



## Résumés des communications libres

Available online 27 January 2006

### La mirtazapine réduit le seuil douloureux chez les sujets sains

P. Arnold <sup>a,\*</sup>, P. Vuadens <sup>a</sup>, T. Kuntzer <sup>b</sup>,  
C. Gobelet <sup>c</sup>, O. Deriaz <sup>d</sup>

<sup>a</sup> Service de neuroréadaptation, clinique romande de réadaptation, Sion, Suisse

<sup>b</sup> Service de neurologie, CHUV, Lausanne, Suisse

<sup>c</sup> Service de réadaptation générale, clinique romande de réadaptation, Sion, Suisse

<sup>d</sup> Service de recherche, clinique romande de réadaptation, Sion, Suisse

\* Auteur correspondant.

E-mail : pierre.arnold@crr-suva.ch (A. Pierre).

**Objectifs.** - Le traitement des douleurs neurogènes repose avant tout sur les antiépileptiques, les antidépresseurs tricycliques (ADT) et les opiacés. Malheureusement, ces produits induisent des effets secondaires qui nuisent à la qualité de vie des patients. La mirtazapine (MTZ) est un nouvel antidépresseur apparenté aux ADT mais habituellement bien toléré, qui bénéficie d'effets monoaminergiques et opioïdes, par lesquels elle pourrait réduire la perception douloureuse. Nous avons testé si la MTZ pouvait diminuer la douleur induite par une stimulation douloureuse chez des sujets sains. L'étude électrophysiologique du réflexe de flexion à la douleur (RFD), méthode sûre, bien tolérée et permettant une mesure semi-quantitative de la perception douloureuse, a été choisie.

**Patients et méthodes.** - La MTZ a été comparée au placebo en suivant un protocole de type « cross-over » en double insu. Le RFD induit par un stimulus électrique douloureux a été mesuré au lendemain de la prise d'une dose unique de MTZ et de placebo.

**Résultats.** - L'étude a montré une augmentation significative du RFD, spécialement pour le membre supérieur (+29 %,  $p = 0,006$ ).

**Conclusion.** - La MTZ augmente le seuil douloureux des sujets sains. Cet effet antinociceptif pourrait être très utile chez le patient souffrant de douleurs neurogènes, et mérite d'être analysé plus en détail. Le RFD pourrait servir comme moyen additionnel pour le suivi des patients sous traitement.

### Dysfonction corticale versus spinale dans la SLA : EMG unitaire et stimulation magnétique transcrânienne

S. Attarian <sup>\*</sup>, J. Pouget, A. Schmied

CHU de la Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13385  
Marseille, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : shahram.attarian@ap-hm.fr (S. Attarian).

**Introduction.** - Les données concernant la contribution respective des dysfonctions des motoneurons spinaux et les neurones corticaux dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA) sont rares et souvent contradictoires. Leur caractérisation permet éventuellement d'obtenir des indications sur le processus pathologique initial.

**Objectif.** - L'objectif de cette étude était de déterminer s'il existait un lien éventuel entre l'atteinte des neurones moteurs spinaux et corticaux.

**Patients et méthodes.** - Quatre-vingt-dix unités motrices (UMs) ont été étudiées chez neuf patients atteints de SLA, 22 UMs chez trois patients atteints de syndrome de Kennedy et 152 UMs chez 15 sujets sains. Chaque UMs a été caractérisée par la taille de son macropotentiel, sa force contractile, l'efficacité de son couplage électromécanique, ses propriétés de décharge (en particulier le coefficient de variation, CV) et par ses réponses à la stimulation magnétique transcrânienne (STM).

**Résultats.** - Dans le groupe des patients atteints de syndrome de Kennedy, la taille de macropotentiels unitaires était significativement augmentée avec une augmentation concomitante de la force mécanique unitaire et un couplage électromécanique normal témoignant de l'efficacité (la relative bonne qualité) de la réinnervation musculaire. Cependant, les motoneurons déchargeaient de façon beaucoup plus variable, ce qui suggère une modification de l'état membranaire et/ou une augmentation du bruit synaptique qui pourrait refléter un processus de réinnervation spinal (convergence de terminaisons afférentes sur les motoneurons survivants). En accord avec ce dernier résultat, la stimulation de la voie corticospinale qui innerve monosynaptiquement les motoneurons par la SMT produisait des réponses unitaires plus amples chez les patients atteints du syndrome de Kennedy.

Chez les patients atteints de SLA, un groupe d'UMs ( $n = 34$ ) testées aux stades les plus précoces, se comportait comme des UMs des patients atteints de syndrome de Kennedy. En revanche, des unités ( $n = 28$ ) testées à des stades plus tardifs étaient caractérisées par une absence complète de réponse à la SMT et des altérations marquées de leurs propriétés électromécaniques. Enfin, un troisième groupe d'UMs ( $n = 28$ ) présentait des réponses corticales de type inhibition avec des altérations modérées de leurs propriétés électromécaniques.

**Conclusion.** - Cette étude suggère que dans la SLA, une innervation compensatoire spinale des motoneurons pourrait intervenir au même titre que la réinnervation périphérique. Elle montre également l'existence d'un lien entre le dysfonctionnement spinal et cortical. Dans la population de patients testés dans cette série, l'atteinte spinale semblait être prédominante. D'autres études, en particulier longitudinales, sont nécessaires pour aller plus loin dans l'exploration au niveau unitaire des relations entre dysfonctionnements spinaux et corticaux qui caractérisent la SLA.

### Présentation phénotypique particulière d'une neuropathie à axones géants

I. Ben Youssef Turki <sup>a,\*</sup>, F. Hentati <sup>b</sup>,  
N. Gouider-Khouja <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de neurologie pédiatrique, institut national de neurologie, la Rabta, Tunis, Tunisie

<sup>b</sup> Service de neurologie, institut national de neurologie, la Rabta, Tunis, Tunisie

\* Auteur correspondant.

E-mail : ilhem.benyoussef@rns.tn (I. Ben Youssef Turki).

**Mots clés :** Neuropathie à axones géants ; Ataxie ; Électromyogramme ; Biopsie nerveuse

**Introduction.** - La neuropathie à axones géants (NAG) est une maladie dégénérative, autosomale récessive, liée au gène de la gigaxonine (Chr 16q24.1), caractérisée par une polyneuropathie chronique, des cheveux en pili torti et une atteinte variable du système nerveux central. La biopsie du nerf périphérique montre des renflements axonaux, remplis de neurofilaments. Il existe une grande variabilité phénotypique et une hétérogénéité génotypique.

**Objectif.** - Rapporter une observation de NAG qui illustre ce polymorphisme clinique.

**Observation.** - Une fille de cinq ans présente un retard des acquisitions motrices. Son examen retrouve un déficit moteur, une amyotrophie des quatre membres, une hypotonie, une abolition des réflexes ostéotendineux, sans pili torti et un intellect conservé. L'évolution est marquée par deux épisodes « pseudoencéphalitiques » avec état de mal épileptique, perte de la marche et syndrome cérébelleux. Il y a une hyperprotéïnorrhachie. L'EMG trouve une neuropathie sensitivomotrice, axonomyélinique, diffuse, l'IRM cérébrale une atrophie cérébelleuse et une leucodystrophie, et la biopsie nerveuse des axones géants et une démyélinisation segmentaire diffuse. Le diagnostic de neuropathie à axones géants avec atteinte du système nerveux central est retenu.

**Discussion et conclusion.** - Notre observation se distingue par un début congénital, des atypies cliniques (absence de pili torti, évolution par « poussées »). La NAG est une entité anatomo-clinique primitive ou secondaire liée à une pathologie des neurofilaments. Une étude génétique permettrait de rattacher le phénotype rapporté à une anomalie génétique déjà décrite ou une nouvelle mutation.

### Évaluation des propriétés d'excitabilité neuromusculaire dans la dystrophie myotonique

D. Boërio <sup>a,\*</sup>, J.-Y. Hogrel <sup>b</sup>, G. Bassez <sup>c</sup>,  
J.-P. Lefaucheur <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de physiologie-explorations fonctionnelles, hôpital Henri-Mondor, APHP, Créteil, France

<sup>b</sup> Institut de myologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France

<sup>c</sup> Centre de référence maladies neuromusculaires, hôpital Henri-Mondor, APHP, Créteil, France.

\* Auteur correspondant.

**Mots clés :** Double choc sous-maximal ; Périodes réfractaires absolue et relative ; Canaux sodiques ; Dystrophie myotonique ; (CTG)n

**Objectifs.** - Après la propagation d'un potentiel d'action, l'unité motrice devient dans un premier temps totalement inexcitable : période réfractaire absolue (PRA), puis partiellement inexcitable : période réfractaire relative (PRR). Cet état transitoire résulte de l'effet cumulatif des périodes réfractaires (PR) du nerf périphérique, de la jonction neuromusculaire et du muscle. Les techniques de double choc sont classiquement utilisées pour mesurer les PRs. Toutefois, leur évaluation demeure très rare dans la dystrophie myotonique (DM).

**Patients et méthodes.** - Les PRA et PRR ont été mesurées, par double choc sous-maximal, chez des patients atteints de DM1 ( $n = 14$ , dont un asymptomatique) et DM2 ( $n = 2$ ). Ces résultats ont été comparés aux valeurs normales obtenues chez 32 témoins.

**Résultats et conclusion.** - Les patients DM1 présentent en moyenne un allongement de PRA<sup>\*\*\*</sup> ( $2.76 \pm 0.97$  vs  $1.99 \pm 0.30$  ms) et de PRR<sup>\*\*\*</sup> ( $5.23 \pm 2.12$  vs  $3.18 \pm 0.47$  ms), de même qu'un patient DM2 (PRA : 2,75 ms, PRR : 4,57 ms). En revanche, le patient asymptomatique DM1 et le second DM2 ont des valeurs dans les limites de la normale. L'allongement est, dans la DM1, corrélé au nombre de répétitions CTG ( $p < 0,05$ ). Ces résultats préliminaires tendent à montrer l'existence d'une augmentation importante de la PR neuromusculaire dans les dystrophies myotoniques, en faveur de perturbations sévères du fonctionnement des canaux sodiques. La corrélation allongement de PR-nombre de répétitions CTG témoignerait de l'existence d'une relation entre l'altération des propriétés électrophysiologiques et la sévérité de l'atteinte clinique. Cependant, de plus amples investigations sont requises pour confirmer ces premiers résultats.

## Myasthénie généralisée MuSK+ : aspects cliniques et électrophysiologiques

F. Bouhour <sup>a,\*</sup>, J.P. Camdessanché <sup>b</sup>, G. Chauplannaz <sup>d</sup>, C. Confavreux <sup>c</sup>, J.C. Antoine <sup>b</sup>, P.M. Gonnaud <sup>e</sup>, H. Rousset <sup>f</sup>, C. Vial <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de pathologies neuromusculaires, hôpital neurologique, Lyon, France

<sup>b</sup> Service de neurologie, hôpital Bellevue, Saint-Étienne, France

<sup>c</sup> Service de neurologie A, hôpital neurologique, Lyon, France

<sup>d</sup> 62, rue Saint-Maximin, Lyon, France

<sup>e</sup> Explorations et consultations neurologiques, centre hospitalier Lyon-Sud, Lyon, France

<sup>f</sup> Service de médecine interne, centre hospitalier Lyon-Sud, Lyon, France

\* Auteur correspondant.

Nous présentons 11 observations de myasthénie généralisée (cinq hommes et six femmes), anti-RACH-anti-MuSK+. L'âge de début varie entre 15 et 70 ans, la présentation clinique initiale est oculaire pour un patient, oculobulbaire ou bulbaire pour neuf d'entre eux et généralisée pour le patient le plus âgé [1]. Le scanner thoracique est normal chez tous les patients. L'évolution clinique se caractérise par des poussées fréquentes, parfois associée à un handicap résiduel permanent notamment bulbaire. Ces poussées sont peu sensibles aux anticholinestérasiques et aux immunoglobulines intraveineuses ; la corticosensibilité constante s'associe à une corticodépendance chez sept patients malgré la mise sous immunosuppresseur. Dans deux cas, la sévérité de la myasthénie s'illustre par des poussées rapprochées, parfois sévères avec séjours en réanimation ; l'évolution chez ces deux patients est marquée par la découverte d'un cancer [2]. Le diagnostic électrophysiologique repose sur la positivité des stimulations répétitives multisites (neufs cas) et sur des anomalies isolées de l'EMG de fibre unique dans deux cas. Nos observations concordent avec les données de la littérature mais se singularisent par la discrète prédominance féminine, l'évolution réfractaire aux thérapeutiques immunomodulatrices (IgIV), la réponse parfois incomplète et tardive aux immunosuppresseurs (azathioprine, mycophénolate mofétil, ciclosporine), la positivité des stimulations répétitives notamment dans le territoire facial et bulbaire.

### Références

- [1] Vincent A, Leite MI. Neuromuscular junction auto-immune disease: muscle specific kinase antibodies and treatments for myasthenia gravis. *Curr Opin Neurol* 2005;18:519-525.
- [2] Lavrnjic D, Losen M, De Baets M, et al. The features of myasthenia gravis with autoantibodies to MuSK. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2005;76:1099-1102.

## Syndrome de SLA paranéoplasique

F. Bouhour <sup>\*</sup>, J. Honnorat, C. Vial  
Hôpital neurologique, Lyon, France

\* Auteur correspondant.

