

UE11 : Appareil Locomoteur
Pr Nathalie Kubis
le 08/03/17 à 15h30
RT: TOUZE Emmanuelle
RF: ABITBOL Noémie

L'ELECTROMYOGRAMME : UNE MÉTHODE D'EXPLORATION DU SNP

La prof a refusé de relire la ronéo, elle a dit qu'on verrait plus en détail l'EMG et les exemples d'atteinte du SNP en ED

PARTIE 1 : SNP ET EMG

I. RAPPELS

- 1) le SNP**
- 2) les différentes atteintes du SNP**
- 3) Sémiologie de l'atteinte du SNP**

II. ELECTROMYOGRAPHIE

- 1) la stimulo-détection motrice**
- 2) la stimulo-détection sensitive**
- 3) la pathologie**
- 4) la détection**

III. LES DIFFERENTS TYPES D'ATTEINTE DU SNP

- 1) la section nerveuse**
- 2) la neurapraxie**
- 3) l'axonotmesis**

IV. EXEMPLES

- 1) l'atteinte monotronculaire**
- 2) l'atteinte de la JNM : la myasthénie**
- 3) la polyneuropathie**

PARTIE 2 : PHYSIOLOGIE MUSCULAIRE

- 1) Rappels histologiques**
- 2) Métabolisme énergétique**
- 3) Les 2 types de muscles**
- 4) Myopathies**

PARTIE 1 : Système Nerveux Périphérique et Éléctromyogramme

I. Rappels

5) Le Système Nerveux Périphérique

Le **SNP constitue tout ce qui n'est pas le SNC** (c'est-à-dire l'encéphale + la moelle spinale), c'est donc ce qui sort de la moelle : les **fibres nerveuses**, mais aussi la **jonction neuromusculaire** et le **muscle**.

Ces **3 éléments peuvent être touchés lors d'une atteinte du SNP**, et lors d'une atteinte du nerf la lésion peut se situer à 3 endroits : au niveau des fibres sensorielles et motrices, des racines et des corps cellulaires.

Les fibres **sensoriels sont afférentes** (viennent vers la moelle), elles apportent l'information de la périphérie vers la moelle par la corne postérieure.

Les **fibres motrices** (motoneurons) sont efférentes, elles sortent de la moelle par la corne antérieure pour innervier un muscle strié squelettique qui lui est destiné.

Ces racines sortent de la moelle sous forme de branches sensitives et motrices et se réunissent sous forme de plexus (brachial et lombaire) qui donnent ensuite des troncs nerveux. **Un nerf est donc la réunion de plusieurs centaines de fibres, qui cheminent ensemble dans une même direction, il est le plus souvent mixte (contient des fibres sensitives et motrices).**

Appartiennent au SNP les 31 paires de nerfs spinaux **ainsi que les nerfs crâniens, excepté le nerf optique.**

Pour être protégées, ces fibres nerveuses sont **entourées de tissu conjonctif.**

- chaque fibre est protégée par l'endonèvre
- chaque fascicule de périnèvre
- chaque nerf d'épinèvre

Ce tissu conjonctif est la **seule manière de protéger les nerfs de la torsion et de l'étirement lors des mouvements**. *Cependant il existe des situations où l'étirement est trop violent et ce tissu ne suffit pas à protéger le nerf, par exemple lors d'un accouchement par le siège pendant lequel on étire le plexus brachial lors qu'on tire le bébé par le bras, ou lors d'un accident de moto par exemple.*

2) Les différentes atteintes du SNP

Les fibres nerveuses peuvent être touchées à des endroits différents :

—> atteinte des corps cellulaires

1) maladie de la corne motrice

C'est une atteinte du **noyau du motoneurone**, 2 exemples :

- la poliomyélite, la bactérie méningée détruit le corps cellulaire, on a donc un déficit moteur dans le territoire concerné
- la maladie de Charcot dégénérative, les corps cellulaires dégèrent les uns après les autres sans arrêt, donc tous les motoneurons sont touchés, et le patient est de plus en plus paralysé et meurt quand les nerfs respiratoires sont atteints.

2) maladie du ganglion rachidien = ganglionopathie

C'est une atteinte du **corps cellulaire postérieur sensitif**.

Les patients perdent rapidement la sensibilité de l'ensemble du corps (douleur, proprioception), si bien qu'ils ne tiennent plus debout.

—> Les atteintes des corps cellulaires entraînent la mort neuronale et sont donc irréversibles, sans réparation possible.

—> atteinte de la racine = radiculopathie

Ce sont les sciatiques.

—> atteinte du plexus = plexopathie

Il existe des plexopathies par étirement violent mais aussi par infiltration de cellules cancéreuses (par exemple après un cancer du sein une infiltration du plexus brachial entraîne un déficit moteur du bras).

—> atteinte tronc nerveux

Lorsqu'elle ne touche qu'un seul tronc, on parle d'atteinte mono-tronculaire, quand il y a plusieurs nerfs atteints on parle de multineuropathie.

