

# Electromyographie

Cours 1 : bases techniques

## Cours 2 : EMG au repos

Cours 3 : EMG lors de la contraction volontaire

## ■ Acteurs

- canaux ioniques « passifs » : tjs ouverts (g constante)
- ions :  $K^+$ ,  $Cl^-$ ,  $Na^+$ , protéines anioniques  $A^-$
- membrane cellulaire : se comportant comme un circuit RC en parallèle (R=canaux, C=lipides), perméable à  $K^+$ ,  $Cl^-$ ,  $Na^+$  ( $gK \gg gNa$ )

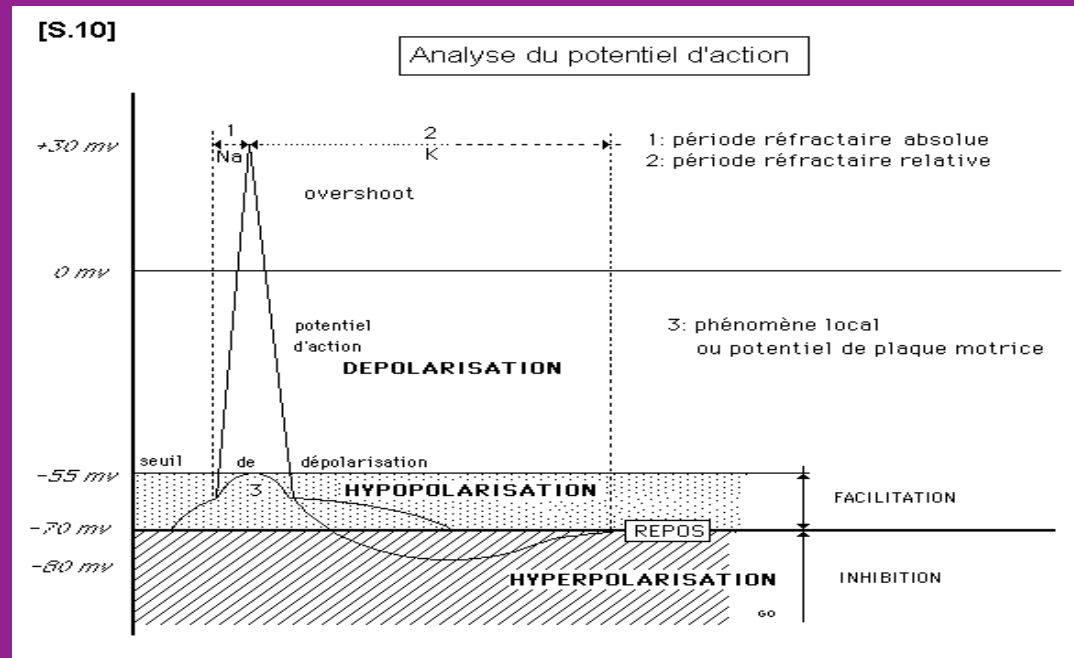
## ■ Gradient électrochimique

- rapport concentration intra/extra :  $Na = 1/12$   
(force thermodynamique)  $K^+ = 40/1$
- potentiel d'équilibre (Nernst) :  $Na^+ = + 60 \text{ mV}$   
(force électromotrice)  $K^+ = - 90 \text{ mV}$

**Potentiel de repos = -70 mV**

## Au repos

- > hyperexcitabilité des membranes nerveuses ou musculaires : atteintes, acquises ou non, des protéines membranaires ou des canaux ioniques
- > instabilité du potentiel de repos, dépolarisation répétitive, retard de repolarisation



Potentiel d'action



## ■ **Activité d'insertion**

- potentiels de fibre musculaire

## ■ **Activité tonique**

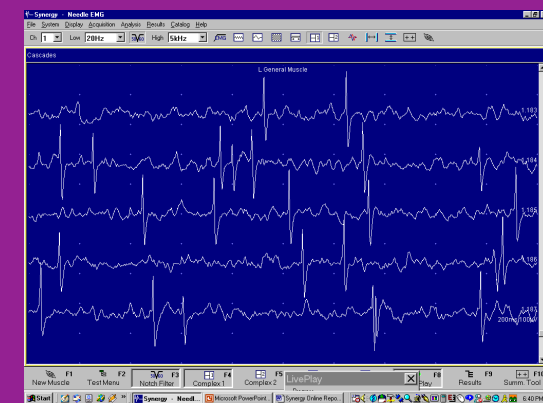
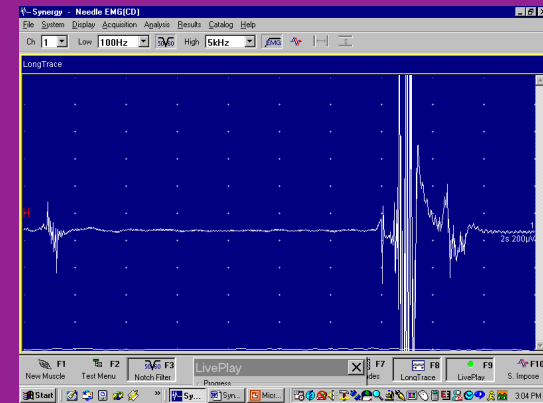
- potentiels d'unité motrice

## ■ **Potentiels d'irritation nerveuse**

- potentiels d'action nerveux

## ■ **Activité de plaque motrice**

- potentiels de plaque motrice
- potentiels miniatures de plaque motrice post-synaptiques

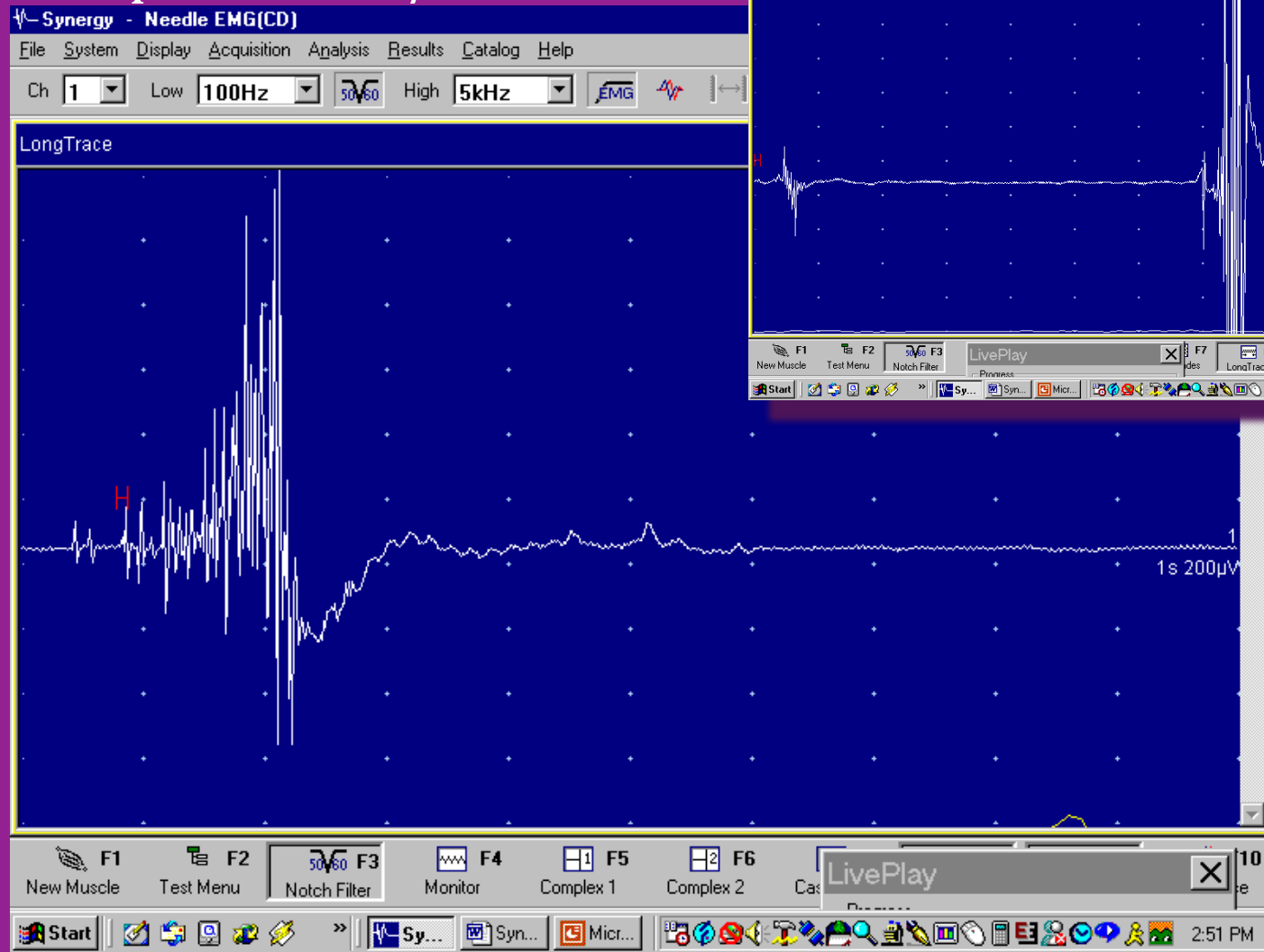


Activités de repos normales

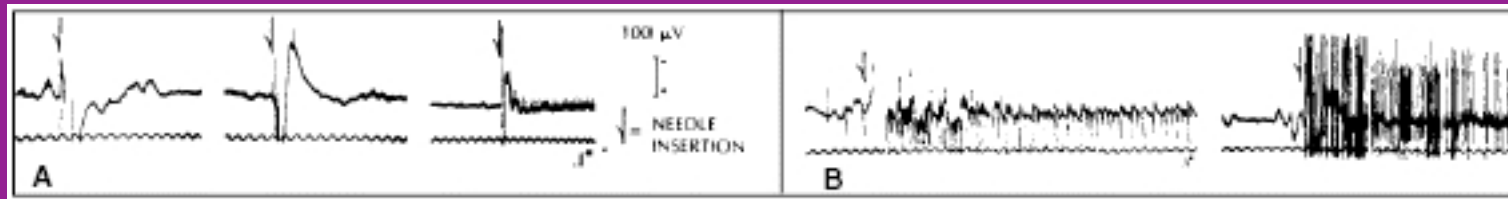
- pénétration de l'aiguille dans le muscle
- brève activité électrique : 150 à 300 ms
- faible amplitude :  
décharge répétitive d'une dizaine de  
potentiels de fibre musculaire
- > déformation ou irritation directe de la  
membrane des fibres musculaires
- amplitude proportionnelle à la vitesse et à  
l'importance du déplacement de l'aiguille dans le muscle

- L'aiguille est dans le muscle
- Il persiste des fibres musculaires vivantes

Filtre passe-haut : 100 Hz  
Base de temps : 100 ms/D



Activités d'insertion **normale**



## ■ Absence d'activité

- l'aiguille est en dehors du muscle
- dégénérescence des fibres musculaires d'origine myogène ou neurogène
- bloc musculaire : épisode de paralysie périodique

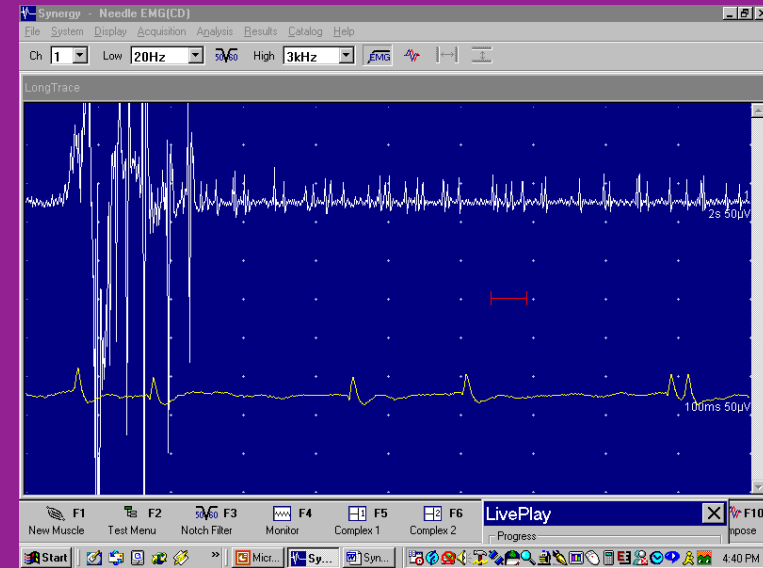
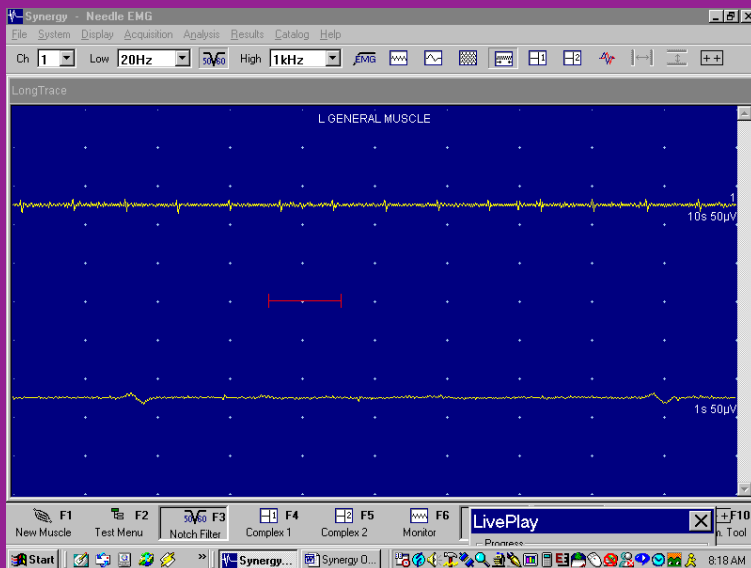
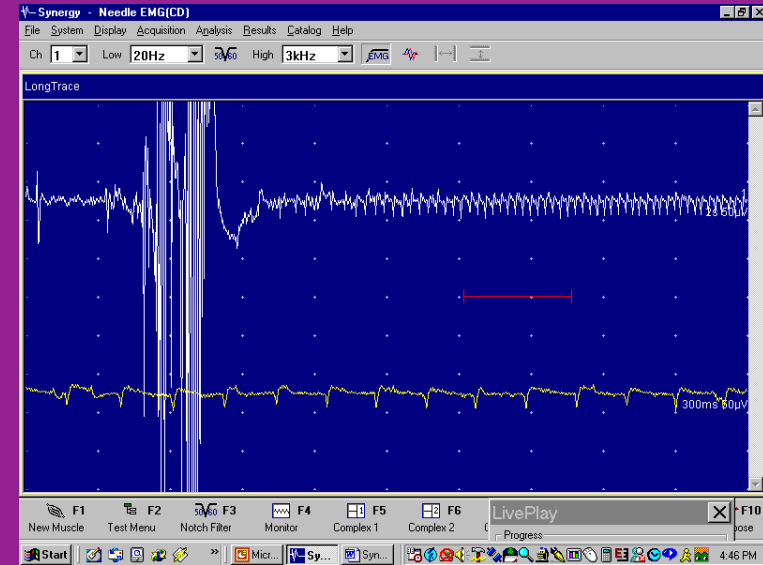
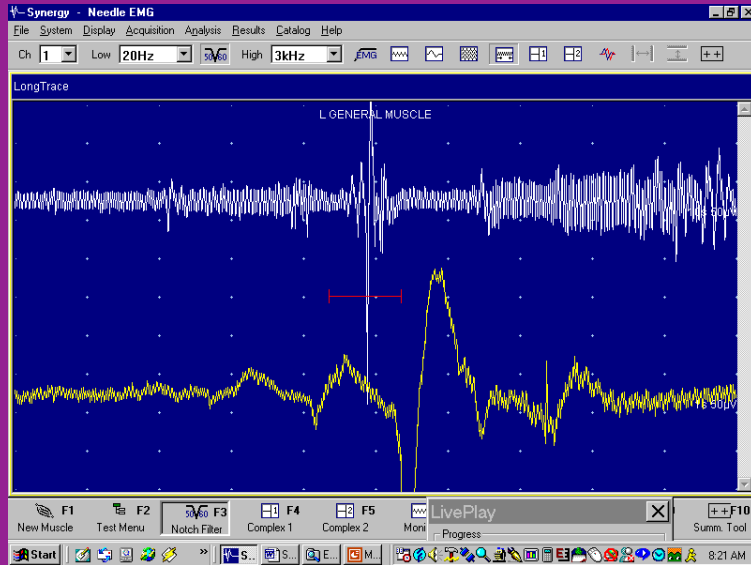
## ■ Activité augmentée (> 500 ms)

