

ELECTROMYOGRAPHIE : UNE METHODE D'EXPLORATION DU SNP

PARTIE 1 : SNP ET EMG

I. Rappels

A) Le Système Nerveux Périphérique

- **SNP** = tout ce qui sort de la moelle : **fibres nerveuses, jonction neuromusculaire (JNM) et muscle.**
- Atteinte du nerf : lésion peut se situer à 3 endroits : au niveau des fibres sensorielles et motrices, des racines et des corps cellulaires.

Fibres sensorielles	Fibres motrices (motoneurone)
<ul style="list-style-type: none"> - afférentes (viennent vers la moelle) - apportent l'information de la périphérie vers la moelle par la corne postérieure. 	<ul style="list-style-type: none"> - efférentes - sortent de la moelle par la corne antérieure pour innervé un muscle strié squelettique

- Ces racines 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 sensibles et motrices)**
- Pour être protégées (de la torsion et de l'étirement), ces fibres nerveuses sont **entourées de tissu conjonctif** :
 - chaque fibre est protégée par l'endonèvre
 - chaque fascicule de périnèvre
 - chaque nerf d'épinèvre

B) différentes atteintes du SNP

<u>Corps cellulaires</u>		<u>Racines</u> (radiculopathie)	<u>Plexus</u> (plexopathie)	<u>Tronc nerveux</u>
Corne motrice	Ganglion rachidien (ganglionopathie)	sciaticques	<ul style="list-style-type: none"> - Etirement violent - Infiltration de cellules cancéreuses 	<ul style="list-style-type: none"> - Un seul tronc : atteinte mono-tronculaire - Plusieurs nerfs : multineuropathie - Toutes les fibres nerveuses (du MI au MS) : Polyneuropathie (caractéristique : bilatérale, symétrique, touche d'abord les fibres longues)
Atteinte du noyau du motoneurone, 2 exemples : <ul style="list-style-type: none"> - Poliomyélite : destruction localisée - Maladie de Charcot dégenerative : destruction généralisée 	Atteinte du corps cellulaire postérieur sensitif , perte de sensibilité de l'ensemble du corps. Entraîne la mort neuronale irréversible, sans réparation possible.			

Troncs nerveux à connaître

a. territoires sensitifs

- de la main : cf schéma territoire sensitifs de la main dans la ronéo (c'est plus clair que des explications écrites)
- du membre inf : idem

b. territoires moteurs

Fibulaire	Radial	Médian	Ulnaire
Releveur du pied et des orteils	Abducteur du pouce et flexion 3 premiers doigts	Abducteur du pouce	Interosseux, permet d'écarté les doigts et la flexion des 2 derniers doigts

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

C) Sémiologie de l'atteinte du SNP1) **Syndrome neurogène sensitif**

Signes positifs	Signes négatifs
<ul style="list-style-type: none"> • Paresthésie : stimulus supplémentaire anormal de la sensibilité (fourmillement, engourdissement, brûlure). Il est spontané ou provoqué (<i>Tinel, Phanel, Lasègue</i>), désagréable mais non douloureux. • Dysesthésie : sensation déformée par rapport au stimulus (vous piquez la main du patient il pense que vous la caressez) • Allodynie : douleur lors d'un stimulus normalement non douloureux 	<ul style="list-style-type: none"> • Hypoesthésie : diminution de la sensibilité d'un territoire • Anesthésie : abolition de la sensibilité d'un territoire

Évaluation du territoire touché (nerf, plexus, racine, ou diffus) :

- **Sensibilité tactile** : douloureuse et non douloureuse
- **Pallesthésie** (sensibilité de vibration) : cela permet d'explorer les gros troncs nerveux.
- **Arthrokinésie** : sensibilité de position des membres dans l'espace

2) **Syndrome neurogène moteur**

Signes positifs	Signes négatifs
<ul style="list-style-type: none"> • Crampes spontanées dans des sites inhabituels (muscles intercostaux, doigts) alors que le patient est au repos (la nuit) • Fasciculations : petites contractions des fibres musculaires visibles sous la peau. 	<ul style="list-style-type: none"> • Parésie : diminution de la force musculaire partielle • Paralysie (plégie) : abolition totale de la force musculaire • Amyotrophie : fonte musculaire • Diminution des ROT

II. **L'ÉLECTROMYOGRAPHIE**

Principe : **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) jusqu'au recueil du PA plus loin sur le trajet du nerf

A) La stimulo-détection motrice

- Stimulateur à un endroit sur le trajet du nerf moteur, et détecteur, plus loin sur le trajet du même nerf.
- On stimule d'abord faiblement le nerf : seuls les neurones les plus superficiels sont excités
- 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 (**intensité supramaximale**)
- Mesure des 3 paramètres de l'EMG :
 - L'**amplitude** : elle est normalisée pour chaque nerf et comparée par rapport aux valeurs normales.
 - La **latence** : **durée que met l'influx nerveux à atteindre le muscle**. S'il y a un obstacle sur le trajet du nerf (ex : tumeur) la latence va être plus élevée.
 - La **vitesse de conduction** ($v=d/t$)

B) la stimulo-détection sensitive

- Principe identique
- Potentiels d'action sensitifs sont 1000 fois plus petits que les moteurs

C) Interprétation

- **Diminution de l'amplitude** : **perte axonale**
- **Ralentissement de la vitesse de conduction** : **perte myélinique**.