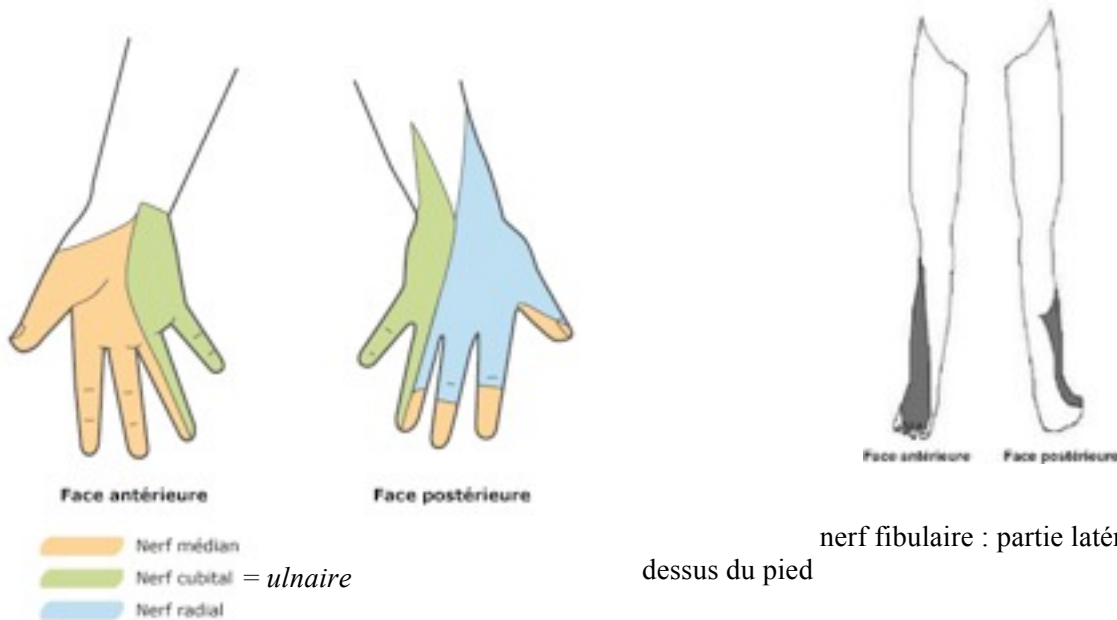
Au niveau du membre supérieur peuvent être touchés les nerfs : ulnaire, médian et radial; tandis qu'au niveau du membre inférieur ce sont les fémoral (crural) , fibulaire et tibial.

ex : syndrome du canal carpien, le patient ressent un fourmillement des 3 premiers doigts, qui s'aggrave en déficit moteur au niveau de la pince pouce -index puis en une amyotrophie de la loge thénare

Nous verrons ensuite plus tard dans le cours les atteintes de la jonction neuro-musculaire et celle des muscles.

TERRITOIRES DES TRONCS NERVEUX A CONNAITRE +++++

1) territoires sensitifs

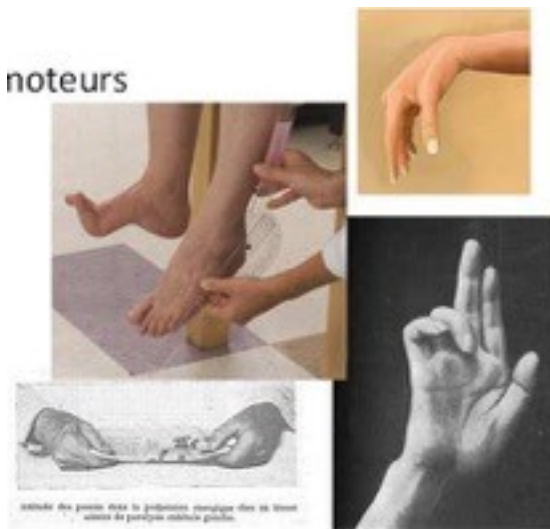


2) territoires moteurs

Quand on a une atteinte :

-du **fibulaire** : releveur du pied et des orteils

—> pied qui tombe (s'entend à la marche du patient)



← -du **radial** : abducteur du pouce et flexion 3 premiers doigts

—>défaut : main qui tombe

-du **médian**

—>défaut d'abduction du pouce

← -ulnaire : interosseux, permet d'écartier les doigts et la flexion des 2 derniers doigts

—>stade ultime de la compression de l'ulnaire = griffe cubitale et amyotrophie considérable

La cause la plus fréquente des déficits moteurs est compressive, par exemple compression du nerf radial quand ton partenaire s'endort sur ton bras, le matin main tu as la main qui tombe.

A terme, une atteinte motrice entraîne l'amyotrophie des muscles innervés par le nerf.

3) Sémiologie de l'atteinte du SNP

La démarche sémiologique **sépare les atteintes sensitives et motrices**, et les **signes positifs** : ce qui est en trop, dont la présence dérange le patient, des **signes négatifs**: ce qui a disparu /\ le patient ne s'en aperçoit pas forcément.

a. syndrome neurogène sensitif

Les **signes positifs** sensitifs sont

—> la **paresthésie** : c'est un **stimulus supplémentaire** anormal de la sensibilité (fourmillement, engourdissement, brûlure). Il est **spontané ou provoqué**, et gênant voir douloureux.

Quelques exemple de manoeuvres provoquées :

- le signe de Tinel: on percute le nerf à l'aide du marteau à réflexe. *Vous pouvez essayer sur vous en percutant votre nerf ulnaire au niveau de la gouttière olécraniennne, cela va vous créer des fourmillement dans les deux derniers doigts de la main.*

- la manoeuvre de Phalen : on met le canal carpien en hyper pression en fléchissant la main exagérément

- le signe de Lasègue pour évaluer distance d'une sciatique (cf cours sur le rachis)

—> la **dysesthésie** : **sensation déformée** par rapport au stimulus (vous piquez la main du patient il pense que vous la caressez)

—>l'**allodynie** : **douleur lors d'un stimulus normalement non douloureux**, le patient a mal quand on le recouvre avec son draps

Les **signes négatifs** sont

—> l'**hypoesthésie** : diminution de la sensibilité d'un territoire

—> l'**anesthésie** : abolition de la sensibilité d'un territoire

L'atteinte sensitive (positive ou négative) **peut concerner le territoire d'un nerf, d'un plexus, d'une racine, ou peut être diffuse**, c'est là toute la difficulté de l'examen neurologique.

Pour évaluer ce territoire, l'examen est le suivant :

Pour la **sensibilité tactile** : on caresse le territoire au doigt ou avec un coton, puis on pic le patient (on peut utiliser le marteau en le dévissant) et on demande à chaque fois au patient ce qu'il ressent.

On étudie aussi la **pallesthésie** (sensibilité de vibration) grâce à un diapason qui nous indique jusqu'à quelle amplitude de vibration le patient sent. Cela permet d'**explorer les gros troncs nerveux**.