- dénervation
- hyperexcitabilité membranaire : myosite, myotonie

## ■ Activité diminuée (< 100 ms)

- dégénérescence graisseuse, fibrose
- oedème, anomalies électrolytiques

Activités d'insertion **diminuée/augmentée**



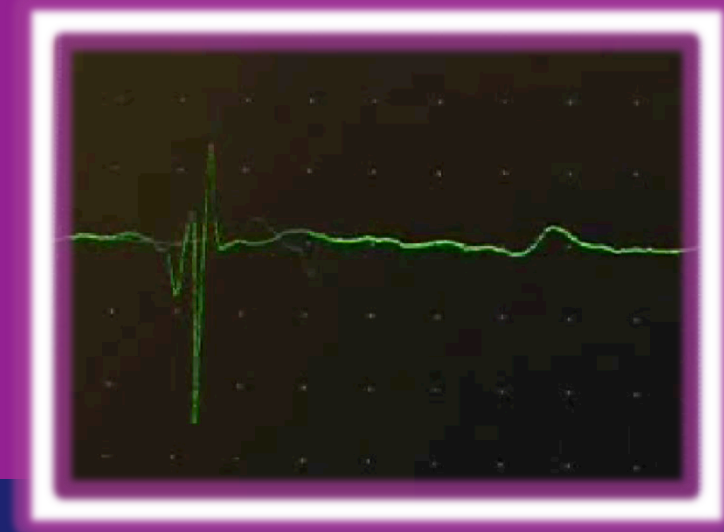
Activités d'insertion **diminuée/augmentée**



## ■ **Repos incomplet**

- train(s) de potentiel(s) d'**unité motrice** battant à **fréquence basse** de façon **régulière**
- se distingue d'une activité spontanée anormale :  
taille des potentiels, la régularité de la pulsation, le son
- disparaît aux efforts de relaxation (feedback),  
étirement passif de l'agoniste, contraction de  
l'antagoniste

- **Manque de relaxation**
- **Activité d'unité motrice**



Terminal axon

Endplate

Synaptic cleft

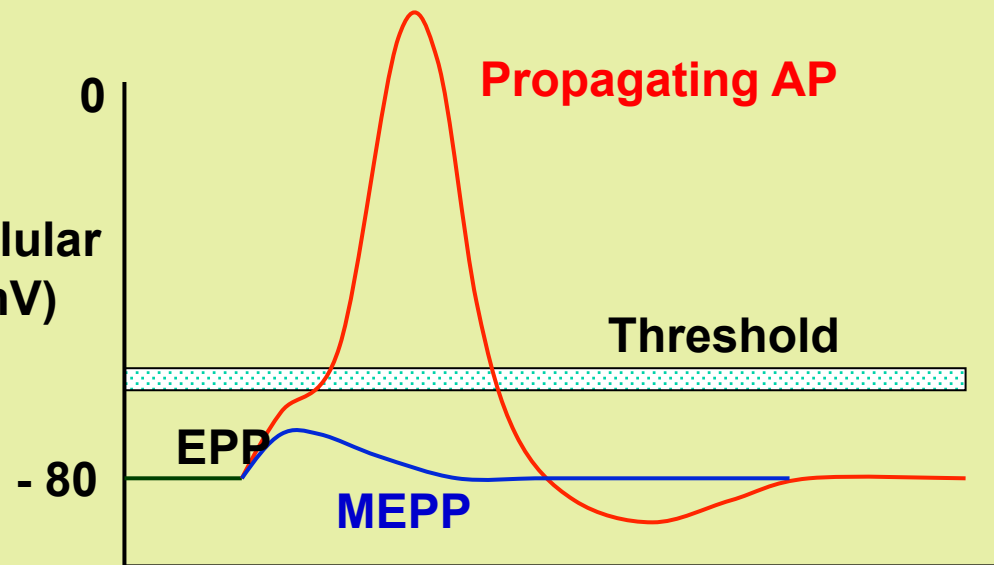
Muscle fiber

Ach

Ach Receptors

Intracellular  
micro-electrode

Intracellular  
AP (mV)



Aiguille dans la zone des plaques motrices (SD Nandedkar)

Terminal axon

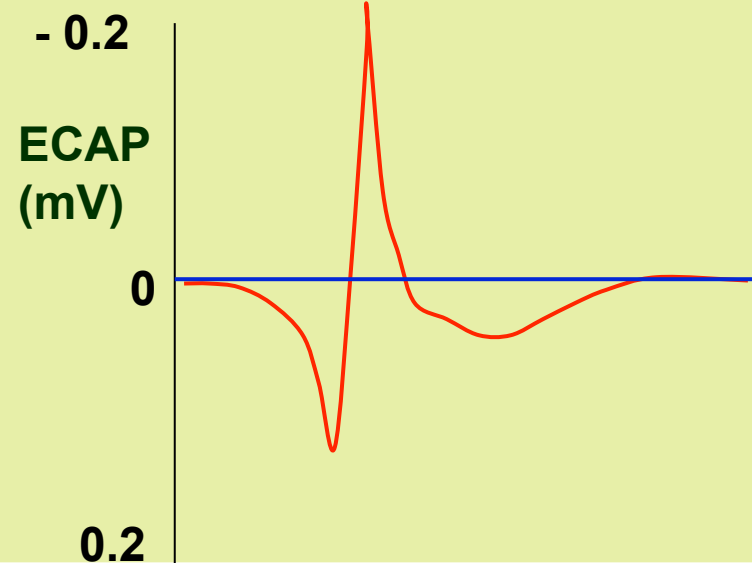
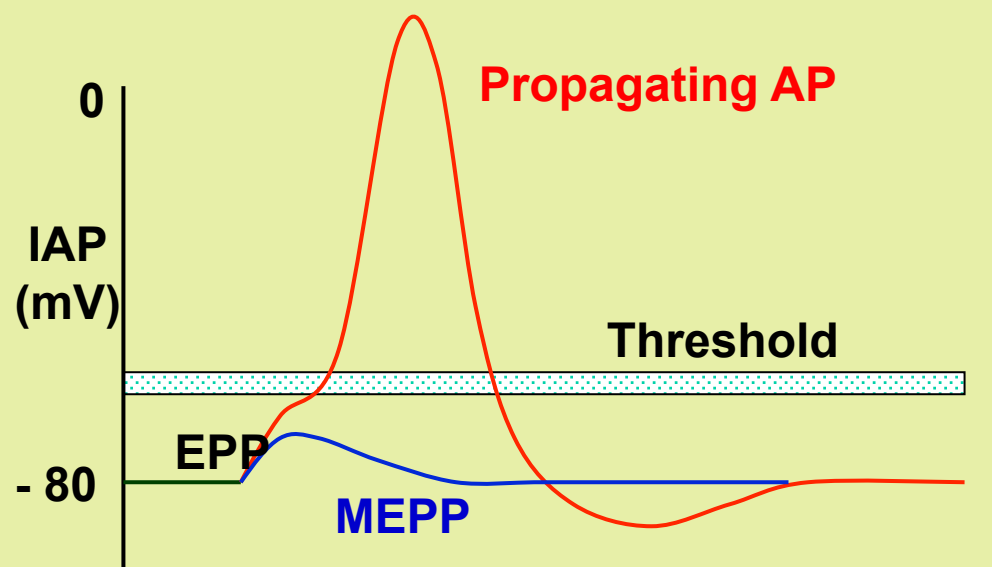
Endplate

Synaptic cleft

Needle  
Electrode

Muscle fiber

Ach  
Ach Receptors



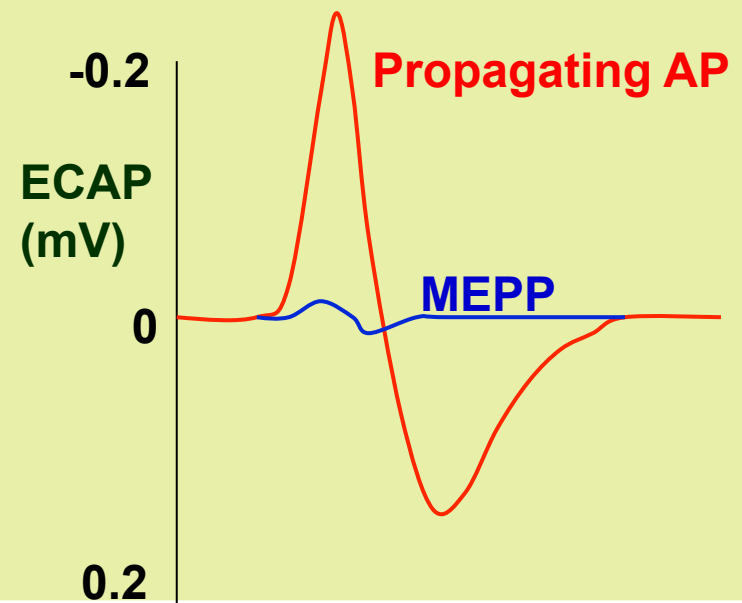
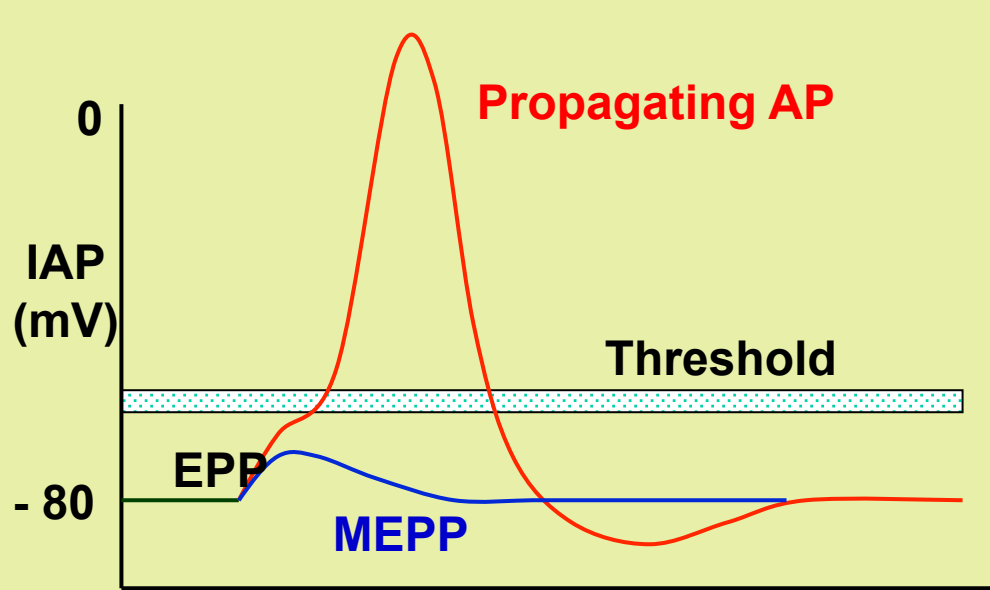
Aiguille dans la zone des plaques motrices (SD Nandedkar)

Terminal axon

Needle  
Electrode

Endplate

Muscle fiber



Aiguille dans la zone des plaques motrices (SD Nandedkar)