M. Christian LEP... (n° 115749), 48 ans, ancien tabagique, est hospitalisé en octobre 2000 pour une neuropathie

douloureuse quadridistale [1]. Les anticorps anti-HU sont positifs. Le bilan révèle une tumeur pulmonaire lobaire dont l'exérèse conduit au diagnostic d'adénocarcinome indifférencié. En postopératoire, les paresthésies douloureuses s'estompent sans disparaître. En juillet 2001, le patient consulte pour un déficit amyotrophiant des mains, bilatéral et asymétrique s'étendant en novembre 2001 à la partie proximale des membres supérieurs et aux muscles abdominaux. L'examen révèle, associée au syndrome de corne antérieure, une vivacité des réflexes dans les territoires amyotrophiques en faveur d'une atteinte pyramidale. L'ENMG confirme l'atteinte du motoneurone périphérique associée aux stigmates de la neuropathie sensitive connue ; l'imagerie cérébrale et médullaire est normale de même que le Pet-Scan. Le diagnostic retenu est celui de syndrome de SLA. Un traitement par IgIV est rapidement abandonné car non toléré. Le patient reçoit alors 14 cures mensuelles de cyclophosphamide. Au terme de ce traitement, la situation clinique est stable avec même une amélioration du testing des muscles proximaux des membres supérieurs. Quelques cas de neuropathies motrices paranéoplasiques satellites de lymphome ou de cancer du rein ont été décrits ; quelques cas de sclérose latérale « primitive » associée à une neuropathie sensitive anti-Hu et un cancer du sein ou gastrique ont été rapportés [2], mais la question d'une association fortuite reste posée. Le syndrome de SLA paranéoplasique reste une entité discutée.

### Références

- [1] Rudnicki and Dalmau. Paraneoplastic syndromes of the peripheral nerves. *Curr Opin Neurol* 2005.
- [2] Ogawa et al. Anti-Hu associated paraneoplastic sensory neuropathy with upper motor neuron involvement. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2004.

## Électrophysiologie de la jonction neuromusculaire et botulisme

J.-P. Camdessanché <sup>\*</sup>, A. Poujois, J.-C. Antoine  
Service de neurologie, hôpital Bellevue, CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne cedex 02, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : jean.philippe.camdessanche@chu-st-etienne.fr  
(J.-P. Camdessanché).

Un patient de 15 ans présenta brutalement en mars 2003 un tableau neurologique associant une mydriase bilatérale aréflexique, une diplopie par limitation de l'abduction de l'œil droit, un ptosis modéré bilatéral plus marqué à gauche, une voix faible et nasonnée et une déglutition imparfaite. Par ailleurs, le patient était très gêné par une sécheresse oculaire et buccale majeure. Le diagnostic d'intoxication alimentaire à *Clostridium botulinum* fut proposé car à la même période, le père du patient était gêné par une sécheresse buccale et ne pouvait lire normalement par défaut d'accommodation. Le patient et son père avaient consommé un pâté de confection familiale. La toxine B du *C. botulinum* fut mise en évidence dans le pâté. L'injection du sérum du patient et de la toxine extraite des aliments à la souris fut létale. Le patient bénéficia d'une exploration électrophysiologique de la jonction neuromusculaire. L'effort bref permit une potentialisation de 49 % au

niveau de l'abductor *digiti quinti*. Les stimulations répétitives à haute fréquence (30 et 50 Hz) entraînent une potentiation allant jusqu'à 68 %. L'examen en fibre unique dans le frontalis (technique stimulée) identifia quatre fibres sur 20 dont le jitter individuel était augmenté. Le jitter moyen pour les 20 fibres était aussi modérément augmenté. Cette observation permet de discuter des résultats de l'électrophysiologie de la jonction neuromusculaire dans le cadre du botulisme, de ses intérêts et de ses limites, à la lumière des données de la littérature.

### Hypertrophie neurogène du mollet dans le cadre d'une compression radiculaire S1

J.-P. Camdessanché <sup>a,\*</sup>, Léonard Feasson <sup>b</sup>, J.-C. Antoine <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de neurologie, hôpital Bellevue, CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne cedex 02, France

<sup>b</sup> Service de médecine du sport et myologie, hôpital Bellevue, CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne cedex 02, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : jean.philippe.camdessanche@chu-st-etienne.fr (J.-P. Camdessanché).

Un patient de 46 ans avec comme seul antécédent l'exérèse chirurgicale d'une hernie discale sous-ligamentaire responsable d'une sciatique S1 droite en 1993 consulta en 2004 pour une hypertrophie douloureuse du mollet droit. L'examen clinique était normal en dehors de l'hypertrophie musculaire limitée à la loge postérieure de la jambe droite. L'ENMG était normal sans activité de repos dans les muscles hypertrophiés. La biopsie du muscle du gastrocnémien médial droit permit la mise en évidence de fibres de calibres irréguliers, parfois nécrotiques ainsi que de très nombreuses fibres en cible. Le muscle était le siège d'un œdème et d'un infiltrat inflammatoire. Les antécédents, la clinique et les données anatomopathologiques sur le muscle firent proposer le diagnostic d'hypertrophie neurogène.

Une imagerie lombaire fut réalisée qui mit en évidence une récurrence de hernie discale responsable d'une compression majeure de S1 à droite. Cette observation permet de discuter la physiopathologie des hypertrophies musculaires d'origine neurogène et notamment l'hypothèse de l'existence d'éphapses sur le site de la compression nerveuse.

### Intérêt du suivi de l'amplitude du sural dans les affections neurologiques : un marqueur de la neurodégénérescence ?

G. Taieb, R. Morales, G. Besson, A. Gonzalez, T. Chemineau, P. Andreu, C. Lelarge, S. Younes, S. Afework, W. Camu \*

Service de neurologie, unité neuromusculaire et clinique du motoneurone, hôpital Gui-de-Chauliac, 34295 Montpellier cedex 05, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : w-camu@chu-montpellier.fr (W. Camu).

**Objectifs.** - Évaluer les modifications de l'amplitude du sural dans la SEP et la SLA à différents stades de la maladie,

analyser les variations en fonction du handicap et des paramètres de base.

**Prérequis.** - Dans la SLA, les bilans montrent occasionnellement une altération d'amplitude du nerf sural, parfois modérée, qui, pour certains auteurs, serait liée à un pronostic défavorable. Dans la SEP, une participation neurodégénérative, qui dépasse la substance blanche, ainsi que des associations à des neuropathies ont été décrites.

**Méthodes.** - Le potentiel du nerf sural (droit dans 90 % des cas) a été obtenu chez 113 patients atteints de SLA et 24 atteints de SEP, par méthode antidromique. Amplitude et vitesse ont été notées. Chez 10 % des personnes, ces données ont été mesurées à deux consultations différentes pour juger de la reproductibilité, l'examineur étant différent. Le sexe, l'âge de début, le site de début (pour la SLA), la forme (pour la SEP : rémittente, secondairement progressive, primaire progressive), le niveau de handicap (ALSFRS pour la SLA, EDSS pour la SEP) étaient notés. Le ratio de sévérité était calculé (niveau de handicap-nombre d'années de maladie). Des tests de corrélation (Fischer exact test) ont été réalisés entre l'amplitude du potentiel et les paramètres cliniques.

**Résultats.** - La reproductibilité lors d'un second examen est bonne (< 5 % de différence). Dans la SLA, la seule corrélation statistique retrouvée est la baisse de l'amplitude du sural (AS) avec l'âge, comme connu dans la littérature. Dans la SEP, il n'y a pas une telle corrélation. En revanche, il existe une corrélation négative significative entre l'EDSS et l'amplitude du potentiel du sural ( $p < 0,05$ ).

**Discussion.** - La SLA, maladie parfois décrite comme multidégénérative à un moment donné, ne semble pas s'accompagner d'une altération de l'AS. La corrélation négative entre EDSS et AS n'apparaît pas corrélée à l'inactivité (fauteuil roulant) car d'une part elle est notable dès l'EDSS 4 et, d'autre part, l'AS ne diminue pas significativement chez les malades SLA tétraplégiques.

**Conclusion.** - La diminution de l'AS au cours de la SEP semble liée au processus évolutif de la maladie et non à l'immobilisation. Cet élément peut suggérer que l'AS soit un reflet de la partie neurodégénérative de la SEP. Des travaux sont en cours pour étudier la corrélation entre atrophie et trous noirs d'une part et AS de l'autre.

### Étude comparative entre l'ataxie de Friedreich (FA) et l'ataxie de type Friedreich par déficit isolé en vitamine E (AVED) : apport de l'électrophysiologie dans la distinction phénotypique

S. Chebel \*, S. Boukhris, M. Aissi, A. Bouatay-Boughammoura, M. Frih-Ayed

Service de neurologie, CHU de Monastir, Monastir 5000, Tunisie

\* Auteur correspondant.

E-mail : saber\_tn2002@yahoo.fr (S. Chebel)

Nous rapportons les résultats d'une étude comparant les données électrophysiologies entre 14 patients avec ataxie de Friedreich (FA) et dix patients avec ataxie de type Friedreich par déficit isolé en vitamine E (AVED). Sur le plan clinique la distinction phénotypique entre FA et AVED a été difficile, les patients appartenant aux deux groupes sont

comparables en âge, âge de début et phénotype clinique. En effet, la distinction s'est faite essentiellement sur le dosage de la vitamine E. À l'étude électrophysiologique la conduction nerveuse, l'amplitude des potentiels d'actions moteurs et les vitesses de conduction nerveuses motrices sont comparables dans les deux groupes. Dans le groupe FA, il existe une neuropathie axonale précoce et sévère, caractérisée par une importante réduction de l'amplitude des potentiels sensitifs, alors que dans le groupe AVED, la neuropathie est minimale à modérée. Les potentiels évoqués somesthésiques (PES), sont le plus souvent altérés dans les deux groupes.

Ces constatations suggèrent que le mécanisme physiopathologique de l'atteinte neurogène périphérique semble être différent au cours de ces deux affections.

### Ophthalmoplégie externe progressive (CPEO) : étude clinique, morphologique et génétique

S. Chebel \*, A. Bouatay-Bouhammoura, M. Aissi, M. Frih-Ayed

Service de neurologie, CHU de Monastir, Monastir 5000, Tunisie

\* Auteur correspondant.

E-mail : saber\_tn2002@yahoo.fr (S. Chebel)

Nous rapportons dans cette étude les données cliniques, paracliniques, et génétiques de cinq observations d'ophthalmoplégie externe progressive (CPEO). Il s'agissait de quatre femmes et un homme, d'âge variant de 45 à 55 ans. Le tableau clinique est dominé par une ophthalmoplégie externe bilatérale. L'électromyographie était en faveur d'une atteinte myogène dans tous les cas. La biopsie musculaire avait montré un aspect de mitochondriopathie. Le mode de transmission était maternel chez les quatre premiers patients et sporadique chez le cinquième. Nous avons pu identifier une nouvelle mutation de l'ADN mitochondrial (ADNm) chez ce dernier, et chez une des trois patientes les mutations les plus fréquentes de l'ADNm responsables de tel tableau n'avaient été pas retrouvées. La description de ces observations avec leurs particularités phénotypiques et génétiques pourrait contribuer à la compréhension du rôle des mitochondries dans ce type d'affection.

### Contribution de l'échographie endoanale et de l'électroneuromyographie du sphincter externe de l'anus dans l'exploration des incontinences anales

S. Noez <sup>a</sup>, L. Bruyninx <sup>b</sup>, P. Gast <sup>c</sup>, M. Foidart-Dessalle <sup>a,\*</sup>

<sup>a</sup> Service de médecine de l'appareil locomoteur du professeur J.-M. Crielaard, CHU Sart-Tilman, bâtiment 35, université de Liège, 4000 Liège, Belgique

<sup>b</sup> Service de chirurgie digestive, CHU de Liège, Sart-Tilman, bâtiment B3, Belgique

<sup>c</sup> Service de gastroentérologie, CHU de Liège, Sart-Tilman, bâtiment B3, Belgique

\* Auteur correspondant.

E-mail : adepaifve@ulg.ac.be (M. Foidart-Dessalle)

**Mots clés :** *Échographie endoanale ; Sphincter externe ; Incontinence anale ; Neurostimulation ; Sphinctéroplastie*

**Objectifs.** - Préciser l'intérêt de l'échographie endoanale (écho) et de l'électroneuromyographie (ENMG) dans l'exploration des incontinences anales sévères.

**Patients et méthodes.** - Trente-cinq femmes et cinq hommes sont vus à la consultation pour une incontinence type 5 de Shelton avec hypotonie sphinctérienne à la manométrie. Vingt-six ont subi une écho et une ENMG du sphincter. L'écho explore le sphincter interne et externe. L'ENMG explore l'activité basale du sphincter externe et son comportement réflexe volontaire, analyse les unités motrices, mesure la latence distale du nerf honteux interne et du réflexe bulbocaverneux. Les options thérapeutiques comportent : la neurostimulation, la graciloplastie et la sphinctéroplastie.