Enfin on étudie l'**arthrokinésie**, la sensibilité de position des membres dans l'espace. Souvent on fléchit le gros orteil et on demande au patient s'il est dirigé vers lui ou vers nous.

b) Syndrome neurogène moteur

Les **signes positifs** sont :

- les **crampes spontanées dans sites inhabituels** (muscles intercostaux, des doigts) alors que le patient est au repos, typiquement la nuit.

-les **fasciculations** : ce sont des **petites contractions des fibres musculaires visibles sous la peau**. Lors d'une sciatique il y a des fasciculations dans le territoire concerné par le nerf comprimé. Elles peuvent entraîner un petit mouvement

Les **signes négatifs** sont :

-la **parésie** : diminution de la force musculaire partielle

-la **paralysie (plégie)** : abolition totale de la force musculaire

-l'**amyotrophie** : fonte musculaire. Il est important de savoir inspecter la répartition de l'amyotrophie pour trouver l'atteinte neurologique en cause (focale /multifocale/diffuse) pour proposer des causes d'atteinte.

Par exemple dans cette famille on voit que les hommes sont atteints d'une amyotrophie très importante au niveau des mollets et des mains, tandis que celle des femmes est beaucoup plus légère. On peut donc suspecter une atteinte liée à l'X.



II. L'ÉLECTROMYOGRAPHIE

L'EMG est l'**examen clef du SNP car il permet de l'étudier dans son ensemble** : il permet d'examiner les **fibres motrices**, les fibres sensorielles, la **jonction neuro-musculaire** et les **muscles**.

Le principe est qu'**on applique un courant à la surface de la peau sur le trajet du nerf (sensitif ou moteur)**. Des flux d'ions passent la peau, on a alors une dépolarisation du neurone sous-jacent qui se conduit de proche en proche (ou saltatoirement si les fibres sont myélinisées) jusqu'au recueil du PA plus loin sur le trajet du nerf, ou sont placées les électrodes de détection.

1) La stimulodétection motrice

-On place le stimulateur à un endroit sur le trajet du nerf moteur, et le détecteur, plus loin sur le trajet du même nerf.

-On stimule d'abord faiblement le nerf: seuls les neurones les plus superficiels sont excités (cela se remarque par une amplitude reçue faible).

-On va progressivement augmenter l'intensité de la stimulation **jusqu'à arriver au point où**

L'amplitude de potentiel d'action perçue n'augmente plus car on a recruté toutes les fibres nerveuses (augmenter la puissance du stimulateur ne pourra pas en recruter plus puisqu'elles sont toutes activées)

L'intensité de stimulation est alors dite **supramaximale** car elle est légèrement supérieure à l'intensité nécessaire pour stimuler toutes les fibres nerveuses.

-L'**amplitude recueillie après stimulation supra-maximale est normalisée pour chaque nerf, on peut donc comparer l'amplitude du patient par rapport aux valeurs normales.** Par exemple si on obtient une amplitude divisée par 2 après stimulation supra maximale d'un nerf moteur, cela signifie que la moitié des fibres sont non fonctionnelles (cela peut être transitoire ou irréversible lorsque les fibres sont mortes).

-Ensuite on peut **mesurer la latence qui correspond à la durée que met l'influx nerveux à atteindre le muscle.** Lorsqu'on stimule le nerf plus « haut » (en partie plus proximale), on obtient normalement la même amplitude mais avec une latence plus élevée. S'il y a un obstacle sur le trajet du nerf (comme une tumeur) la latence va être plus élevée.

-Enfin, on peut **calculer la vitesse de conduction** ($v=d/t$)

On stimule le nerf à 2 endroits différents, puis on mesure la distance entre ces 2 endroits de stimulation et on divise cette distance par la différence de latence entre ces 2 points.

L'amplitude, la latence et la vitesse de conduction sont normalisées pour chaque nerf, ce sont les 3 paramètres qu'on analyse lors d'un EMG.

2) la stimulo-détection sensitive

Le principe est identique, simplement on stimule au niveau des trajets des nerfs sensitifs. On analyse l'amplitude, la latence et la vitesse.

En revanche, les potentiels d'action sensitifs sont 1000 fois plus petits que les moteurs (cela permet une précision beaucoup plus importante).

En résumé, la conduction nerveuse est caractérisée par

-l'**amplitude**

-la **latence**

-la **vitesse de conduction**

Pour ces 3 paramètres il existe des valeurs normales spécifiques à chaque nerf étudié.

3) En pathologie on analyse d'abord si on a :

-une perte fibres motrices seulement, qui renvoie à une maladie de la corne antérieure

-une perte sensitive

-ou les deux

Puis on interprète la diminution de l'amplitude comme perte axonale

Tandis qu'un ralentissement de la vitesse de conduction correspond à perte myélinique.

!/ Attention aux facteurs modifiant l'EMG

-Des membres trop froids ralentissent artificiellement la vitesse de conduction.+++ (car le froid ralentit la vitesse d'ouverture des canaux ioniques)

-La taille des troncs nerveux est différente selon l'individu. (l'amplitude sera donc modifiée)

-L'âge, chez les enfants, la gaine de myéline n'est pas complètement mature et fonctionnelle donc la vitesse de conduction sera ralentie.

