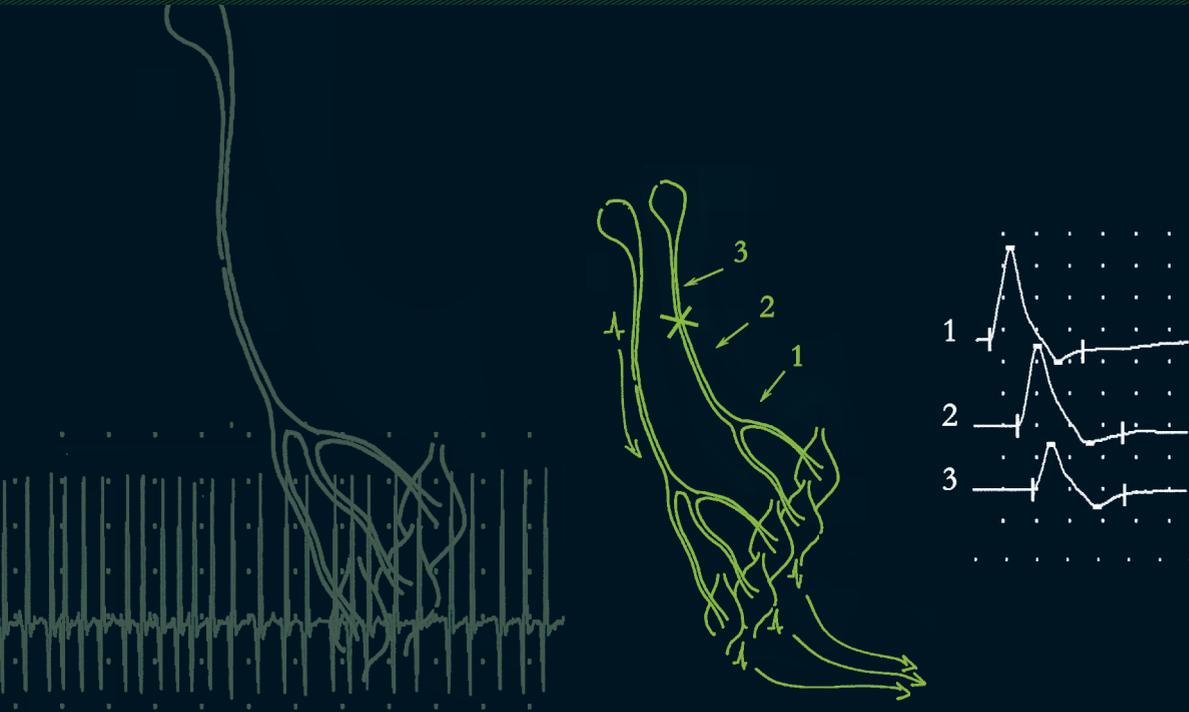


Emmanuel Fournier

Syndromes EMG d'atteinte des nerfs et des muscles



Syndromes EMG d'atteinte des nerfs et des muscles

Emmanuel FOURNIER
Professeur des universités
Département de Neurophysiologie clinique
Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris

Médecine Sciences
Publications

www.editions.lavoisier.fr

Électromyographie

L'électromyographie sans douleur (Volume 1)

Éditions Lavoisier, 2014

Sémiologie EMG élémentaire (Volume 2)

Éditions Lavoisier, 2013

Atlas d'électromyographie (Volume 3)

Éditions Lavoisier, 2013

Syndromes EMG d'atteinte des nerfs et des muscles (Volume 4)

Éditions Lavoisier, 2013

Précédentes éditions

Examen électromyographique et étude de la conduction nerveuse, sémiologie électro-physiologique des nerfs et des muscles

Éditions EM Inter-Lavoisier, 1998, 2008

Atlas d'électromyographie, 300 schémas pour l'exploration des nerfs et des muscles

Éditions EM Inter-Lavoisier, 2000

Les dessins et schémas de cet ouvrage sont de l'auteur. Les originaux publiés dans la première édition (© Emmanuel Fournier, 1998) ont été complétés par l'auteur, sur ordinateur, pour la présente édition.