**Résultats et conclusion.** - Les patientes incontinentes ont entre 44 et 75 ans. La cause de l'incontinence est connue dans 12 cas sur 35 ; dans les autres cas, plusieurs facteurs pourraient s'intriquer. Les incontinences sévères masculines sont plus rares et liées à des traumatismes ou affections sévères. L'écho et l'ENMG détectent l'une et l'autre un défaut tissulaire chez huit patientes. Ils sont discordants dans quatre cas de défaut. Chez dix autres patientes, les résultats des deux examens coïncident (trois normaux, sept pathologiques). Dans cinq cas, seule l'ENMG objective des tracés neurogènes. Par rapport à la RMN, l'écho présente l'intérêt d'explorer le sphincter interne dont l'intégrité conditionne, semble-t-il, l'efficacité de la neurostimulation. Une ENMG très altérée orientera vers la sphinctéroplastie. Après deux ans, la qualité de vie de la plupart des patientes opérées reste améliorée.

### Syndrome de Guillain-Barré précédé par une infection à cytomégalovirus : amélioration après bolus de corticoïdes

K. Beauvais, A. Furby \*

Unité de neurophysiologie clinique, hôpital Yves-Le-Foll, 22023 Saint-Brieuc, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : alain.furby@ch-stbrieuc.fr (A. Furby)

**Mots clés :** *Syndrome de Guillain-Barré ; Cytomégalovirus ; Traitement ; Corticoïdes*

La thérapeutique du syndrome de Guillain-Barré (SGB) repose sur les échanges plasmatiques et les immunoglobulines intraveineuses (IgIV) dont l'utilité a été démontrée par plusieurs études randomisées. En revanche, des essais contrôlés n'ont pas mis en évidence d'efficacité des corticoïdes, quelle que soit leur voie d'administration. Nous rapportons le cas d'une patiente de 24 ans, présentant un SGB d'expression sévère avec tétraparésie, paralysie faciale, atteinte respiratoire et dysautonomie. L'électroneuromyographie objectiva un tableau démyélinisant avec des blocs de conduction et la ponction lombaire une dissociation albuminocytologique. Les examens biologiques révélèrent une séroconversion à cytomégalovirus (CMV). Deux cures d'IgIV et un traitement antiviral par Foscarnet furent inefficaces. La patiente s'améliora rapidement après l'administration de bolus de 1 g/j de méthylpredni-

solone pendant cinq jours et avait complètement récupéré un an plus tard. La présentation électroclinique ainsi que les mécanismes pathogéniques de ces SGB précédés par une infection à CMV paraissent en partie spécifiques. Ils pourraient justifier d'une approche thérapeutique différente des traitements habituellement utilisés, comme l'administration de fortes doses de corticoïdes.

### Canalopathies musculaires : évaluation électroclinique de 27 patients

H. Gervais \*, F. Bouhour, C. Roche, C. Vial  
Service ENMG et pathologies neuromusculaires,  
hôpital neurologique, Lyon, France

\* Auteur correspondant.

**Objectif.** - Étudier la valeur d'orientation diagnostique des signes cliniques et des tests électrophysiologiques dans une population de canalopathies musculaires.

**Patients.** - Il s'agit de 27 patients avec confirmation génétique du diagnostic de canalopathie musculaire : 18 myotonies et neuf paralysies périodiques.

**Méthodes.** - Tous les patients ont été étudiés selon le protocole proposé par le Groupe français de recherche sur les canalopathies « Resocanaux » : test d'effort bref, test d'effort long, refroidissement, stimulations répétitives à 10 Hz, EMG de surface et EMG à l'aiguille [1].

**Résultats.** - 1) Dans les myotonies, les éléments cliniques discriminants sont la localisation de la myotonie et l'effet de l'effort. Le test d'effort bref complété d'un refroidissement et les stimulations répétitives, déterminent un phénotype électrophysiologique spécifique pour les myotonies congénitales et les paramyotonies congénitales. 2) Les myotonies aggravées par le potassium ont été sous-diagnostiquées. Elles doivent être évoquées devant toute myotonie avec une atypie clinique (myotonie intermittente et crampes douloureuses) mais sans modification des tests électrophysiologiques. 3) Pour les paralysies périodiques, les tests discriminants sont le test d'effort long et le test d'effort bref.

#### Référence

[1] Fournier et al. Electromyography guides toward subgroups of mutations in muscle channelopathies. *Ann Neurol* 2004;56(5):650-661.

### Association Myasthénie + Myopathie ?

M.N. Hamimed <sup>a,\*</sup>, A. Stambouli <sup>a</sup>, L. Benbihi <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Service d'explorations fonctionnelles du système nerveux, CHUO, Algérie

<sup>b</sup> Service de neurologie, CHU d'Oran, Algérie

\* Auteur correspondant.

E-mail : h.nabila@mailcity.com (M.N. Hamimed).

**Introduction.** - Les myopathies et la myasthénie tiennent une place singulière parmi les atteintes neurologiques, se distinguant par leurs caractéristiques physiopathologiques, cliniques et ENMG.

**Observation.** - Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 30 ans, présentant un ptosis bilatéral, une ophtalmoplégie avec amyotrophie et douleur des muscles brachiaux sans troubles bulbaires. Il eu une amélioration sous Mestinon<sup>®</sup>. L'EMG révéla un décrement significatif de l'amplitude des réponses motrices, mais également des tracés myogènes, une chute d'amplitude des réponses musculaires globales avec conservation des vitesses de conduction et des potentiels sensitifs.

La biopsie musculaire montrait une désorganisation du réseau myofibrillaire avec CPK élevés. Un bilan plus étendu a été réalisé.

**Discussion.** - Discussion des différentes hypothèses diagnostiques.

**Conclusion.** - L'intérêt de cette observation est d'attirer l'attention des praticiens sur cette association particulière afin d'instaurer un traitement adéquat le plus tôt possible et d'éviter d'éventuelles complications.

### Application des critères diagnostiques de syndrome neurologique paranéoplasique à 72 cas de neuropathies périphériques associées à un cancer

G. Jousserand <sup>a,\*</sup>, J.-P. Camdessanché <sup>a</sup>, J. Honnorat <sup>b</sup>,  
J.-C. Antoine <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de neurologie, hôpital Bellevue, CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne cedex 02, France

<sup>b</sup> Service de neurologie B, hôpital neurologique, hospices civils Lyon, Lyon, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : guillemette.jousserand@caramail.com (G. Jousserand).

En 2004, un groupe de spécialistes européens des syndromes neurologiques paranéoplasiques ont publié des critères diagnostiques permettant de classer des tableaux cliniques neurologiques comme étant des syndromes paranéoplasiques certains ou possibles (Graus et al., 2004). Cette classification prend en compte les données cliniques, l'association ou non à un anticorps onconeural et le délai entre le début des troubles neurologiques et la découverte d'un cancer. Nous avons appliqué ces critères à l'ensemble des neuropathies de notre banque de données. Sur la période de 1987 à 2004, 72 des 860 neuropathies de notre banque étaient associées à un cancer. Trente-huit de ces neuropathies étaient associées à un anticorps onconeural défini (anticorps anti-Hu ou anti-CV2) et recouvraient donc les critères de syndrome neurologique paranéoplasique certain. Dans un cas, le délai entre le début de la neuropathie et la découverte du cancer était supérieur à deux ans. Pour les neuropathies sans anticorps onconeural ( $n = 34$ ), il s'agissait de six neuropathies sensitives, de 16 polyneuropathies sensitives ou sensitivomotrices, de quatre mononévrites multiples dont trois avec vasculite, d'une plexopathie, d'une polyradiculonévrite aiguë et de six polyradiculonévrites chroniques. Sur ces 34 cas, 23 recouvraient les critères de syndrome paranéoplasique possible. Dans 11 cas, le délai prolongé entre la neuropathie et le cancer suggérait que l'association puisse être fortuite. Ce travail permet de dis-

cuter de la pertinence des critères de syndrome neurologique paranéoplasique, de la forte spécificité des anticorps onconeuraux et de l'importance de leur recherche mais aussi de la possibilité d'autres atteintes du système neurologique périphérique moins classiques mais potentiellement paranéoplasiques.

### **Myasthenia gravis (MG) à Lausanne : les facteurs de non-amélioration**

M. Dunand, F.-X. Borruat, S. Botez, P. Roux-Lombard, T. Kuntzer \*

*Service de neurologie, nerve-muscle unit, CHU Vaudois, Lausanne, Suisse*

\* Auteur correspondant.

*E-mail* : thierry.kuntzer@chuv.ch (T. Kuntzer).

Nous avons étudié les patients ayant une MG afin de connaître le pourcentage de ceux évoluant de manière non-satisfaisante et d'en analyser les causes. Prospectivement, les patients entrés en banque de données entre 2000-2004 étaient inclus. Le diagnostic de MG était confirmé par le même examinateur et par ENMG et/ou positivité des anticorps anti-RACH. Le suivi était neurologique ou neuromusculaire. Les critères de classification et évolutifs étaient fondés sur les définitions de Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA). Les critères de non-amélioration incluaient une réponse thérapeutique (*MGFA Postintervention Status*) inchangée, aggravée ou exacerbée. Le suivi moyen était de six ans. L'évolution non satisfaisante atteignait 54 % des patients ; dans deux tiers des cas les causes étaient thérapeutiques). Sept pour cent des cas obtenaient une rémission. Ces résultats n'étaient pas attendus, et ne sont pas comparables dans la littérature en l'absence de critères définis. Ils nous interpellent par l'importance des évolutions non satisfaisantes et par la difficulté, malgré l'arsenal thérapeutique à disposition, à obtenir une rémission. Cette étude renforce l'idée de la nécessité à un suivi régulier et spécialisé des MG.

### **Syndrome de Lambert-Eaton non-paranéoplasique : un exemple de traitement par paliers**

C. Cereda, R. Nancoz, T. Kuntzer \*

*Unité nerf-muscle, service de neurologie, CHUV, Lausanne, Suisse*

\* Auteur correspondant.

*E-mail* : thierry.kuntzer@chuv.ch (T. Kuntzer)

**Introduction.** - Dans le syndrome myasthéniforme de Lambert-Eaton (SMLE), la méta-analyse des études publiées démontre une efficacité partielle de la diaminopyridine (DAP) ou de perfusions d'immunoglobulines (Ivlg).

**Patient et résultats.** - Nous présentons une patiente SMLE de 60 ans avec une faiblesse musculaire des ceintures avec épisodes de diplopie, de dysphagie et de dysphonie. Le

bilan initial révèle uniquement une potentiation des réponses M et des anticorps anticanaux calciques positifs. Le Mestinon® seul a amélioré la patiente pendant 30 mois. À l'apparition d'une deuxième aggravation, de la DAP a été introduit efficacement pendant dix mois. Après un troisième palier d'aggravation, deux cures d'Ivlg ont été introduites. Au quatrième palier, l'efficacité de l'éphédrine a été évaluée par une corrélation électroclinique.

**Conclusion.** - La faiblesse musculaire du SMLE peut être améliorée par différents paliers de traitement, par une amélioration fonctionnelle du muscle, de la transmission neuromusculaire ou de l'état dysimmunitaire.

### **Les altérations de la transmission neuromusculaire lors d'un empoisonnement à l'Aconitum® : une étude neurophysiologique chez l'homme**

A. Lozza\*, G. Piccolo, C. Locatelli, C. Biancardi, E. Alfonsi

*Servizio di neurofisiopatologia, IRCCS istituto neurologico Casimiro-Mondino, 2, via Mondino, 27100 Pavia, Italie*

\* Auteur correspondant.

*E-mail* : alessandro.lozza@mondino.it (A. Lozza).

**Mots clés** : Aconitum® ; Fatigue ; Transmission ; SFEMG

**Objectifs.** - Plusieurs sortes d'Aconitum® ont été associées à des empoisonnements volontaires ou accidentels. Le principal symptôme est une défaillance cardiaque causée par une tachycardie ventriculaire. L'implication du système nerveux a été démontrée chez les patients qui ont survécu mais aucune étude n'a été conduite sur la transmission neuromusculaire périphérique

**Patients.** - C'est le cas d'un homme ayant survécu à un empoisonnement accidentel, dû à l'absorption d'Aconitum®, avec des symptômes neurologiques (confusion mentale et fatigue).

**Méthodes.** - Nous avons procédé à un examen EMG-ENG des membres supérieurs et inférieurs, ainsi que des stimulations répétitives avec détection sur le pied (*Extensor Digitorum Brevis*), et un EMG de fibre unique (SFEMG) au membre supérieur (*Extensor Communis Digitorum*).

**Résultats et conclusion.** - Mis à part les résultats ENG et EMG normaux, nous avons démontré un défaut de la transmission neuromusculaire lors de stimulations répétitives à 3 Hz (-15 %) au pied, et un jitter modifié avec de blocs significatifs dans l'examen SFEMG de l'avant-bras. Les processus d'atteintes neuromusculaires de plusieurs constituants extraits d'espèces d'Aconitum® ont été démontrés sur des animaux à l'aide d'action sur des canaux à voltage sensibilité Na<sup>+</sup> dans les tissus excitables. Entre autres symptômes, une fatigue pathologique causée par un trouble de la transmission neuromusculaire doit être considérée dans un empoisonnement à l'Aconitum®.

## Polyradiculonévrite liée à un adénocarcinome pulmonaire : à propos d'un cas

R. Morales <sup>a,\*</sup>, A. Dutray <sup>a</sup>, D. Morquin <sup>b</sup>, A. Lequelles <sup>b</sup>, N. Pageot <sup>a</sup>, W. Camu <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service d'explorations fonctionnelles, hôpital Gui-de-Chauliac, 80, avenue Augustin-Fliche, 34295 Montpellier, France

<sup>b</sup> Service de médecine interne A, hôpital Saint-Éloi, Montpellier, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : raul\_juntas\_morales@hotmail.com (R. Morales).

