

# La stimulation nerveuse répétitive : un outil diagnostique

FRANÇOIS-CHARLES WANG

La stimulation nerveuse répétitive (SNR) est un outil neurophysiologique permettant de révéler certains déficits de transmission neuromusculaire et de conduction musculaire. La SNR consiste à délivrer un train de stimulations (5, 10 ou davantage), de façon percutanée, en un point du trajet d'un tronc nerveux périphérique et d'étudier la taille du potentiel d'action global musculaire (PAGM) qui en résulte. Le PAGM est détecté par une paire d'électrodes de surface comprenant une électrode active placée au point moteur du muscle et une électrode de référence placée en un point électriquement neutre.

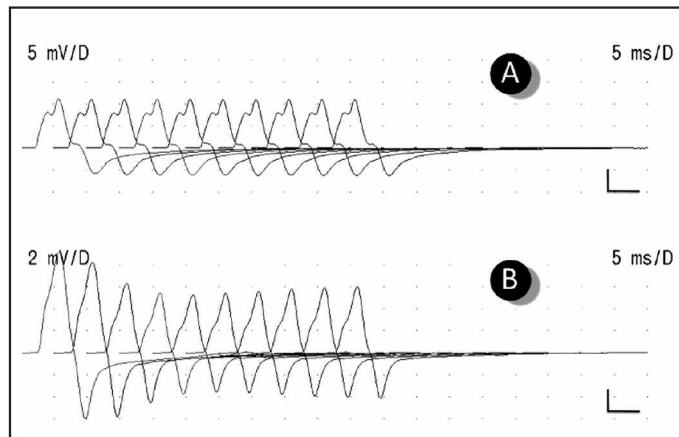


Figure 1  
**Stimulation nerveuse répétitive (10 stimuli), à basse fréquence (3 Hz), réalisée au niveau du couple ulnaire/abductor digiti minimi.**  
 A) **Sujet sain** : la taille des potentiels d'action globaux musculaires (PAGM) reste inchangée ;  
 B) **Patient myasthénique** : la taille du PAGM décroît du 1<sup>er</sup> au 5<sup>e</sup> stimulus (décrément = 49%).

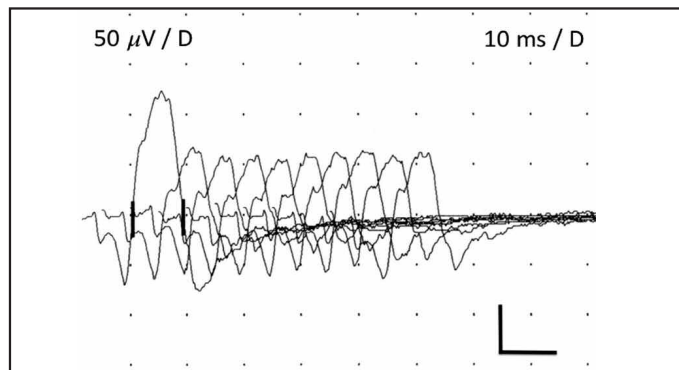


Figure 2  
**Patient atteint d'une sclérose latérale amyotrophique** à un stade avancé, décrément (35%) enregistré, au niveau du couple médian/abductor pollicis brevis. A ce niveau, l'estimation du nombre d'unités motrices (UM) restant fonctionnelles est de 5 UM.

## Stimulation nerveuse répétitive à basse fréquence

La SNR à 2 ou 3 Hz est responsable d'un décrément physiologique du potentiel de plaque motrice (PPM) en raison d'une diminution progressive du nombre de vésicules d'acétylcholine (ACh) immédiatement disponibles (*dépression synaptique*).

### • SNR chez un sujet sain

Le PPM de chaque jonction neuromusculaire (JNM) est néanmoins suffisant (facteur de sécurité) pour atteindre le seuil de déclenchement du potentiel action musculaire. Le PAGM reste identique pour chacune des stimulations nerveuses (fig. 1A).

### • SNR en cas d'atteinte postsynaptique

Lors d'un déficit postsynaptique de la transmission neuromusculaire, au niveau d'un nombre variable de JNM, selon la sévérité de l'atteinte, le facteur de sécurité est débordé. La taille (amplitude et surface) du PAGM décroît de la 1<sup>re</sup> à la 4<sup>e</sup> ou 5<sup>e</sup> stimulation nerveuse. Cette décroissance de la taille du PAGM est appelée « décrément ». Celui-ci est le marqueur électrophysiologique de la **myasthénie** (fig. 1B). Néanmoins, le décrément n'est pas pathognomonique de la myasthénie. Il est fréquemment observé dans des pathologies s'accompagnant de dénervation musculaire active. C'est notamment le cas de la **sclérose latérale amyotrophique** où le décrément témoigne soit de l'immaturation de la réinnervation collatérale, soit de l'involution terminale des unités motrices (Wang *et al*) (fig. 2).

