

CHAPITRE **e45**

Explorations électrophysiologiques des maladies du système nerveux : EEG, potentiels évoqués et EMG

Michael J. Aminoff

ÉLECTRO-ENCÉPHALOGRAPHIE

L'activité électrique cérébrale (l'électro-encéphalogramme [EEG]) peut facilement être enregistrée par des électrodes placées sur le scalp. La différence de potentiel entre une paire d'électrodes placées sur le scalp (dérivation bipolaire) ou entre une électrode de scalp isolée et un point de référence inactif commun (dérivation référentielle) est amplifiée et affichée sur un écran d'ordinateur, un oscilloscope ou imprimée sur du papier. Les caractéristiques de l'EEG normal dépendent de l'âge du patient et de son niveau d'éveil. L'activité rythmique normalement enregistrée représente le potentiel d'action post-synaptique des cellules pyramidales orientées verticalement au niveau du cortex cérébral, et elle est caractérisée par sa fréquence. Chez un adulte normal éveillé, qui est allongé et détendu, les yeux fermés, un rythme alpha de 8 à 13 Hz peut être observé sur les dérivation postérieures de l'EEG, mêlé à une quantité variable d'activité plus rapide (bêta > 13 Hz) ; le rythme alpha est atténué à l'ouverture des yeux (Figure e45-1). Au cours de la somnolence, le rythme alpha est également atténué ; au cours du sommeil léger, une activité plus lente des fréquences thêta (4-7 Hz) et delta (< 4 Hz) devient plus importante.

Des systèmes informatisés sont à présent largement répandus pour enregistrer l'EEG. Ils permettent de reconstituer l'EEG, de l'afficher sous différents formats et de le travailler pour une analyse plus détaillée ; ils permettent également de détecter certaines anomalies. Des techniques d'activation sont généralement mises en œuvre au cours de l'enregistrement EEG pour déclencher des anomalies. Ces techniques comportent habituellement l'hyperventilation (pendant 3 ou 4 minutes), la stimulation lumineuse intermittente, le sommeil et la privation de sommeil au cours de la nuit qui a précédé l'enregistrement.

L'électro-encéphalographie est relativement peu onéreuse, elle permet d'aider la prise en charge clinique dans différentes situations.

■ EEG ET ÉPILEPSIE

L'EEG est très utile dans le bilan des patients qui présentent une suspicion d'épilepsie. La présence d'une activité électrique critique, c'est-à-dire d'une activité rythmique répétitive anormale à début et fin brutale et une évolution caractéristique permettent clairement de confirmer le diagnostic. L'absence de tels éléments électriques ne permet cependant pas d'exclure le diagnostic d'épilepsie, car il peut n'y avoir aucune modification de l'EEG enregistré sur le scalp au cours de certaines crises focales. Dans l'épilepsie généralisée tonicoclonique, l'EEG est toujours anormal au cours des crises. Il n'est pas toujours possible d'obtenir un enregistrement EEG au cours d'un événement clinique qui peut correspondre à une crise d'épilepsie, en particulier lorsque de tels événements surviennent de manière imprévisible ou peu fréquente. L'enregistrement continu de longue durée dans un service équipé d'une télémétrie vidéo-EEG a permis d'enregistrer plus facilement les activités électriques qui accompagnent de tels épisodes cliniques. Le monitoring par ce moyen est parfois utile pour confirmer la survenue de crises d'épilepsie, caractériser la nature clinique des épisodes douteux et déterminer la fréquence des événements épileptiques.

Les résultats de l'EEG peuvent également être utiles en période intercritique, car ils montrent certaines anomalies qui étayent fortement le diagnostic d'épilepsie. De telles *activités épileptiformes* sont des bouffées de décharges anormales de pointes ou d'ondes acérées. La présence d'une activité épileptiforme n'est pas spécifique de l'épilepsie, mais sa prévalence est beaucoup plus importante