**Histoire de la maladie.** - Patient âgé de 64 ans hospitalisé pour un tableau progressif de paresthésies et instabilité à la marche depuis deux mois. Dans ses antécédents personnels, il n'y avait rien à signaler sauf un tabagisme sévère il y a 15 ans. L'examen neurologique ne montrait pas d'atteinte des paires crâniennes, ni de déficit moteur, mais il existait une aréflexie, une altération de la sensibilité profonde et une légère ataxie de la marche. La sensibilité superficielle était normale. Dans les examens complémentaires, un EMG a montré la présence d'une polyneuropathie démyélinisante sévère et dans l'enquête étiologique, la numération et la biochimie étaient normales, les sérologies VHB, VHC, VIH et Lyme étaient négatives, il n'y avait pas de pic monoclonal à l'immunoélectrophorèse. La P.L. a montré une dissociation albuminocytologique. À la radiographie thoracique, on a trouvé une masse pulmonaire qui a été confirmée par un scanner. Une biopsie pulmonaire a été faite qui a confirmé la présence d'un adénocarcinome pulmonaire. Le patient a débuté une chimiothérapie, suivie d'une amélioration importante des symptômes après la deuxième cure. Il n'a jamais reçu de traitement immunomodulateur.

**Conclusion.** - Le patient présente une PRN probablement d'origine paranéoplasique étant donné que d'autres causes de PRN ont été éliminées et que le patient s'est amélioré sous chimiothérapie.

**Discussion.** - L'association PRN et cancer a été rarement rapportée. Les tumeurs plus fréquemment impliquées sont le mélanome et l'hépatocarcinome. L'association à un adénocarcinome pulmonaire n'avait jamais été rapportée.

## Les plexopathies brachiales traumatiques; les stratégies d'exploration ENMG

F. Ochsner <sup>a,b,\*</sup>, T. Kuntzer <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Cabinet de neurologie, 66, avenue Léopold-Robert, La Chaux-de-Fonds, Lausanne, Suisse

<sup>b</sup> Unité nerf-muscle, service de neurologie, CHUV, Lausanne, Suisse

\* Auteur correspondant.

E-mail : fjochsner@yahoo.fr (F. Ochsner).

La sévérité et l'extension des plexopathies brachiales post-traumatiques (PBPT) sont souvent difficiles à apprécier en clinique en raison de lésions conjointes, osseuses, articulaires et vasculaires, d'où le rôle de l'ENMG. L'exploration ENMG requiert l'étude détaillée des paramètres suivants : 1) potentiels sensitifs des terminales principales du membre supérieur, 2) réponses motrices supramaximales

(réponses M) évoquées par la stimulation distale des terminales du plexus brachial, et surtout des structures issues des racines cervicales supérieures, comme les nerfs suprascapulaire, long thoracique, musculocutané, et même parfois du nerf spinal accessoire ; 3) étude électromyographique. L'ENMG précoce permet la reconnaissance des atteintes nerveuses (cinq à dix jours), mais doit être répété dans les deux semaines pour estimer la sévérité de la déperdition axonale (perte d'amplitude des potentiels sensitifs ou des réponses M), l'étude électromyographique apportant une information utile pour la compréhension de l'étendue de la PBPT. La perte axonale estimée sur plusieurs troncs nerveux innervant des segments déficitaires cliniquement permet d'apprécier la sévérité des anomalies et par le pronostic. Le suivi ENMG est utile dans l'affinement du pronostic et dans la recherche d'un syndrome aberrant de réinnervation.

## Lésion traumatique du nerf accessoire : présentation de 5 cas et revue de la littérature

J. Platteeuw\*, J. Vanhecke, G. Vandendriessche, P. Mortelé

Service de médecine physique, et rééducation, clinique H.-Hartziëkenhuis, H.-Horriestraat, 40, boulevard Bus-11, 8800 Roeselare, Roulers, Belgique

\* Auteur correspondant.

E-mail : jokeplatt@hotmail.com (J. Platteeuw).

**Mots clés :** Nerf spinal accessoire ; Paralysie trapèze ; Électromyographie

Les lésions du nerf spinal accessoire donnent lieu à une paralysie du muscle trapèze, qui est l'un des stabilisateurs scapulaires majeurs. La situation superficielle du nerf spinal accessoire le rend vulnérable lors de toute lésion traumatique ou chirurgicale. La reconnaissance de cette lésion est importante, non seulement pour des raisons médicales, mais aussi pour des implications médico-légales. Cinq cas cliniques témoignent du risque d'une lésion iatrogène, de la présentation clinique et du diagnostic par un électromyogramme systématique. L'anatomie, les conséquences d'une lésion et les techniques électromyographiques sont présentées. La controverse entre un traitement conservateur et/ou chirurgical est analysée. La conclusion montre l'importance d'un diagnostic rapide, la nécessité d'un électromyogramme et les possibilités d'un traitement conservateur.

## Variation des examens électrophysiologiques dans les maladies du motoneurone en Europe : une étude multicentrique

K. Pugdahl <sup>a,\*</sup>, A. Fuglsang-Frederiksen <sup>a,b</sup>, B. Johnsen <sup>a,b</sup>, M. de Carvalho <sup>b</sup>, P.R.W. Fawcett <sup>b</sup>, A. Labarre-Vila <sup>b</sup>, R. Liguori <sup>b</sup>, W. Nix <sup>b</sup>, I.S. Schofield <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Department of clinical neurophysiology, Aarhus university hospital, Denmark

<sup>b</sup> Le groupe ESTEEM, Denmark

\* Auteur correspondant.

E-mail : kpugd@as.aaa.dk (K. Pugdahl).

**Introduction.** - Une connaissance précise des variations entre laboratoires électrophysiologiques est un prérequis



nécessaire à une standardisation et au développement de recommandations susceptibles d'être généralement acceptées. Pour aborder ce problème, sept laboratoires européens ont collecté de façon prospective des examens de leurs patients dans une base de données multicentrique, qui contient maintenant 1401 examens électrophysiologiques de différentes pathologies.

**Méthodes.** - Cent soixante-quinze cas de maladies du motoneurone ont été extraits de cette base de données. Le nombre moyen d'études réalisées et anormales par patient a été évalué. Le nombre de cas pour chaque médecin variait de 15 à 42 (en moyenne 24).

**Résultats.** - Une variation entre les médecins a été observée pour toutes les variables analysées ( $p < 0,01$ ). Le nombre de muscles étudiés par patient variait de 3,3 à 9,5, celui de segments de nerfs moteurs de 3,6 à 16,2, le nombre d'ondes F de 1,1 à 4,1, et le nombre de segments de nerfs sensitifs de 1,8 à 10,5. Le nombre de muscles anormaux par patient variait de 3,3 à 9,0, celui de segments de nerfs moteurs anormaux de 2,0 à 8,0, d'ondes F anormales de 0,5 à 2,3, et de segments de nerfs sensitifs anormaux de 0,3 à 4,1. Quatre médecins utilisent principalement des méthodes quantitatives pour les examens des muscles, alors que trois utilisent presque exclusivement des méthodes qualitatives. Les médecins utilisant des méthodes quantitatives étudient moins de muscles que ceux qui utilisent des méthodes qualitatives.

**Conclusions.** - Les variations observées dans cette étude peuvent refléter en partie l'utilisation de techniques d'examen différentes ayant une sensibilité différente, et en partie des différences dans la stratégie d'examen et les critères de diagnostic. Cela suggère qu'une standardisation internationale contribuerait à augmenter la qualité de l'évaluation électrophysiologique des maladies du motoneurone, surtout pour le diagnostic précoce.

## L'évaluation musculaire dans les maladies neuromusculaires : testing manuel, dynamométrie et EMG de surface

M. Royannais \*, P. Martigne, A. Labarre-Vila  
Unité ENMG et pathologie neuromusculaire, département de neurologie, CHU, 38043 Grenoble cedex 09, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : marieroyannais@hotmail.fr (M. Royannais).

**Mots clés :** Maladies neuromusculaires ; Évaluation musculaire ; Testing musculaire manuel ; Dynamométrie ; Électromyographie de surface

**Objectif.** - Acquérir des protocoles d'examens cliniques et paracliniques fidèles, valides, sensibles et reproductibles est nécessaire au diagnostic et au suivi des patients atteints de maladies neuromusculaires. L'existence de corrélation entre différentes évaluations musculaires pourrait alléger la prise en charge et évaluer d'éventuels traitements.

**Méthodes.** - Trois méthodes d'évaluation ont été comparées : *testing musculaire manuel* (TMM) et dynamométrie (Dyn), évaluations réalisées par le kinésithérapeute, et l'électromyographie de surface (SEMG) faite par le

médecin neurophysiologiste, sur une population de 12 patients atteints de dystrophie musculaire. Cinq muscles ont été évalués : trapèze supérieur, biceps brachial, abducteur du cinquième doigt, quadriceps et tibial antérieur. Nous avons également comparé certains paramètres SEMG entre eux.

**Résultats.** - Dans notre échantillon de dystrophies musculaires, il existe une forte relation entre les deux examens kinésithérapiques avec une force d'association comprise entre 0,66 et 0,91 (pour quatre des cinq muscles). Pour les autres comparaisons (SEMG-Dyn ; SEMG-TMM), les corrélations sont moins nombreuses et moins importantes. Les paramètres SEMG ayant le plus de relation avec les examens kinésithérapiques sont le potentiel global d'action musculaire (PGAM amplitude et surface) et l'amplitude moyenne de SEMG (MRV, RMS). La comparaison entre les différents paramètres SEMG montre une bonne relation entre les paramètres volontaires réalisés lors d'une contraction maximale isométrique (MRV et RMS) et les paramètres involontaires, réponse à une stimulation nerveuse (PGAM amplitude et surface). Les données de notre échantillon de dystrophies musculaires confirment la relation très forte entre MRV et RMS. De plus, la comparaison des MRV mesurés en détection monopolaire et bipolaire est correcte.

**Conclusion.** - Ces résultats préliminaires doivent être confirmés sur une population plus importante et plus homogène, en perfectionnant les mesures (SEMG est beaucoup plus sélectif que les autres tests), en testant d'autres muscles, et d'autres méthodes d'évaluation musculaire, mesure de fonction motrice (MFM).

## Un cas sporadique de dystrophie musculaire congénitale liée à des anomalies mitochondriales

P. Vondracek <sup>a</sup>, D. Sochurkova <sup>a,\*</sup>, Z. Balintova <sup>a</sup>, M. Hermanova <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Service de neuropédiatrie, hôpital universitaire de Masaryk, 61300 Brno, République tchèque

<sup>b</sup> Service d'anatomie pathologique, hôpital universitaire de Masaryk, faculté de médecine, République tchèque

\* Auteur correspondant.

E-mail : daniela.sochurkova@fnusa.cz (D. Sochurkova)

**Mots clés :** Dystrophie musculaire congénitale ; Myopathie mitochondriale, arthrogrypose ; Ophtalmoplégie externe progressive ; Mérosine, dystroglycane

Nous rapportons un cas de dystrophie musculaire congénitale (DMC) chez une fille de 13 ans se manifestant par une faiblesse musculaire précoce à prédominance proximale, une arthrogrypose sévère, une pseudohypertrophie musculaire et une ophtalmoplégie externe progressive, sans déficit mental. Le taux de CPK était normal. L'ENMG a montré un tracé myogène. L'IRM encéphalique a révélé des anomalies du signal de la substance blanche. La biopsie musculaire a montré une image typique pour la DMC-dystrophie avec infiltration lymphocytaire ressemblant à une myopathie inflammatoire; en immunohistochimie, expression normale de la mérosine, des  $\alpha$ - et  $\beta$ -dystroglycane; en microscopie

électronique, ont été retrouvées des mitochondries anormalement grandes, localisées dans l'espace sous-sarcolemmique. La recherche des mutations communes du génome mitochondrial a été négative, l'analyse complète est actuellement en cours. Le tableau clinique de notre patient est considérablement différent de toutes les variantes de DMC connues jusqu'à présent. Il réunit les symptômes de DMC, de myopathie des ceintures et d'encéphalopathie mitochondriale.

### Interprétation des tests électrophysiologiques des nerfs et classification des polyneuropathies. Recommandations proposées par un projet européen multicentrique

H. Tankisi <sup>a,\*</sup>, K. Pugdahl <sup>a,b</sup>, A. Fuglsang-Frederiksen <sup>a,b</sup>, B. Johnsen <sup>a,b</sup>, M. de Carvalho <sup>b</sup>, P.R.W. Fawcett <sup>b</sup>, A. Labarre-Vila <sup>b</sup>, R. Liguori <sup>b</sup>, W. Nix <sup>b</sup>, I.S. Schofield <sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Department of clinical neurophysiology, Aarhus university hospital, Danemark*

<sup>b</sup> *Le groupe ESTEEM, Danemark*

\* Auteur correspondant.

E-mail : htank@as.aaa.dk (H. Tankisi).

**Introduction.** - Depuis 1992, sept neurophysiologistes de six pays européens ont collecté de façon prospective des examens de leurs patients pour une vérification médicale critique par leurs pairs du projet ESTEEM (European Standardised Telematic tool to Evaluate Electrodiagnostic Methods). Le groupe a défini des ensembles de critères d'interprétation physiopathologique des études de conduction nerveuse motrice et sensitive et de classification des polyneuropathies, qui sont maintenant utilisés en routine dans les centres participant à ce projet [1].

