

UE 11 : Appareil Locomoteur
Dr Pierre Lozeron (MCU-PH Physiologie Lariboisière)
Le 13/03/17 de 10h30 à 12h30
Ronéotypeur : Mehdi BELFEGAS
Ronéoficheur : Charles MAILLARD

ED n°7 - Physiologie: Cas pratiques

L'ED ressemble très fortement à celui de l'année dernière. Il y'a quelques légères différences dans les explications entre les 2 profs de TD de cette année mais j'ai essayé de mettre le contenu le plus homogène possible. Le prof n'a pas voulu relire la ronéo mais il répond quand même aux questions par email. Ils ne nous ont pas laissé récupérer les diapos. Par ailleurs, dans les objectifs, il est noté que nous devons connaître les territoires d'innervation du nerf fibulaire, mais cela n'a pas été abordé dans l'ED.

SOMMAIRE

- I) **Rappel de cours**
- II) **Maladie du système nerveux périphériques: symptômes et signes**
- III) **L'électromyogramme**
- IV) **Cas pratiques**
 - a) Cas N°1
 - b) Cas N°2
 - c) Cas N°3

Objectifs de l'ED

- Stratégie diagnostique devant une maladie du système nerveux périphérique
- Comprendre l'anatomie et le niveau d'atteinte
- Connaître les territoires anatomiques des nerfs médian, ulnaire, radial et fibulaire
- Connaître la symptomatologie clinique d'une polyneuropathie, d'un syndrome de la jonction neuromusculaire et d'une myopathie
- Connaître le principe et l'intérêt de l'EMG

I) Rappel de cours

- Système nerveux central (SNC): comprend le cerveau, le tronc cérébral et la moelle épinière.
- Système nerveux périphérique (SNP): Le système nerveux périphérique correspond à tout ce qui ne fait pas partie du système nerveux central. Il est constitué de **racines** qui sortent de la moelle et s'entremêlent au niveau des **plexus** afin de donner les **trons nerveux** (fibres nerveuses). Les trons nerveux vont servir à innerver les **muscles**. Entre les trons nerveux et les muscles on a les jonctions neuromusculaires.

Suivant la location des atteintes, on a des pathologies différentes :

- o Radiculopathie : atteinte qui touche une racine et qui donne des douleurs dans le territoire de la racine, par exemple : sciatique
 - o Atteinte des plexus : « *on verra ces atteintes plus tard dans notre cursus* »
 - o **Atteinte des fibres nerveuses :**
 - **Sensitives**
 - **Motrices**
 - **Végétatives**
- Note : L'atteinte d'une fibre nerveuse peut concerner soit la myéline, soit l'axone.*
- o **Atteinte de la jonction neuromusculaire**
 - o **Atteinte du muscle**

Remarque : Dans ce cours, on se concentrera sur les atteintes des fibres nerveuses, du muscle et de la jonction musculaire, mais le professeur a insisté sur le fait qu'il y avait autant de maladies du système nerveux central que du système nerveux périphériques.

II) Maladie du système nerveux périphériques: symptômes et signes

On classe les symptômes et signes des maladies du SNP en deux catégories :

- Signes négatifs: on perd quelque chose
- Signes positifs: on ressent quelque chose en plus

	Négatifs	Positifs
Sensitifs	<ul style="list-style-type: none">- Hypoesthésie- Anesthésie	<ul style="list-style-type: none">- Paresthésies
Moteurs	<ul style="list-style-type: none">- Parésie- Amyotrophie	<ul style="list-style-type: none">- Fasciculations- Crampes
Végétatifs	<ul style="list-style-type: none">- Hyposudation- Constipation- Anhidrose- Hypotension orthostatique	<ul style="list-style-type: none">- Hypersudation- Diarrhées- Hyperhidrose

Troubles sensitifs :

- **Hypoesthésie** : Diminution de sensibilité
- **Anesthésie** : Perte de sensibilité
- **Paresthésie** : Terme médical général désignant tout trouble de la sensibilité (engourdissement, fourmillement, sensation de froid/chaud à T° ambiante)

Troubles moteurs :

- **Parésie** : Perte partielle de la motricité d'un muscle (perte complète de motricité = paralysie)
- **Amyotrophie** : Fonte musculaire pathologique s'accompagnant d'une diminution du volume musculaire
- **Crampe** : Contraction involontaire, temporaire et douloureuse
- **Fasciculations** : Petites contractions des muscles sous la peau qui ne se traduisent pas par un mouvement d'un segment de membre
- Myalgie : douleur des muscles

Remarque: pas d'amyotrophie, de crampes ou de fasciculations dans les atteintes du SNC (+++) (selon les chargés de TD !)