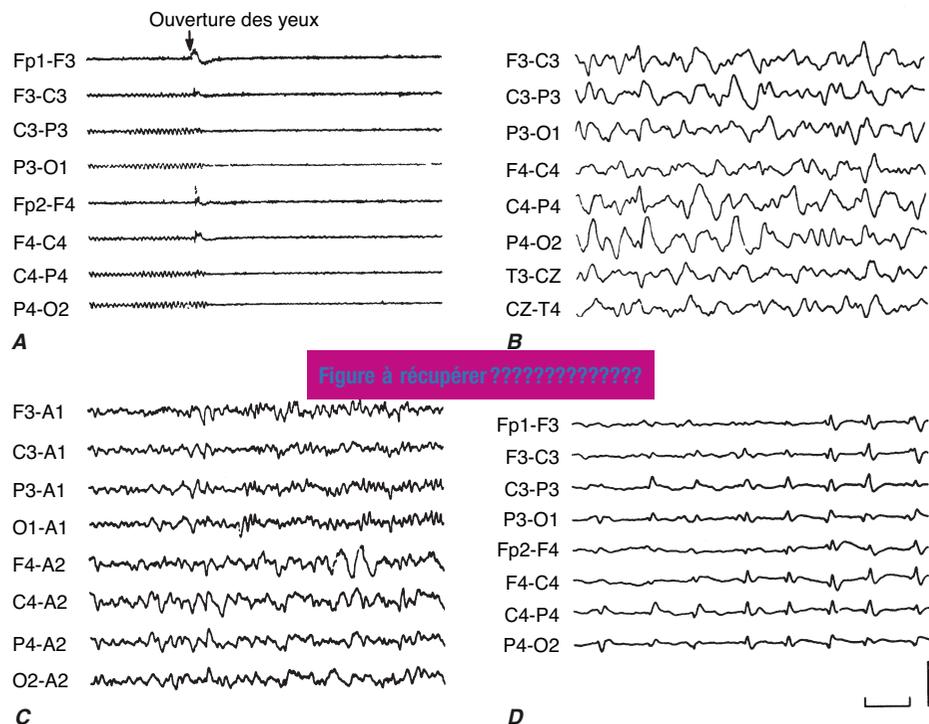


Figure e45-1 A) EEG normal montrant un rythme alpha postérieur de 9 Hz, qui s'atténue lors de l'ouverture des yeux. B) Activité EEG anormale montrant une activité lente irrégulière diffuse chez un patient obnubilé qui présente une encéphalite. C) Activité lente irrégulière sur la dérivation centrale droite, avec une activité de fond globalement ralentie, chez un patient qui présente un gliome pariétal droit. D) Complexes périodiques se répétant environ une fois par seconde chez un patient qui présente une maladie de Creutzfeldt-Jakob. Calibration horizontale : 1 s ; calibration verticale : 200 µV en (A), 300 µV dans les autres extraits. (D'après Aminoff MJ. *Electrodiagnosis*. In : *Clinical neurology*, 5th ed. New York, Churchill Livingstone, 2005.) Dans cette figure, et dans la suivante, la disposition des électrodes, selon la disposition internationale 10-20 est indiquée à gauche de chaque tableau. A : lobe de l'oreille ; C : centrale ; F : frontale ; Fp : frontopolaire ; P : pariétale ; T : temporale ; O : occipitale. Les chiffres pairs correspondent aux électrodes placées à droites, les chiffres impairs aux électrodes placées à gauche, la ligne médiane est représentée par la lettre Z.

chez des patients épileptiques que chez les personnes normales. Cependant, même chez un épileptique connu, l'EEG intercritique initial de routine peut être normal dans 60 p. 100 des cas. Ainsi l'EEG ne permet-elle pas de poser le diagnostic d'épilepsie dans un certain nombre de cas.

Les résultats de l'EEG ont été utilisés pour classer les pathologies épileptiques et choisir le traitement anti-épileptique approprié pour un patient donné (Figure e45-2). L'activité intermittente de pointes-ondes généralisées qui survient au cours ou entre les crises chez des patients qui présentent une épilepsie absence typique diffèrent des décharges épileptiformes intercritiques focales ou des activités critiques qui sont observées chez des patients qui présentent