4) la détection

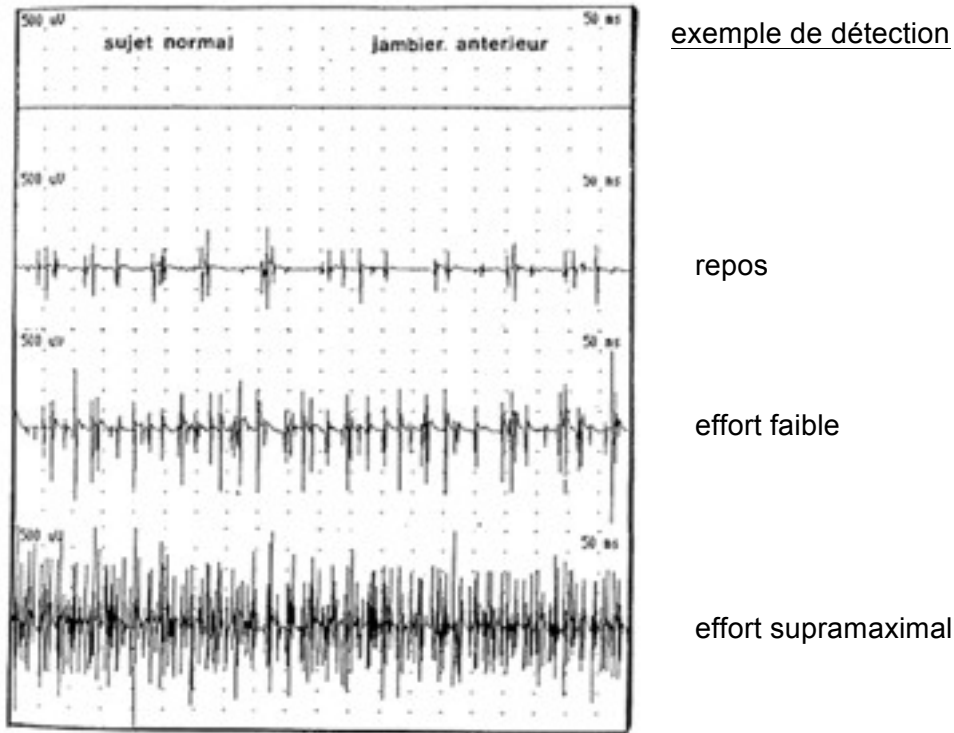
Cette fois on n'applique PAS de courant électrique. On demande au patient de **contracter progressivement son muscle jusqu'à la contraction maximale** en empêchant mouvement (par exemple pour étudier le biceps on fait un bras de fer avec le patient)

Une **aiguille électrode placées dans le muscle enregistre l'activité des unités motrices** (UM=motoneurone +fibres musculaire qu'il innerve) **recrutées progressivement** du muscle en activité.

Ces unités motrices sont réparties de manière diffuse dans le muscle pour permettre une contraction homogène et sont recrutées en fonction de l'intensité de l'effort :

- à effort faible quelques unités motrices sont recrutées
- à effort « supramaximal » TOUTES les UM sont recrutées

Donc on retrouve un **enrichissement progressif de l'amplitude et du nombre de potentiels d'UM**, reflet du recrutement croissant des ces unités.



La **contre-indication majeure de cet examen est la prise d'anticoagulant**, ou un trouble de l'hémostase car il est impossible de comprimer l'hémorragie d'un muscle profond (comme le grand fessier par exemple).

Et puis bien sûr il faut que le patient soit coopérant, donc pas dans le coma

Comment interpréter une anomalie à la détection ?

Au repos, une activité spontanée de la fibre musculaire (ne déclenche pas de contraction) est anormale et correspond soit à des micropotentiels de fibrillation soit à des potentiels lents de dénervation. Elle n'est **pas très spécifique : elle peut correspondre à une atteinte neurogène, lorsque le motoneurone a dégénéré et n'innerve plus, ou myogène, les fibres sont sensibles aux petites doses d'Acétylcholine libérées près du muscle.**

À l'effort, lors d'une atteinte neurogène : le motoneurone a dégénéré donc n'innerve plus le muscle, le nombre d'UM fonctionnel est bas. **Donc pour augmenter la force de contraction se met en place une sommation temporelle, la fréquence de battement des UM encore fonctionnelles augmente, ce qui conduit rapidement à l'épuisement.**

On peut aussi percevoir potentiels de réinnervation qui sont dus à la réinnervation de la fibre par les motoneurones collatéraux.

Lors d'une atteinte myogène, le processus est opposé à celui d'une atteinte neurogène : des fibres musculaires sont mortes donc **pour réaliser un effort relativement faible 100% des fibres sont recrutées.** Le tracé est donc petit et très riches pour le moindre effort.

III. DIFFERENTS TYPES D'ATTEINTES NERVEUSES

Il existe 3 types d'atteinte nerveuse :

1. la section d'un nerf → dégénérescence wallerienne
2. la maladie de la gaine de myéline (focale/dispersée)
3. la dégénérescence axonale (du bou vers le cc)

1) section nerveuse (=neurotmesis)

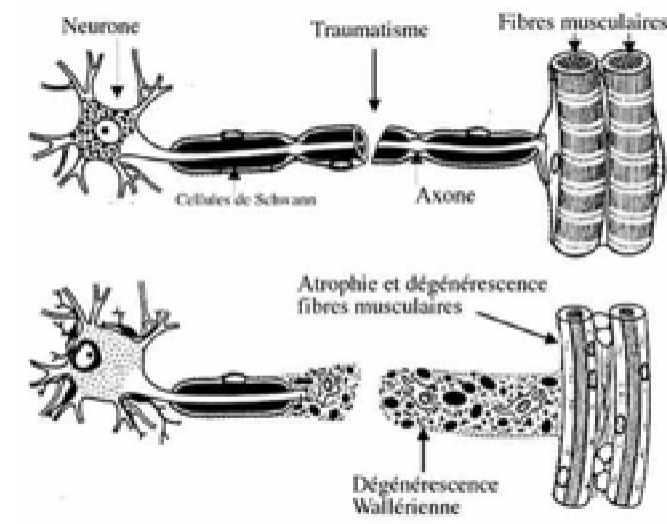
Lorsqu'un nerf est coupé au niveau d'un axone (le corps cellulaire est intact), tout ce qui se situe en aval meurt, c'est la **dégénérescence Wallerienne**. Il y a :

-une **dégénérescence de l'axone en aval**

-et une **démýélinisation**

-puis les **fibres musculaires qui ne sont plus innervées dégènèrent alors à leur tour**. Il est nécessaire de suturer rapidement le nerf sectionné avant que fibres meurent irrévrsiblement.

Puis a lieu la **repousse axonale**. Le neurone sectionné subit une modification de son corps cellulaire: des signaux trophiques sont envoyés vers l'extrémité coupée, si bien que les **fibres nerveuses repoussent mais de manière anarchique** (elle n'ont plus de tuteur car la myéline en aval a disparu) et **forment des noeuds appelés névromes (tumeur nerveuse) totalement inefficaces, et même extrêmement douloureux**.