- irritation des fibres nerveuses dans la région des plaques motrices
- décharge de potentels d'action nerveux (200 à 500  $\mu$ V, 2-4 ms) à fréquence élevée (50-100 Hz), biphasique (**phase négative initiale**), sans rythmicité
- fréquemment accompagné d'une douleur (irritation de fibres nociceptives)
- bruit de crépitement de graisse dans une friteuse
- disparaît lors d'un changement millimétrique de l'aiguille

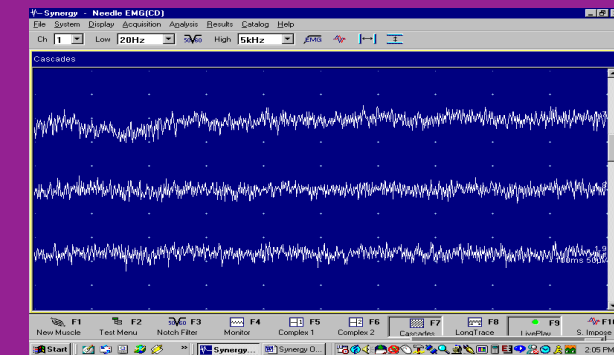
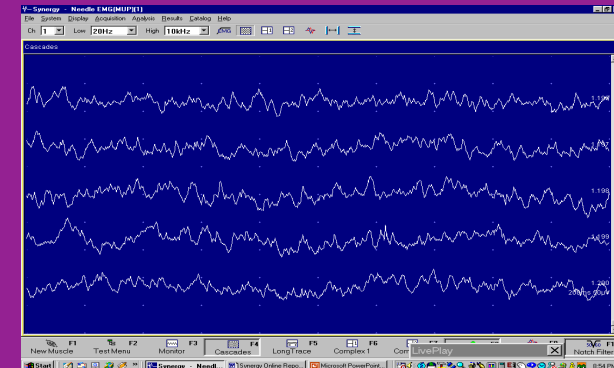
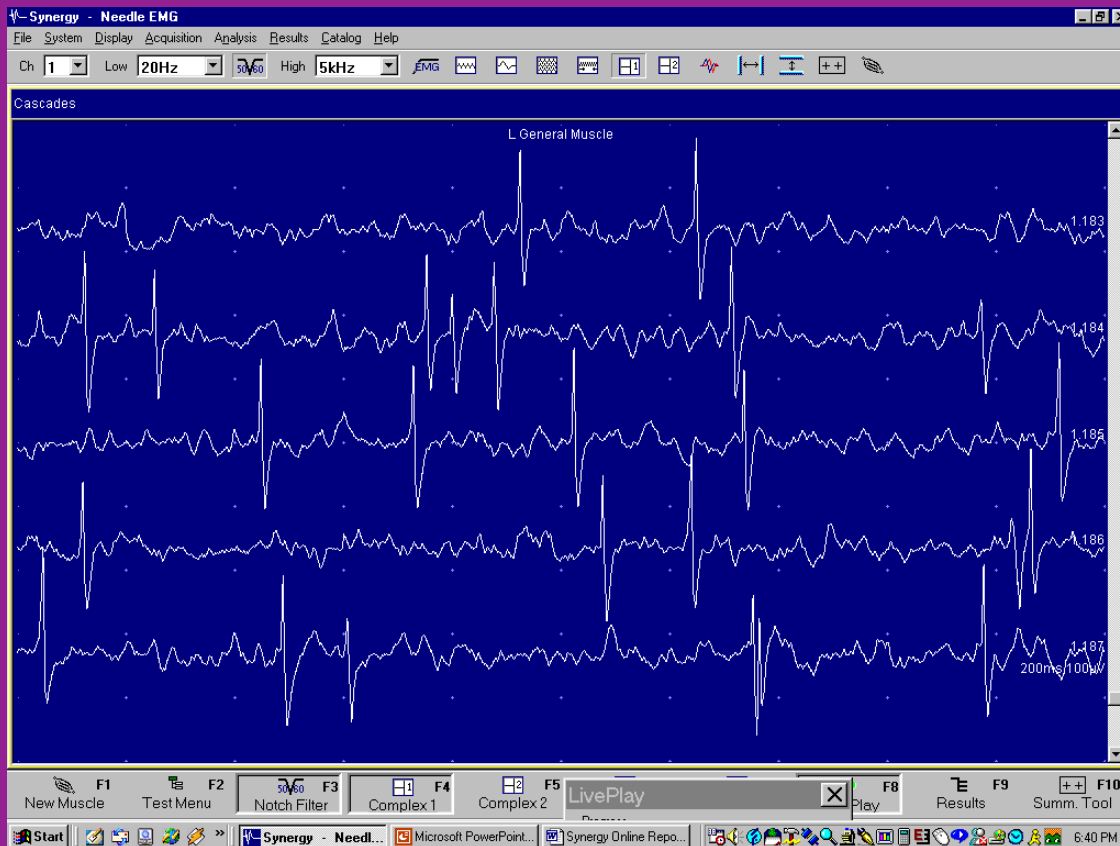
**Aiguille électrode dans la zone des plaques motrices**

**Potentels d'irritation nerveuse (*End Plate Spikes*)**

- libération spontanée ou provoquée de vésicules d'Ach
- potentiels miniatures de plaque motrice post-synaptiques
- potentiels de très faible amplitude (10 à 50  $\mu$ V), de courte durée (1 à 2 ms), abondants et sans rythmicité, onde monophasique négative
- bruit de la mer dans un coquillage
- disparaît lors d'un changement millimétrique de l'aiguille

**Aiguille électrode dans la zone des plaques motrices**

**Activité de plaque motrice (MEPP)**

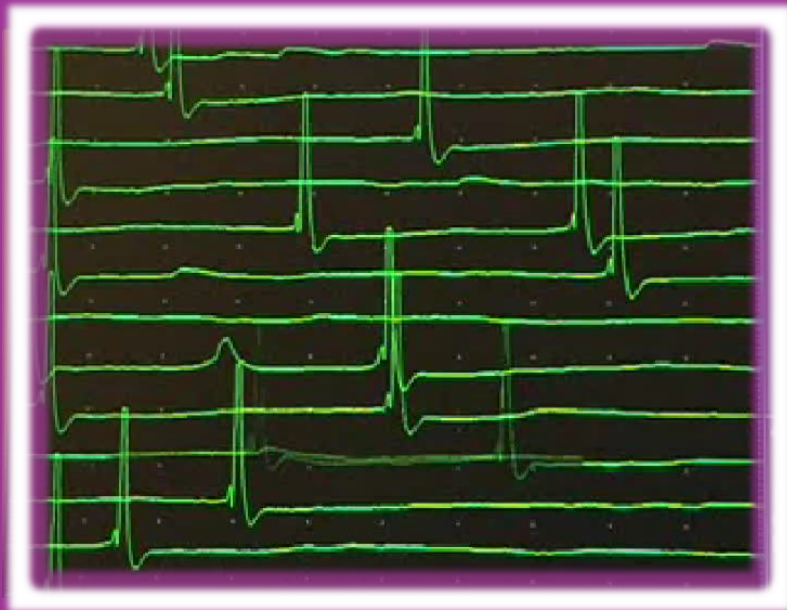


Aiguille dans le tissu adipeux

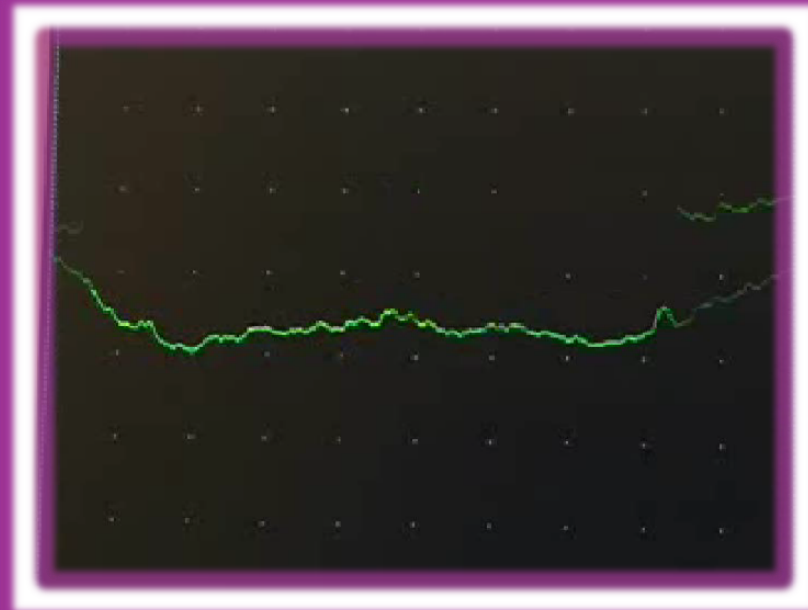
**Aiguille électrode dans la zone des plaques motrices**

**Potentiel d'irritation nerveuse et activité de plaque motrice (MEPP)**

## Potentiels d'irritation nerveuse



## MEPP



**Aiguille électrode dans la zone des plaques motrices**

**Potentiels d'irritation nerveuse et activité de plaque motrice (MEPP)**



**Endplate Noise**

**&**



**Endplate spikes**



## ■ Mécanismes physiopathologiques

- partiellement connus
- des mécanismes différents peuvent donner un même type d'activité de repos (neurogène/myogène => DRS)
- dénominateur commun : hyperexcitabilité des membranes nerveuses ou musculaires

## ■ Spécificité des activités de repos

- le plus souvent, ces activités ne sont pas pathognomoniques d'affections neurologiques particulières (fasciculation, fibrillation, pointe + etc...)
- le contexte clinique reste très important pour caractériser les activités de repos

## ■ Classification clinique

- indélectable : fibs, pointes positives (PLD), fasciculations profondes, DRS et DRC, certaines myotonies
- visible sans déplacement segmentaire : fasciculations, myokymies, neuromyotonies
- visible avec déplacement segmentaire : myokymies (petits muscles), **myoclonies**, **tics**, **chorée**
- retard de décontraction : myotonies, neuromyotonies, post-décharges
- contraction prolongée : crampes, contractures, spasmes, **dystonies**
- oscillation autour d'un point d'équilibre : **tremblements**

## ■ Classification topographique

- focal, segmentaire : lésion tronculaire, radiculaire...
- diffus : syndromes myotoniques, SLA, syn d'Isaac ou de la personne raide...
- origine musculaire, nerveuse ou centrale

	Muscle	Nerf	Central
Curare	SE	-	-
Toxine botulique	SE	-	-
AG	SE	SE	-
Sommeil	SE	SE	-
Bloc nerveux proximal	SE	SE	-

## ■ Classification électrophysiologique

- potentiels **indépendants** : fibs, PLD, fasciculations
- décharges **répétitives** : les autres
- potentiels de **fibre musculaire** : fibs, pointes + (PLD), salves myotoniques ou pseudo-myotoniques, DRC
- potentiels d'**UM** ou de partie d'UM : les autres
- **morphologie** (régulière, **croissante**, **décroissante**) et **fréquence** de décharge (régulière, **croissante**, **décroissante**)
- survenue **aléatoire** ou **rythmée** ou **continue**
- **facteurs favorisants**, **déclenchants** ou **atténuants**
- **signes** cliniques et électrophysiologiques **associés**
- manœuvres de **provocation**

- Hyperexcitabilité des fibres musculaires
- Potentiels de fibre musculaire (< 1 mV)

- **Fibrillations et pointes positives**
- **Salves pseudo-myotoniques ou DRS / DRC**
- **Salves myotoniques**
- (Rippling : mutations cavéoline-3
- Raideur par déficit de relaxation : Brody
- Contractures)

## ■ Caractéristiques

- potentiels **indépendants**
- potentiels de **fibre musculaire** : **1 à 4 ms** de durée, **25 à 500 µV** d'amplitude, le plus souvent **bi-phasique** (**phase positive initiale**), parfois tri-phasique (post-potentiel positif terminal), **0,5-20 Hz** de fréquence
- une seule fibrillation : survenue **très régulière** (fréquence basse)
- fibrillations provenant de plusieurs fibres musculaires : survenue **aléatoire**
- bruit de **friture**, de **feu de paille**, de **pluie sur un toit** métallique
- réduites par l'**hypoxie** et le **froid**