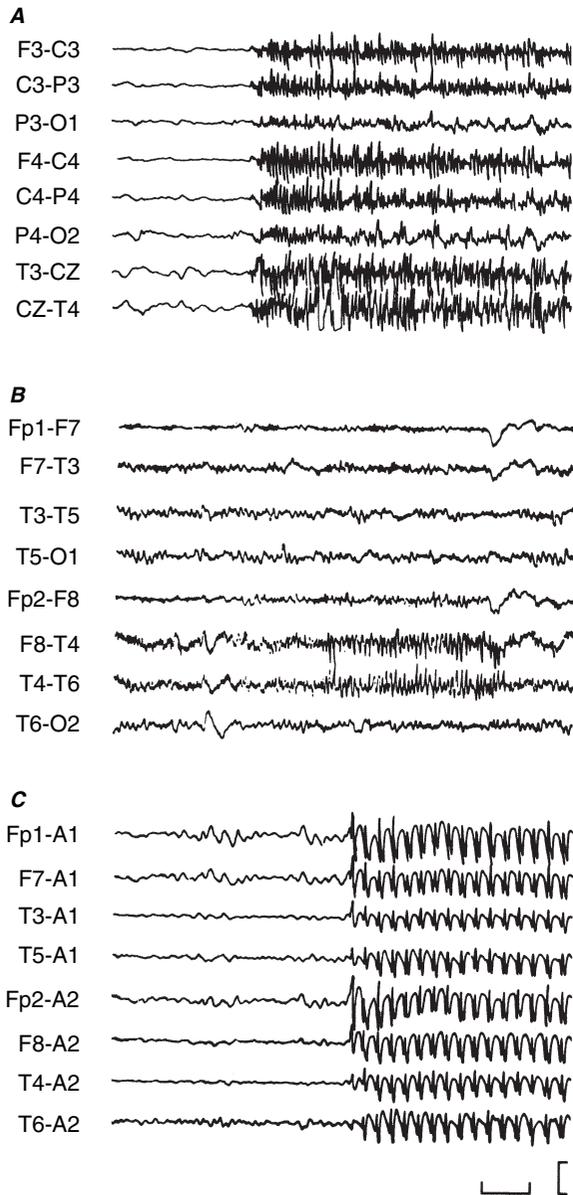


Figure e45-2 Electro-encéphalogrammes de crises d'épilepsie. **A)** Début d'une crise tonique avec des pointes généralisées répétitives débutant de façon synchrone au niveau des deux hémisphères. **B)** Bouffées de pointes répétitives débutant soudainement en regard de la région temporale droite au cours d'un épisode clinique caractérisé par des troubles transitoires de la conscience. **C)** Activité généralisée et synchrone sur les deux hémisphères de pointes-ondes à 3 Hz au cours d'une absence (petit mal). Calibration horizontale : 1 s ; calibration verticale : 400 μ V en (A), 200 μ V en (B), 750 μ V en (C). (D'après Aminoff MJ. *Electrodiagnosis*. In : *Clinical neurology*, 5^e ed. New York, Churchill Livingstone, 2005.)

une épilepsie focale. Ces dernières crises peuvent ne pas être retrouvées sur l'EEG enregistré sur le scalp ou elles peuvent être associées à une activité rythmique anormale de fréquence variable localisée ou généralisée, ou à une activité stéréotypée variable d'un patient à l'autre. Il est important d'identifier les lésions épileptogènes focales ou latéralisées, en particulier si un traitement chirurgical est envisagé. Un monitoring intensif de longue durée du comportement clinique et de l'EEG est toutefois nécessaire chez les candidats à la chirurgie, il peut également être nécessaire d'implanter des électrodes intracrâniennes (qui peuvent être sous-durales, extradurales ou intracérébrales).

Les résultats de l'EEG de routine enregistré sur le scalp peuvent apporter des éléments de pronostic de la maladie épileptique. En général, un EEG normal comporte un meilleur pronostic que dans le cas contraire, alors qu'une activité de fond anormale ou une activité épileptiforme profuse est plutôt évocatrice d'un mauvais pronostic. Les résultats de l'EEG ne permettent pas de prévoir quels patients vont présenter des crises d'épilepsie après un traumatisme crânien, un AVC ou une tumeur cérébrale car, dans de telles circonstances, l'activité épileptiforme est fréquente, avec ou sans crise d'épilepsie clinique. Les résultats de l'EEG servent parfois à déterminer si les médicaments anti-épileptiques peuvent être arrêtés chez un patient qui a été libre de crises pendant plusieurs années, mais ces résultats ne fournissent habituellement qu'une orientation pronostique générale. D'autres crises peuvent survenir après le sevrage du traitement anti-épileptique malgré un EEG normal ou, à l'inverse, peuvent ne pas survenir malgré des anomalies persistantes à l'EEG. La décision d'arrêter un traitement anti-épileptique repose sur des considérations cliniques, et l'EEG n'a pas de rôle très utile dans ce contexte, sauf pour constituer un repère lorsque la clinique est ambiguë ou si le patient doit être rassuré au sujet d'un événement particulier.