A aussi lieu la **formation d'un tissu cicatriciel** (comme lors de toute destruction de tissu), mais il est **extrêmement épais et empêche les fibres de passer**.

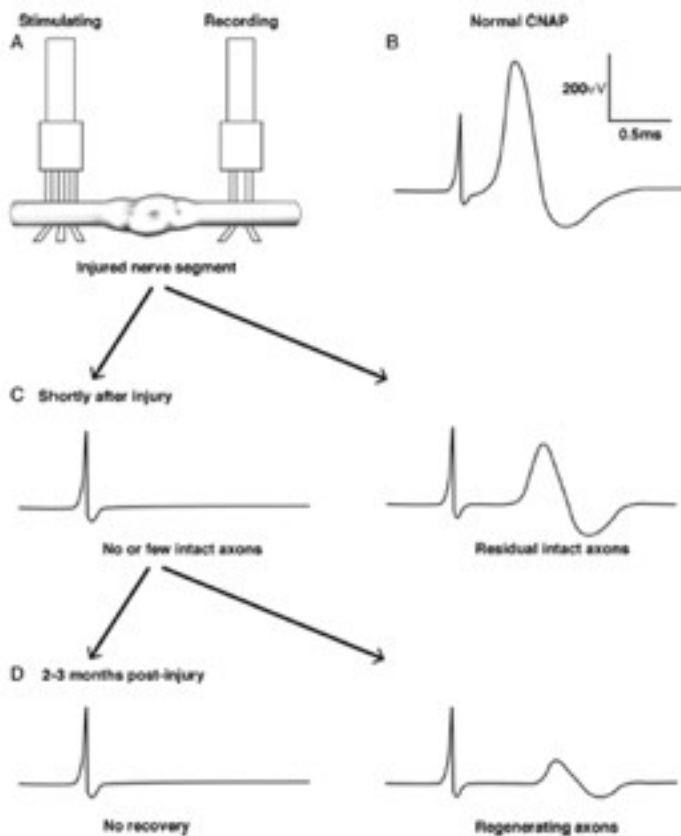
Ce phénomène implique que la suture du nerf la **doit être faite en urgence et extrêmement propre** (pour éviter un afflux inflammatoire trop important et une cicatrisation trop épaisse). *Il existe même des urgences spécialisées pour la suture de plaie nerveuse!*

À l'EMG après une section neurone on peut voir:

- On stimule en aval de la lésion suturée, quand quelques fibres traversent cicatrice on obtient une **réponse diminuée** (une réduction de l'amplitude) qui correspond à celle des axones restant mais on obtient jamais 100% de réponse.
- On refait l'expérience 2-3 mois après pour contrôler la régénération (si les fibres on réussit à traverser la cicatrice)

La **réinnervation du territoire** du nerf lésé est **meilleure plus la zone est proche du nerf** (par intuition si votre nerf médian est sectionné au début de l'avant bras, la réinnervation de la main sera moins bonne que celle d'une partie plus haut sur l'avant bras, car la repousse axonale doit être beaucoup plus grande pour la main)

Ainsi **récupération est meilleure pour des muscles proches** de la fibre lésée.



traçé normal

Juste après la suture :

- à gauche il ne reste pas ou seulement quelques axones fonctionnels
- à droite il reste une certaine quantité d'axones résiduels

2-3 mois après:

- à gauche on observe une absence de régénération

La section axonale est très grave, **la récupération est incomplète voire inexistante et dure quelques années**. Elle se **complique de névrome**, donc en pratique on **attend 3 ans pour dire au patient qu'il a atteint sa récupération maximale** : il n'y plus de cicatrisation et plus de névrome.

2) neurapraxie (demyélinisation)

La **démyélinisation entraîne une modification de l'activité du neurone: la vitesse de conduction est plus lente** , mais seulement transitoirement.

Cette atteinte est **beaucoup moins grave** que la précédente, car la **récupération est complète en quelques jours à semaine**.

3) axonotmesis

L'axonotmesis correspond à une **destruction progressive des fibres nerveuses, qui commence aux niveau des extrémités des membres inférieurs et remonte au cours du temps**.

Contrairement à la neurotmesis ou tout le composant du nerf est détruit (axone et myéline en aval), dans l'axonotmesis **on a différents degrés d'atteinte** (par exemple seulement le tissu conjonctif qui protège le nerf est détruit)

La **classification de Seddon** définit ces différents degrés d'atteinte en **stades de sévérité**

ex : 1er degré seul le tissu conjonctif est atteint, 2eme la membrane basale de l'axone etc.

Donc la gravité de l'axonotmesis dépend du degré de l'atteinte, elle se situe entre celle de la neurapraxie (pas grave, bonne récupération), et celle du neurotmesis (atteinte axonale, la plus grave)

En résumé, comment avoir une idée du pronostic quand un patient se présente à vous avec une atteinte nerveuse ? :

● le pronostic est moins bon quand :

- on observe un déficit moteur et/ou sensitif sévère ++
- il y a **atteinte du corps cellulaire** (maladie de la corne antérieure et ganglionopathie)
- il y a une atteinte axonale (neurotmesis)
- quand le processus est rapidement évolutif
- quand la prise en charge est tardive
- à l'EMG : réduction amplitude des potentiels++

le pronostic est meilleur quand : -il n'y a pas ou peu de déficit moteur et/ou sensitif

- l'atteinte est démyélinisante
- le processus est lentement progressif
- la prise en charge rapide
- à l'EMG : réduction des vitesses de conduction sans diminution de l'amplitude des potentiels (signifie seulement démyélinisation)