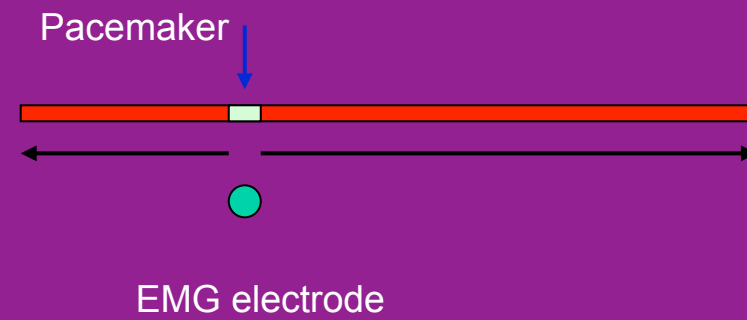
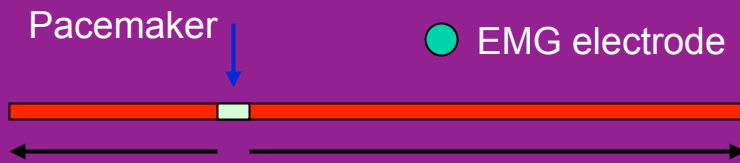
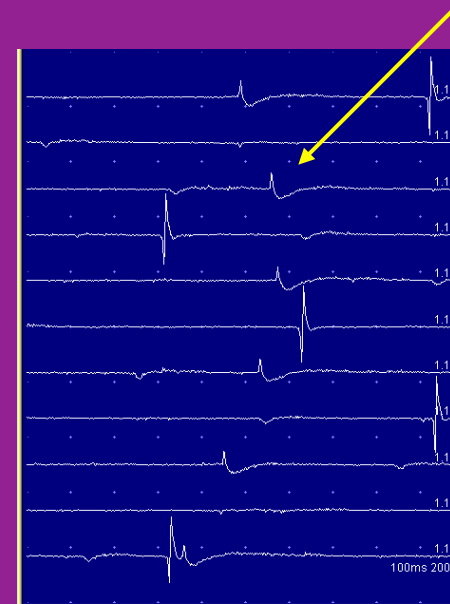
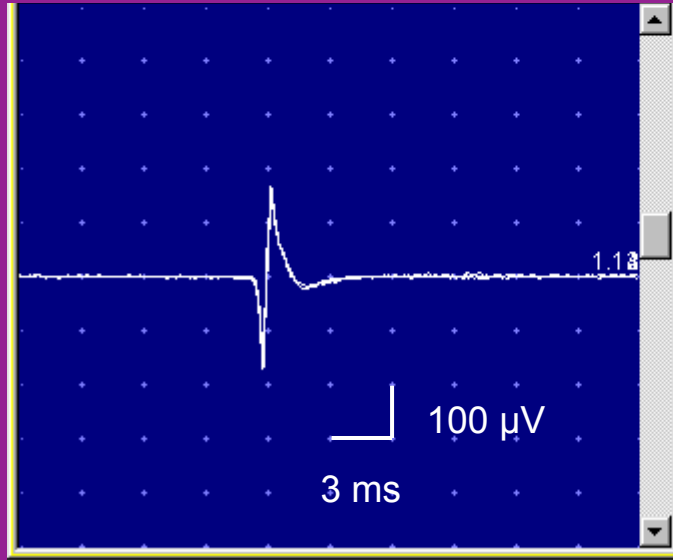
## ■ Manœuvres de provocation

- déplacement de l'aiguille, percussion musculaire au voisinage de l'aiguille : déformation des membranes musculaires => dépolarisation qui accentue ou révèle la fibrillation
- application d'un courant galvanique (longue durée) sur le muscle

## ■ Signification

- hypersensibilité à l'Ach ?
- théorie membranaire impliquant le canal  $\text{Na}^+$  ?
- potentiel propagé le long d'une fibre musculaire, s'approchant puis s'éloignant de l'aiguille électrode





## ■ Signification

**activité autonome** (sans activation nerveuse préalable) de certaines fibres musculaires résultant d'une hyperexcitabilité membranaire induite par :

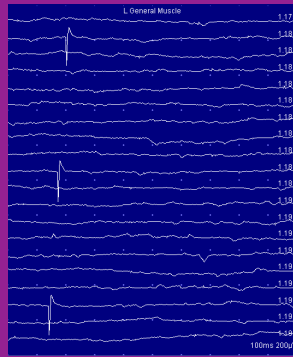
- dégénérescence axonale : potentiel de repos faible et instable des fibres musculaires dénervées
- nécrose musculaire segmentaire : segment de fibre coupé de la région des plaques motrices (dénervation fonctionnelle)
- régénération musculaire : fibres néoformées > de cellules satellites non encore innervées
- altération des propriétés membranaires :  
dysfonction du canal Na<sup>+</sup> musculaire

## ■ Signification

activité autonome (sans activation nerveuse préalable) de certaines fibres musculaires résultant d'une hyperexcitabilité membranaire induite par :

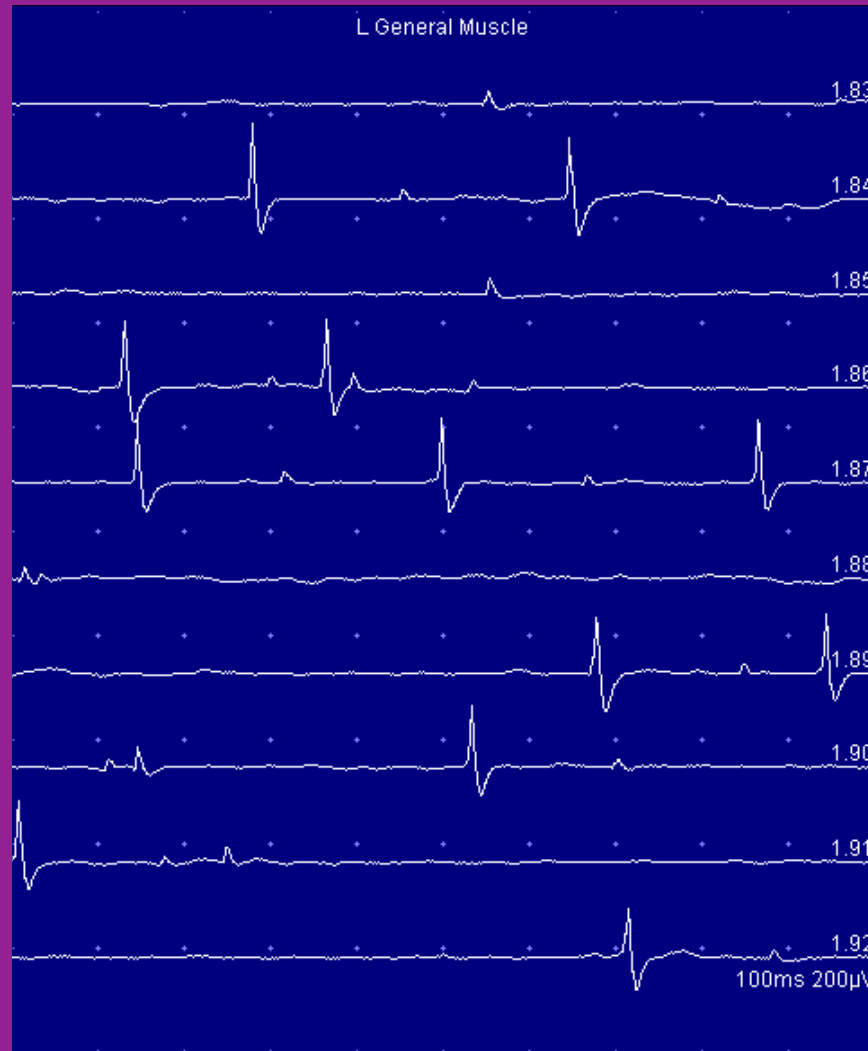
- médiateurs de l'inflammation, facteurs métaboliques  
: activation directe des fibres musculaires ou des terminaisons nerveuses (myosite, myopathie des soins intensifs)
- bloc de conduction, trouble de la transmission neuromusculaire, atteinte motrice centrale :  
dénervation fonctionnelle

■ **A distinguer de :**



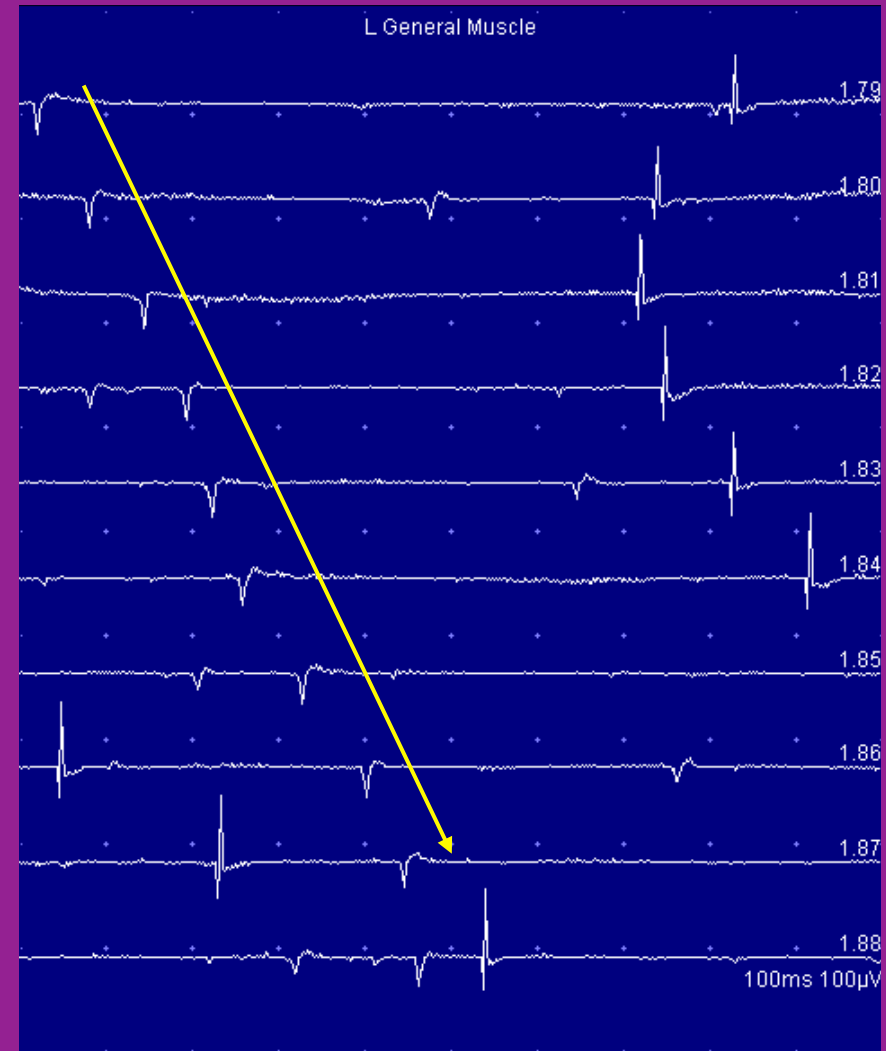
- activité tonique
- artefact de pacemaker :  
pointe de potentiel biphasique pulsant régulièrement
- parasites électrostatiques : pointes de potentiel monophasique (positive ou négative) apparaissant souvent lors du contact entre l'examineur et le patient
- potentiels d'irritation nerveuse

## High Rate, Irregular



Endplate spike

## Low rate, Regular



Fibrillation

## ■ **Dégénérescence axonale**

- **délai d'apparition** : lorsque l'axone a complètement dégénéré, d'autant plus long que la lésion nerveuse est distante du muscle (**qq J** pour la musculature paravertébrale/radiculopathie, **7-10 J** pour la musculature faciale/PF, **3-4 sem** pour un muscle très distal/lésion proximale)
- **quantification 1°** : **0** pas de fib.
  - 1+** fib. minime, 2 plages, > 1''
  - 2+** fib. modérée, au - 3 plages, > 1''
  - 3+** fib. spontanée abondante
  - 4+** fib. continue/toutes les plages
- **quantification 2°** : **nombre de plages avec fib./10**

## ■ **Dégénérescence axonale**

- **valeur pronostique** :

**mauvais** si lésion récente (perte axonale aigüe/subaigüe)

**bon** si lésion ancienne (persistance de fibres musculaires vivantes – réinnervation possible)

- les f.m. dénervées et inactives involuent en tissu graisseux et conjonctif au bout d'un à deux ans
- en l'absence de réinnervation, la disparition de l'activité de fib. fait craindre une dégénérescence des f.m.

## ■ Fibrillations d'origine myogène

- myopathies inflammatoires : polymyosites, dermatomyosites, myosites à inclusions
- après myolyse
- certaines myopathies métaboliques : déficit en maltase acide
- dystrophinopathies évolutives
- dysfonctions du canal Na<sup>+</sup> : paramyotonies

**La myopathie cortisonique ne s'accompagne pas de fib.**



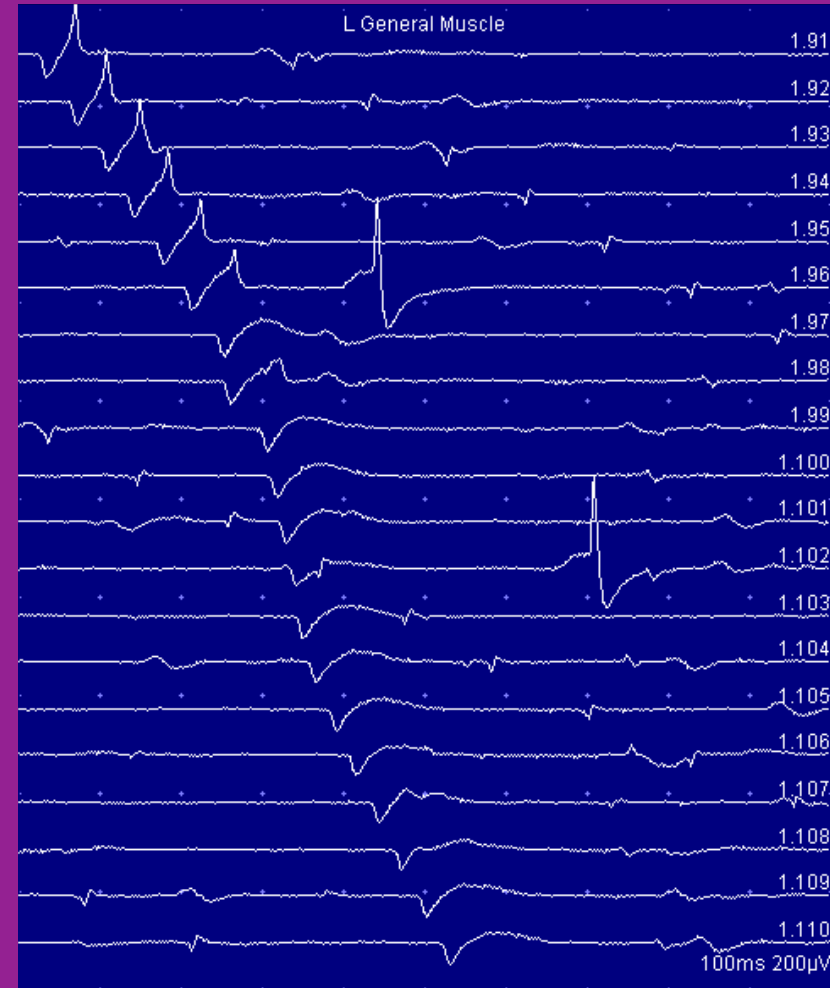
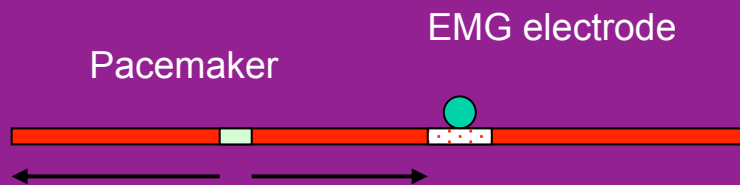
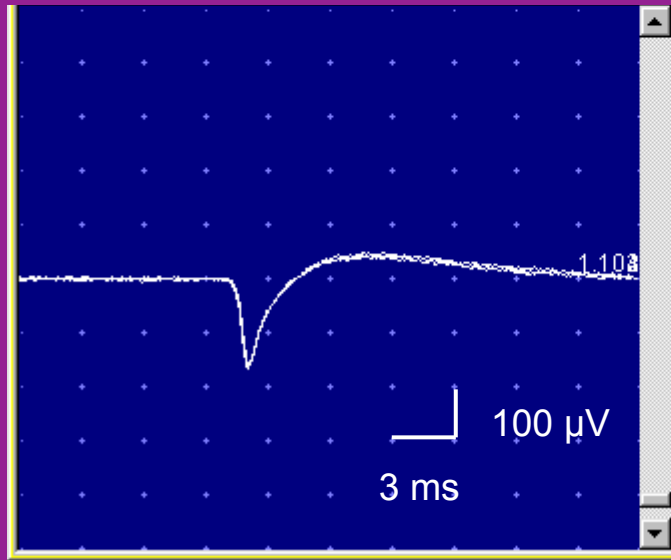
## ■ Caractéristiques