L'EEG n'a aucun intérêt dans le traitement de l'état de mal épileptique tonico-clonique, sauf s'il existe une incertitude sur la persistance d'une activité critique chez un patient comateux. Chez un patient traité par un coma induit par le pentobarbital pour un état de mal épileptique rebelle, l'EEG est utile pour préciser le niveau de l'anesthésie et déceler la survenue de crises. Au cours de l'état de mal épileptique, l'EEG montre une activité électrique critique répétitive ou des décharges de pointes-ondes continues. Dans l'état de mal non convulsivant, le diagnostic peut être méconnu tant que l'enregistrement EEG n'a pas été réalisé, et l'EEG montre alors une activité continue de pointes-ondes (état de mal absence) ou, moins souvent, des crises électriques répétitives (état de mal épileptique focal).

■ EEG ET COMA

Chez les patients qui présentent une altération de l'état de conscience, ou un certain degré d'obnubilation, l'EEG tend à devenir plus lent, parallèlement à la dépression de la conscience, indépendamment de l'étiologie sous-jacente (voir Figure e45-1). D'autres signes peuvent être observés et peuvent apporter une orientation diagnostique, comme dans le cas d'une crise d'épilepsie électrique ou d'une anomalie focale évocatrice d'une lésion organique. L'EEG est habituellement ralenti dans les encéphalopathies métaboliques et des ondes triphasiques peuvent être observées. Ce résultat ne permet pas de distinguer le type d'anomalie métabolique sous-jacente, mais il peut être utile pour exclure d'autres encéphalopathies en montrant un dysfonctionnement cérébral diffus. La réponse de l'EEG à une stimulation externe peut être un élément de pronostic utile, car une réactivité électro-encéphalographique signe un niveau de coma plus léger qu'un EEG aréactif. Les enregistrements répétés fournissent les meilleurs éléments de pronostic qu'un enregistrement isolé, et constituent un complément à l'examen clinique dans le suivi de l'évolution. Lorsque le coma devient plus profond, l'EEG devient aréactif et peut montrer une suppression des bouffées d'activité paroxystique, avec des bouffées d'activité cérébrale de fréquence variable entrecoupées de période d'inactivité cérébrale relative. Dans d'autres situations, on observe une diminution de l'amplitude de l'EEG jusqu'à ce qu'elle ne soit pratiquement plus décelable. Un tel silence de l'activité électrique cérébrale ne signe pas nécessairement des lésions cérébrales irréversibles, car il peut également survenir chez des patients en hypothermie ou lors d'un surdosage chez des toxicomanes. Le pronostic du silence électrique cérébral, lorsque l'enregistrement est effectué dans des conditions techniques appropriées, dépend du contexte clinique. Chez les

patients qui ont présenté une anoxie cérébrale sévère par exemple, un silence électrique cérébral dans des conditions d'enregistrement techniques satisfaisantes signifie qu'il n'y aura pas de récupération significative des fonctions cognitives.

Chez les patients cliniquement suspects de mort cérébrale, un EEG, lorsqu'il est enregistré dans des conditions techniques standard appropriées, peut confirmer le diagnostic en montrant un silence électrique cérébral. Cependant, un certain nombre d'affections compliquées peuvent donner un résultat comparable, et la réversibilité de l'aspect de l'EEG doit être exclue (dans l'hypothermie ou dans l'intoxication médicamenteuse, par exemple). La présence d'une activité EEG résiduelle en cas de suspicion de mort cérébrale ne permet pas de confirmer le diagnostic, mais elle ne permet pas non plus de l'exclure. L'EEG est habituellement normal chez les patients qui présentent un *locked-in syndrome*, ce qui permet de distinguer ce tableau d'un état comateux, ce qui n'est pas toujours évident sur le plan clinique.