Direction éditoriale : Emmanuel Leclerc

Édition : Céline Poiteaux

Fabrication : Estelle Perez

Couverture : Isabelle Godenèche

Mise en pages : Compo-Méca, 64990 Mouguerre

© 2013, Lavoisier, Paris

ISBN : 978-2-257-20562-9

Table des matières

Abréviations et notations	IX
Introduction	1

Partie I **Atteintes d'un élément nerveux**

1. Stratégie d'exploration des atteintes d'un élément nerveux	7
Diagnostic topographique	8
Localisation du siège d'une lésion	10
Principales formes électrophysiologiques	13
Principaux mécanismes d'atteinte d'un nerf	17
Un modèle : l'atteinte traumatique des nerfs	19
2. Atteintes des nerfs de la tête et du tronc	27
Atteinte du nerf facial (VII)	27
Atteinte du nerf trijumeau (V)	31
Atteinte du nerf hypoglosse (XII)	32
Atteinte du nerf phrénique	33
3. Atteintes des nerfs de l'épaule et du bras	35
Atteinte du nerf spinal (XI, accessoire)	36
Atteinte du nerf du grand dentelé (thoracique long)	36
Atteinte du nerf sus-scapulaire	37
Atteinte du nerf circonflexe (axillaire)	38
Atteintes du nerf musculocutané	39
4. Atteintes du nerf radial	41
Atteinte du radial au bras (paralysie radiale)	41
Neuropathie radiale sensitive	44
Syndrome du nerf interosseux postérieur	44
Atteinte haute du radial au bras ou à l'aisselle	45

5. Atteintes du nerf médian	47
Syndrome du canal carpien	47
Autres tableaux d'atteinte du nerf médian.....	51
Syndrome du nerf interosseux antérieur	52
Atteinte du médian à l'avant-bras, syndrome du rond pronateur.....	53
Atteinte du médian au bras ou à l'aisselle.....	53
6. Atteintes du nerf cubital (ulnaire)	55
Atteinte du cubital au coude	55
Atteinte de la branche palmaire profonde.....	59
Atteinte du cubital dans la loge de Guyon.....	60
Atteinte du cubital à l'avant-bras	60
Atteinte du cubital au bras et à l'aisselle.....	61
7. Atteintes des racines cervicales	63
Exploration de l'atteinte d'une racine	63
Protocole d'exploration d'une racine	70
Territoire sensitif comparé des racines et des nerfs des membres supérieurs.....	71
Atteinte C5.....	71
Atteinte C6.....	71
Atteinte C7	72
Atteinte C8-T1	72
8. Atteintes du plexus brachial	75
Simplification de l'analyse par réduction à des tableaux connus	76
Signes électrophysiologiques utiles au diagnostic lésionnel	77
Atteintes des troncs primaires du plexus brachial	80
Atteintes des troncs secondaires du plexus brachial.....	84
Variétés étiologiques	87
9. Atteintes des racines et du plexus lombo-sacrés	93
Territoire sensitif comparé des racines et des nerfs des membres inférieurs	94
Atteinte L2-L3	94
Atteinte L4	95
Atteinte L5	95
Atteinte S1	96
Atteinte lombo-sacrée pluriradiculaire	97
Atteintes du plexus lombo-sacrée.....	97

10. Atteinte des nerfs de la hanche et de la cuisse	101
Atteinte du nerf obturateur.....	101
Atteinte du nerf crural (fémoral).....	102
Atteinte du nerf fémoro-cutané.....	103
Atteintes du nerf sciatique	103
11. Atteinte du nerf péronier (SPE, fibulaire)	107
Atteinte du péronier au col du péroné.....	107
Atteinte du nerf péronier profond (syndrome tibial antérieur)	110
Atteinte des branches distales du péronier	111
12. Atteinte du nerf tibial (SPI)	113
Atteinte du nerf tibial postérieur (SPI).....	113
Syndrome du canal tarsien.....	115
Atteinte du nerf sural (saphène externe)	116
Névrome de Morton, neuropathie interdigitale de Morton.....	116

Partie II

Neuropathies sensitivo-motrices multiples ou diffuses

13. Stratégie d'exploration des neuropathies sensitivo-motrices	119
Syndromes de neuropathie avec altérations de conduction	120
Syndromes de neuropathie axonale	126
Poursuite de la différenciation des neuropathies par l'étude de leur topographie	130
Protocole d'exploration d'une neuropathie.....	133
Arbre diagnostique d'une neuropathie	135
14. Neuropathies multiples et multinévrites	137
Neuropathies multiples axonales (multinévrites)	137
Neuropathies multifocales avec altérations de conduction en dehors des points de compression	141
Neuropathies multifocales avec altérations de conduction aux points de compression	145
15. Polyradiculonévrites et polyneuropathies démyélinisantes	149
Syndrome de Guillain-Barré avec altérations de conduction multifocales	150
Autres neuropathies aiguës avec altérations de conduction multifocales.....	154
Polyradiculoneuropathies démyélinisantes subaiguës ou chroniques	155
Polyneuropathies démyélinisantes, avec ralentissement de conduction homogène ...	160