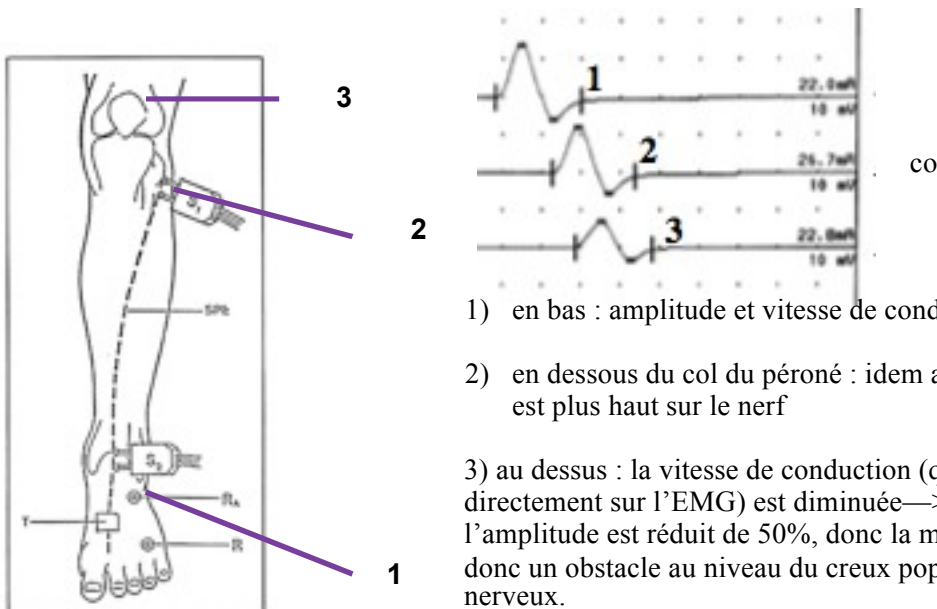
IV. EXEMPLES

1) un exemple d'atteinte focalisée : l'atteinte monotronculaire

le + souvent syndrome canalaire

exemple : atteinte du nerf fibulaire qui est le releveur du pied et des orteils, et au niveau sensitif concerne le tiers latéral de la partie inférieure de la jambe et le bord latéral du pied (c'est pas très parlant mais cf la photo plus haut).

On évalue l'atteinte premièrement en testant la contraction maximale (on appui sur le dessus du pied et on demande au patient de le relever contre notre force), ensuite on fait l'EMG.



- 1) en bas : amplitude et vitesse de conduction normales
- 2) en dessous du col du péroné : idem avec temps de latence plus élevé car on est plus haut sur le nerf
- 3) au dessus : la vitesse de conduction (qu'on calcule on ne la voit pas directement sur l'EMG) est diminuée—>la gaine de myéline est atteinte, et l'amplitude est réduite de 50%, donc la moitié des axones sont détruits. Il y a donc un obstacle au niveau du creux poplité, qui empêche le passage de l'influx nerveux.

2) l'atteinte Jonction Neuro Musculaire (JNM) : la myasthénie

La myasthénie est une maladie auto-immune: le patient possède des anticorps anti récepteur à l'Acétylcholine. Cette maladie touche le plus souvent les femmes jeunes, avec d'autres maladies AI (comme thyroïdite)

Elle a un caractère très particulier: un déficit moteur apparaît à l'effort et disparaît immédiatement à l'arrêt de l'effort, il touche tous les muscles **mais souvent les muscles oculomoteurs, les muscles pharyngolaryngés et de la face**

C'est très évocateur d'une myasthénie si la topographie change au cours de la journée

exemples typiques de manifestation de la maladie : au bout d'une demi-heure de téléphone la voix chute, à la fin de la journée une paupière tombe

On explore la maladie à l'EMG : on fait une **stimulation répétitive a basse fréquence** (on stimule plusieurs fois le nerf en peu de temps, avec une faible intensité)

-normalement: l'amplitude n'est pas modifiée

-chez les myasthénies : l'amplitude chute, et on **considère cela anormal si on observe une diminution de plus de 10% après 5ème stimulation.**

mécanisme

L'Ach libérée au niveau de la JNM permet de créer un potentiel de plaque motrice (PPM) qui entrainera un potentiel d'action (PA) en se sommant aux autres. Cela **nécessite donc une certaine quantité d'Ach qui se fixe sur ses récepteurs post-synaptiques**, or l'Ach met 1 seconde à se régénérer.

Ainsi quand on stimule plusieurs fois par seconde le nerf moteur à l'EMG, le processus de régénération doit être rapide pour générer un PA à chaque stimulation.

Chez le sujet myasthénique: le **récepteur à l'Ach est occupé par les auto-anticorps (on parle de bloc post-synaptique)**, donc il est plus **difficile de créer un PPM (puis un PA) quand les stimulations sont trop rapprochées**. Cela explique la **diminution de l'amplitude des PA à l'EMG et la fatigue du sujet après un effort musculaire prolongé (paupière qui tombe)**

(revu en ED)

3) polyneuropathie

Cela correspond à une **atteinte de tous les nerfs du corps**, qui **commence dans les pieds puis remonte petit à petit**, et est graduée (beaucoup plus important aux extrémités). Cela finit par créer ce qu'on appelle une hypoesthésie (baisse des sensations perçues) en tablier : seules la tête et les épaules sont préservées.

Typiquement cette atteinte est retrouvée dans le diabète.