■ EEG DANS D'AUTRES MALADIES NEUROLOGIQUES

Dans les pays développés, la tomographie par émission de positons et l'IRM ont remplacé l'EEG comme moyen de débrouillage non invasif des pathologies cérébrales organiques comme les tumeurs, les infarctus ou les hématomas (voir Figure e45-1). Néanmoins, l'EEG est toujours utilisé dans ces indications dans de nombreuses parties du monde, bien que les lésions sous-tentorielles ou les lésions expansives lentement évolutives peuvent n'entraîner aucune anomalie. Un foyer d'ondes lentes, une disparition localisée des activités électriques cérébrales ou des anomalies électriques cérébrales généralisées sont des observations fréquentes, mais elles n'apportent aucun indice en faveur de la nature de la pathologie sous-jacente.

Les patients qui présentent une encéphalopathie aiguë, des complexes périodiques et des ondes lentes latéralisées ou généralisées, avec parfois une activité plus acérée, sont suspects d'encéphalite herpétique, et des décharges périodiques épileptiformes latéralisées sont souvent retrouvées dans des pathologies hémisphériques aiguës comme un hématome, un abcès ou une tumeur rapidement évolutive. Les résultats de l'EEG dans les démences sont habituellement non spécifiques et ne permettent pas de distinguer les différentes étiologies d'un déclin cognitif, à l'exception de quelques rares cas où, par exemple, la présence de complexes répétitifs réguliers (que l'on appelle complexes périodiques) constitue un argument en faveur du diagnostic d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob (voir Figure e45-1) ou d'une panencéphalite sclérosante subaiguë. Chez la plupart des patients déments, l'EEG reste normal ou montre des activités lentes diffuses, et le résultat isolé de l'EEG ne permet pas de savoir si le patient est dément ou de distinguer une démence d'une pseudo-démence.

■ MONITORING EEG CONTINU

Un enregistrement de l'EEG de routine de courte durée au laboratoire ne parvient souvent pas à montrer des anomalies intermittentes et rares. Le monitoring continu sur une période de 12 ou de 24 heures, ou plus longue, peut déceler des anomalies ou enregistrer des anomalies cliniques qui resteraient méconnues autrement. L'EEG est souvent enregistré de manière continue chez les patients qui présentent des pathologies aiguës pour déceler rapidement les modifications du statut neurologique, ce qui est particulièrement utile lorsque les possibilités d'examen clinique sont limitées. L'enregistrement EEG continu peut servir dans ce contexte à déceler les événements aigus tels que des crises non convulsives ou le développement d'un accident vasculaire cérébral ischémique, à surveiller les fonctions cérébrales d'un patient qui présente des troubles métaboliques tels qu'une insuffisance hépatique et à suivre le niveau de l'anesthésie chez les patients qui bénéficient d'un coma pharmacologique induit.

MAGNÉTO-ENCÉPHALOGRAPHIE ET IMAGE DE SOURCE MAGNÉTIQUE

L'enregistrement du champ magnétique induit par l'activité électrique cérébrale (magnéto-encéphalographie [MEG]) constitue un moyen d'examiner l'activité cérébrale moins sujet à des distorsions par les paramètres des autres tissus biologiques que l'EEG. La MEG n'est utilisée que dans un petit nombre de centres spécialisés, en raison de sa complexité et du coût des équipements nécessaires. Elle permet de localiser

la source de l'activité, elle peut être combinée avec l'IRM dans une technique appelée *imagerie de source magnétique*. Chez les patients qui présentent une épilepsie focale, la MEG peut être utile pour localiser le foyer épileptogène avant une chirurgie et pour guider le placement des électrodes d'enregistrement intracérébrales. La MEG a également été utilisée pour cartographier les tumeurs cérébrales, pour repérer la fissure centrale en pré-opératoire et pour localiser les aires corticales fonctionnellement importantes, comme celles qui interviennent dans le langage.