16. Polyneuropathies et neuropathies axonales	167
Neuropathies axonales sensitivo-motrices aiguës.....	167
Polyneuropathies sensitivo-motrices axonales subaiguës ou chroniques	169
17. Neuropathies sensitives et ganglionopathies	177
Principes d'exploration des neuropathies sensitives	177
Neuropathies sensitives aiguës	179
Syndromes de ganglionopathie (ou de polyradiculopathie sensitive).....	181
Syndromes de neuropathie sensitive axonale distale	184

Partie III

Atteintes motrices pures

18. Stratégie d'exploration des atteintes motrices pures	189
Tableau d'atteinte neurogène motrice pure.....	189
Diagnostic d'atteinte myopathique	191
Principes d'exploration et de diagnostic différentiel des atteintes myopathiques.....	193
Stratégie d'exploration d'une atteinte motrice pure	196
19. Motoneuronopathies et neuropathies motrices	197
Principes d'exploration et de diagnostic différentiel des tableaux de neuropathie motrice.....	197
Neuropathies motrices aiguës	199
Neuropathies motrices avec altérations de conduction multifocales	201
Motoneuronopathies avec atteinte centrale associée	204
Motoneuronopathies sans atteinte centrale	208
Amyotrophies spinales héréditaires	211
20. Myopathies	215
Place de l'examen EMG	215
Myopathies proximales acquises	217
Myopathies proximales héréditaires	219
Myopathies à distributions particulières	222
Myopathies distales	224
Myopathies oculaires et oculo-pharyngées	225
Myopathies focales.....	226
Myopathies aiguës	227
Un tableau de douleurs musculaires et un tableau de raideur	228

21. Syndromes myasthéniques	231
Diagnostic d'altération de la transmission neuromusculaire	231
Défaut de fonction postjonctionnel.....	234
Défaut de fonction préjonctionnel	237
Tableaux d'excès de fonction	240
22. Syndromes myotoniques et paralysies périodiques	245
Deux protocoles d'étude.....	246
Syndromes myotoniques non dystrophiques	246
Dystrophies myotoniques	250
Paralysies périodiques	252
23. Syndromes neuromyotoniques et syndromes tétaniques	257
Principes d'exploration	258
Désinhibition des motoneurones	259
Syndromes neuromyotoniques	260
Syndromes tétaniques.....	263
Syndrome de Schwartz-Jampel	265
 Planches de syndromes électrophysiologiques	 267
Bibliographie	281
Index	293

Abréviations et notations

D'autres abréviations employées dans le langage médical courant apparaissent dans la table des matières.

ACh	acétylcholine	GAD	glutamate décarboxylase
ACh-estérase	acétylcholinestérase	HNPP	neuropathie par hypersensibilité à la pression
AD	amplitude distale	K⁺	potassium, potassique
ADM	<i>abductor digiti minimi</i> , abducteur du petit doigt	LCR	liquide céphalo-rachidien
AIDP	polyradiculonévrite démyélinisante inflammatoire aiguë	LD	latence distale
AMAN	neuropathie axonale motrice aiguë	MAG	glycoprotéine associée à la myéline
AMSAN	neuropathie axonale sensitivo-motrice aiguë	MuSK	<i>muscle specific kinase</i>
APB	<i>abductor pollicis brevis</i> , court abducteur du pouce	Na⁺	sodium, sodique
ATP	adénosine triphosphate	Na⁺/K⁺ATPase	sodium/potassium adénosine-triphosphatase
BCI	nerf brachial cutané interne, ou cutané médial de l'avant-bras	PAN	périartérite noueuse
Ca²⁺	calcium, calcique	PFM	potentiel(s) de fibre musculaire
CIDP	polyradiculonévrite démyélinisante inflammatoire chronique	PIDC	polyradiculoneuropathie démyélinisante chronique
Cl⁻	chlore, chlorure	PLD	potentiel(s) lent(s) de dénervation (pointes positives)
CMT	maladie de Charcot-Marie-Tooth	PROMM	myopathie myotonique proximale
CMV	cytomégalovirus	PUM	potentiel(s) d'unité motrice
CPK	créatine phosphokinase	RACH	récepteurs à l'acétylcholine
DHP	dihydropyridine	SF-EMG	électromyographie en fibre unique (<i>single fiber-EMG</i>)
div.	division d'image, intervalle entre deux points	SLA	sclérose latérale amyotrophique
EDB	<i>extensor digitorum brevis</i> , court extenseur des orteils, pédieux	SPE	nerf sciatique poplité externe, ou péronier, fibulaire
EMG	électromyographie, électromyographique	SPI	nerf sciatique poplité interne, ou tibial
ENMG	électroneuromyographie	VC	vitesse de conduction
FSH	myopathie facio-scapulo-humérale	VCM	vitesse de conduction motrice
GABA	acide gamma-aminobutyrique	VCP	vitesse de conduction proximale
		VCS	vitesse de conduction sensitive
		VIH	virus de l'immunodéficience humaine