- potentiels **indépendants**
- potentiels de **fibre musculaire** : déflexion positive à front raide suivie d'une déflexion négative plus lente, **10 à 50 ms** de durée, **50 à 500 µV** d'amplitude
- une seule pointe positive : survenue **régulière** (fréquence basse), **bruit mat**
- pointes positives provenant de plusieurs fibres : survenue **aléatoire**

## ■ Signification

- identique à la fibrillation ou stade différent d'altération des propriétés membranaires

**potentiel de fibre musculaire qui serait bloqué avant d'arriver sous l'aiguille électrode**



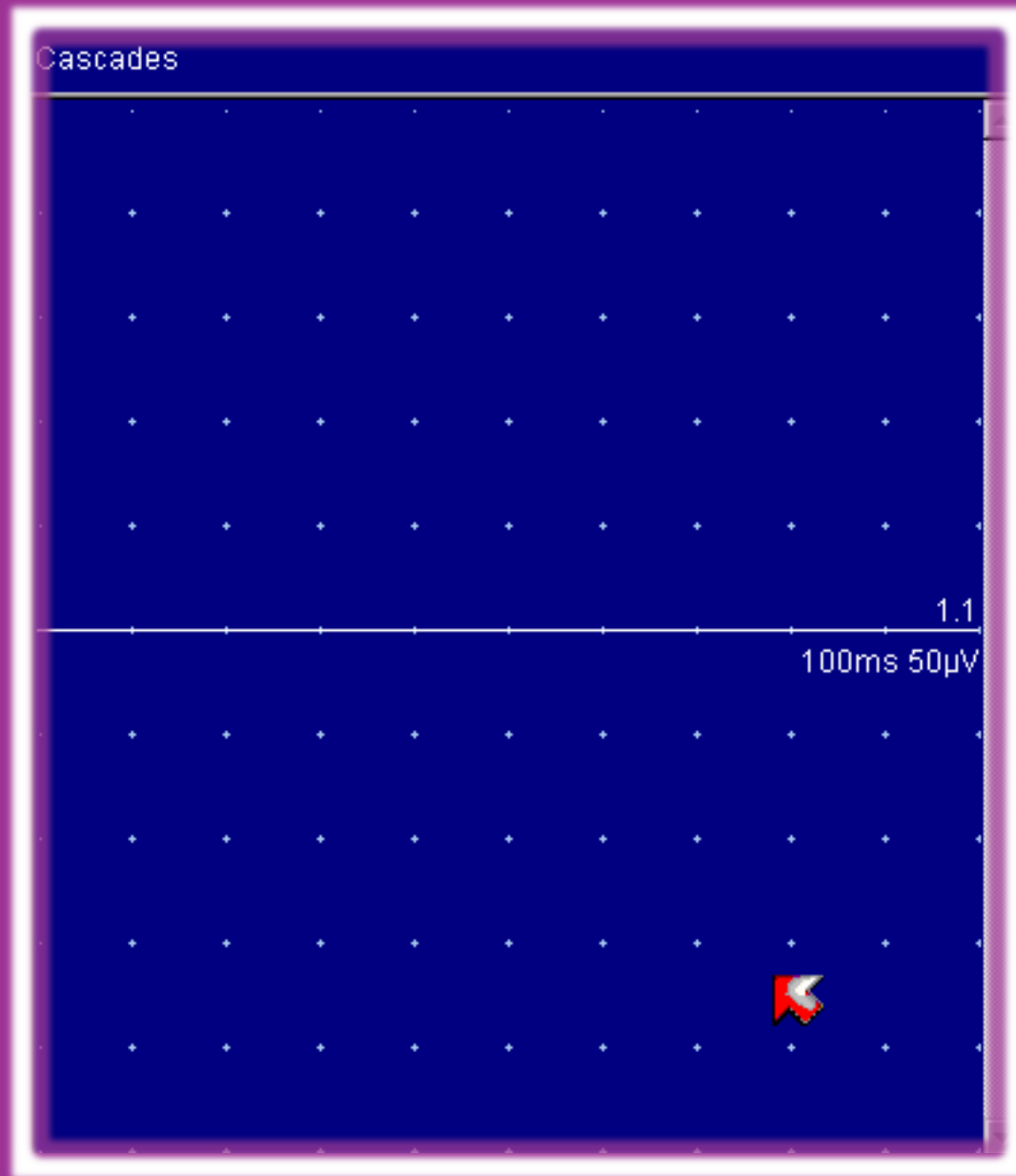
**potentiel de fibre musculaire qui serait bloqué avant d'arriver sous l'aiguille électrode**

**Pointes positives (PSW) (SD Nandedkar)**

■ **A distinguer de :**

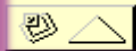
- activité tonique
- artefact de pacemaker
- parasites électrostatiques
- artefact de câble : défaut du blindage du câble reliant l'aiguille électrode à l'amplificateur
- potentiels positifs des gros muscles (ex. quadriceps) : grands potentiels positifs (pfs > 10 mV) pouvant survenir au repos, disparaissant aux changements fins de l'aiguille, sans signification pathologique (activité irritative provenant de fibres musculaires liées par éphapse ?)





**Doubles fibrillations/doubles pointes positives (PSW) (SD Nandedkar)**

# **Fibrillations & Positive Sharp Waves**



## ■ Caractéristiques

- décharge répétitive d'un même potentiel de  fibre musculaire à fréquence basse (entre 10 et 50 Hz)
- le potentiel élémentaire est soit une fibrillation ou une pointe positive
- début et fin brusques
- durée longue, pfs plusieurs minutes
- **amplitude et fréquence constante**
- pas de traduction clinique
- bruit de marteau piqueur ou de bateau à moteur
- déclenchées par le déplacement de l'aiguille

>< salves  
myotoniques

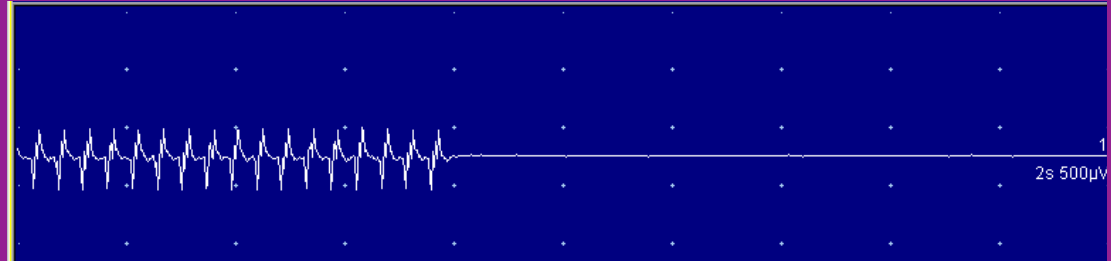
## ■ Signification

- hyperexcitabilité des fibres musculaires
- acquisition d'une capacité de décharge rythmique auto-entretenu (comme fibre musculaire lisse ou fibre myocardique)
- signe non spécifique d'affection neuromusculaire (neurogène chronique ou myogène récent/chronique Schwartz-Jampel)



Décharges répétitives simples ou salves pseudo-myotoniques

## ■ Caractéristiques



- décharge **répétitive** de **plusieurs potentiels de fibre musculaire groupés**
- début et fin brusques
- durée longue, pfs plusieurs minutes
- **amplitude et fréquence constante**
- pas de traduction clinique
- bruit de **marteau piqueur** ou de **bateau à moteur**
- déclenchées par le **déplacement de l'aiguille**