**Méthodes.** - Les critères proposés sont fondés sur des critères de la littérature, l'expérience de 572 examens électrophysiologiques de patients revus par les pairs, et les discussions fructueuses entre les médecins lors des réunions du groupe.

**Résultats.** - La première partie des recommandations concerne la physiopathologie des segments de nerfs individuels. Les critères d'interprétation des conceptions nerveuses motrices et sensibles sont représentés graphiquement, comme les modifications d'amplitude vs celles des latences et vitesses de conduction, ou les modifications de fréquence des ondes F vs leurs latences. Les limites proposées par le groupe définissent des zones correspondant à des segments de nerfs considérés normaux, neuropathiques (pathologie nerveuse indéfinie), axonaux, ou démyélinisants (probables ou certains). Les critères de blocs de conduction aux membres supérieurs et inférieurs sont aussi graphiquement représentés à partir des paramètres d'amplitude et de durée des potentiels d'action musculaire composés (PAMC). Ces critères sont repris dans la deuxième partie des recommandations pour la classifica-

tion des polyneuropathies, à prédominance axonale ou démyélinisante, ou mixtes.

**Conclusions.** - Les critères proposés reposent sur des années de collaboration multicentrique. Ils peuvent être utiles pour améliorer la qualité de la neurophysiologie clinique, la cohérence internationale dans l'interprétation des mesures de conduction nerveuse étant une étape importante pour optimiser le diagnostic et le traitement des pathologies nerveuses.

#### Référence

- [1] Tankisi H, Pugdahl K, Fuglsang-Frederiksen A, Johnsen B, de Carvalho M, Fawcett PR, Labarre-Vila A, Liguori R, Nix WA, Schofield IS. Pathophysiology inferred from electrodiagnostic nerve tests and classification of polyneuropathies. Suggested guidelines. *Clin Neurophysiol* 2005;116:1571-1580.

### Effets des exercices volontaires et induits par la stimulation électrique des muscles extenseurs du genou sur l'excitabilité corticospinale.

L.-E. Tremblay \*, C. Tardif, P. Chamberland, A. Boudreau, F. Tremblay

*École des sciences de la réadaptation, faculté des sciences de la santé, université d'Ottawa, 451, Smyth road, K1H 8M5 Ottawa, Ontario, Canada*

\* Auteur correspondant.

E-mail : ltrembl@uottawa.ca (L.-E. Tremblay).

**Objectif.** - Le but de l'étude était de comparer l'activation corticale correspondant au muscle quadriceps (RF) à l'aide de la stimulation magnétique transcrânienne (SMT) dans quatre conditions d'exercice au genou: 1) Volontaires dynamiques sous-maximaux (VSM), 2/) Induits par stimulation électrique (SE) sous-maximaux (SESM), 3) Volontaires isométriques maximaux (VM) et 4) Isométriques induits par SE maximaux (SEM).

**Sujets.** - Cinquante-deux jeunes adultes sains (22,9 ± 1,8 ans) ont participé à l'étude.

**Méthodes.** - Il s'agissait de mesurer les potentiels évoqués musculaires (PEMs) (Magstim 200, seuil +10 %, huit essais par condition, EMG du RF) avant et après chacune des conditions expérimentales.

**Résultats.** - Les VSM amènent une facilitation des PEMs de 200 ± 16 %. Les SESM provoquent une dépression des PEMs de 50 ± 10 % pendant la SE, suivie par une facilitation tardive de 175 ± 12 %. Les VM ont déprimé les PEMs de 70 ± 10 %. Les SEM provoquent une diminution des PEMs de 40 ± 8 %.

**Discussion.** - Les exercices VSM et SESM facilitent l'excitabilité corticale en deux temps, un précoce pour les VSM et plus tardivement pour les SESM. Ces types de réponses suggèrent une bonne stratégie pour la réadaptation des muscles parétiques en associant ces deux modalités. Les VM et les SEM provoquent une fatigue centrale dont la durée de la dépression dépasse le retour à la valeur de la contraction isométrique maximale.

## Diplégie faciale initiale : inaugurale d'une neuropathie démyélinisante acquise distale symétrique (DADS) ?

A. Truffert <sup>\*</sup>, M.R. Magistris

Unité d'ENMG et des affections neuromusculaires, hôpital cantonal universitaire de Genève, 1211 Genève 14, Suisse

\* Auteur correspondant.

E-mail : andre.truffert@hcuge.ch (A. Truffert).

**Observation.** - Un homme de 39 ans est hospitalisé pour une paralysie faciale périphérique bilatérale d'apparition brusque, accompagnée de discrètes paresthésies des extrémités. Un traitement d'IgIV est suivi d'une amélioration subcomplète du déficit facial bilatéral. Une rechute de la diplégie faciale est cependant observée après deux semaines, avec cette fois une faiblesse proximale et distale des membres inférieurs et aggravation des troubles sensitifs. La répétition des IgIV entraîne une nouvelle amélioration partielle. Un mois plus tard survient une récurrence de la faiblesse des membres inférieurs, sans aggravation du déficit facial résiduel.

Les examens ENMG montraient un prolongement marqué des latences distales, notamment des faciaux, et une forte désynchronisation, variable selon les nerfs considérés. Le diagnostic de « polyneuropathie inflammatoire chronique démyélinisante » (PIDC) est posé.

**Discussion et conclusion.** - Si l'atteinte des nerfs crâniens, et notamment du facial, est parfois observée au cours des PIDC, elle est rarement bilatérale et initiale. Nous n'avons pas trouvé d'exemple d'une telle éventualité dans la littérature depuis l'introduction du terme de PIDC [1]. Le concept de neuropathie DADS [2] a été proposé pour désigner un groupe de PIDC caractérisé par une prédominance distale et longueur dépendante des anomalies électrocliniques. L'intérêt de cette distinction réside dans son association dans deux tiers des cas avec une IgM monoclonale ou des anticorps anti-MAG (absents chez notre patient). Les auteurs excluaient de ce groupe les patients avec atteinte faciale, probablement en raison de leur caractère unilatéral asymétrique. Notre cas pourrait correspondre à une neuropathie DADS avec diplégie faciale inaugurale.

### Références

- [1] Dyck PJ, O'Brien PC, Oviatt KF, Dinapoli RP, Daube JR, Bartleson JD, Mokri B, Swift T, Low PA, Windebank AJ. Prednisone improves chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy more than no treatment. *Ann Neurol* 1982;11:136-41.
- [2] Katz JS, Saperstein, DS, Gronseth G, Amato AA, Barohn RJ. Distal acquired demyelinating symmetric neuropathy. *Neurology* 2000;54:615-20.

## Utilisation de signaux EMG pour la modélisation biomécanique

L. Vigouroux <sup>a,\*</sup>, A. Labarre-Vila <sup>b</sup>, F. Moutet <sup>b</sup>, F. Quaine <sup>b</sup>

<sup>a</sup> UMR mouvements et perceptions, université de la Méditerranée, Marseille, France

<sup>b</sup> CHU de Grenoble, université Joseph-Fourier, Grenoble, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : laurent.vigouroux@ujf-grenoble.fr (L. Vigouroux).

La modélisation du comportement mécanique de l'architecture musculosquelettique sollicitée in situ constitue un enjeu tant en biomécanique, en réhabilitation, qu'en physiologie. Ceci nécessite d'évaluer des variables non directement mesurables comme les moments et les forces musculaires. Ces variables peuvent être estimées à partir de la conception de modèles biomécaniques qui nécessitent la formulation de certaines hypothèses et l'enregistrement de données expérimentales périphériques. Or, le système musculosquelettique est redondant dans le sens où chaque degré de liberté est sous le contrôle de plusieurs actionneurs (muscles) aussi bien agonistes qu'antagonistes. L'utilisation conjointe de la modélisation biomécanique des systèmes musculaires et de l'optimisation numérique nous a permis de résoudre ce problème de redondance. Particulièrement dans ce travail, nous avons développé des techniques de modélisation et d'expérimentation permettant l'analyse des tensions des tendons mobilisant le doigt dans différentes situations de sollicitation. Nous avons utilisé de façon originale l'information EMG sous forme d'une contrainte d'inégalité dans les procédures d'optimisation. Ce travail a permis de mettre en évidence des résultats inédits concernant la distribution des tensions dans les tendons agonistes et antagonistes. Diverses adaptations du modèle sont discutées dans le document, la substitution de l'EMG invasif par de l'EMG de surface étant l'axe de recherche principal.

## Degré d'atteinte nerveuse périphérique dans la SLA, la SLP et la maladie de Kennedy

F.C. Wang <sup>a,\*</sup>, N. Le Forestier <sup>c</sup>, P. Gerard <sup>a</sup>, J.C. Willer <sup>b</sup>, V. Meininger <sup>c</sup>, P. Bouche <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Département de neurophysiologie, CHU de Liège, Sart-Tilman B35, 4000 Liège, Belgique

<sup>b</sup> Fédération de neurophysiologie, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France

<sup>c</sup> Service de neurologie, division Mazarin, hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : fc.wang@chu.ulg.ac.be (F. Wang).

**Objectifs.** - Comparer l'atteinte motrice périphérique dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA), la sclérose latérale primaire (SLP) et la maladie de Kennedy.

**Méthodes.** - Les données furent collectées chez 16 patients atteints de SLA, cinq de SLP et cinq de maladie de Kennedy. Un score moteur fut établi en calculant la surface moyenne des réponses M évoquées au niveau des muscles *tibialis anterior* et thénariens bilatéralement. Le nombre d'unités motrices (UM) et leur taux de perte furent mesurés par la technique adaptée de stimulation en des points multiples (TASPM) appliquée à deux reprises. Le décrétement de la réponse M thénarienne fut mesuré après stimulation nerveuse répétitive du nerf médian à la fréquence de 3 Hz. Un

index F fut calculé en multipliant la persistance (sur 32 stimuli) par l'amplitude maximale (pic à pic) des ondes F (stimulation du nerf médian au poignet).

**Résultats.** - Tableau

**Conclusion.** - L'estimation du nombre d'UM est plus sensible que la réponse M pour détecter l'atteinte motrice périphérique. Dans la SLA, le taux de perte des UM est élevé (7,2 % par mois) et associé, dans 50 % des cas, à un trouble de la transmission neuromusculaire. Dans la maladie de Kennedy, la perte d'UM thénariennes évolue lentement (0,5 % par mois). Dans la SLP, nous enregistrons une perte infraclinique d'UM évoluant à un rythme intermédiaire (3,0 % par mois) et associée à une augmentation de l'index F traduisant la prédominance de l'atteinte centrale.

Résultats

	PLS	ALS	Kennedy
Age (years)	57 ± 8	57 ± 12	54 ± 7
Disease duration (months)	140 ± 38	35 ± 19	67 ± 56
CMAP score (mV per ms)	34 ± 8 (0/5)	21 ± 13 (8/16)	37 ± 8 (1/5)
Thenar MUNE	68 ± 38 (4/5)	58 ± 65 (12/16)	53 ± 69 (4/5)
Rate of MU loss (% per month)	3,0 ± 2,1	7,2 ± 7,7	0,5 ± 0,1
Decrement (%)	4,8 ± 0,8 (0/5)	12,2 ± 7,6 (8/16)	6,0 ± 2,1 (0/5)
F-index	245 ± 104	70 ± 93	52 ± 22

## Valeur pronostique de la TASPm dans la SLA

F. Wang \*, P. Gerard, A. Maertens De Noordhout

Service de médecine physique, département de neurophysiologie, CHU de Liège, Sart-Tilman B35, 4000 Liège, Belgique

\* Auteur correspondant.

E-mail : fc.wang@chu.ulg.ac.be (F. Wang).

**Objectifs.** - Évaluer l'utilité de la technique adaptée de stimulation en des points multiples (TASPm) pour distinguer, à visée pronostique, des taux de progression plus ou moins rapides dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA).

**Méthodes.** - Seize patients, avec une durée totale de maladie (DTM) moyenne de 38 ± 20 mois (extrêmes : 8-72 ; neuf patients décédèrent avant et sept après une DTM de trois ans), ont été étudiés. L'estimation du nombre d'unités motrices (ENUM) thénariennes a été établie par la TASPm [1], appliquée au moins deux fois chez chaque patient à 3-4 mois d'intervalle. La probabilité de survie a été calculée par la méthode de Kaplan-Meier.

**Résultats.** - L'ENUM initiale (T0) était corrélée avec le temps de survie après T0 ( $r = 0,80$ ) uniquement chez les patients avec une DTM supérieure à trois ans. Le taux de

perte d'unités motrices, calculé en comparant la dernière ENUM à l'ENUM initiale, était négativement corrélé à la DTM ( $r = -0,83$ ). La réduction d'ENUM était inférieure ( $n = 8$ ) ou supérieure ( $n = 8$ ) à 30 % après quatre mois d'évolution et inférieure ( $n = 6$ ) ou supérieure ( $n = 6$ ) à 40 % après un suivi de huit mois. La meilleure probabilité de survie était observée chez les patients subissant la plus faible réduction d'ENUM après quatre ou huit mois d'évolution.

**Conclusion.** - La TASPm peut être utilisée comme indice de survie. En effet, en fonction du taux de perte d'unités motrices thénariennes, calculé en comparant deux ENUM successives, une probabilité de survie plus ou moins grande peut être déduite.