Les réflexes :

Les réflexes peuvent nous aider aussi pour l'examen neurologique :

- Dans les atteintes du SNP, ils sont **diminués** ou **abolis**
- Dans les atteintes du SNC : ils sont **vifs**. (explication : La moelle épinière inhibe en permanence les réflexes => lors d'une atteinte du SNC, les réflexes ne sont plus inhibés)

Syndrome pyramidal

Il oriente vers une atteinte du SNC. Il se caractérise par l'association de signes déficitaires et de signes de spasticité.

- **Signe de Babinski** : extension lente et majestueuse du **gros orteil** quand on gratte la plante du pied. Ce signe est présent chez les bébés, il disparaît dès qu'ils savent marcher, et donc le gros orteil est en flexion comme chez les adultes.

Autres signes :

Dans le cas d'atteintes proximales (souvent) :

- Strabisme
- Ptosis (paupière qui tombe)

Outils pour examiner la sensibilité:

On 2 types de fibres:

	Petites fibres (amyéliniques)	Grosses fibres (myéliniques)
Fonction	- Sensibilité thermoalgique (thermique + douleur)	- Motricité - Sensibilité: tact, vibratoire, proprioception

Proprioception: sens de la position des membres. Perception consciente ou non, de la position des différentes parties de son corps. Regroupe les récepteurs et l'ensemble des terminaisons nerveuses permettant à un individu de connaître la position et les mouvements de son propre corps sans avoir à les observer visuellement.

Remarque: On part du principe dans ce cours que les petites fibres n'ont pas de myéline pour des raisons de simplicité.

Exemple:



Sur cet exemple, on a deux générations, la génération la plus âgée et la génération la moins âgée. Au sein de la génération la plus âgée, on observe une amyotrophie des mollets (mollets de coq) surtout chez l'homme. En terme de topographie, on a une amyotrophie distale du membre inférieur qui se traduit par un déficit moteur et le patient va stepper, il sera obligé de lever le genou pour ne pas accrocher la pointe du pied comme quand on monte une marche.

Si on regarde la génération en dessous, l'homme aussi est atteint, on en déduit que ç'est une maladie héréditaire (car deux générations atteintes) qui est liée à l'X (car pas d'atteintes chez les sujets féminins), néanmoins, les femmes sont transmettrices. Il peut y avoir des crampes ou une paralysie qui va signer l'atteinte périphérique.

Un exemple de maladie liée à l'X est la maladie de **Charcot-Marie-Tooth**.

III) L'électromyogramme

L'EMG permet d'explorer les différentes structures du SNP: muscle, nerf, jonction neuromusculaire.

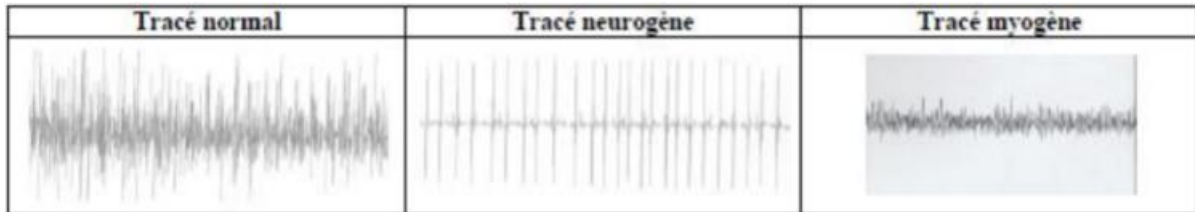
1- Fibre nerveuse :