D) 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.

E) 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 le mouvement
- Une **aiguille électrode** placée dans le muscle enregistre l'activité des **unités motrices** (UM=motoneurone +fibres musculaire qu'il innerve) recrutées progressivement par le 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 :
 - A **faible effort** quelques unités motrices sont recrutées
 - A **effort « supramaximal »** TOUTES les UM sont recrutées
- **Contre-indication majeure : prise d'anticoagulant, ou un trouble de l'hémostase.**

F) Comment interpréter une anomalie à la détection ?

1) Au repos

L'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 est peu spécifique : **atteinte neurogène** (motoneurone), ou **myogène** (les fibres sont sensibles aux petites doses d'Acétylcholine libérées près du muscle)

2) 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 réinervation qui sont dus à la réinervation de la fibre par les motoneurons collatéraux.

III. DIFFERENTS TYPES D'ATTEINTES NERVEUSES

Section nerveuse	Neurapraxie	Axonotmesis
<ul style="list-style-type: none"> • Dégénérescence Wallerienne : <ul style="list-style-type: none"> - De l'axone en aval - Démyélinisation - Fibres musculaires qui ne sont plus innervées. (suture rapide !!) • Repousse axonale de manière anarchique et inefficace voir douloureux : abouti à des noeuds ou névromes (tumeur nerveuse) • À l'EMG : réponse diminuée. La réinervation du territoire du nerf lésé est meilleure plus la zone est proche du nerf 	<ul style="list-style-type: none"> • Démyélinisation : la vitesse de conduction est plus lente, mais seulement <u>transitoirement.</u> • Cette atteinte est beaucoup moins grave que la précédente, car la récupération est complète en quelques jours à semaines. 	<ul style="list-style-type: none"> • Destruction progressive des fibres nerveuses, qui commence au niveau des extrémités des membres inférieurs et remonte au cours du temps. • Différents degrés d'atteinte : classification de Seddon • Gravité se situe entre celle de la neurapraxie (pas grave, bonne récupération), et celle du neurotmesis (atteinte axonale, la plus grave)

Pronostic :

Moins bon	Meilleur
<ul style="list-style-type: none"> - Déficit moteur et/ou sensitif sévère ++ - Atteinte du corps cellulaire (maladie de la corne antérieure et ganglionopathie) - Atteinte axonale (neurotmesis) - Processus rapidement évolutif - Prise en charge tardive -à l'EMG : réduction amplitude des potentiels++ 	<ul style="list-style-type: none"> - Pas ou peu de déficit moteur et/ou sensitif - Atteinte démyélinisante - Processus lentement progressif - Prise en charge rapide - A l'EMG : réduction des vitesses de conduction sans diminution de l'amplitude des potentiels

IV. EXEMPLES

A) atteinte focale

- Atteinte monotrunculaire : atteinte du nerf fibulaire

B) JNM (myasthénie)

- Maladie auto-immune : anticorps anti récepteur à l'Acétylcholine.
- Déficit moteur à l'effort et disparaît immédiatement à l'arrêt de l'effort, il touche tous les muscles **mais souvent les muscles oculomoteurs, les muscles pharyngo-laryngés et de la face**
- Très évocateur d'une myasthénie si la topographie change au cours de la journée
- On explore la maladie à l'EMG : **stimulation répétitive à basse fréquence (intensité) : l'amplitude chute, et on considère cela anormal si on observe une diminution de plus de 10% après 5ème stimulation.**

C) Polyneuropathie

- **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

PARTIE 2 : PHYSIOLOGIE MUSCULAIRE (cf ronéo pour les rappels histologiques)

IV. EXAMEN DEVANT SUSPICION DE MYOPATHIES

- Symptômes : **manque de force progressif à départ proximal bilatéral et symétrique.**
- Signe du tabouret : teste une myopathie **précoce**
- Le début de la maladie est très doux, le patient manque juste de force pendant plusieurs années, les réflexes sont présents, il n'y pas de déficit sensitif. Mais cette maladie évolue vers l'amyotrophie
- Les examens complémentaires à réaliser :
 - Les **dosages biologiques** : CPK, lactates (anomalie des mitochondries), syndrome inflammatoire, 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** (examen histologique, western blot)

Myopathie congénitale/génétiques	Myopathies acquises
<ul style="list-style-type: none"> - Présentes depuis l'enfance et évoluent progressivement en s'aggravant avec l'âge. - Dystrophies musculaires, anomalies de voie métabolique (glycogénose, lipidoses) - Exemple : dystrophie musculaire de Duchesne → 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. → Les CPK sont très élevées → Le diagnostic se fait par western blot où on marque dystrophine → Essais de thérapie génique 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 dystrophine fonctionnelle de nouveau 	<ul style="list-style-type: none"> - 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) - Exemple : polymyosite → Altération de l'État Général (Asthénie, Amaigrissement, Anorexie) → Déficit des ceintures en clinique. → 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 une infiltration lymphocytaire et macrophagique entre les fibres musculaires, qui les détruit.