POTENTIELS ÉVOQUÉS

■ POTENTIELS ÉVOQUÉS SENSORIELS

L'enregistrement non invasif au niveau de la moelle spinale ou du cerveau des potentiels provoqués par la stimulation des voies afférentes spécifiques constitue un important moyen de surveillance de l'intégrité fonctionnelle de ces voies, mais il n'apporte aucune information sur la pathologie responsable des lésions qui les affectent. Ces potentiels évoqués (PE) sont si faibles par rapport à l'activité de fond EEG qu'il est nécessaire de recueillir les réponses d'un certain nombre de stimuli et de les moyennner par des moyens informatiques pour pouvoir les identifier et les définir. Le moyennage permet d'éliminer l'activité de fond EEG qui n'a pas de relation temporelle fixe avec le stimulus.

Les *potentiels évoqués visuels* (PEV) sont provoqués par la stimulation monoculaire à l'aide de l'inversion damier et sont recueillis au niveau de la région occipitale sur la ligne médiane et de chaque côté du scalp. L'onde P100, le principal élément qui a une importance clinique, correspond à un pic positif qui a une latence d'environ 100 ms. On note sa présence, sa latence et la symétrie des réponses recueillies sur les deux côtés du scalp. L'amplitude de la réponse doit également être mesurée, et ses modifications sont moins utiles pour reconnaître d'autres pathologies. Les PEV sont le plus souvent utilisés pour déceler des anomalies des voies visuelles antérieures au chiasma optique. Chez les patients qui présentent une névrite optique aiguë sévère, la réponse P100 est souvent abolie ou grossièrement atténuée ; après la récupération clinique et l'amélioration de l'acuité visuelle, la réponse P100 réapparaît, mais l'allongement de sa latence reste généralement longtemps anormal, parfois de manière définitive. Les PEV sont ainsi très utiles pour recueillir des indices en faveur d'un épisode antérieur ou infraclinique de névrite optique. Ils peuvent également être perturbés par des anomalies oculaires ou d'autres pathologies du nerf optique, telles qu'une ischémie ou une compression par une tumeur. Des PEV normaux peuvent être enregistrés par une stimulation au flash chez des patients qui présentent une cécité corticale. Les PEV enregistrés en routine permettent de recueillir une masse de réponses sur une aire corticale relativement étendue, ce qui ne permet pas de localiser l'origine des anomalies de la forme des composants de ces réponses. Une nouvelle technique, les *PEV multifocaux*, enregistre les réponses de 120 secteurs distincts au niveau de chaque œil, elle est pour cette raison probablement plus sensible que les PEV de routine.

Les *potentiels évoqués auditifs précoces* (PEAp) sont provoqués par la stimulation monauriculaire à l'aide d'un clic répétitif et enregistrés entre le vertex et les processus mastoïdes ou le lobe de l'oreille. Une série de potentiels, appelés par des chiffres romains, survient au cours des 10 premières millisecondes après le stimulus et représente une partie de l'activation séquentielle des différentes structures des voies auditives entre le nerf auditif (onde I) et de colliculus inférieur (onde V) au niveau du mésencéphale. Ces résultats sont utiles pour rechercher un neurinome de l'acoustique, pour déceler une pathologie du tronc cérébral et explorer les patients dans le coma. Les PEAp sont normaux dans les comas métaboliques et toxiques ou dans les pathologies bihémisphériques, mais ils sont anormaux dans les pathologies du tronc cérébral.

Les *potentiels évoqués somesthésiques* (PES) sont enregistrés au niveau du scalp et du rachis après stimulation électrique d'un nerf périphérique (mixte ou cutané). La configuration, la polarité, et la latence des réponses dépendent du nerf stimulé et du dispositif d'enregistrement. Les PES permettent d'explorer le segment proximal des nerfs périphériques (qui est autrement inaccessible) et l'intégrité des voies somatosensitives centrales.