## Références

- [1] Wang FC, Delwaide PJ. Number and relative size of thenar motor units estimated by an adapted multiple point stimulation method. *Mus Nerv* 1995;18:969-979.

## Nouvelle approche neurophysiologique du syndrome du canal carpien

F. Wang \*, P. Gerard, C. Iserentant

Service de médecine physique, département de neurophysiologie, CHU de Liège, Sart-Tilman B35, 4000 Liège, Belgique

\* Auteur correspondant.

E-mail : fc.wang@chu.ulg.ac.be (F. Wang).

**Objectifs.** - Proposer une nouvelle stratégie diagnostique du syndrome du canal carpien (SCC).

**Méthodes.** - Trois groupes furent étudiés : A) 22 sujets sains et autant de mains dominantes (D) et non dominantes (ND), B) patients sans SCC sur le plan clinique (39 D et 43 ND), C) patients avec un SCC typique sur le plan clinique (28 D et 22 ND). Les paramètres suivants furent enregistrés : vitesse de conduction sensitive après stimulation palmaire (VCS), différence de VCS entre les n. médian et ulnaire (VCS M-U), comparaison des segments doigt-paume (pic I) et doigt-poignet (pic II) après stimulation du majeur (II/I), latence distale motrice du n. médian (LDM), différence de LDM entre les n. médian et ulnaire après stimulation de ceux-ci au poignet et détection thénarienne des réponses évoquées (LDM M-thU).

**Résultats.** - Valeurs de référence (group A) : VCS = 50 m/s, VCS M-U = 14 m/s (D) et 11 m/s (ND), II/I = 2,09, LDM = 3,8 ms (D) et 3,7 ms (ND), LDM M-thU = 0,9 ms (D) et 0,8 ms (ND). L'application de ces normes aux groupes de patients donna les pourcentages de valeurs pathologiques suivants : VCS : 87 % (C) et 30 % (B), VCS M-U : 88 % (C) et 27 % (B), II/I : 73 % (C) et 15 % (B), LDM : 75 % (C) et 30 % (B), LDM M-thU : 79 % (C) et 20 % (B).

**Conclusion.** - Nous proposons la stratégie suivante : un VCS, deux VCS M-U, trois II/I (si un et deux ne sont pas concordants), quatre LDM, cinq LDM M-thU. Par cette approche, la sensibilité atteint 92 % et la spécificité par rapport au groupe A est de 100 % et de 77 % par rapport au groupe B.

# Résumés des conférences magistrales

## Que signifie le « potentiel d'action musculaire composé (PAMC) » ?

E. Fournier

*Département de physiologie, faculté de médecine Pitié-Salpêtrière, 91, boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France*

*E-mail : emmanuel.fournier@upmc.fr (E. Fournier).*

*Mots clés : Électromyographie ; Sémiologie ; PAMC ; Affections neuromusculaires*

Le potentiel d'action musculaire composé (PAMC) est l'outil principal de l'examen électroneuromyographique (ENMG). Sa nature reste cependant imparfaitement connue. Nos connaissances proviennent à la fois d'expériences consistant à modifier ses conditions d'obtention et des pathologies neuromusculaires : nous mettons en forme un signal de façon à ce qu'il nous renseigne sur des affections, mais en retour les modifications que ces affections lui font subir nous renseignent sur la nature du PAMC. L'ensemble des observations montre qu'au-delà de sa forme biphasique simple, le PAMC est une réponse composite complexe. En envoyant une impulsion se propager le long d'un nerf et en recueillant le PAMC produit par l'un des muscles de son territoire, on teste de multiples aspects de l'architecture neuromusculaire, faisant intervenir notamment la capacité et la vitesse de conduction des différentes fibres motrices du nerf, la taille et la synchronisation des différentes unités motrices, la qualité de la transmission neuromusculaire ainsi que la capacité des fibres musculaires à engendrer des potentiels d'action. Cette complexité explique que le PAMC soit modifié par un grand nombre d'affections neuromusculaires, et que chacune de ses anomalies puisse recevoir plusieurs interprétations physiopathologiques. On peut montrer par exemple qu'une réduction d'amplitude du PAMC, résultat habituel d'une dégénérescence axonale, peut être également causée par une démyélinisation, une altération de la transmission neuromusculaire ou une myopathie. Il en résulte un certain nombre de recommandations pratiques, tant pour l'enregistrement du PAMC que pour l'interprétation de ses anomalies, nécessairement coordonnée au contexte clinique et aux autres facettes de l'examen ENMG.

## L'EMG de surface en 2006 : réalités et potentialités

J.-Y. Hogrel

*Institut de myologie, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, France*

*Mots clés : EMG de surface ; Électrophysiologie ; Unité motrice ; Traitement du signal*

L'EMG de surface désigne les techniques de détection de l'activité électrique musculaire de façon non invasive et les méthodes de traitement du signal et d'analyse qui lui sont associées. L'utilisation de cette technique, notamment dans le domaine clinique, est discutée depuis longtemps mainte-

nant. Cet exposé propose un survol des avancées récentes en EMG de surface après avoir abordé dans un premier temps, les aspects de la détection du signal et de sa caractérisation. Un paragraphe particulier est dédié à la vitesse de conduction des potentiels d'action car ce paramètre est particulièrement intéressant pour caractériser certaines propriétés structurales et fonctionnelles de l'unité motrice. La décomposition du signal présente en soit un enjeu important car une décomposition réussit permettrait de résoudre une grande partie des problèmes liés à la caractérisation du signal et de suivre les propriétés des composantes fonctionnelles du muscle, l'unité motrice. Le comptage des unités motrices est également envisagé par des techniques non invasives qui pour le moment présentent une fiabilité encore peu satisfaisante. Un domaine qui est réservé à l'EMG de surface est celui des analyses planimétriques et volumétriques de l'activité électrique musculaire permises par la mise en œuvre de matrices d'électrodes à haute densité. L'apport d'informations spatiales rendu possible par ces systèmes complète avantageusement les informations temporelles habituellement utilisées. Une courte analyse bibliographique est ensuite consacrée aux applications de l'EMG de surface dans l'évaluation des pathologies neuromusculaires. La possibilité offerte par les techniques d'EMG à haute résolution spatiale d'analyser les propriétés des unités motrices sera illustrée pour des contractions isométriques à force constante et à force croissante. Enfin, la caractérisation des processus de fatigue musculaire sera abordée. Présenter l'ensemble des problématiques liées à l'EMG de surface est un travail qui demande plus de consistance que la simple présentation qui en est faite ici. Nous avons cependant tenté d'aborder plusieurs facettes de l'EMG de surface, certes de façon parfois laconique, en illustrant les apports potentiels de techniques non invasives dans le domaine de la neurophysiologie et en soulignant les limitations. Le temps prouvera sans en douter l'intérêt de l'EMG de surface dans le domaine clinique. Le principal mythe, c'est de croire que cet avènement sera rapide.

## Gain et perte de fonction des canaux ioniques au cours des neuropathies

Y. Péréon

*Laboratoire d'explorations fonctionnelles, Hôtel-Dieu, Nantes, France*

*E-mail : yann.pereon@univ-nantes.fr (Y. Péréon).*

Les canaux ioniques jouent un rôle fondamental dans la physiologie de la cellule nerveuse. Ce sont eux qui sont responsables de son excitabilité, ce sont eux qui vont être le support de la propagation des potentiels d'action le long des fibres nerveuses. Leur bon fonctionnement est donc étroitement lié à celui de la fibre nerveuse et des anomalies de ce fonctionnement seront très fréquemment associées à la survenue de neuropathies périphériques. L'objectif de cette mini-revue est, après un rappel de quelques données fondamentales, d'illustrer à travers quelques exemples pris successivement dans les domaines des neuropathies toxi-

ques, héréditaires, dysimmunitaires ou encore métaboliques, le fait que ces gains ou pertes de fonction des canaux ioniques peuvent être à l'origine d'une neuropathie ou en être la conséquence. La ciguatoxine, responsable d'une ouverture prolongée (donc d'un gain de fonction) des canaux sodiques voltage dépendant impliqués de la propagation des potentiels d'action le long de la fibre nerveuse, va ainsi provoquer une neuropathie très dysesthésiante. À l'inverse, la fixation d'anticorps sur des canaux potassiques, les bloquant (perte de fonction) et perturbant la repolarisation nerveuse, pourra être responsable d'un syndrome d'Isaac's. Des neuropathies plus classiques (telles que celles d'origine diabétique) auront pour conséquence des dysfonctionnements multiples de ces canaux par l'intermédiaire de mécanismes physiopathologiques variés. Il est probable que l'approfondissement des connaissances de ces dysfonctionnements pourra à terme se traduire par la découverte d'outils pharmacologiques utiles à la prise en charge thérapeutique des neuropathies périphériques.

## Les neuropathies toxiques

N. Guillaume

*Département de neurologie, CHU d'Angers, 4, rue Larrey, 49933 cedex 09, Angers, France*

*E-mail : gunicolas@chu-angers.fr (N. Guillaume).*

*Mots clés : Neuropathie toxique ; Neuropathie médicamenteuse ; Mécanismes physiopathologiques ; Prévention ; Traitement*

Les neuropathies toxiques regroupent un ensemble hétérogène d'atteintes du système nerveux périphérique, secondaires à l'exposition à un toxique industriel ou médicamenteux. La majorité des neuropathies toxiques sont d'installation subaiguë, sensitivomotrice à prédominance sensitive, axonale et de répartition « longueur dépendante ». Pourtant certains toxiques entraînent des tableaux cliniques particuliers (neuronopathies sensitives, atteinte motrice, neuropathies démyélinisantes...). Les mécanismes en cause dans ces neuropathies sont divers, souvent mal connus et jusqu'à récemment peu accessibles à des traitements préventifs ou curatifs. Cependant, des travaux récents ont apporté des connaissances nouvelles sur les mécanismes physiopathologiques et plusieurs essais cliniques ont permis d'entrevoir la possibilité d'une prévention et peut-être un début de traitement de ces neuropathies toxiques.

Celles-ci offrent également un champ d'investigation majeur pour la compréhension et le traitement des neuropathies en général.

## Complications neuromusculaires des statines

M.-C. Arné-Bés

*Service de neurologie et d'explorations fonctionnelles, CHU de Rangueil, 1, avenue Jean-Poulhès, TSA 50032, 31059 Toulouse cedex 09, France*

*Mots clés : Statines ; Polyneuropathie ; Myalgie ; Rhabdomyolyse ; CPK.*

Un traitement par statines au long cours est actuellement largement prescrit en raison de leurs rôles démontrés

dans la prévention du risque vasculaire coronarien primaire et secondaire. Les complications neuromusculaires restent rares, dominées par les atteintes musculaires alors que les neuropathies sont exceptionnelles. En ce qui concerne le risque de polyneuropathie sous statines, les deux études épidémiologiques rapportées par Gaist et al. en 2001 et 2002 concluent à une augmentation de risque significative mais faible, correspondant à un cas de polyneuropathie pour 2200 personnes traitées et par an. Il s'agit habituellement d'une atteinte peu sévère, axonale à prédominance sensitive dont la causalité est souvent difficile à établir chez ces patients âgés et polymédicamentés. De rares cas de polyneuropathie intéressant les petites fibres ou de polyradiculonévrite ont été décrits. Le mécanisme d'atteinte du nerf périphérique demeure inconnu et a fait évoquer le rôle de l'hyperlipémie elle-même ou d'une anomalie de l'excitabilité de la membrane nerveuse. Les myopathies sont beaucoup plus fréquentes, dominées par les myalgies (environ 10 % des patients). La gravité potentielle des épisodes de rhabdomyolyse ne doit pas être méconnue et prévenue par une meilleure connaissance du mécanisme d'action des hypocholestérolémiants et des interactions délétères avec d'autres médicaments (fibrates, ciclosporine, macrolides, anticoagulants, antifongiques) ou des pathologies associées (insuffisance rénale, hépatique, hypothyroïdie, diabète). La cévastatine (Cholstat®) a été retirée du marché en 2001 en raison d'un risque d'induction de rhabdomyolyse mortelle estimé de 16 à 80 fois supérieur à celle des autres statines. Il est surprenant de constater l'absence de complications neuromusculaires dans les essais cliniques concernant la surveillance des patients coronariens. Une évaluation systématique du taux de CPK chez ces patients n'est pas justifiée mais un dosage préalable avant la mise en route du traitement paraît souhaitable. Il n'y a pas d'indication à interrompre le traitement dans les cas de myalgies sans élévation des CPK ; un changement de classe de statines peut être préconisé avec souvent réapparition des mêmes troubles et de façon plus précoce. Le mécanisme de cette atteinte musculaire n'est pas connu mais un dysfonctionnement de certaines protéines intervenant dans la stabilité du cytosquelette a été récemment évoqué.