Introduction

L'utilisation de techniques variées d'exploration électrophysiologique appelle une confrontation de leurs résultats et amène en même temps à s'interroger sur leur place respective dans l'individualisation des innombrables syndromes d'atteinte des nerfs et des muscles. Chacune donne en effet un point de vue particulier sur les affections neuromusculaires, mais ne représente pour celles-ci qu'une de leurs façons de se manifester. L'interprétation fine des résultats électrophysiologiques ne peut en général se faire qu'en les rapportant les uns aux autres, ainsi qu'aux symptômes et aux signes cliniques. C'est dans ce rapprochement et ce regroupement que se

dessinent les syndromes ou les tableaux d'atteinte, et que prend corps une réalité pathologique pouvant rendre compte de l'ensemble des phénomènes anormaux recueillis sur un patient donné.

En amont de ces questions d'interprétation, se posent pour celui qui doit pratiquer l'examen électromyographique (EMG) des questions de stratégie. Quelles techniques mettre en œuvre ? Sur quels nerfs et quels muscles ? Quels gestes pratiquer et dans quel ordre ? Ces questions reviennent à préciser les objectifs de l'examen dans les différentes situations où il est fait appel à lui. Elles ne sont d'ailleurs pas indépendantes des questions d'interprétation.

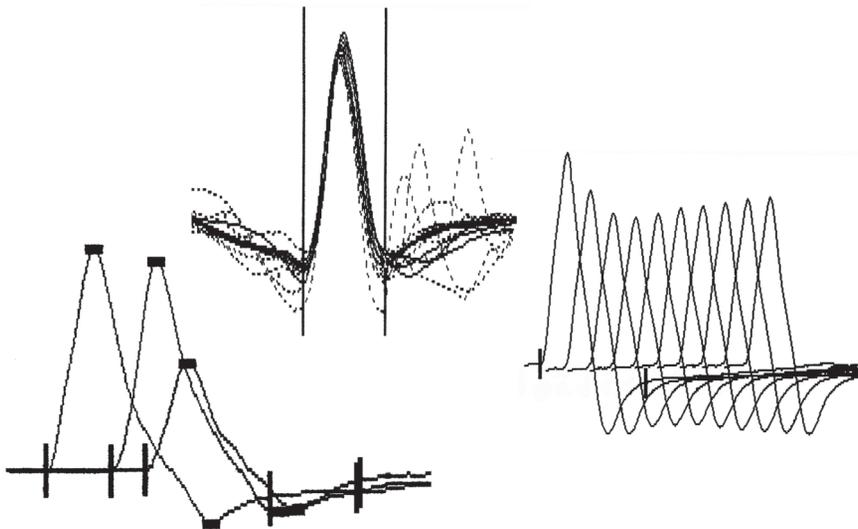


Figure 1 Trois techniques d'exploration du fonctionnement des nerfs et des muscles : détection des activités électriques naturelles, stimulodétection avec déplacement du lieu de stimulation, stimulation nerveuse répétitive. Trois points de vue sur les affections des nerfs et des muscles, mais aussi, pour celles-ci, trois des dimensions dans lesquelles se dessiner.

On pourrait dire plutôt qu'elles les préparent, puisque le jeu des hypothèses pathologiques et la variété des techniques mises en œuvre au cours de l'examen ouvrent autant de dimensions d'interprétation ultérieure du problème posé par le patient.

On peut schématiquement individualiser trois grands types de troubles que les patients proposent à l'examen EMG : troubles sensitifs et moteurs localisés, troubles sensitivo-moteurs étendus, troubles moteurs purs.