Intérêt clinique des PE

Les PE permettent de déceler et de localiser des lésions sur les voies afférentes du système nerveux central (SNC). Ils sont particulièrement

utiles dans le bilan de patients suspects de sclérose en plaques (SEP), dont les critères de diagnostic nécessitent la mise en évidence des lésions au niveau de plusieurs régions de la substance blanche du système nerveux central. Chez des patients qui ne présentent qu'une seule lésion clinique, la mise en évidence par les techniques électrophysiologiques d'anomalies dans d'autres sites permet d'évoquer ou d'apporter des arguments en faveur du diagnostic, mais elle ne permet pas de le confirmer de manière irréfutable. Les anomalies des PE multimodaux ne sont pas spécifiques de la SEP ; elles peuvent être observées dans le SIDA, la maladie de Lyme, le lupus érythémateux systémique, la neurosyphilis, les dégénérescences spinocérébelleuses, les paraplégies spastiques familiales et les carences en vitamine E ou B₁₂, parmi d'autres affections. L'utilité diagnostique des données électrophysiologiques dépend donc des circonstances dans lesquelles elles ont été recueillies. Les anomalies peuvent aider à localiser des lésions dans une vaste zone du système nerveux central, mais les tentatives pour obtenir une localisation plus précise sur des critères purement électrophysiologiques peuvent induire en erreur, car les générateurs de nombreux composants des PE ne sont pas connus.

Les résultats des PE ont parfois une signification pronostique. Une disparition bilatérale des composants des PES qui sont habituellement générés au niveau du cortex cérébral signifie que les troubles cognitifs ne régressent pas après un coma post-traumatique ou post-anoxique, et l'enregistrement des PE peut également être utile pour explorer des patients suspects de mort cérébrale. Chez les patients qui présentent un coma d'étiologie indéterminée, la préservation des PEAp permet d'évoquer soit une étiologie métabolique ou toxique, soit des lésions bihémisphériques. Chez les patients qui présentent des lésions traumatiques de la moelle spinale, les PES ont servi à préciser l'existence d'une lésion complète. La présence ou la réapparition précoce d'une réponse corticale à une stimulation du nerf au-dessous du segment spinal lésé témoignait d'une lésion complète et permet de formuler un meilleur pronostic de récupération fonctionnelle que dans le cas inverse. Au cours de la chirurgie, le monitoring per opératoire des PE des structures nerveuses exposées à des risques au cours de l'intervention peut permettre la reconnaissance précoce d'un dysfonctionnement et ainsi de prévenir ou de minimiser les complications neurologiques.

Les potentiels évoqués visuels et auditifs permettent d'évaluer l'acuité visuelle et auditive chez des patients dont l'âge ou l'état mental ne permettent pas les examens ophtalmologiques ou audiométriques traditionnels.

■ POTENTIELS ÉVOQUÉS COGNITIFS

Certains composants des PE dépendent de l'attention du sujet et des conditions de survenue de stimulus, bien plus que des simples caractéristiques physiques du stimulus. De tels potentiels « cognitifs » ou « endogènes », qui sont d'une certaine manière corrélés aux aspects cognitifs, permettent de distinguer un stimulus cible qui survient peu souvent parmi d'autres stimuli beaucoup plus fréquents. Dans le cadre clinique, l'attention a été partie particulièrement portée vers le composant appelé P3 des potentiels cognitifs, également appelé composant P300 en raison de sa polarité positive et d'une latence d'environ 300 à 400 ms après le début du stimulus auditif. La latence des composants P3 est allongée chez de nombreux patients déments, alors qu'elle est généralement normale chez les patients dépressifs ou qui présentent d'autres pathologies psychiatriques qui peuvent être confondues avec une démence. Pour cette raison, les potentiels cognitifs sont parfois utiles pour faire cette distinction lorsqu'elle n'est pas cliniquement évidente, bien qu'une réponse normale ne permette pas d'exclure une démence.

■ POTENTIELS ÉVOQUÉS MOTEURS

Les potentiels électriques enregistrés au niveau du muscle ou de la moelle spinale après stimulation du cortex moteur ou des voies motrices centrales sont appelées potentiels évoqués moteurs. Dans le cadre clinique, de telles réponses sont enregistrées le plus souvent sous la forme d'un potentiel d'action musculaire provoqué par la stimulation magnétique transcutanée du cortex moteur. Un puissant champ magnétique de courte durée, produit par le passage d'un courant à travers une bobine, induit un courant de stimulation dans le tissu nerveux sous-jacent. La technique est indolente, et apparemment sûre. Des anomalies ont été décrites dans plusieurs affections neurologiques responsables d'une atteinte clinique ou infraclinique des voies motrices centrales, notamment la sclérose en plaques et les

maladies des neurones moteurs. En dehors du rôle diagnostique possible dans les pathologies neurologiques ou l'évaluation de l'extension de la pathologie, cette technique fournit également des informations pronostiques (en montrant par exemple la probabilité de récupération motrice après un AVC) et permet le monitoring per opératoire de l'intégrité fonctionnelle des tractus moteurs centraux. Néanmoins, cette technique reste peu utilisée en pratique clinique.