>< salves  
myotoniques

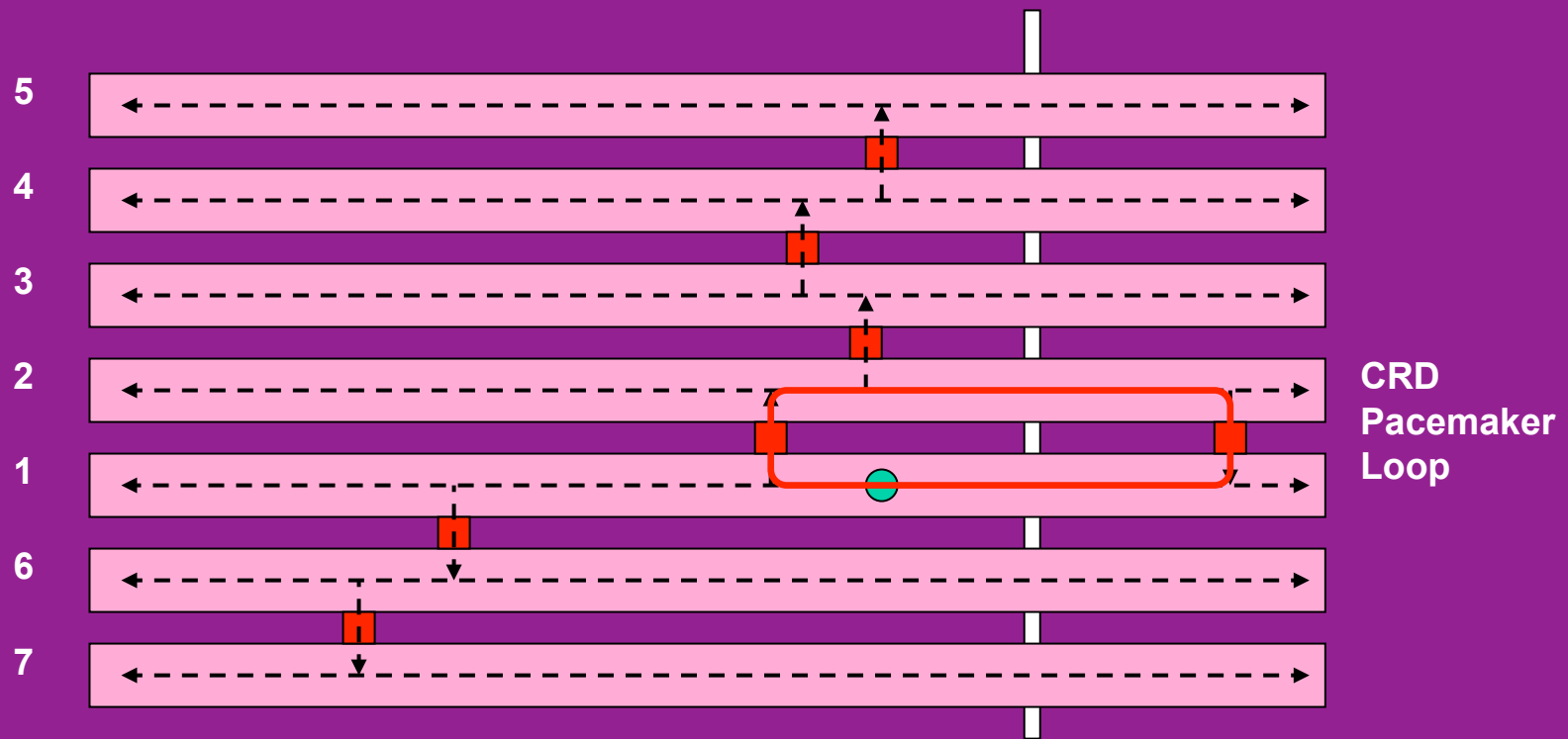
Décharges répétitives complexes



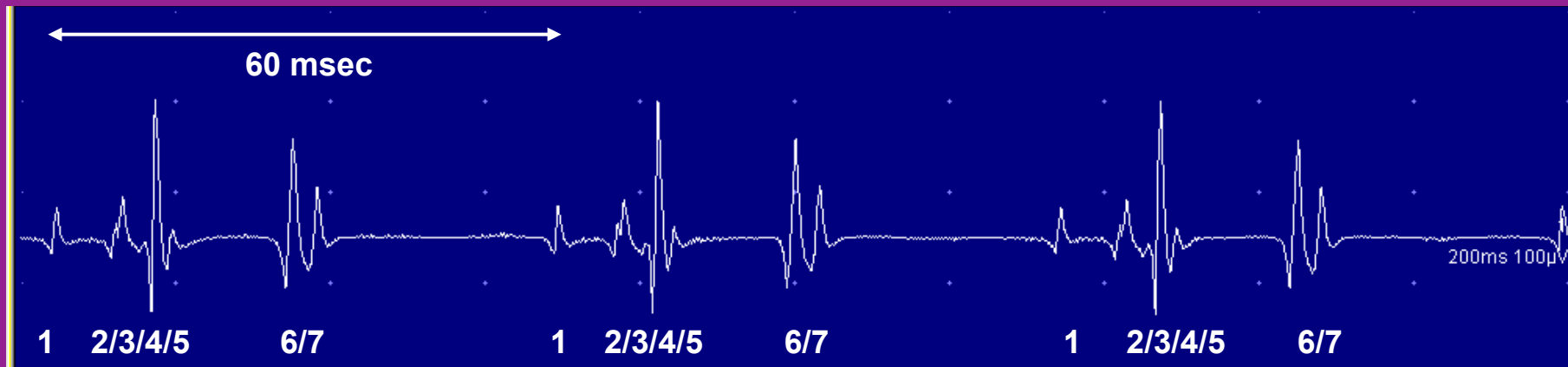


**Muscle vocal**

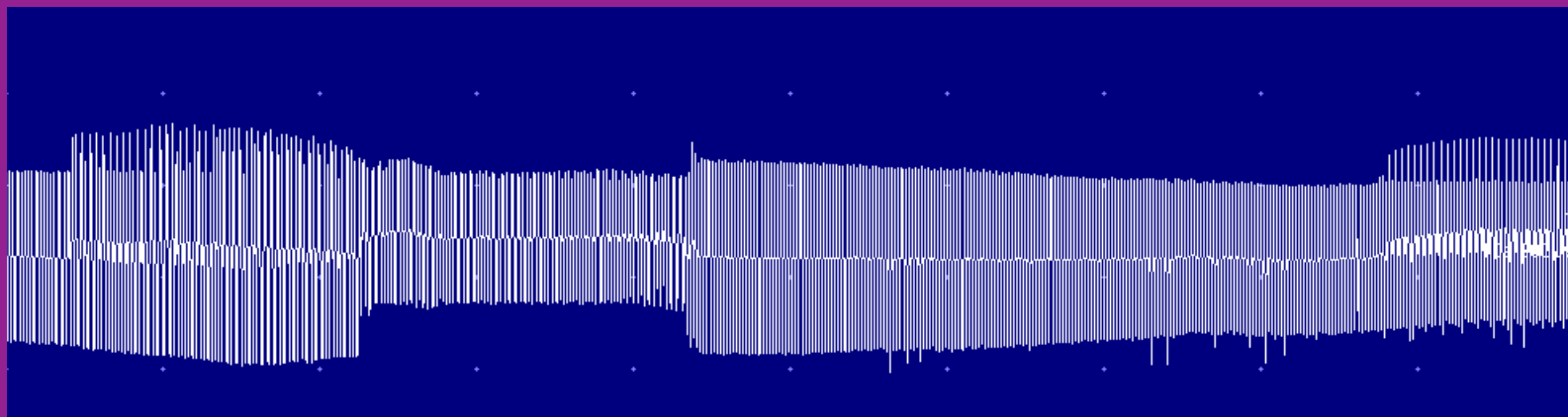
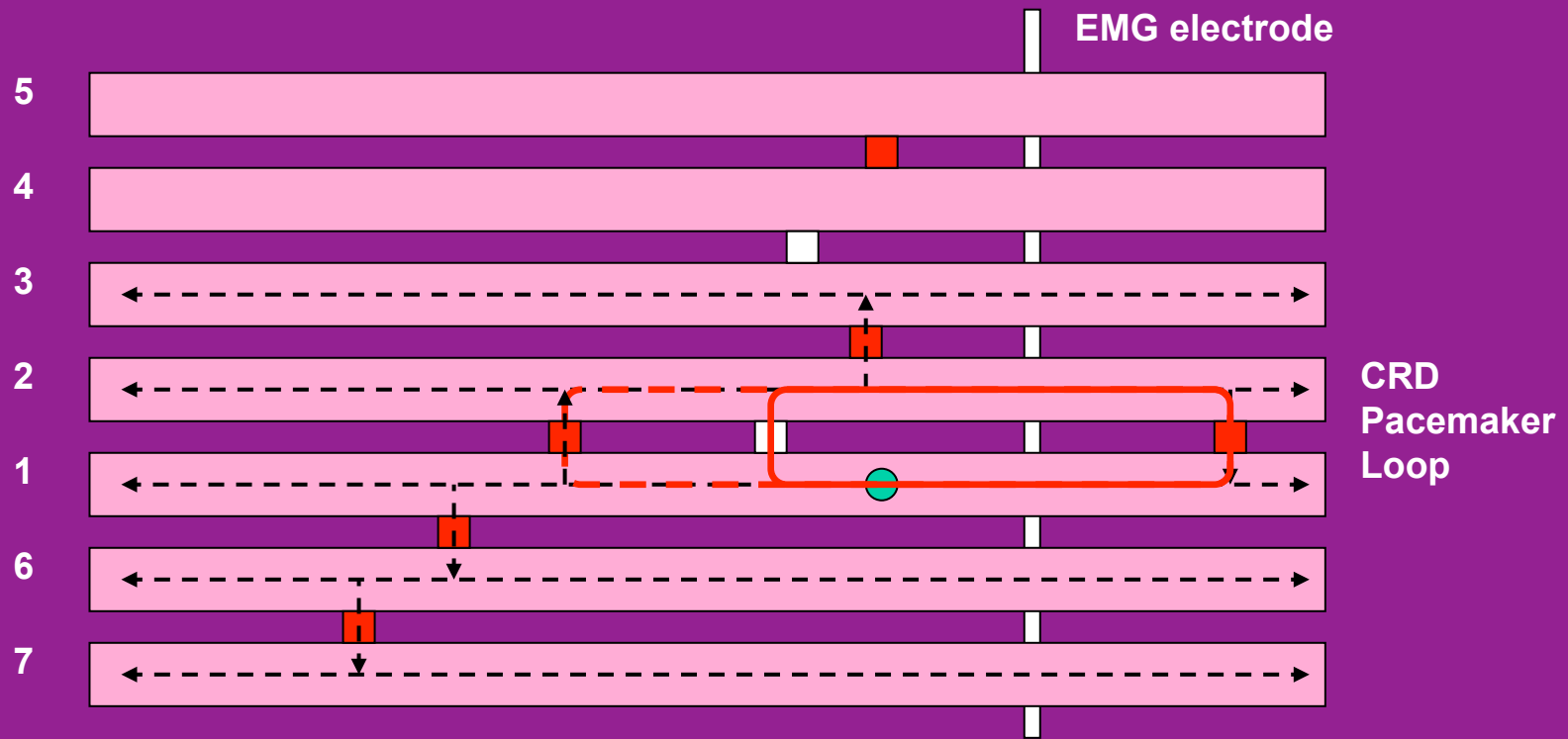
**Décharges répétitives complexes**



Frequency =  $1000 / 60 = 16.7 \text{ Hz}$



**Décharges répétitives complexes (SD Nandedkar)**



**Décharges répétitives complexes (SD Nandedkar)**

## ■ Signification

- hyperexcitabilité des fibres musculaires
- acquisition d'une capacité de décharge rythmique auto-entretenu
- **éphapse musculaire**
- **éphapse myo-axonale**
- décharge nerveuse ectopique (?)
- signe non spécifique d'affection neuromusculaire (neurogène chronique ou myogène récent/chronique)

Potentiels groupés  
de fibre musculaire

## ■ Caractéristiques

- décharge **répétitive** d'un ou **plusieurs potentiels de fibre musculaire groupés** : 0,5 à 5" de durée, **20 à 100 Hz** de fréquence
- le potentiel élémentaire est soit une fibrillation ou une pointe positive (ou un potentiel de plaque motrice)
- **fréquence et amplitude variable** au sein de la salve
- se prolonge parfois par une salve pseudo-myotonique plus monomorphe
- bruit de **bombardier en piqué** (qd amplitude et fréquence aug. puis dim.) ou de **mobyette au démarrage** (amplitude et fréquence d'emblée max. qui dim. ensuite)

## ■ **Caractéristiques**

- la salve est simple (1 seul train = 1 f. m.) ou complexe (plusieurs trains = plusieurs f.m.)

## ■ **Manœuvres de provocation**

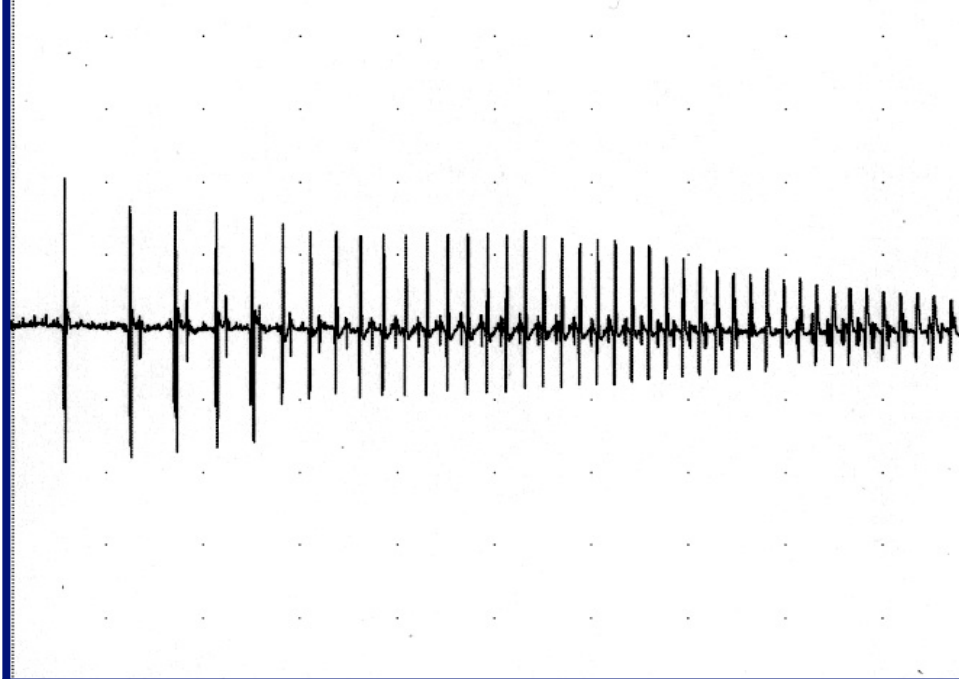
- contraction musculaire
- percussion du muscle autour de l'aiguille
- déplacement de l'aiguille
- stimulation électrique du nerf
- refroidissement musculaire

## ■ **Facteur atténuant**

- exercice (sauf en cas de myotonie paradoxale ou paramyotonie) ou sollicitation ++ des salves (épuisement)