Dans la première situation, la présence de troubles sensitifs et moteurs localisés à une région du corps fait suspecter une atteinte sélective d'un nerf ou d'une racine. Dans ce cas, les objectifs de l'examen sont de préciser l'élément nerveux touché ; de vérifier l'absence d'atteinte des autres éléments nerveux ; de localiser le site de lésion ; d'en préciser la gravité et le substrat physiopathologique afin de préparer le traitement. Les causes mécaniques (traumatisme, compression, étranglement canalaire...) étant les plus fréquentes, la discussion du traitement tourne souvent autour de l'indication ou non d'une intervention chirurgicale ciblée sur le site de lésion identifié. L'atteinte d'un élément nerveux peut aussi relever de mécanismes vasculaires (ischémie, vascularite...), infectieux (lèpre...), tumoral, etc.

Dans la deuxième situation, l'extension des signes sensitifs et moteurs indique qu'on a affaire à une affection capable de toucher les fibres nerveuses dans des territoires multiples ou diffus, donc une « maladie » qui place l'examen dans la perspective de traitements médicaux. Il s'agit alors avant tout de préciser la topographie de l'atteinte (multi-tronculaire ou symétrique) et le processus physiopathologique en cause (axonal ou démyélinisant), afin de guider l'enquête étiologique et ensuite le traitement. L'examen vise aussi à étudier la gravité de l'affection et les conséquences éventuellement vitales des pertes de fonction nerveuse.

La troisième situation recouvre les cas où les patients se plaignent essentiellement de troubles moteurs. Dans ces cas, l'absence de troubles sensitifs n'oriente pas en premier lieu vers une atteinte des nerfs proprement dits, mais conduit à s'interroger sur une atteinte pouvant toucher en un point quelconque de

leur trajet les voies motrices périphériques. Le but de l'examen est en premier lieu de préciser s'il s'agit d'une atteinte des motoneurons (neuronopathies motrices), des jonctions neuromusculaires (syndromes myasthéniques) ou des muscles (myopathies). Cette enquête se fonde sur la caractérisation des anomalies électrophysiologiques et sur leur topographie (proximale, distale...). Simultanément, l'examen cherche à établir le degré de gravité de l'atteinte.

Dans ces trois situations, l'examen ne fait souvent que conforter l'impression clinique : les éléments se mettent en place et le puzzle se complète petit à petit au fil de l'examen et des techniques croisées. Parfois cependant, des résultats imprévus redressent le diagnostic initialement évoqué, et on découvre qu'il faut revoir totalement les hypothèses de travail : ce qui paraissait être une atteinte isolée d'un nerf s'avère par exemple n'être que la partie émergée d'une neuropathie diffuse méconnue ; ou bien, ce qui était tenu comme une myopathie incurable s'avère relever d'un syndrome myasthénique potentiellement curable. C'est une toute autre image que celle qu'on avait imaginée qui se compose. Et c'est d'ailleurs pour cela, dans l'éventualité admise d'une surprise, qu'on pratique l'examen : s'il ne donnait jamais que des résultats prévus et n'avait qu'un rôle de vérification, on pourrait, dans bien des cas, s'en dispenser.

D'un autre côté, « on ne trouve que ce que l'on cherche » : les anomalies, prévues ou imprévues, ne se montrent qu'à condition de se lancer à leur rencontre, en suivant des hypothèses diagnostiques qu'on accepte de tester sous les angles complémentaires que procurent les diverses techniques. C'est pourquoi, il est nécessaire de donner dans cet ouvrage quelques éléments de clinique et de pathologie qui dépassent la technique EMG proprement dite. Il faut savoir ce que l'on a à chercher, c'est-à-dire rapporter les résultats de chaque technique aux significations qu'ils peuvent prendre vis-à-vis des cadres pathologiques connus. Car il s'agit en fin de compte de déterminer de quelle affection souffre « réellement » le patient. Un livre sur les syndromes EMG d'atteinte des nerfs et des muscles ne peut se cantonner à déduire les tableaux pouvant ré-