**François-Charles Wang**  
 MPR, Département de Neurophysiologie clinique, CHU Sart Tilman, Liège, Belgique  
 fc.wang@chu.utg.ac.be

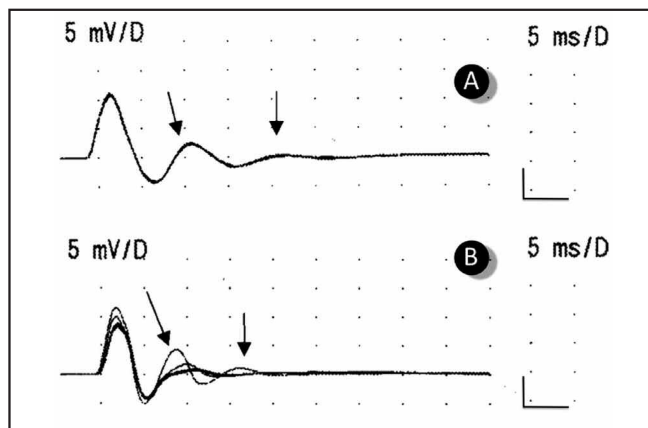


Figure 3  
**Patient atteint d'un syndrome du canal lent**, stimulation nerveuse répétitive (10 stimuli, 10 réponses superposées) réalisée au niveau du couple ulnaire/*abductor digiti minimi*.  
 A) A 0,1 Hz : mise en évidence d'une activité répétitive (indiquée par une flèche dans la figure) ;  
 B) A 3 Hz : décrement à la fois du pic négatif initial et de l'activité répétitive.

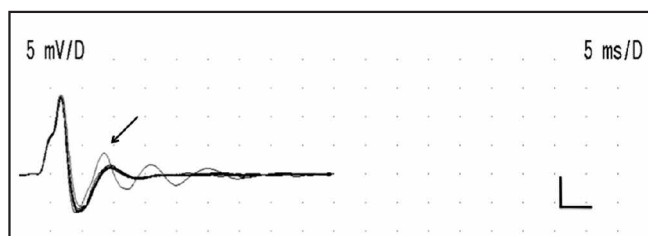


Figure 4  
**Patient myasthénique surdosé en anticholinestérasiqes**, stimulation nerveuse répétitive (10 stimuli, 10 réponses superposées), à 3 Hz, réalisée au niveau du couple ulnaire/*abductor digiti minimi* : mise en évidence d'une activité répétitive (indiquée par une flèche dans la figure) sans décrement du pic négatif initial.

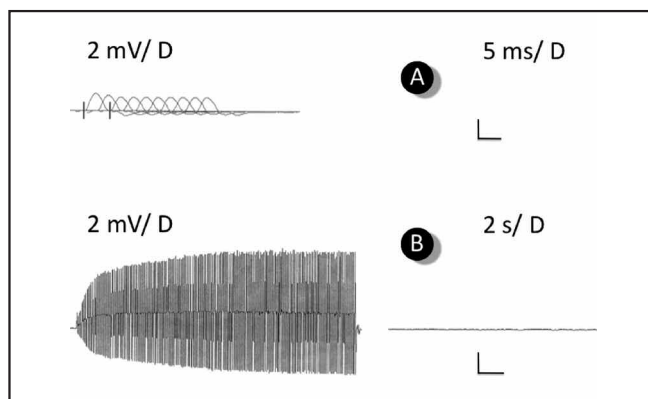


Figure 5  
**Patient atteint d'un syndrome de Lambert-Eaton**, stimulation nerveuse répétitive réalisée au niveau du couple médian/*abductor pollicis brevis*.  
 A) A 3 Hz : réduction de l'amplitude du potentiel d'action global musculaire [PAGM] initial (1,49 mV) et décrement (20%) du PAGM entre le 1<sup>er</sup> et le 5<sup>e</sup> stimulus ;  
 B) A 30 Hz : incrément (426 %) de l'amplitude du PAGM.

Le **syndrome du canal lent**, syndrome myasthénique congénital (SMC) postsynaptique, est caractérisé par un allongement de la durée d'ouverture du canal ionique du récepteur à l'acétylcholine (RACH). Le PAGM témoigne d'une « activité répétitive » dans cette pathologie se traduisant aussi par un décrement lors de la SNR (Zeevaert *et al*) (fig. 3). Cette activité répétitive est liée à la prolongation de la durée d'ouverture des canaux ioniques au-delà de la période réfractaire de la membrane postsynaptique. Ceci provoquerait plusieurs activations membranaires pour une seule occupation du RACH (Van Dijk *et al*).

Une activité répétitive est également observée dans les intoxications aux organophosphorés, dans les **surdosages thérapeutiques en anticholinestérasiqes** (fig. 4) et dans le SMC lié à un déficit en acétylcholinestérase.

#### • SNR en cas d'atteinte présynaptique

Dans le cas d'un déficit présynaptique de la transmission neuromusculaire, le facteur de sécurité est débordé en raison d'un défaut de libération d'ACh dans la fente synaptique. Cette quantité réduite d'ACh disponible est due à des anticorps anticanaux calciques présynaptiques (**syndrome de Lambert-Eaton**), à l'effet d'une toxine (botulisme) ou à un défaut congénital du cycle de l'ACh (SMC présynaptique). Ces différentes pathologies sont caractérisées par :

- des décrets lors de la SNR à basse fréquence (fig. 5A) ;
- une nette réduction de la taille des PAGM avec un incrément de celle-ci lors de la SNR à haute fréquence (30 à 50 Hz) (fig. 5B) ou immédiatement après un effort de contraction musculaire volontaire de courte durée (10 secondes). L'incrément est provoqué par l'accumulation présynaptique de calcium qui favorise la libération de l'ACh (*facilitation synaptique*).

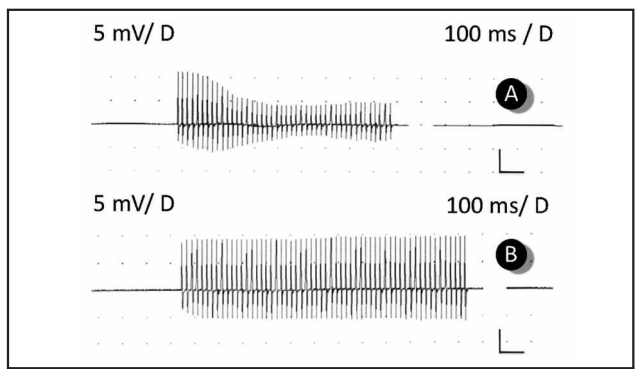


Figure 6  
**Stimulation nerveuse répétitive, à 10 Hz**, réalisée au niveau du couple ulnaire/*abductor digiti minimi*.  
 A) **Patient présentant une myotonie de Becker** : décrétement (56%) du potentiel d'action global musculaire (PAGM) ;  
 B) **Sujet sain** : absence de décrétement significatif.

**Stimulation nerveuse répétitive à 10 Hz**  
 Certaines canalopathies musculaires, notamment celles du canal chlore, sont caractérisées par des myotonies cliniques et des décharges myotoniques à l'électromyogramme, lesquelles résultent de l'hyperexcitabilité des membranes musculaires. La SNR à 10 Hz induit parfois un décrétement du PAGM (myotonie de Thomsen et **myotonie de Becker**) en provoquant un état d'inexcitabilité de certaines fibres musculaires (Colding-Jørgensen *et al*) [fig. 6].

**REFERENCES**

Colding-Jørgensen E. *et al*, *Muscle Nerve*, 2003, 27(4) : 449-55  
 Van Dijk J.G. *et al*, *Muscle Nerve*, 1996, 19 : 1127-33  
 Wang F.C. *et al*, *Neurology*, 2001, 57(5) : 897-9  
 Zeevaert B. *et al*, *Rev Neurol*, 2002, 158(5) : 605-8

**Diagnostic des anomalies de la jonction neuromusculaire**

La stimulation nerveuse répétitive (SNR) est un outil neurophysiologique permettant de révéler certains déficits de transmission neuromusculaire et de conduction musculaire (tableau).

SNR à 3 Hz		SNR à 10 Hz	SNR à 30-50 Hz
<b>Décrétement du PAGM</b> <b>Atteinte postsynaptique</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Myasthénie (JNM avec bloc partiel ou total)</li> <li>• Sclérose latérale amyotrophique (immaturité de la dénervation ou involution terminale des unités motrices)</li> <li>• Allongement de la durée d'ouverture du canal ionique du RACH (activité répétitive) :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- syndrome du canal lent (SMC postsynaptique avec anomalies cinétiques de RACH)</li> <li>- intoxication aux organophosphorés</li> <li>- surdosage thérapeutique en anticholinestérasiques</li> <li>- SMC avec déficit en acétylcholinestérase</li> </ul> </li> </ul>	<b>Décrétement du PAGM</b> <b>Atteinte présynaptique</b> Défaut de libération d'Ach dans la fente synaptique : <ul style="list-style-type: none"> <li>• syndrome de Lambert-Eaton (anticorps anti-canaux calciques présynaptiques)</li> <li>• toxine botulique</li> <li>• SMC présynaptique avec déficit en choline acétyl transférase</li> </ul>	<b>Décrétement de l'amplitude du PAGM</b> Canalopathies (canal chlore) : <ul style="list-style-type: none"> <li>• myotonie de Thomsen</li> <li>• myotonie de Becker</li> </ul>	<b>Incrément de l'amplitude du PAGM (due à facilitation synaptique)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Toutes les pathologies liées au déficit présynaptique :               <ul style="list-style-type: none"> <li>- syndrome de Lambert-Eaton</li> <li>- toxine botulique,</li> <li>- SMC avec déficit en choline acétyl transférase</li> </ul> </li> <li>• Immédiatement après un effort de contraction musculaire volontaire de courte durée (10 sec)</li> </ul>

JNM : jonction neuromusculaire  
 PAGM : potentiel d'action global musculaire  
 RACH : récepteur de l'acétylcholine  
 SMC : syndrome myasthénique congénital  
 SNR : stimulation nerveuse répétitive