À CONNAÎTRE POUR LA PARTIE 1:

-mécanismes de dégénérescence et de réparation nerveuse

-principe et limite de l'EMG

-intérêt de l'EMG

-les territoires sensoriels et moteurs des principaux troncs nerveux des membres supérieurs et des membres inférieurs

-les exemples qu'on verra en ED

M

PARTIE 2 : LA PHYSIOLOGIE MUSCULAIRE

A-Rappels

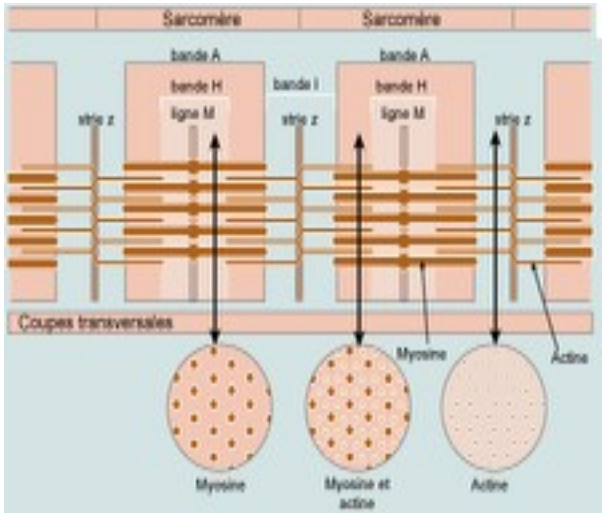
1) Histologie musculaire et protéines

Chaque muscle est fixé à la fois à un plan fixe et **un plan mobile**. Le mouvement est permis par le raccourcissement du muscle. Lorsqu'un muscle se contracte, son muscle antagoniste (ex: biceps brachial/triceps brachial) s'allonge.

Le muscle a une origine mésodermique et l'effet du FGF growth factor permet sa différenciation :

Myoblaste → Myoblaste post mitotique → Fusion des myoblastes et mise en périphérie des noyaux

Lorsque il y a une pathologie du muscle, les noyaux sont centralisés (++) compte rendu anapath)



L'unité fonctionnelle du muscle est le sarcomère.
 → Les molécules de **myosine** constituent les filaments épais. Elle sont composée d'une tête à activité **ATPasique** et d'une queue et sont disposées tête-bêche.
 → Les filaments fins sont composées d'**actine** et de molécules de **tropomyosine** et de **troponines I, C et T**, pouvant accueillir le Ca^{2+} et permettre la contraction
 → Le Ca^{2+} se fixe, le complexe troponine/tropomyosine se déplace et laisse paraître sur la double hélice d'actine un site de fixation à la myosine.

2) Les protéines du cytosquelette

Des protéines du cytosquelette des myocytes lient les protéines contractiles à la matrice extra- cellulaire. Ce cytosquelette est nécessaire à la contraction.

La **dystrophine** lie l'actine au sarcolemme pendant que la **laminine** lie le sarcolemme à la lame basale. Quand elles sont mutées, même si les fibres musculaires se contractent elles ne sont pas rattachées au sarcolemme, il n'y a donc pas d'efficacité mécanique, et les fibres musculaires finissent par dégénérer.

3) Couplage excitation/contraction

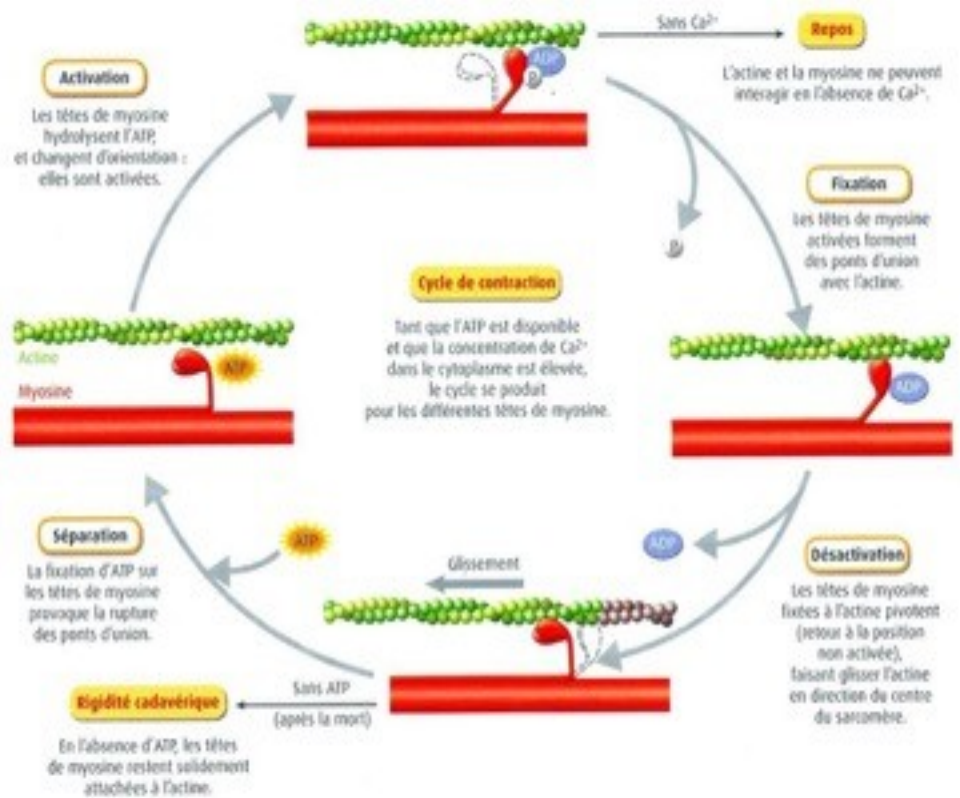
→ La fixation du calcium sur la troponine C provoque la découverte du site de fixation à la myosine sur l'actine.

→ L'hydrolyse de l'ATP (sur la tête de myosine) permet le déplacement de la tête de myosine en regard à l'actine.

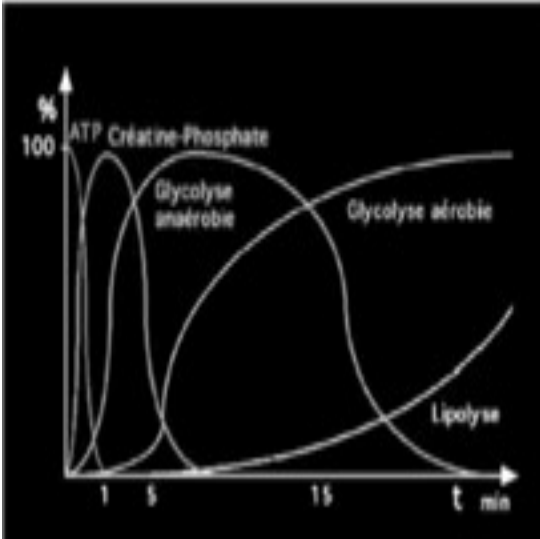
→ La libération du P_i provoque la fixation de la myosine su l'actine (car le site de fixation a été découvert un peu avant!)