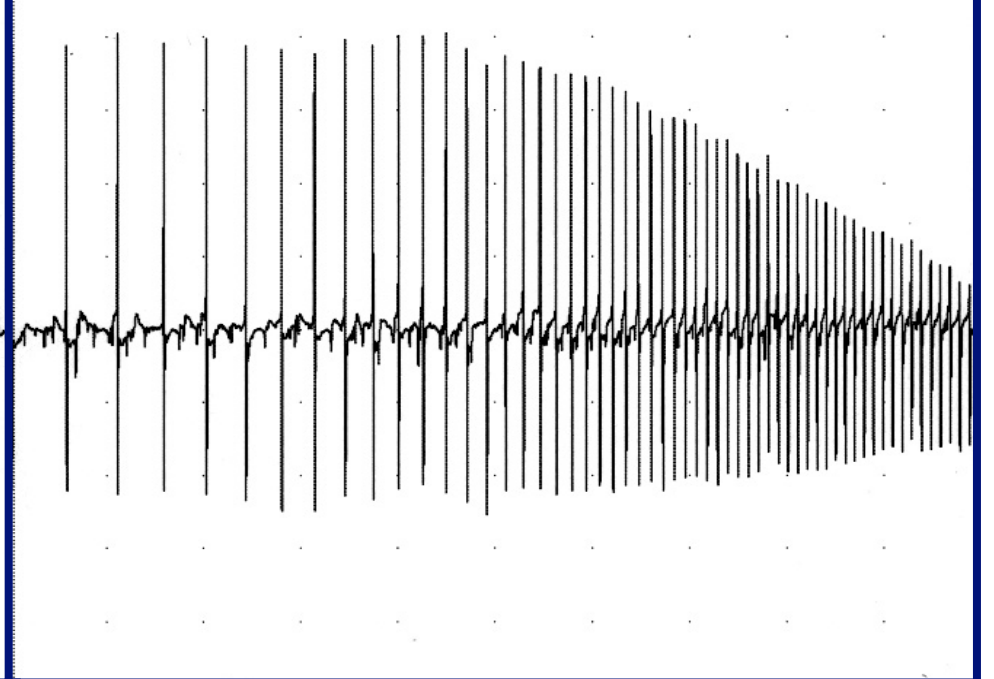
0.1 mV/D

200 ms/D



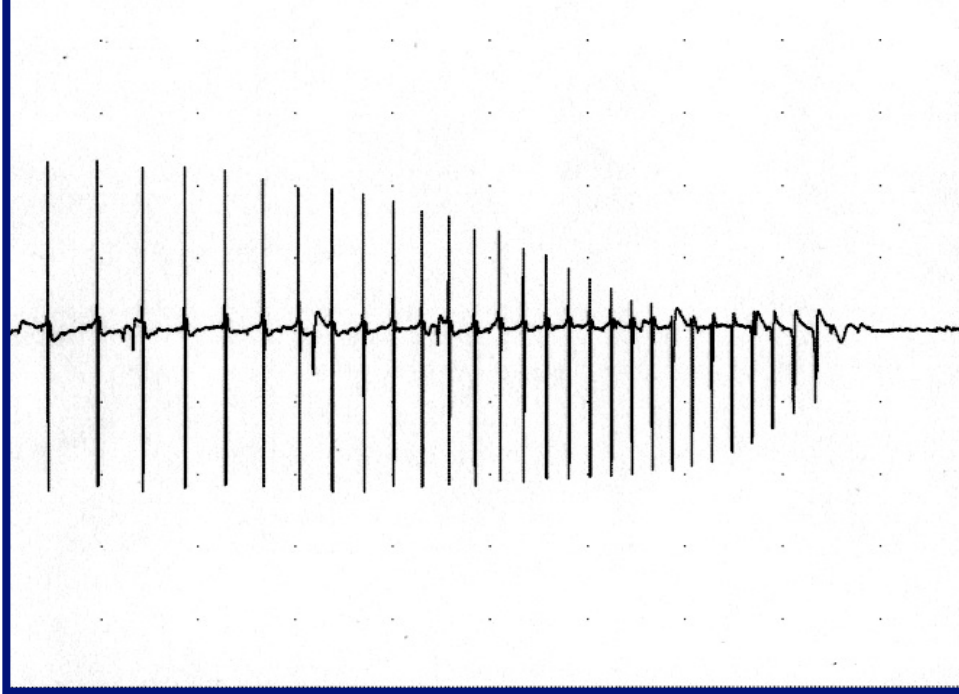
0.1 mV/D

200 ms/D



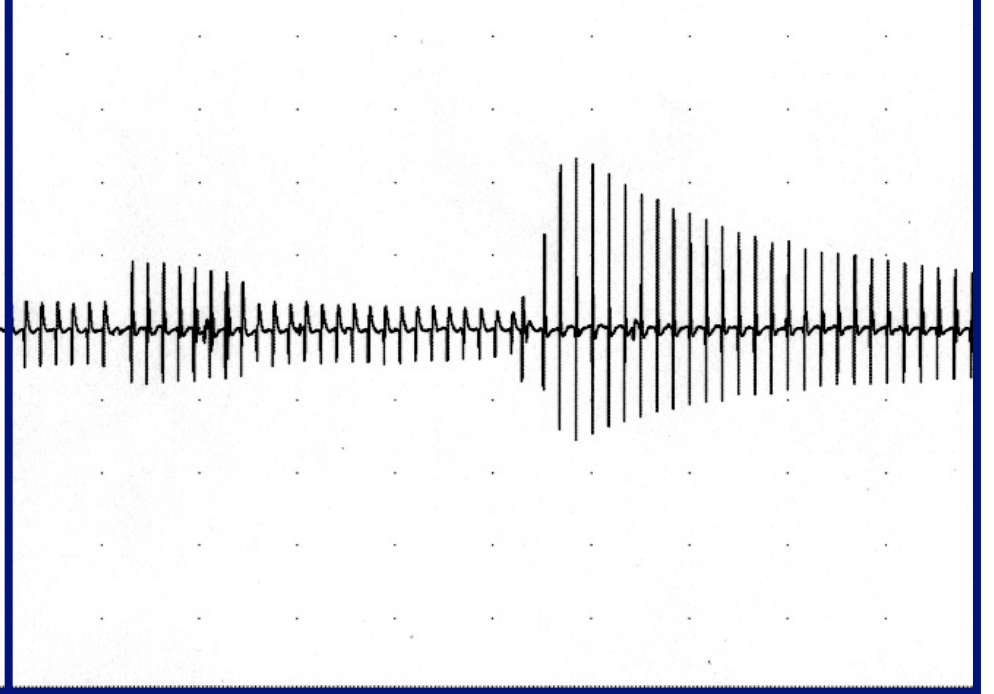
0.1 mV/D

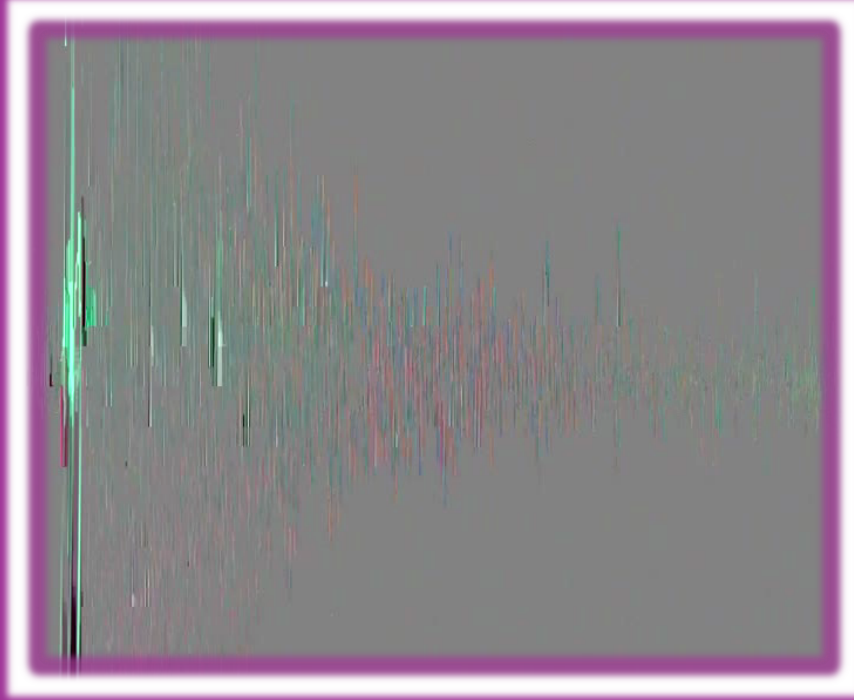
200 ms/D



0.1 mV/D

200 ms/D





Salves myotonique



## ■ Signification

- hyperexcitabilité de la fibre musculaire + repolarisation insuffisante ou trop lente et/ou dépolarisation spontanée
- fréquence **croissante** : période réfractaire vaincue de + en + tôt
- fréquence **décroissante** : perte d'excitabilité de la f.m.
- **variation d'amplitude** : niveaux variables de polarisation membranaire
- action du froid : ralentissement de l'activité de la pompe Na<sup>+</sup>/K<sup>+</sup> ATPase => dépolarisation membranaire, ralentissement de la repolarisation

## ■ **Corrélations cliniques**

- **aucune** : découverte électrophysiologique
- **raideur** : myotonie spontanée
- **myotonie clinique** : myotonie après sollicitation musculaire par contraction ou percussion du muscle (retard à la relaxation), poignée de main prolongée (myotonie d'action)
- **amélioration par la répétition** de l'exercice : habituelle
- **aggravation par la répétition** de l'exercice : myotonie paradoxale ou paramyotonie

## ■ Etiologies

- dysfonction du canal chlore : myotonies de **Thomsen** et de **Becker** (gène CLCN1), maladie de **Steinert** et **PROMM** (gène de kinases contrôlant le canal chlore) => diminution de la conductance au chlore => défaut de repolarisation et instabilité du potentiel de repos
- dysfonction du canal sodium (gène SCN4A) : **paramyotonie** congénitale, forme myotonique de la **paralysie périodique** hyperkaliémique, myotonies du canal sodium (myotonie fluctuante de Ricker, myotonie permanente...)

## ■ Etiologies

- myotonies électriques toxiques : diurétiques, laxatifs, chloroquine, hypocholestérolémiantes, colchicine, bêta-bloquants, bêta-stimulants => baisse de conductance du canal chlore, hypokaliémie, altération structurelle de la membrane
- myotonies électriques associées à diverses myopathies : polymyosites, déficit en maltase acide, myopathie myotubulaire (salves myotoniques au second plan)

- Hyperexcitabilité nerveuse
- Potentiels d'unités motrices  
(150  $\mu$ V – 10 mV)

- Fasciculations
- Doublets et multiplets
- Décharges myokymiques
- Salves neuromyotoniques
- Crampes

## ■ **Caractéristiques**

- potentiels **indépendants** : potentiels d'unité motrice ou d'une partie d'unité motrice
- le plus souvent isolées, parfois groupées
- survenant de façon **aléatoire**, sans rythmicité
- visibles sur le plan clinique, si superficielles ou au niveau d'un petit muscle des extrémités

## ■ **Manœuvres de provocation**

- exercice, percussion, raccourcissement musculaire
- exposition au froid, hyperventilation
- administration de prostigmine

## ■ **Facteur atténuant**

- étirement musculaire

## ■ Origine

- (corps cellulaire du motoneurone)
- axone : démyélinisation (MMN) ou ischémie focale, collet de l'axone au début de la gaine de myéline (**maladies du motoneurone**), repousse axonale
- branches nerveuses terminales : à la fin de la gaine de myéline (**maladies du motoneurone**)

## ■ Signification

- augmentation de l'excitabilité membranaire axonale

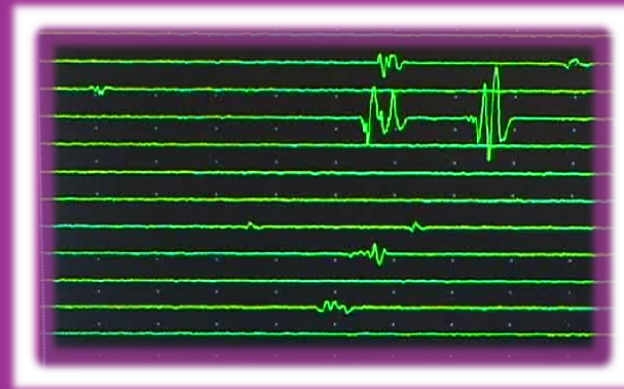
## ■ Etiologies

- cellulopathies motrices : SLA, amyotrophie spinale, poliomyélite, syringomyélie...
- axonopathies/myélinopathies : MMN (dans le territoire des blocs ou plus diffus), radiculopathie (dans le myotome concerné)
- jonction : surdosage en anticholinestérasique
- syndrome crampes-fasciculations bénignes
- fasciculations bénignes vs neurogéniques
  - morphologie simple >< complexe
  - stable >< instable
  - fréquence élevée >< fréquence basse
  - surtout après effort >< au repos
  - muscles distaux ou zone focale >< diffus





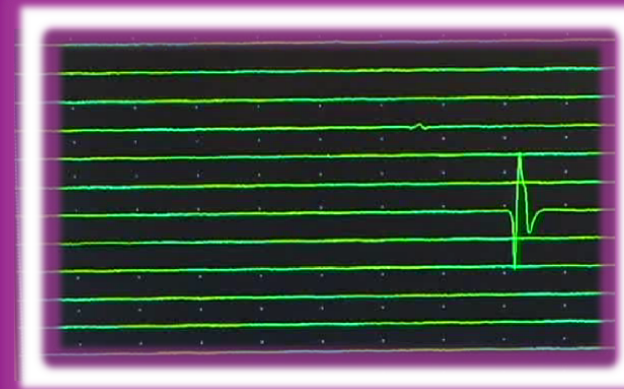
**Fasciculation bénigne**



**SLA : détection de surface**



**Fasciculation PUM géant**



**SLA : détection aiguille**

## ■ Quantification

**0** aucune

**+/-** incertain

**1+** 2 plages, 2-10/minute

**2+** nombreuses plages, 10-15/minute

**3+** toutes les plages, < 60/minute

**4+** toutes les plages, > 60/minute

## ■ Caractéristiques

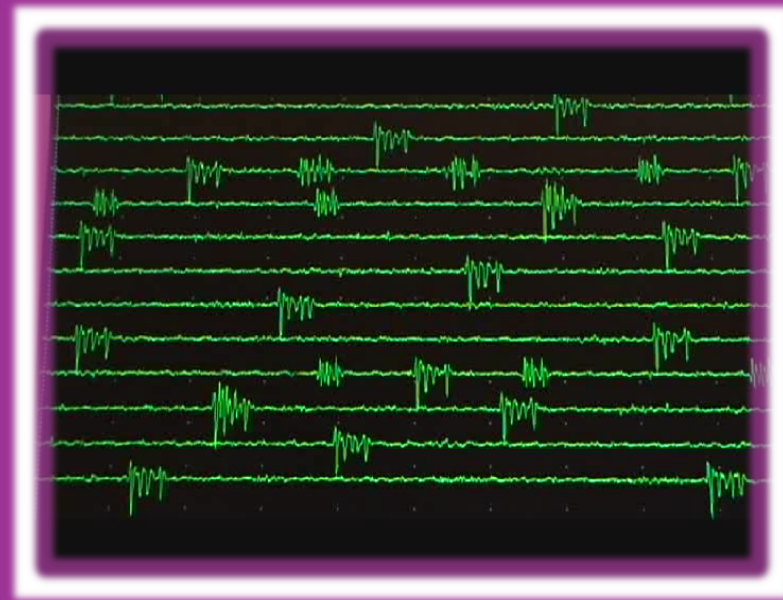
- doublet : double décharge d'unité motrice
- triplet : triple décharge d'unité motrice
- multiplet : décharge faite de 4 ou 5 PUM
- morphologie identique des PUM : l'amplitude peut diminuer un peu au sein de la décharge répétitive (intervalle interpotentiel < 10 ms)
- survenue : spontanée, au début d'une contraction volontaire, de façon sporadique ou en bouffées rythmiques ou semi-rythmiques (5 à 25/s)

## ■ Signification

- augmentation de l'excitabilité membranaire axonale

## ■ Etiologies

- cellulopathies motrices : SLA, amyotrophies spinales...
- neuropathies : axonales ou démyélinisantes, héréditaires ou acquises
- myopathies : dystrophies, syn myotoniques, myosites
- tétanie : survenue isolée et favorisée par l'ischémie et l'hyperpnée