- a. **Dégénérescence axonale :** c'est une atteinte au niveau de la structure de l'axone, ce qui entraîne une réduction de l'amplitude.
Ca induit une atrophie musculaire et le pronostic n'est pas très bon ☹, la récupération est **lente** et parfois **incomplète** (*axonotmesis* ou *neurotmesis*)
- b. **Démyélinisation :** c'est une altération structurale de la gaine de myéline, ce qui conduit à une réduction de la **vitesse de conduction**.
Ça n'induit pas d'atrophie musculaire et le pronostic est meilleur ☺ car récupération rapide et complète (*neurapraxie*)

2- Fibre musculaire :

On teste les fibres musculaires en étudiant l'activité électrique du muscle au cours de la stimulation d'un nerf. L'activité électrique mesurée est retranscrite sous forme de tracé, on a 2 types de tracés :

- a. **Tracé neurogène** : Le muscle a une **activité spontanée**, au repos. Si l'on demande au sujet d'accentuer son effort, on n'observe pas de recrutement de nouvelles unités motrices (absence de sommation spatiale), mais il existe une augmentation de fréquence des potentiels, ce qu'on appelle la **sommation temporelle**, ou l'on fait travailler plus la même unité motrice, avec **accélération** du tracé.
- b. **Tracé myogène** : tracé **riche** pour l'effort effectué et **microvolté** car il y'a recrutement de nouvelles unités motrices, ce qu'on appelle la **sommation spatiale**.



3- Synapse neuromusculaire:

Pour mettre en évidence une éventuelle pathologie au niveau de la synapse neuromusculaire, on va tenter d'induire une **fatigabilité** (+++), c'est-à-dire qu'on va stimuler, de manière répétée, le muscle à basse fréquence et on va chercher un **décément**, une diminution de l'amplitude à cause d'un déficit en Acétylcholine. Si l'amplitude diminue de plus de **10% à la 5^{ème} stimulation**, on parle de **bloc post-synaptique** (+++).

Objectifs de l'EMG:

L'EMG permet de :

- Confirmer l'atteinte du SNP que l'on avait suspecté à l'interrogatoire et à l'examen clinique
- Confirmer le diagnostic de Polyneuropathie
- Préciser le mécanisme (axonal, démyélinisant)
- Donner le pronostic, l'intensité (un peu, beaucoup, passionnément, à la folie ... dixit le prof)

IV) Cas pratiques

1- Cas N°1 :

Une jeune femme de 20 ans, femme de ménage, vous consulte car elle a du mal à lever les bras pour laver les carreaux depuis environ 3 mois.

Comme l'atteinte est localisée à un seul endroit (épaules), ça ne peut pas être une atteinte du SNC, on en déduit que c'est une atteinte du SNP. De plus, elle est **proximale** (situé au niveau des épaules) => c'est soit le muscle, ou bien la jonction neuromusculaire.

- Quelles questions posez-vous ?
 - o Notion de **fatigabilité** au cours de l'effort ou de la journée ou évolution progressive ?
 - Est-ce que ça prédomine le soir ?
 - Est-ce que ça disparaît au repos ?

→ Oriente vers une maladie de la jonction neuromusculaire.

- **Myalgie** : oriente vers une maladie du muscle.
- Effort de nouveau possible après récupération
- **Autres territoires atteints** : oriente vers une maladie de la jonction neuromusculaire.
Exemple : Diplopie (vision double), ptosis (paupière qui tombe)
- Douleurs au niveau de l'articulation de l'épaule
- AEG
- **Antécédents familiaux identiques** : oriente vers une maladie du muscle.
- **Antécédents personnels de maladies auto-immune** : peut orienter vers une myasthénie (car devant une maladie auto-immune, on recherche toujours s'il y'a d'autres maladies auto-immunes)

Myasthénie : Maladie auto-immune causée par la présence d'anticorps dirigés contre le récepteur de l'Acétylcholine. Ça touche souvent les femmes jeunes. Ces caractéristiques sont la **fatigabilité à l'effort (+++)**.

- Que recherchez-vous à l'examen clinique ?

La même chose, on recherche des arguments soit pour la jonction neuromusculaire, soit pour le muscle.

- **Induire une fatigabilité** → jonction neuromusculaire
 - Tests médicamenteux
 - Examen (trophicité, systématisation, déficit ROT, déficit sensitif)
 - Recherche d'amyotrophie (par exemple : demander à la patiente de lever les bras) → muscle
- Quels examens complémentaires demandez-vous ? A quoi vous attendez-vous en fonction de vos hypothèses ?
- **EMG**
 - **Syndrome inflammatoire : CRP ou VS** :
 - **Auto-anticorps** : pour la jonction neuromusculaire
 - **CPK** : enzymes musculaires
 - **IRM** du muscle
 - Biopsie du muscle : examen simple, mais en deuxième intention.

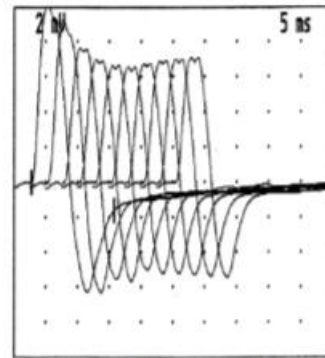
Supposons que les résultats de l'EMG soient comme suit :

- 1^{er} cas de figure :

La VS (vitesse de sédimentation) et la CPK sont normaux => ce n'est ni une pathologie inflammatoire, ni une pathologie musculaire.

On observe sur le tracé, une diminution de 30% de l'amplitude du signal sur la 5^{ème} stimulation. Il s'agit donc d'un **bloc post-synaptique** qui témoigne d'une atteinte de la **jonction neuromusculaire**.

VS = 2 (N<10)
CPK = 165 (N<180)



Diminution du 5ème potentiel de 30%

- 2^{ème} cas de figure :

La VS (vitesse de sédimentation) est augmentée ce qui oriente vers une pathologie inflammatoire.

Le taux de CPK est également augmenté, ce qui indique qu'il y'a une lyse musculaire.

On observe que le tracé est riche et microvolté (faible amplitude), ç'est un tracé **myogène**.

Il s'agit donc d'une **atteinte du muscle** (ç'est probablement une polymyosite).

VS = 85 (N<10)
CPK = 802 (N<180)

EMG = VCN normales
Détection montre...

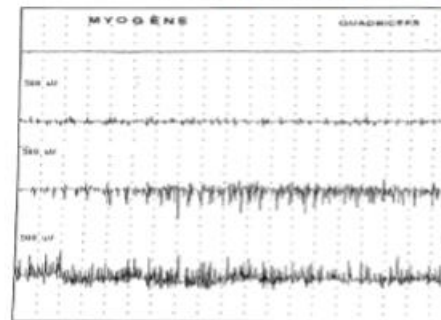


Tableau récapitulatif (+++):

	Fibres nerveuses	Jonction neuromusculaire	Muscle
Topographie de l'atteinte	Distale	Proximale (Non systématisée *)	Proximale
ROT *	Diminués ou abolis	Normaux	Normaux
Troubles sensitifs	Variable : dépend du tronc nerveux ou de la racine atteinte	Aucun	Aucun
Description à l'EMG	- Neurogène - Diminution de l'amplitude si ç'est l'axone - Diminution de la vitesse si ç'est la myéline	Décrément à la stimulation répétitive à basse fréquence	Myogène

Autres examens complémentaires		- Anticorps anti récepteurs à l'Acétylcholine - Recherche d'autres maladies auto-immunes	- CPK - CRP et VS
---------------------------------------	--	---	----------------------

ROT* : Réflexes ostéotendineux

Non systématisée* : ç'est pas dans le territoire d'un nerf ou d'une racine

**** La première cause de neuropathie dans le monde ç'est le diabète. La deuxième c'est la lèpre. ****

2- Cas N°2 :

Un homme de 75 ans vient vous voir pour des fourmillements des deux pieds qui le gênent depuis longtemps ; en fait il s'inquiète car il s'est brûlé dans son bain la semaine dernière et il n'a rien senti.

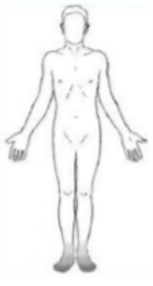


Le patient a une paresthésie distale chronique bilatérale et symétrique (on le sait pas là mais on va le dire), ça évoque une maladie des nerfs périphériques. Néanmoins, on ne peut pas exclure que ce soit un problème de la moelle épinière et donc il faut l'examiner cette patiente.

Brûlé dans son bain et n'a rien ressenti = thermo algie (donc atteinte des petites fibres)

- Quelles questions posez-vous ?
 - o Crampes ou fasciculations
 - o **Durée** de la symptomatologie
 - o **Topographie** de la gêne
 - o Mode de début : **symétrique ou asymétrique**
 - o **Antécédents métaboliques** : diabète
 - o **Antécédents carenciels** : vitamine B12
 - o **Antécédents toxiques** : alcool
- Que recherchez-vous à l'examen clinique ?
 - o Abolition des ROT
 - o Sensibilité
 - o Force
 - o Crampes, Fasciculations
 - o Amyotrophie
- Polyneuropathie :

C'est une **atteinte du SNP, symétrique**, longueur de fibres dépendante, d'évolution ascendante :

- o Paresthésies distales symétriques, d'évolution ascendante
- o Crampes
- o Amyotrophie et déficit moteur prédominant en distal aux membres inférieurs

LES POLYNEUROPATHIES			
			<p>Une polyneuropathie est une atteinte du SNP, symétrique, longueur de fibres dépendante, d'évolution ascendante.</p> <p>Elle entraîne :</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Paresthésies distales symétriques, d'évolution ascendante ▪ Crampes ▪ Amyotrophie et déficit moteur prédominant en distal aux membres inférieurs <p>Dans les cas extrêmes on peut avoir une hypo ou anesthésie universelle.</p>
Commence par les pieds de façon symétrique	Monte, et quand ça atteint les genoux ça peut atteindre les mains.	S'étend même au niveau de la partie antérieure de l'abdomen.	

Les troubles sensitifs dans les polyneuropathies commencent toujours en distale. Ils remontent aux genoux. Ensuite ils peuvent atteindre les mains, ensuite ils peuvent atteindre les membres supérieurs. Pourquoi faut-il attendre les genoux pour atteindre les mains ? La longueur d'un nerf entre la moelle cervicale et le bout du doigt est la même qu'entre la moelle lombaire et le genou. => Tout ce qui est en dessous des genoux est plus long que tt ce qu'on pourrait avoir au niveau des bras, à moins d'être un singe.

- Quels examens complémentaires demandez-vous ?

On demande à faire un **EMG**.

Supposons que les résultats de l'EMG du patient sont comme suit :

- ➔ Etude des voies sensitives
 - Membres inférieurs : absence de potentiel sensitif
 - Membres supérieurs : diminution symétrique de l'amplitude des potentiels sensitifs
 - Vitesses normales
- ➔ Etude des voies motrices
 - Membres inférieurs : diminution de l'amplitude des potentiels moteurs
 - Membres supérieurs : amplitudes normales
 - Vitesses normales

- Comment l'interprétez-vous ? Qu'en déduisez-vous aux possibilités de récupération ?

Vitesse de conduction normal → pas d'atteinte de la myéline.

Absence de potentiel sensitif → Axones sensitifs des membres inférieurs atteints

On en déduit que c'est une polyneuropathie :

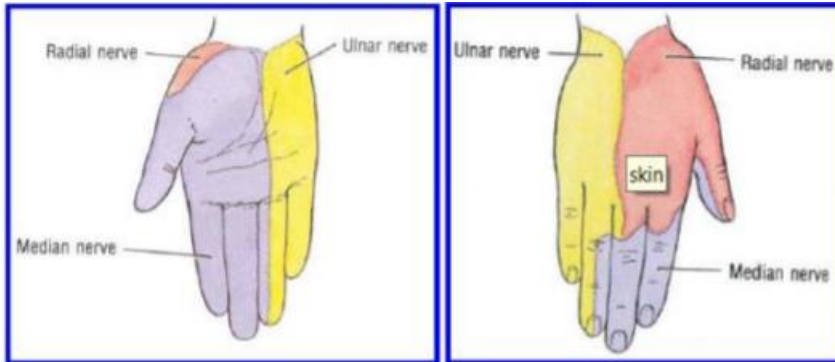
- de mécanisme axonal
- A prédominance sensitive aux membres inférieurs
- Sévère

Le pronostic est lié à la cause, donc il faut chercher la cause (bilan,...) afin de la traiter et éviter que ça s'aggrave. Si ç'est idiopathique (on ne trouve pas la cause), on traite les symptômes.

3- Cas N°3 :

Une jeune femme de 19 ans, T=172cm, Pds = 45kg, vient vous voir pour des paresthésies des deux derniers doigts de la main gauche.

- **Les territoires d'innervation sensitifs de la main : (+++)** (À connaître par cœur selon le prof. Idem pour le territoire des racines C5 et C6)



La jeune fille a une hypoesthésie du 4^{ème} et 5^{ème} doigts, ce qui indique une atteinte du nerf ulnaire. Cette atteinte est probablement due à la **compression** de ce dernier sur l'Os. En effet, le nerf ulnaire passe sous le coude, il est protégé par de la graisse. La patiente étant maigre, donc le nerf ulnaire est plus sensible aux compressions. On aura une atteinte axonal qui se traduit par une diminution d'amplitude, et une atteinte de la gaine de myéline qui se traduit par la diminution de la vitesse de conduction.

Important : on pourrait penser que la patiente a une atteinte de la racine C8, pour cela il faut lui demander si les symptômes remonte au niveau de l'avant-bras et donc dépasse le poignet. Dans ce cas clinique, les symptômes s'arrête au poignet et donc ça ne peut pas être une atteinte de la racine.

- Quelles questions posez-vous ?
 - o Territoire des symptômes (poignet, avant-bras, ...)
 - o Déficit moteur
- Que recherchez-vous à l'examen clinique ?
 - o On peut tester l'**écartement** car les **muscles interosseux** sont innervés par le nerf ulnaire.
 - o **Signe de froment** : on teste l'**adducteur du pouce**. On fléchit le pouce, on peut plus tenir la feuille => on utilise le fléchisseur du pouce à la place qui est innervé par le nerf médian.
 - o En motricité, on peut rechercher une **amyotrophie hypothénar** (1^{ère} espace interosseux, ça palpe bien).
 - o **Signe de Tinel**: On tapote sur le coude et ça déclenche des fourmillements, une paresthésie dans la partie distale du membre, donc au niveau des 2 doigts (on dit que le test est positif). Ça permet de vérifier si y'a une compression du nerf au niveau du coude.
 - o **Griffe cubitale**

Atteinte du nerf ulnaire		
		
Amyotrophie du 1 ^{er} espace interosseux et de la loge hypothénar	Position de griffe cubitale : le nerf ulnaire permet l'extension des dernières phalanges du doigt	Signe de Froment : paralysie de l'adducteur du pouce, on est obligé de fléchir le pouce pour tenir une feuille

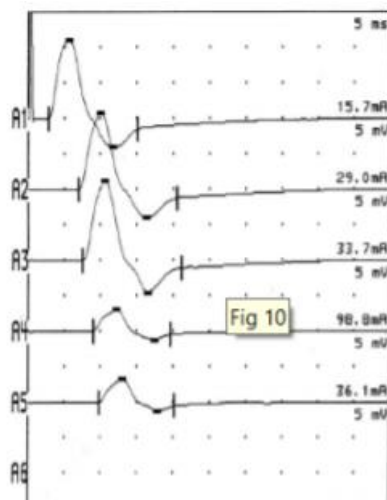
Remarque : On ne recherche pas de compression au niveau du **poignet** car innervé par le nerf **médian** et **radial**.

- Que vous montre l'EMG ?

Il montre un ralentissement de la conduction nerveuse juste au passage du coude. Les réponses sensibles diminuées en amplitude, et dans le territoire du nerf ulnaire, on aura une activité spontanée et la sommation temporelle.

Quand on stimule au-delà du coude (à partir de A4 sur le schéma) : l'amplitude s'effondre => **bloc de conduction** (*Attention : rien à voir avec le bloc post-synaptique, ici ç'est un segment particulier !*).

Atteinte ulnaire du coude → myéline atteinte et axone atteint



Dédicace !

- A Talya, Marion et Gabriel, Je vous aime !
- Aux passerelles de cette année
- A mes costagiaires Estienne, Sarah et Laurine sans qui les journées de stages seraient bien trop longues
- A mes autres costagiaires : Théo (Merci pour les photos), Juba, Akan et Lucile
- A mon Ronéoficheur : Charles
- A toutes les belles rencontres de cette année et à toute la promo