## La maladie de Charcot-Marie-Tooth en 2006

N. Birouk

*Service de neurophysiologie clinique, hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc*

La maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) est neuropathie héréditaire sensitivomotrice qui constitue l'une des maladies héréditaires du système nerveux les plus fréquentes. Le phénotype clinique est relativement homogène dominé par un déficit moteur et une amyotrophie de topographie distale, d'installation progressive qui débutent et prédominent au niveau des muscles péroniers. Deux formes principales de CMT sont distinguées par les données électrophysiologiques et pathologiques : la forme démyélinisante et la forme axonale. Plus de 20 formes génétiques sont à l'heure actuelle identifiées et d'autres gènes et loci restent encore à découvrir, démontrant une grande hétérogénéité et une multiplicité des mécanismes physiopathologiques du CMT. La classification des différentes formes se fonde sur le

mode de transmission autosomique dominant, autosomique récessif ou lié à l'X et sur la nature démyélinisante, axonale ou encore « intermédiaire » de la neuropathie. Les formes dominantes sont dominées par le CMT1A, dû à une duplication ou une mutation ponctuelle de la PMP22, et par le CMTX, dû à une mutation de la connexine 32. Les formes autosomiques récessives sont plus fréquentes en Afrique du Nord et sont dominées par les mutations de GDAP1 et de la lamine A/C, leurs phénotypes sont habituellement plus sévères. L'hétérogénéité génétique grandissante rend plus complexe le diagnostic génétique qui ne peut se concevoir sans une stratégie diagnostique fondée d'une part sur la classification des formes génétiques et d'autre part sur les particularités phénotypiques et la fréquence des gènes responsables dans la population étudiée.

### Neuropathies périphériques dans les ataxies cérébelleuses récessives

F. Ochsner <sup>a,\*</sup>, T. Kuntzer <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Service de neurologie, CHU Vaudois, 1011 Lausanne, Suisse

<sup>b</sup> Cabinet de neurologie, La Chaux-de-Fonds, Suisse

\* Auteur correspondant.

E-mail : fjochsner@yahoo.fr (F. Ochsner).

**Mots clés :** Neuropathie ; Neurophysiologie ; Ataxie cérébelleuse

**Introduction.** - Le démemberment des ataxies cérébelleuses autosomiques récessives (ARCA) est actuellement possible dans une corrélation phénotype-génotype. L'orientation initiale est fonction des signes associés, des dosages sériques et du type de neuropathie.

**Observation.** - L'histoire d'un patient avec apraxie oculomotrice de type 1 (AOA1) est rapporté comme base illustrative à la démarche diagnostique ; le tableau clinique associait une ataxie cérébelleuse avec une polyneuropathie sévère évoquant un CMT, il existait aussi une apraxie oculaire. La biopsie surale démontrait une déperdition des fibres nerveuses de tous calibres, à l'exception des fibres non myélinisées, et le bilan une hypercholestérolémie avec une hypoalbuminémie. L'analyse moléculaire a permis d'identifier une mutation homozygote W279X du gène APTX.

**Conclusions.** - Cette observation permet de discuter du phénotype AOA1 et du diagnostic différentiel des ARCA, fondé sur la présence ou non d'une neuropathie périphérique, dont les causes restent à déterminer. L'évaluation neurophysiologique est un temps diagnostique essentiel en distinguant une ganglionopathie d'une axonopathie fibre longueur dépendante.

### Neuropathies du sujet âgé : conduite pratique et étiologies

N. Le Forestier, P. Bouche

À la lecture de la littérature internationale, l'âge de 65 ans semble choisi régulièrement dans le cadre des neuropathies du sujet âgé en raison de signes cliniques, électrophysiologiques et histologiques qui attestent de modifications fonctionnelles assez stéréotypées. Cette population

compte un peu moins de 15 millions de personnes environ en France. Elle se chiffre aux alentours de 35 millions de personnes aux États-Unis.

Les études sur la prévalence des neuropathies périphériques chez l'adulte sont peu nombreuses ; on retiendra le chiffre de 3,3 %. La prévalence entre 60 et 74 ans est aux alentours de 20 % et chute à 7 % lorsque l'on écarte le diabète et prédiabète. La proportion reconnaissant un diagnostic étiologique est de l'ordre de 70 %. Les auteurs s'accordent pour dire que la proportion de neuropathies dites idiopathiques augmente avec l'âge allant de 9 à 20 % avant 80 ans à 39 % au-delà. Bien que régulièrement les auteurs se soient intéressés à spécifier les particularités des physiologies et pathologies neurologiques dans cette tranche de population, les neuropathies sensitives dites idiopathiques ou liées à l'âge n'ont été que peu source d'attention car trop souvent considérées comme paucisymptomatiques. Or, elles sont responsables de handicap, de chutes – près de 50 % des patients – de déformations articulaires, de douleur, d'ulcération cutanée, d'amputation. Notre conduite pratique reste à ce jour, indécise quant à départager les anomalies du domaine de la normalité ou du pathologique et ceci malgré les tentatives de standardisation des résultats chez les sujets sains. Mêmes difficultés quant au degré d'engagement des explorations qu'il faut faire à la recherche d'une étiologie. Il nous paraît opportun de vous proposer une conduite diagnostique et étiologique pratique fondée sur une revue de la littérature internationale.

### Neuropathies dysimmunitaires de l'adulte : progrès thérapeutiques

J.-M. Léger \*

Centre de référence maladies neuromusculaires rares Paris-Est, hôpital de la Salpêtrière, Paris, France

\* Auteur correspondant.

E-mail : jean-marc.leger@psl.aphp.fr (J.M. Léger).

**Mots clés :** Neuropathie dysimmunitaire ; Syndrome de Guillain-Barré ; Polyradiculonévrite chronique ; Neuropathie motrice multifocale ; Polyneuropathie associée à une gammopathie monoclonale

Les neuropathies périphériques dysimmunitaires sont rares, et cette revue se propose de rapporter les progrès récents enregistrés dans leur prise en charge thérapeutique. Des critères cliniques, électrophysiologiques, et le cas échéant immuno-chimiques et neuropathologiques, permettent d'individualiser une polyneuropathie aiguë, le syndrome de Guillain-Barré (SGB), et trois neuropathies chroniques : la polyradiculonévrite chronique « idiopathique », la neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction persistants, et la polyneuropathie associée à une gammopathie monoclonale IgM avec activité anti-MAG. Les traitements disponibles sont : pour le SGB, les échanges plasmatiques (EP) et les immunoglobulines polyvalentes intraveineuses à fortes doses (IgIV) ; pour les neuropathies chroniques, à court terme les corticoïdes, les EP, et les IgIV, qui ont une efficacité démontrée par des essais randomisés contrôlés (*randomised controlled trials* : RCT), mais variable selon le type de la neuropathie, et à long terme les immunosuppresseurs, mais dont l'efficacité n'a pas été confirmée par des

RCT. Les progrès futurs doivent porter sur l'amélioration de la définition des outils d'évaluation, qui permettent de choisir des critères primaires et secondaires pour l'inclusion dans des RCT, et sur l'organisation de RCT avec des molécules nouvelles, dont le rationnel fait aujourd'hui défaut dans ces affections, en raison d'une compréhension très imparfaite de leur mécanisme physiopathologique.

## Les connaissances médicales à l'épreuve de l'information

J. Charlet

*Mission de recherche en sciences et technologies de l'information en médecine : DSI, Assistance publique-Hôpitaux de Paris, Inserm U729, UFR Broussais, Hôtel-Dieu, Université Paris VI, Paris, France*

E-mail : Jean.Charlet@spim.jussieu.fr (J. Charlet).

URL : <http://estime.spim.jussieu.fr/~jc>

**Mots clés :** *Ontologie ; Dossier médical ; Ingénierie des connaissances ; Gestion des connaissances*

Dans cet article, nous étudions les façons de représenter les connaissances médicales dans un système informatique. Nous argumentons que le support informatique n'est pas neutre et conditionne les représentations construites. Par ailleurs, les nécessités de l'activité médicales – travail avec le dossier informatisé, nécessités d'indexation, contraintes de codages, etc. – obligent à réfléchir des modélisations, puis des applications qui correspondent chacune à des prises en charge de l'information et des connaissances différentes. En particulier, la diversité de l'activité implique de s'intéresser, d'un côté, à la question des documents et de leurs supports, modèles d'informations non-structurés par excellence et, d'un autre côté, à des modèles formels des connaissances que sont les ontologies. Nous proposons de modéliser l'échange et la production d'informations et de connaissances au sein de l'unité de soin hospitalière dans le contexte de la gestion des connaissances pour tenir compte de ces diversités de modélisation et pour orienter des recherches et développements futurs. Ces propositions sont illustrées par des recherches et applications médicales développées en milieu hospitalier.

## L'importance de la neurophysiologie conventionnelle dans le diagnostic et le suivi de la sclérose latérale amyotrophique

M. De Carvalho

*Laboratory of electromyography, department of neurology, neuromuscular unit, hospital de Santa-Maria, faculty of medicine, institute of molecular medicine, centro de Estudos Egas-Moniz, Lisbon, avenida Prof-Egas-Moniz, 1649 Lisbon, Portugal*

E-mail : mamedemg@netcabo.pt (M. De Carvalho).

**Mots clés :** *Sclérose latérale amyotrophique ; Électromyographie ; Électroneurographie ; Unités motrices ; Évolution*

Les études neurophysiologiques sont essentielles dans la sclérose latérale amyotrophique (SLA). Elles sont importan-

tes pour confirmer le diagnostic au stade précoce qui est le meilleur moment pour débiter la prise en charge clinique et thérapeutique (neuroprotection). De plus, d'autres diagnostics potentiellement curables doivent être exclus, et l'examen neurophysiologique permet de quantifier la sévérité de la maladie et de suivre l'évolution individuelle ou dans le cadre de protocoles cliniques. L'EMG de détection à l'aiguille donne des informations sur la microarchitecture des unités motrices, en particulier sur la réinnervation, la perte en unités motrices et la dynamique temporelle de la maladie. Une étude des conceptions nerveuses doit être faite pour exclure des neuropathies motrices. Les ondes F doivent être obtenues, et les potentiels d'action sensitifs (PAS) sont habituellement normaux dans la SLA. Les autres techniques ont une application limitée. Les muscles respiratoires mériteraient une attention spéciale puisque leur atteinte est un facteur de mauvais pronostic. L'examen neurophysiologique dans le but de quantifier l'évolution de la maladie, méthode qui a été utilisée dans un certain nombre d'essais cliniques. L'amplitude des réponses motrices, l'estimation du nombre d'unités motrices ou la mesure du nouveau paramètre composite, dérivé des paramètres conventionnels, appelé index neurophysiologique, sont les approches les plus prometteuses.

## Amyotrophies spinales acquises de l'adulte

J.-P. Azulay

*Pôle neurosciences cliniques, hôpital de la Timone, 13385 Marseille cedex 05, France*

E-mail : jean-philippe.azulay@ap-hm.fr (J.-P. Azulay).

Le diagnostic des amyotrophies spinales sporadiques de l'adulte ou maladies du neurone moteur périphérique (MMN) est difficile et nécessite un suivi au long cours. Il peut s'agir de cas sporadiques de maladies héréditaires à début adulte comme les formes tardives des mutations du gène *SMN* ou la maladie de Kennedy liée à une expansion de triplets CAG dans le gène des récepteurs androgéniques. Il peut s'agir de rares formes secondaires à des causes toxiques ou métaboliques mais la préoccupation essentielle est de distinguer les formes à début périphérique de sclérose latérale amyotrophique (SLA) des neuropathies motrices potentiellement curables. La SLA est responsable de 70 % des atteintes isolées du motoneurone. L'examen clinique a une sensibilité très insuffisante pour mettre en évidence l'atteinte du faisceau pyramidal au stade précoce de la maladie et il est nécessaire de mettre en œuvre dans ces cas des techniques complémentaires d'investigation : potentiels évoqués moteur par stimulation magnétique et/ou IRM cérébrale en utilisant des techniques non conventionnelles. Dans tous les cas, un recul évolutif minimum de quatre ans sans atteinte bulbaire ou respiratoire est requis. Les neuropathies motrices avec ou sans blocs de conduction sont également à rechercher car non exceptionnelles, elles répondent très bien aux immunoglobulines intraveineuses (IVIg). Indiscernables sur le plan clinique, elles se caractérisent en particulier par une systématisation tronculaire du déficit moteur et une prédominance aux membres supérieurs. La fréquence de mise en évidence des blocs de conduction dépend directement des techniques mises en jeu : vitesses de conduction étagée, stimulation monopolaire,



stimulation radiculaire par différentes techniques et parfois IRM des racines. Ces différentes entités écartées, on peut porter un diagnostic de MMN. Des stigmates d'auto-immunité sont fréquents (IgG anti GM1, dysglobulinémie) et les traitements immunomodulateurs peuvent parfois agir mais de façon beaucoup plus modeste que dans les neuropathies motrices justifiant que le traitement soit réservé aux formes évolutives. Des propositions de classification topographique de ces formes ont été faites, dont l'intérêt essentiel est d'être corrélé au pronostic fonctionnel : de sévère dans les formes diffuses avec atteinte proximale à bénin dans les formes monoméliques dites d'Hirayama.

### L'amyotrophie bulbo-spinale liée à l'X, maladie de Kennedy : formes cliniques

C. Vial \*, N. Vandenberghe, F. Bouhour, L. Jomir, P. Petiot, V. Danjean, H. Robert, C. Tommasi-Davenas, P.-M. Gonnaud, E. Broussolle

*Service d'électroneuromyographie et de pathologies neuromusculaires, hôpital neurologique, 69394 Lyon cedex 03, Lyon, France*

Auteur correspondant.

*E-mail* : Christophe.vial@chu-lyon.fr (C. Vial).