## ■ Caractéristiques

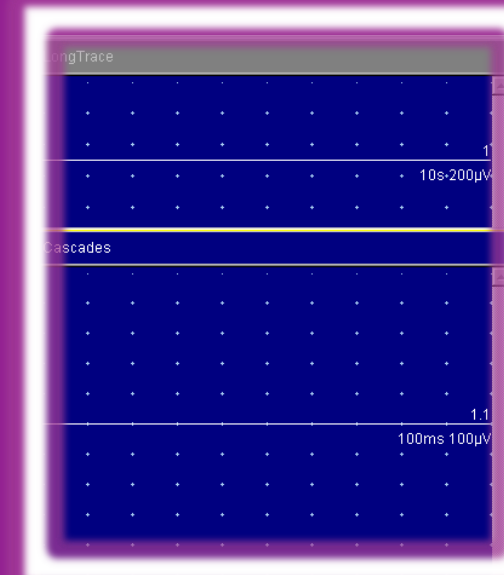
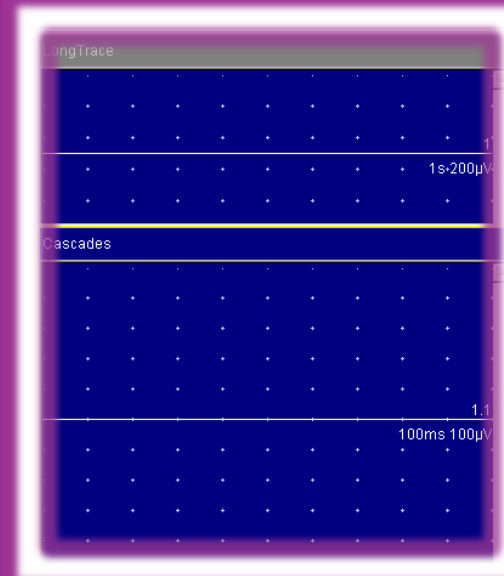
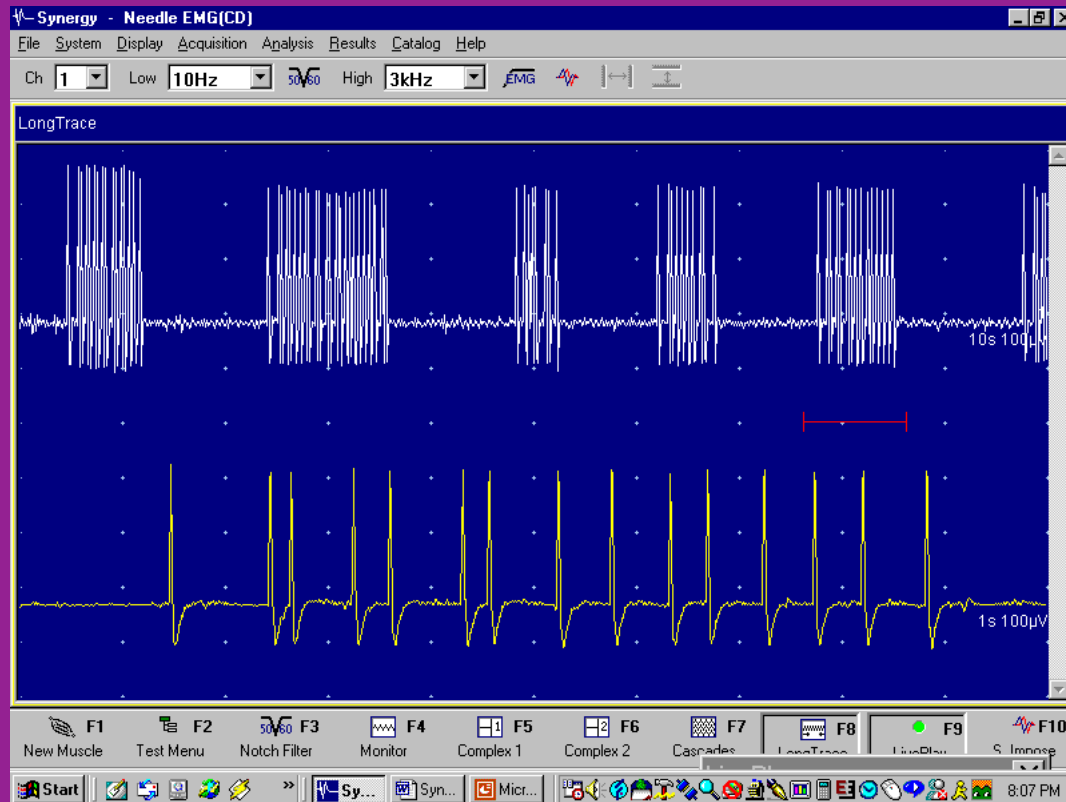
- décharges répétitives : potentiels d'unité motrice ou d'une partie d'unité motrice, se reproduisant au moins **5 à 10 fois** (parfois 100 fois)
- survenue **rythmique** ou semi-rythmique : toutes les 0,1 à 10" (bruit d'une marche de soldats)
- fréquence de décharge stable : 40-60 Hz
- amplitude constante :  
parfois < variations au sein de la décharge
- morphologie parfois complexe : plusieurs UM participent à la décharge
- souvent visibles sur le plan clinique : vagues ou ondulations sous la peau

## ■ **Caractéristiques topographiques**

- diffuses/généralisées : syndromes d'activité continue des unités motrices, souvent associées à des décharges neuromyotoniques
- localisées/focales : hyperexcitabilité des fibres nerveuses motrices au site lésionnel => génération locale d'**impulsions ectopiques** qui se distribuent dans le territoire nerveux en aval

- **myokymies faciales**  
(hémispasme, Kennedy, tumeur du tronc cérébral)
- MMN
- **plexopathies post-radiales**

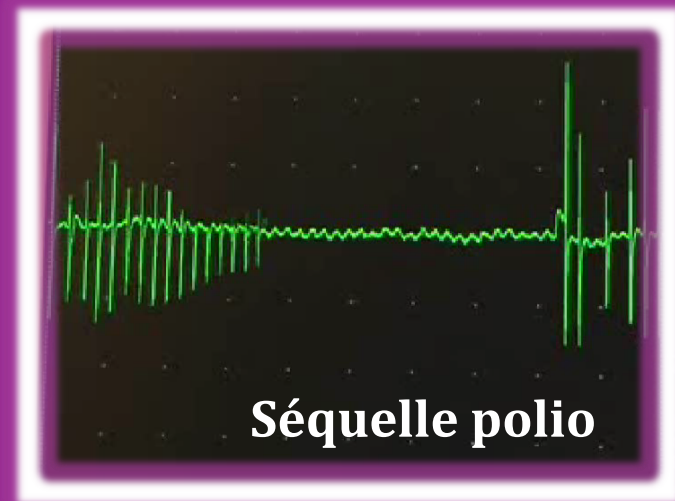




**Décharges myokymiques (SD Nandedkar)**

## ■ Caractéristiques

- potentiels d'unité motrice
- décharges répétitives
- fréquence de décharge très élevée  
: 100-300 Hz parfois fluctuante
- décroissance progressive de l'amplitude
- survenue à intervalles irréguliers : 0,5 à 10/sec
- son aigu (bruit métallique, moto, bourdonnement d'abeille)
- souvent démarrent et cessent abruptement
- spontanées (>< salves myotoniques) ou déclenchées
- traduction clinique : ondulation sous-cutanée, raideur musculaire, spasme douloureux





## ■ Manœuvres de provocation

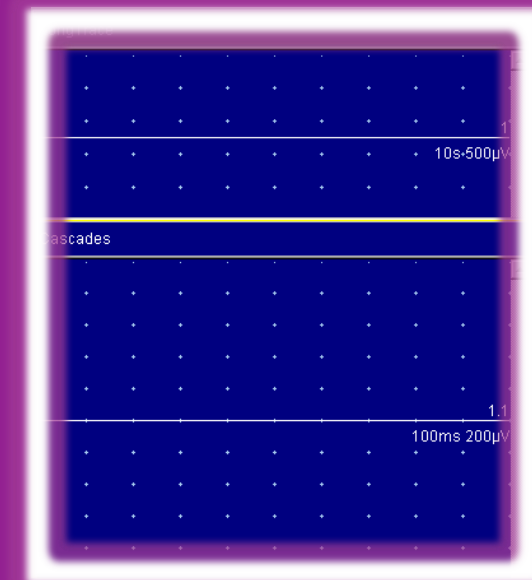
- stimulation d'un nerf moteur, déplacement de l'aiguille, percussion du muscle... (*post-décharges répétitives*)
- effort volontaire (=> retard de relaxation mimant une myotonie)

## ■ Signification

- hyperexcitabilité des neurones moteurs

## ■ Etiologies

- affections du motoneurone (SLA...)
- neuropathies motrices (MMN)
- syndromes d'activité continue des UM



## ■ Clinique

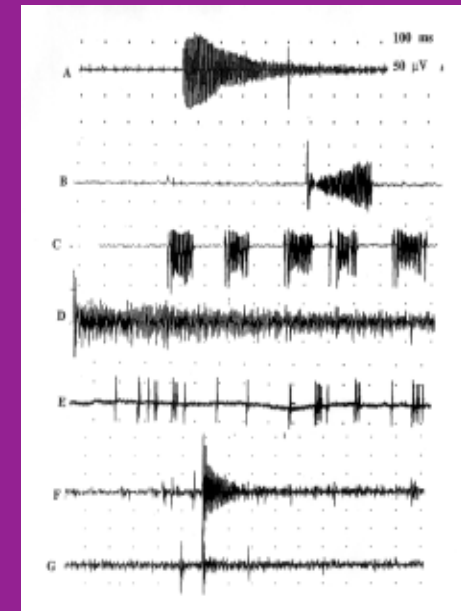
- enraidissement indolore, généralisé, permanent
- retard de relaxation musculaire (sans myotonie)
- fasciculations et myokymies ondulantes, crampes
- hyperhidrose
- **signes persistent pdt le sommeil et l'AG**

■ Acquis (75 %) ou héréditaire (25 %)

■ Anti-canaux potassiques axonaux (50%)

## ■ ENMG

- fasciculations abondantes  
parfois groupées, post-décharges
- décharges myokymiques et  
neuromyotoniques



## ■ Définition

Contraction brutale, involontaire et douloureuse d'un muscle ou d'une partie de muscle, pouvant entraîner un raccourcissement visible et palpable de celui-ci.

## ■ Caractéristiques

- décharge à haute fréquence (=> 150 Hz) de potentiels d'unité motrice
- début progressivement souvent par des PUM isolés
- augmentation du nombre de PUM, de leur fréquence de décharge et de la zone musculaire impliquée
- peut durer plusieurs minutes
- se termine progressivement spontanément ou après étirement musculaire

## ■ Signification

- foyers ectopiques au niveau des terminaisons axonales intramusculaires
- le raccourcissement musculaire ou la déshydratation (diminution de l'espace extracellulaire) favoriserait la diffusion de l'activité électrique et la ré-excitation des foyers ectopiques

## ■ Etiologies

- sujet normal : exercice (67% des triathlètes), grossesse, postures avec raccourcissement musculaire
- cellulopathies et axonopathies motrices, certaines myopathies (hypothyroïdie, toxique...), canalopathies potassiques, désordres hydroélectrolytiques...

## ■ Crampes « paraphysiologiques »

- grossesse, exercice physique ou maintien de posture

## ■ Crampes idiopathiques

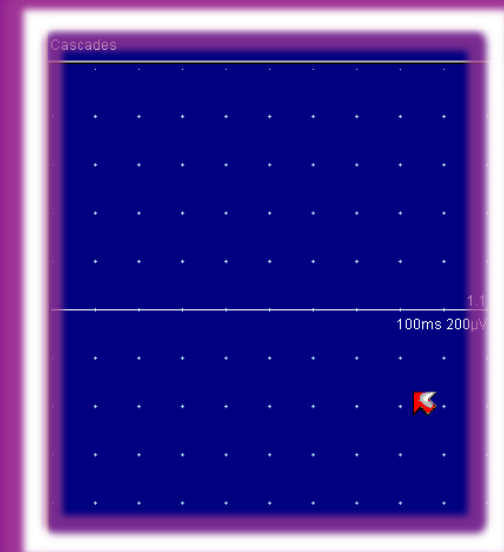
(crampe = élément principal, étiologie mal précisée)

- s. d'activité continue des UM : s. d'Isaac, s. de la personne raide, s. crampe-fasciculation, s. myokymie-crampe
- s. avec myokymies généralisées idiopathiques
- états neuromyotoniques (post neuropathies périph)
- s. de Satoyoshi : crampes, alopécie, anomalies épiphysaires, diarrhée, endocrinopathie
- s. myokymie-hyperhidrose

## ■ **Crampes symptomatiques**

(crampe = un élément de tableaux cliniques variés)

- pathologies du SNP ou SNC
- pathologies musculaires : myopathies métaboliques  
(**crampes ou contractures silencieuses** sur le plan électrique)
- pathologies vasculaires
- pathologies métaboliques et endocrines
- certains déséquilibres électrolytiques
- causes toxiques
- désordres psychiatriques



# Activités de repos anormales

## ■ Hyperactivité d'origine centrale

- **Syndrome de la personne raide**

## ■ Clinique

- raideur axiale, rigidité rachidienne permanente
- spasmes très douloureux
- ni fasciculations, ni myokymies
- **signes disparaissent pdt le sommeil**

## ■ ENMG

- activité continue
- pas de décharge répétitive

## ■ Anticorps

- anti-GAD (acide glutamique décarboxylase)
- anti-amphiphysine (forme paranéoplasique)

## ■ Forme à prédominance distale

- atteinte des interneurons spinaux



	Pot. indép	Train de pot.	Survenue aléatoire	Survenue rythmée
<b>&gt; MUSCLE</b>				
Fibrillations	+		Plusieurs fm	1 fm
Pointes positives	+		Plusieurs fm	1 fm
DRS		1 fm	+	
DRC		Plusieurs fm	+	
Salve myotonique		1 ou plusieurs fm Wax & Wane	+	
<b>&gt; NERF</b>				
Fasciculations	+		+	
Doublets/ multiplets		+		+ (+/-)
Myokymies		+		+ (+/-)
Salves neuromytoniques		+	+	
		amp décroissante		

## Synthèse