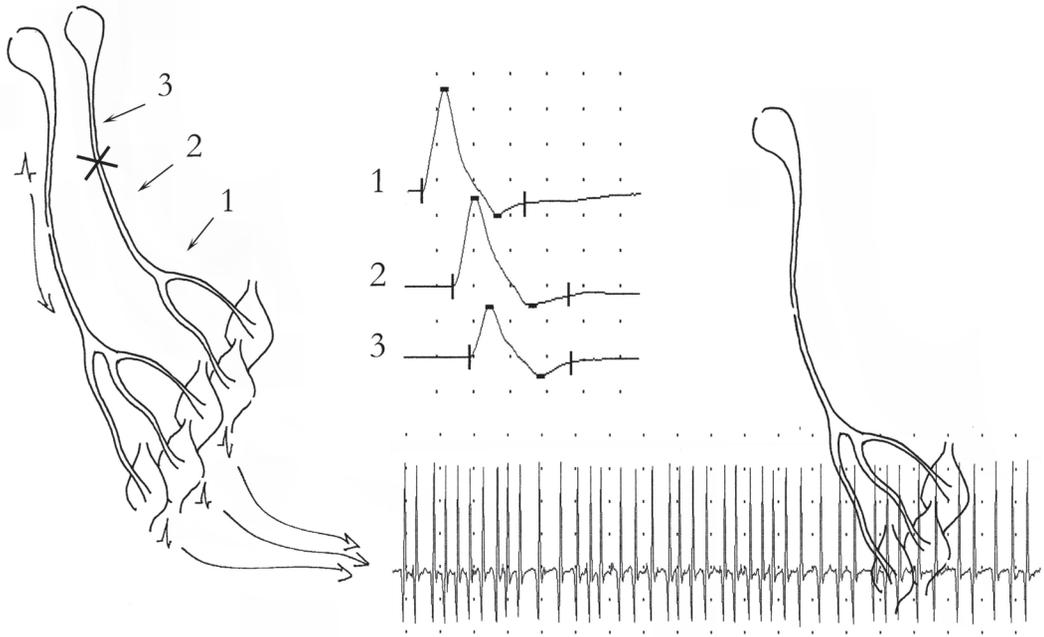


Figure 2 Atteinte du nerf cubital au coude, sous forme de bloc de conduction, vue de plusieurs techniques.

sulter de la seule combinaison des signes électrophysiologiques possibles.

Certes, les différentes techniques mises en œuvre déterminent les dimensions sous lesquelles la pathologie en cause peut se révéler à l'examen, mais celle-ci reste toujours pour elles une réalité qui les dépasse. Une réalité que l'examen va s'efforcer de reconnaître, en la rattachant à des syndromes connus, qui seront pris en charge selon les recommandations ad hoc ; et cependant, une réalité dont il faut admettre qu'elle puisse échapper un peu : parce que chaque technique ne la montre jamais que

sous un jour particulier, et parce qu'elle paraît toujours comme réinventée, ou du moins personnalisée, par chaque patient. Interviennent notamment l'état de santé antérieur et l'anatomie particulière du patient... Même si celui-ci doit se plier pour une part à des syndromes communs, la façon propre qu'a la maladie de combiner ses signes chez lui, ou qu'il a lui-même de les mettre en forme et de répondre aux techniques par lesquelles on l'interroge, compose à chaque fois un tableau quelque peu nouveau, qu'il faut à la fois rapprocher du connu et respecter dans ses singularités.

Professeur des universités et praticien hospitalier, **Emmanuel Fournier** dirige le département de Neurophysiologie clinique du groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris.

Syndromes EMG d'atteinte des nerfs et des muscles

Ce livre étudie comment se composent les **syndromes d'atteinte des nerfs et des muscles**. L'analyse, illustrée par 400 figures, précise la place relative des différentes techniques électrophysiologiques dans les trois grandes situations qui se présentent à l'examen :

- atteintes sélectives d'un nerf ou d'une racine, où l'objectif premier est de localiser le site de lésion dans la perspective d'une intervention chirurgicale ;
- neuropathies, où l'examen EMG cherche avant tout à préciser le processus en cause (axonal ou démyélinisant) afin de guider l'enquête étiologique et ensuite le traitement médical ;
- atteintes motrices pures, où il faut déjà déterminer s'il s'agit d'une atteinte des motoneurones, des jonctions neuromusculaires (syndromes myasthéniques) ou des muscles (myopathies).

Des syndromes tronculaires aux myopathies, c'est donc l'ensemble de la pathologie neuromusculaire qui est revue ici sous l'angle d'un examen placé dans le prolongement de la clinique. Il en résulte des recommandations pratiques permettant de répondre aux questions de stratégie propres à chaque situation : quelles techniques mettre en œuvre, et comment regrouper les anomalies en syndromes afin d'identifier aussi aisément que possible l'affection en cause.

L'électromyographie est un examen incontournable pour le diagnostic et l'évaluation des atteintes des nerfs et des muscles. Sa réalisation pratique soulève à la fois des questions de technique, de sémiologie, d'anatomie et de pathologie. C'est à ces différentes questions que répondent les quatre volumes de la collection **Électromyographie**.



www.editions.lavoisier.fr