→ La libération de l'ADP provoque un changement de conformation de 45° de la tête de myosine : C'est la contraction

→ L'ATP qui vient se refixer sur la tête de myosine permet la séparation actine/myosine. Ceci explique la rigidité cadavérique! (Après la mort, les réserves d'ATP étant vite épuisées, le corps gardera une certaine rigidité musculaire



II. METABOLISME ÉNERGETIQUE ET EXERCICE PHYSIQUE



Lors d'un effort prolongé, les sources d'énergie ne seront pas les mêmes en fonction du temps.

Dès la première minute est utilisée la source la plus rapide d'ATP, la **créatine-phosphate** (c'est en quelque sorte l'ATP de réserve).

Ensuite, la **glycolyse anaérobie se met en place pour maintenir l'effort** (c'est pour ça que les crampes peuvent apparaître assez rapidement au cours d'un effort intense, avec l'acide lactique qui s'accumule). La glycolyse aérobie puis la lipolyse arrivent au bout de 5 et 15 minutes d'effort environ.

Lorsque le muscle est abîmé, il relargue dans le sang ses composants, notamment l'enzyme de dégradation de la créatine phosphate : la Créatine Phospho Kinase (CPK) qui sont par exemple très fréquemment dosées aux urgences pour rechercher une lésion musculaire. *Avant c'était le seul marqueur de l'infarctus du myocarde.*

III. FIBRES MUSCULAIRES ET CARACTÉRISTIQUES PHYSIQUES

Fibres musculaires rouges (lentes) → Elles composent principalement les muscles **posturaux**, ceux de l'**endurance**. Les fibres rouges ont majoritairement un métabolisme **aérobie** avec donc beaucoup de myoglobine : c'est ce qui leur donne leur couleur.

Elles contiennent donc beaucoup de substrat aérobie (glycogène et lipides), de **capillaires** et de **mitochondries**.

Fibres musculaires blanches (rapides) → Ce sont les fibres les plus puissantes mais les plus épuisables. Elles sont moins capillarisées et leur métabolisme est plutôt **anaérobie** d'où leur couleur. Dans ces fibres peut avoir lieu une **synthèse d'actine et de myosine** (Ce sont les fibres qui grossissent lorsqu'on fait du port)

Chaque muscle a une certaine répartition de fibres rouges et blanches. On peut être génétiquement prédisposés à avoir une certaine répartition, mais un entraînement spécifique permet de modifier cette répartition.

IV. EXAMEN DEVANT SUSPICION DE MYOPATHIES

L'examen devant une suspicion de myopathie est simple. Lorsque le patient se plaint d'un **manque de force progressif à départ proximal** (càd qui touche les cuisses avant les mollets, les épaules avant les bras) **bilatéral et symétrique**.

Un bon moyen de tester une myopathie **précoce est le signe du tabouret** (le patient a du mal à se lever d'une chaise sans accouder).

Le début de la maladie est très doux, le patient manque juste de force pendant plusieurs années, les réflexes sont présents, il n'y a pas de déficit sensitif. Mais cette maladie évolue vers l'amyotrophie

Les examens complémentaires à réaliser :

- les dosages biologiques :
 - les **CPK**,
 - les lactates pour rechercher une anomalie des mitochondries
 - on recherche un syndrome inflammatoire
 - et une anomalie des voies métaboliques (glc)

- l'EMG avec détection : syndrome myogène (activité de repos, tracés microvolté trop riche pour l'effort effectué)
- l'IRM musculaire
- la biopsie musculaire (on réalise un examen histologique, des western blot)

—> les myopathie congénitale/génétiques

Elle sont présentes depuis l'enfance et évoluent progressivement en s'aggravant avec l'âge.

Ce sont typiquement des dystrophies musculaires, des anomalies de voie métabolique (glycogénose, lipidoses)

Exemple : La **dystrophie musculaire de Duchesne** est due à une mutation de la dystrophine sur le chromosome X, qui entraîne un déficit moteur et une amyotrophie des cuisses, épaules et bras qui apparaissent pendant la croissance. Le **muscle est remplacé par de la graisse** (visible à l'IRM), et à l'EMG le tracé est myogène.

Les CPK sont très élevées. Le **diagnostic se fait par western blot où on marque dystrophine** : la bande n'apparaît pas (déficit quantitatif) ou est mutée (déficit qualitatif)

Des essais de thérapie génique très encourageant sont en cours, par saut d'exon qui permettrait la suppression de la partie qui code l'erreur, la cellule serait alors capable de fabriquer la dystrophie fonctionnelle de nouveau

—> les myopathies acquises

Elles surviennent à l'âge adulte et **évoluent beaucoup plus rapidement** (qq mois), et sont beaucoup plus variées que les congénitales. Elles sont causées par la **prise de médicament ou toxiques**, ou à une **maladie AI, ou un trouble endocrinien** (de la thyroïde ou des surrénales)

Prenons l'exemple de la **polymyosite** : elle est caractérisée par une **Altération de l'État Général** (Asthénie, Amaigrissement, Anorexie), et un **déficit des ceintures** en clinique.

Les examens complémentaires révèlent un **syndrome inflammatoire** (la vitesse de sédimentation et les CPK sont augmentées+++), à l'EMG on retrouve un syndrome myogène, à l'IRM un hypersignal du muscle qui souffre.

Le diagnostic est posé à la biopsie musculaire, on observe **un infiltration lymphocytaire et macrophagique entre les fibres musculaires, qui les détruit.**

Le traitement est anti-inflammatoire (injection de corticoïdes)

La prof a dit qu'il fallait CONNAÎTRE POUR LA PARTIE 2:

-l'histologie, le métabolisme, principaux types de fibres

-les différentes méthode d'exploration

-les caractéristiques générales des myopathies acquises et congénitales