L'amyotrophie bulbo-spinale liée à l'X ou maladie de Kennedy (MK) est une maladie multisystémique à expression neuroendocrinienne d'évolution progressive. Elle fait partie des maladies génétiques par expansion de triplets CAG. Les signes cliniques sont la traduction de la dégénérescence des motoneurons spinaux et bulbaires. Le diagnostic est sous-évalué. Depuis la description initiale cinq publications seulement concernent une série de plus de 20 patients. Nous présentons 11 observations, dont neuf cas sporadiques. Si quatre de ces observations sont classiques, les sept autres sont plus atypiques expliquant le retard initial au diagnostic. Il s'agit de formes pseudomyasthénique, pseudométabolique avec intolérance à l'effort, de syndrome de crampes et fasciculations (deux cas), de forme polyneuropathique, d'atteinte monomélique (deux cas) dont une post-traumatique. La revue de la littérature (264 patients) en fait la forme la plus fréquente d'amyotrophie spinale de l'adulte. En considérant les crampes et les douleurs musculaires (40 %), la fatigabilité (60 %) ou la gynécomastie (50 %), l'âge de début se fait dès l'adolescence ou chez le jeune adulte. Plus tardivement surviennent les fasciculations surtout péri-orales, le déficit moteur proximal ou distal, le tremblement et tardivement les signes bulbaires. Les éléments les plus évocateurs devant un tel tableau comportant une atteinte motoneuronale à l'EMG, sont l'élévation des CK et la présence d'une neuropathie sensitive purement électrique quasi constante. Les signes endocriniens cliniques ou biologiques sont au second plan. Le diagnostic moléculaire retrouve une expansion de triplets CAG entre 40 et 52, sans corrélation génotype-phénotype. Le diagnostic différentiel se fait avec une myasthénie, une SLA ou une dystrophie musculaire des ceintures, selon les signes de révélation.

### La fatigue du sportif

G. Millet

*Unité PPEH, service de médecine du sport-myologie, hôpital Bellevue, 42055 Saint-Étienne cedex 02, France*

*E-mail* : guillaume.millet@univ-st-etienne.fr (G. Millet).

**Mots clés** : Niveau d'activation ; Fatigue de basse et haute fréquence ; Coût neuromusculaire ; Évaluation ; Électrostimulation

L'étiologie de la fatigue est complexe, d'autant plus que l'implication relative des mécanismes explicatifs est dépendante de la tâche. Le but de ce chapitre est d'évoquer l'altération aiguë (i.e. pas le surentraînement) de la fonction neuromusculaire et les outils non invasifs permettant de l'explorer. L'EMG de surface est un de ces principaux outils lorsqu'on associe contractions volontaires et évoquées.

Lors d'un exercice continu ou intermittent à force constante réalisé jusqu'à épuisement, on observe une augmentation de l'amplitude du signal EMG (*root mean square*,  $EMG_{moyen}$ ) concomitante à un glissement du contenu fréquentiel du signal vers les basses fréquences. Ces observations sont principalement dues, respectivement au recrutement d'unités motrices additionnelles pour suppléer les fibres musculaires fatiguées et à la réduction de la vitesse de conduction des potentiels d'action sur les sarcolemmes. L'EMG mesuré à l'épuisement du sujet n'atteint jamais les valeurs d'EMG maximal au repos. Cependant, avant d'interpréter ce seul résultat comme un signe de fatigue centrale, il faut prendre en compte 1) le caractère périphérique de la mesure EMG et 2) le phénomène d'annulation d'amplitude. Dans les gestes sportifs, la nécessaire stationnarité du signal est rarement respectée. Des méthodes d'analyse du contenu en fréquence ont récemment été développées pour analyser le signal EMG en conditions dynamique. Dans une deuxième partie de ce chapitre, les principales méthodologies permettant d'explorer les sites potentiels expliquant une perte de force maximale volontaire sont passées en revue. Cela concerne (1) les méthodes permettant d'objectiver la présence de fatigue centrale (dans laquelle sont inclus à la fois les mécanismes supraspinaux et les modulations spinales positives et négatives), (2) la mesure de l'onde M et des réflexes de Hoffmann et d'étirement, ainsi que (3) la quantification de la réponse mécanique aux stimulations électriques, isolée ou sous forme de trains d'impulsions. Ces dernières permettent notamment de décrire la fatigue périphérique selon l'évolution relative de la force évoquée à basse vs haute fréquence de stimulation, soit par stimulation du nerf, soit par stimulation des terminaisons axonales directement sur le muscle. Pour finir, des applications d'utilisation de ces méthodes pour caractériser la fatigue lors de différents types d'exercices sont proposées.

### Le sport est-il bon pour la santé... du motoneurone ?

J.-P. Camdessanché \*, J.-C. Antoine

*Service de neurologie, hôpital Bellevue, CHU de Saint-Étienne, 42055 Saint-Étienne cedex 02, France*

\* Auteur correspondant.

*E-mail* : jean.philippe.camdessanche@chu-st-etienne.fr

(J.-P. Camdessanché), j.christophe.antoine@chu-st-etienne.fr  
(J.-C. Antoine).

**Mots clés :** Sport ; Exercice ; Motoneurone ; SLA

La physiopathologie de la sclérose latérale amyotrophique reste inconnue. L'exercice et le sport sont suspectés de longue date comme pouvant avoir leur part de responsabilité dans cette affection. Nombres d'études « cas-témoins » contradictoires retiennent ou non un lien entre exercice et SLA. La fréquence trop élevée de la maladie parmi les militaires américains durant ou en dehors de la guerre du golfe a relancé le débat car une fois les hypothèses toxiques écartées, c'est notamment l'exercice intense des soldats qui a été incriminé. Enfin, l'incidence très élevée de SLA parmi les footballeurs italiens a été d'objet d'importants débats. Peu d'hypothèses sont convaincantes pour expliquer de telles constatations. L'existence d'un patrimoine génétique commun permettant des performances sportives hors normes et prédisposant au développement d'une maladie du motoneurone pourrait être discutée.

### Rhabdomyolyses d'effort et syndrome des loges en pratique sportive

Cabinet de neurologie, point médical, rond-point de la Nation, 21000 Dijon, France

*E-mail :* chaboud-audry@wanadoo.fr (D. CHaboud-Audry).

**Mots clés :** Syndrome des loges ; Rhabdomyolyse ; Mesures des pressions ; IRM ; Étiologies

Les rhabdomyolyses d'effort et les syndromes des loges sont bien connus en pratique sportive. Les méthodes de diagnostic classiques telles que mesures des pressions intracompartimentales, surtout dans les formes chroniques, dosage des enzymes musculaires, la recherche de la myoglobulinurie sont toujours d'actualité. Plus récemment des techniques codifiées de mesure de pression dans les syndromes des loges chroniques et l'IRM y compris en situation d'urgence ont permis de mieux prendre en charge cette pathologie musculaire dont les dégâts peuvent être irréversibles. L'explosion de différentes pratiques sportives insuffisamment contrôlées génère un grand nombre de syndrome des loges, même chez les sportifs encadrés de haut niveau, favorisés parfois par la prise de drogues illicites.

### Le syndrome crampes-fasciculations dans la population générale et chez le sportif

A. Lagueny

*Service de neurologie, hôpital Haut-Lévêque, CHU de Bordeaux, Bordeaux, France*

Le syndrome crampes-fasciculations est une entité rare compte tenu de la fréquence des crampes et des fasciculations dans la population générale. Il peut traduire un dysfonctionnement des motoneurons des cornes antérieures de la moelle. Dans de rares cas il précède la survenue d'une sclérose latérale amyotrophique. Le plus souvent, il est le témoin d'un syndrome d'hyperexcitabilité nerveuse péri-

phérique au cours duquel d'autres activités comme les myokymies et la neuromyotonie sont présentes. La forme la plus sévère de ce syndrome d'hyperexcitabilité nerveuse périphérique est représentée par le syndrome d'Isaac's.

Chez le sportif les crampes sont un habituellement un signe de fatigue musculaire, souvent témoin d'une condition physique insuffisante qui est à améliorer par les conditions d'entraînement et la diététique. Des études récentes ont signalé la fréquence anormalement élevée de la sclérose latérale amyotrophique chez les footballeurs professionnels.

### Stratégie d'exploration des polyneuropathies axonales

P. Bouche

*Fédération de neurophysiologie clinique, hôpital de la Salpêtrière, Paris, France*

La nature axonale d'une neuropathie est la plupart du temps définie en faux, c'est-à-dire qu'elle n'est pas démyélinisante, si bien que la plupart des critères utilisés se réfèrent à cette définition. On peut établir une stratégie des explorations de ces neuropathies axonales en fonction de plusieurs critères. Le premier critère est la durée d'installation des troubles. On définit ainsi les formes aiguës (en moins de quatre semaines) et les formes subaiguës-chroniques. Parmi celles-ci, on distingue les formes progressives (ou évolutives) des formes chroniques peu ou pas évolutives. Dans la première catégorie, on distingue, au premier stade des explorations, celles qui apparaissent d'emblée secondaires, c'est-à-dire d'emblée liées à une pathologie sous-jacente connue ou rapidement évidente (maladie connue, traitements neurotoxiques en cours...) de celles qui sont idiopathiques ou tout du moins de cause indéterminée. Celles-là posent les problèmes les plus difficiles. La démarche diagnostique doit y être rigoureuse. Le caractère évolutif de la neuropathie se fonde sur des éléments cliniques et électrophysiologiques. C'est dans cette situation qu'il est justifié d'entreprendre des explorations à la recherche d'une étiologie pouvant conduire à un traitement spécifique. Toujours dans cette situation, les atypies cliniques et électrophysiologiques sont susceptibles d'entraîner une révision du diagnostic en faveur d'une mononeuropathie multiple ou encore d'une polyradiculonévrite. Les formes chroniques non évolutives sont fréquentes notamment chez le sujet âgé et la recherche d'une étiologie s'avère habituellement décevante.

### Stratégie d'exploration des atteintes neuromusculaires de réanimation

M.R. Magistris \*, A. Truffert

*Unité d'électroneuromyographie et des affections neuromusculaires, service de neurologie, hôpitaux universitaires de Genève, faculté de médecine, rue Micheli-du-Crest, 24, 1211 Genève 14, Suisse*

\* Auteur correspondant.

*E-mail :* michel.magistris@hcuge.ch (M.R. Magistris).

**Mot clés :** *Électrodiagnostic ; Électroneuromyographie ; Myopathie ; Neuromyopathie des soins intensifs ; Polyneuropathie*

Durant leur séjour en réanimation des patients développent une complication neurologique s'exprimant par une tétraplégie flasque, avec ou sans déficit sensitif. Ce sont principalement la *polyneuropathie* et la *myopathie ou neuromyopathie de réanimation*. Un certain nombre de paramètres cliniques et électrophysiologiques distinguent ces situations, cependant, il est souvent délicat de faire la part de l'atteinte nerveuse et musculaire, d'autant que ces atteintes peuvent coexister. Les techniques électrophysiologiques et leurs apports respectifs sont passés en revue. Il s'agit de techniques conventionnelles telles la neurographie et l'électromyographie, mais également de techniques introduites plus récemment, telles l'estimation du nombre d'unités motrices ou la réponse à la stimulation musculaire directe, qui apportent d'intéressants compléments d'information. L'électrophysiologie joue un rôle important dans la détection, le diagnostic différentiel, le suivi, la compréhension et finalement dans la prise en charge des complications neuromusculaires de réanimation.

### **Électrophysiologie périnéale et pathologies neurologiques**

J.-P. Lefaucheur <sup>a,b,\*</sup>, A.-G. Herbaut <sup>a,c</sup>, C. Thomas <sup>a,d</sup>

<sup>a</sup> *Club d'électrophysiologie périnéale (CEP), Paris, France*

<sup>b</sup> *Service de physiologie-explorations fonctionnelles, hôpital Henri-Mondor, APHP, Créteil, France*

<sup>c</sup> *Service de neurologie, ULB, hôpital Erasme, Bruxelles, Belgique*

<sup>d</sup> *Service de proctologie, hôpital des Diaconesses, Paris, France*

Plusieurs revues ont déjà été publiées sur l'application de méthodes électrophysiologiques dans différents contextes de dysfonction périnéale. L'objet de la présente revue est de montrer l'utilité de ces tests dans quatre circonstances particulières, illustrant : (1) l'intérêt d'effectuer une exploration périnéale spécifique chez des patients diabétiques présentant des troubles génitosexuels sur un terrain de polyneuropathie avérée ; (2) la possibilité de mettre en évidence une atteinte anorectale dans la dystrophie myotonique de Steinert grâce à l'examen de détection électromyographique, alors que l'expression clinique de cette atteinte est rarement au premier plan ; (3) les perspectives qu'offre l'électromyographie périnéale dans le diagnostic différentiel d'une pathologie dégénérative extrapyramidale diffuse, l'atrophie multisystématisée ; (4) l'évaluation d'un trouble peu recherché en pratique neurologique, la dyschésie anorectale, et qui pourtant accompagne un grand nombre de pathologies neurologiques. À travers ces exemples, il apparaît clairement que l'exploration spécifique de troubles périnéaux est justifiée pour pouvoir rattacher ces troubles de façon objective aux pathologies neurologiques sous-jacentes, d'en établir le diagnostic, d'en préciser les mécanismes physiopathologiques, d'émettre un avis pronostique, et de guider les traitements. L'électrophysiologie périnéale se doit donc d'être largement diffusée dans l'évaluation des pathologies neurologiques, et les techniques appliquées avec discernement en fonction de la problématique à aborder.