quantification de la sévérité de la souffrance radiculaire est objectivée par :

- le déficit de recrutement spatial du tracé musculaire correspondant à/ou aux racine(s) atteinte(s)
- la morphologie des unités motrices résiduelles (amplitude, durée, polyphasisme)
- le bruit de la sortie sur haut-parleur
- le retentissement sur les éléments myéliniques des fibres conductrices

Conclusion : Les limites de l'examen clinique soulignent le rôle de l'EMG dont l'apport principal repose sur sa bonne capacité à topographier une éventuelle atteinte radiculaire, à évaluer le degré de la souffrance, à suivre l'évolution et à dresser un bilan objectif des séquelles.

La réalisation avec la rigueur nécessaire et l'interprétation de l'examen EMG pourront déterminer l'imputabilité de l'atteinte radiculaire à un traumatisme cervical déterminé.

Castro WH, Schilgen M. Do "Whiplash injuries" occur in low-speed rear impacts ? *European Spine Journal* 1997;6(6):366-75.

Negrin P, Masato M. Aspects EMG des traumatismes cervicaux. A propos de 58 observations de « coup de fouet » par accident de voiture. VI journées francophones, Lille, juin 1988, de neurophysiologie clinique.

Makela JP, Hietaniemi K. Neck injury after repeated flexions due to parachuting. *Aviation space, Environmental medicine* 1997 Mar.;68(3):228-9.

Manifold SG, Mc Cann PD. Cervical radiculitis and shoulder disorders (reviews). *Clinical orthopaedics, related research* 1999 Nov.;(368):103-13.