ÉTUDES ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES DU MUSCLE ET DU NERF

L'unité motrice est l'élément fondamental qui assure la fonction motrice. Elle se compose par définition du neurone de la corne antérieure de la moelle spinale, de son axone, de la jonction neuromusculaire et de toutes les fibres musculaires innervées par cet axone. Le nombre d'unités motrices dans le muscle varie d'environ 10 pour un muscle oculomoteur extrinsèque à plusieurs milliers pour les grands muscles des membres inférieurs. Le nombre moyen de fibres musculaires par unité motrice dans un muscle donné, c'est-à-dire le rapport d'innervation des différents muscles, varie énormément. Ainsi le rapport d'innervation est-il inférieur à 25 dans le muscle droit externe ou le muscle platysma et entre 1 600 et 1 700 pour le chef médial du muscle gastrocnémien. Les fibres musculaires d'une unité motrice sont divisées en deux principaux types qui se distinguent par leurs propriétés contractiles, leurs propriétés histochimiques et la réponse caractéristique à la fatigue. Au sein d'une unité motrice donnée, toutes les fibres musculaires sont du même type.

■ ÉLECTROMYOGRAPHIE

Le profil de l'activité électrique d'un muscle (c'est-à-dire électromyogramme [EMG]), aussi bien au repos au cours d'une activité musculaire, peut être enregistrées à l'aide d'une aiguille électrode insérée dans le muscle. La nature et le profil des anomalies recueillies correspondent aux pathologies des différents niveaux de l'unité motrice.

Le muscle relâché présente normalement un silence électrique, à l'exception de la région de la plaque motrice, mais des activités spontanées anormales (Figure e45-3) peuvent être observées dans diverses pathologies neuromusculaires, en particulier celles associées à une dénervation ou des réactions inflammatoires du muscle. Les potentiels de fibrillation et les potentiels lents de dénervation (qui témoignent de l'excitabilité de la fibre musculaire) et les décharges répétitives complexes sont le plus souvent, mais non toujours, retrouvées dans les muscles dénervés, mais aussi dans des lésions musculaires et certaines myopathies, en particulier les pathologies inflammatoires comme la polymyosite. Après une lésion neuropathique aiguë, on les retrouve de manière précoce dans les muscles proximaux plutôt que dans les muscles distaux, et parfois ne se développent dans les muscles dis-

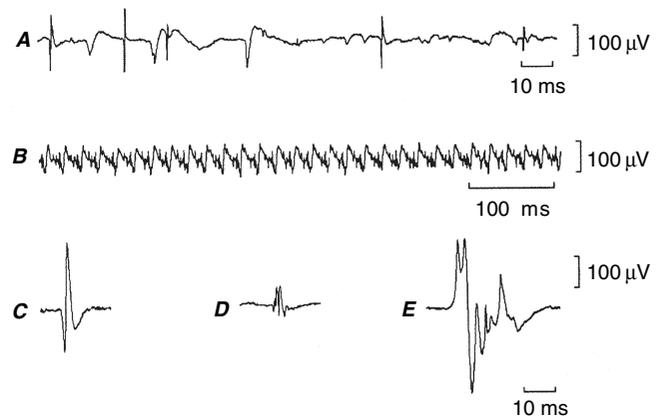


Figure e45-3 Activités enregistrées au cours de l'EMG. A) Potentiels spontanés de fibrillation et potentiels lents positifs. B) Décharges de complexes répétitifs à haute fréquence dans un muscle partiellement dénervé au repos. C) Potentiel d'action d'unité motrice triphasique normal. D) Potentiel d'action de faible amplitude, bref, polyphasique, rencontré dans les atteintes myogènes. E) