

Références

- [1] Kaas JH, Merzenich MM, Killackey HP. The reorganization of somatosensory cortex following peripheral nerve damage in adult and developing mammals. *Annu Rev Neurosci* 1983;6:325–56.
- [2] Merzenich MM, Kaas JH, Wall JY, Nelson RJ, Sur M, Felleman DJ. Topographic reorganization of somatosensory cortical areas 3b and 1 in adult monkeys following restricted deafferentation. *Neuroscience* 1983;8:33–55.
- [3] Merzenich MM, Kaas JH, Wall JY, Nelson RJ, Sur M, Felleman DJ. Progression of change following median nerve section in the cortical representation of the hand in the areas 3b and 1 in adult owl and squirrels monkeys. *Neuroscience* 1983;10:639–65.
- [4] Tinazzi M, Zanette G, Volpato D, Testoni R, Bonato C, Manganotti P, et al. Neurophysiological evidence of neuroplasticity at multiple levels of the somatosensory system in patients with carpal tunnel syndrome. *Brain* 1998;121:1785–94.
- [5] Stendel R, Jahnke U, Straschill M. Changes of medium-latency SEP-components following peripheral nerve lesion. *J Brachial Plex Peripher Nerve Inj* 2006;1:4.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neucli.2017.05.014>

14.

Syndrome de Guillain-Barré : les formes axonales — mécanismes physiopathologiques



Aboubaker Zeid Belhabib*, Mourad Zamoum, Athmane Chaouch
EHS de Ben Aknoun, Alger, Algérie

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : zeid.belhabib@hotmail.com (A. Zeid Belhabib)

Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) a été subdivisé en 3 formes : une forme démyélinisante une forme axonale motrice pure (AMAN) et une forme plus rare, axonale sensitivomotrice (AMSAN). La gravité des formes axonales a été soulignée [1]. Elles s'accompagnent d'une dégénérescence axonale massive intéressant les fibres motrices à différents niveaux. Cependant très vite il est apparu que dans la majorité des cas les formes AMAN pouvaient avoir une évolution rapidement favorable. Différents hypothèses qui mettent l'accent sur l'importance d'une atteinte à un niveau très distal des fibres motrices ont été avancées pour expliquer cette évolution favorable [2]. L'objectif était d'analyser les mécanismes impliqués dans les formes axonales. Deux patients présentant une forme axonale motrice du SGB ont été suivis. Le premier cas est celui d'un enfant ayant une quadriplégie flasque aiguë ayant nécessité une ventilation assistée maintenue plusieurs mois. La première exploration électroneurographique réalisée au 30^e jour a conclu à une forme AMAN. Après plusieurs mois des signes de réinnervation ont été détectés au niveau des muscles proximaux ; une progression descendante de cette réinnervation a été notée au cours des années suivantes. La récupération motrice était aussi descendante et très lente. Le deuxième cas est celui d'une jeune fille présentant une quadriplégie flasque aiguë ayant nécessité une assistance respiratoire de quelques jours et qui a commencé à récupérer rapidement (station debout et marche sans aide possibles au 30^e jour). Sur le plan électrophysiologique aucun potentiel n'était évoqué par les stimulations nerveuses distales dès les 24 premières heures (les potentiels sensitifs étaient par contre normaux). Cependant dès le 30^e jour des potentiels moteurs d'amplitude subnormale pouvaient être enregistrés. Les mécanismes pouvant être impliqués dans cette récupération rapide seront discutés.

Mots clés Syndrome de Guillain-Barré ; Forme axonale ; Dégénérescence axonale

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, Bolton CF, Hahn AF, Koopman WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain* 1986;109:1115–26.
- [2] Kuwabara S, Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. *Lancet Neurol* 2013;12:1180–8.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neucli.2017.05.015>

15.

Encéphalopathie épileptique précoce et hypertonie : aspect électro-clinique : à propos de 2 enfants présentant une mutation BRAT1



Joanna Belleville-Goffeney^{a,*}, Thibaud Dabudyk^b, Norbert Khayat^c, Clélia Billon-Grand^d, Cécilia Altuzarra^a

^a Unité de neuropédiatrie, hôpital Jean-Minjoz, CHRU de Besançon, France

^b Service de réanimation pédiatrique et néonatalogie, hôpital Jean-Minjoz, CHRU de Besançon, France

^c Service d'électrophysiologie, hôpital Jean-Minjoz, CHRU de Besançon, France

^d Service de neuroradiologie et thérapie endovasculaire, hôpital Jean-Minjoz, CHRU de Besançon, France

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : joanna.gof@hotmail.fr (J. Belleville-Goffeney)

Nous rapportant les observations de 2 frères décédés avant 6 semaines de vie d'une encéphalopathie infantile épileptique précoce. Les enfants, issus d'un couple consanguin, ont présenté en anténatal des mouvements fœtaux intenses. Dès la naissance nous avons observé des myoclonies erratiques du visage, du corps et de la langue entraînant des difficultés alimentaires. Les myoclonies étaient associées à une hypertonie globale et des crises convulsives multifocales. Les EEG ont retrouvé initialement un rythme de fond continu, ralenti et mal organisé compte-tenu de l'âge des patients ainsi que l'enregistrement de crises comitiales multifocales. À j25 de vie le tracé a montré un aspect de *suppression-burst*. Le séquençage de BRAT1 a permis d'établir le diagnostic. Cette mutation, identifiée à l'état homozygote chez les 2 enfants, a été considérée comme causale. L'évolution a été marquée par un l'augmentation de la fréquence des crises convulsives et la survenue d'épisodes d'apnées puis des décès par arrêts cardiorespiratoires.

Conclusion La corrélation électro-clinique est essentielle dans la démarche diagnostique d'une encéphalopathie infantile épileptique précoce. Dans notre observation, la clinique et la surveillance électroencéphalographique ont contribué à éliminer d'autres causes d'épilepsies précoces et ainsi contribuer ainsi à orienter le diagnostic vers des recherches génétiques ciblées.

Mots clés Encéphalopathie infantile épileptique précoce ; Hypertonie ; *Suppression-burst*

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neucli.2017.05.016>

16.

MUNIX versus TASP



Karim Benmouna^{a,b,*}, François-Charles Wang^{a,b}, Christophe Milants^c

^a Service de médecine de l'appareil locomoteur et traumatologie du sport, CHU de Liège, Belgique

^b Département de neurophysiologie clinique, CHU de Liège, Belgique

^c Service de médecine physique et réadaptation fonctionnelle, université de Liège, CHU de Liège, Belgique

* *Auteur correspondant. CHU de Liège, 4053 Liège, Belgique.
Adresse e-mail : benmouna.karim@hotmail.com (K. Benmouna)*

En 1971, Allan McComas proposait la première technique permettant une mesure objective, sensible et reproductible du nombre d'axones moteurs destinés à un muscle ou à un groupe de muscles chez l'homme in vivo. Au cours des 3 dernières décennies, les techniques d'estimation du nombre d'unités motrices (ENUM) se sont perfectionnées et diversifiées. Elles ont été appliquées notamment à l'étude des effets du vieillissement sur la population motoneuronale spinale et aux pathologies caractérisées par une dénervation motrice (la sclérose latérale amyotrophique, les amyotrophies spinales progressives...). Afin d'éliminer plusieurs problèmes inhérents à la technique incrémentale initiale, tel que l'alternation et le biais de sélection des PUMs, de nouvelles techniques ont été proposées, comme la stimulation en des points multiples (SPM) et la technique adaptée de stimulation en des points multiples (TASPM). La méthode statistique du MUNIX a été développée plus récemment et permet d'évaluer un index du nombre d'unité motrice, tirant ainsi profit du biais méthodologique de la technique incrémentale ; ici, c'est le signal EMG lors d'une contraction musculaire volontaire qui est l'objet principal d'analyse. Le nombre d'UM est extrapolé en comparant, en termes de surface et de puissance, le signal EMG de surface lors d'une contraction volontaire à 5 niveaux de force et la réponse motrice évoquée par une stimulation nerveuse supra-maximale. Le but de cette étude est d'évaluer si l'index du nombre d'unités motrices (MUNIX) peut être corrélé aux données enregistrées par la TASPM.

Mots clés MUNIX ; TASPM ; SLA

Déclaration de liens d'intérêts Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neucli.2017.05.017>

17.

Noninvasive brain stimulation for Parkinson's disease



David H. Benninger

Département des neurosciences cliniques, service de neurologie, centre hospitalier universitaire Vaudois (CHUV), Lausanne, Switzerland

E-mail address: David.Benninger@chuv.ch

In advanced Parkinson's disease (PD), the emergence of symptoms refractory to conventional therapy poses therapeutic challenges. The success of deep-brain-stimulation (DBS) and advances in the understanding of PD pathophysiology have raised interest in noninvasive brain stimulation as an alternative therapeutic tool. The rationale for its use draws from the concept that reversing abnormalities in brain activity and physiology thought to cause the clinical deficits may restore normal functioning. Currently the best evidence in support of this concept comes from DBS, which improves motor deficits, and modulates brain activity and motor cortex physiology, though whether a causal interaction exists remains largely undetermined. Most trials of noninvasive brain stimulation in PD have applied repetitive transcranial magnetic stimulation (rTMS) targeting the motor cortex. The current studies suggest a possible therapeutic potential of rTMS and transcranial direct current stimulation (tDCS), but clinical effects so far have been small and negligible regarding functional independence/quality-of-life. Approaches to potentiate the efficacy of rTMS include increasing stimulation intensity and novel stimulation parameters, which derive their rationale from studies on brain physiology. These novel parameters intend to simulate normal firing patterns or to act on the hypothesized role of oscillatory activity in the motor cortex and basal ganglia in motor control and its contribution to the pathogenesis of motor disorders.

Keywords Parkinson's disease; Noninvasive brain stimulation

Disclosure of interest The author declares that he has no competing interest.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neucli.2017.05.018>

18.

Corrélats fonctionnels cérébraux de la douleur chronique spontanée dans les neuropathies périphériques



Julie Bismuth^{a,b,*}, Renaud Lopes^{c,d}, Alain Créange^{a,e},
Violaine Planté-Bordeneuve^e, Jérôme Hodel^{a,f},
Jean-Pascal Lefaucheur^{a,b}

^a EA 4391, faculté de médecine de Créteil, UPEC, Créteil, France

^b Service de physiologie – explorations fonctionnelles, hôpital Henri-Mondor, AP–HP, 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, Créteil, France

^c Inserm U 1171, faculté de médecine de Lille, université Lille 2, Lille, France

^d Département de radiologie et imagerie médicale, hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, Lille, France

^e Service de neurologie, hôpital Henri-Mondor, AP–HP, Créteil, France

^f Service de neuroradiologie, hôpital Henri-Mondor, AP–HP, Créteil, France

* *Auteur correspondant.*

Adresse e-mail : jmbismuth@gmail.com (J. Bismuth)

Les mécanismes centraux de la douleur neuropathique restent méconnus dans le contexte des neuropathies périphériques. L'objectif de notre étude était de comparer la connectivité cérébrale dans deux groupes de 13 patients atteints de neuropathie périphérique, l'un étant douloureux, l'autre non, au moyen d'une technique d'IRM fonctionnelle en « resting state ». Les patients douloureux avaient des douleurs chroniques spontanées d'intensité supérieure à 3/10 depuis plus de 3 mois avec composante neuropathique (DN4 > 4). Les patients non-douloureux ne devaient jamais avoir présenté de douleurs dans le cadre de leur neuropathie. Chaque patient a réalisé une IRM étudiant le réseau de mode par défaut, les connectivités thalamocorticales, et les « pain matrices ». Les deux groupes de patients ne présentaient de différences significatives dans le réseau par défaut, contrairement à la connectivité thalamocorticale. Trois régions thalamiques, respectivement connectées au cortex moteur primaire, prémoteur, et temporal ont montré une franche réduction de connectivité fonctionnelle avec différentes régions pariétales, temporales, occipitales et cérébelleuses chez les patients douloureux par rapport aux non-douloureux. Concernant l'étude des « pain matrices », les connections « internes » aux différentes matrices, notamment la matrice « nociceptive » (insula postérieure, opercule insulaire, cortex cingulaire médian), étaient augmentées chez les patients douloureux, alors que les connectivités « inter-matrices » étaient augmentées chez les non-douloureux, notamment avec la matrice « émotionnelle » (cortex orbito-frontal et préfrontal antérolatéral). Notre étude a donc mis en évidence chez les patients présentant une neuropathie périphérique douloureuse une réduction de la connectivité fonctionnelle cérébrale concernant deux types de réseaux :

- les projections thalamocorticales impliquant notamment les régions thalamiques connectées au cortex moteur primaire et prémoteur ;

- les connections entre les différentes « pain matrices », notamment entre les matrices « nociceptive » et « émotionnelle ».

Ces résultats apportent notamment un éclairage tout à fait nouveau sur les mécanismes d'action de la stimulation corticale pour le traitement des douleurs neuropathiques d'origine périphérique.

Mots clés Douleur ; IRM ; Neuropathie périphérique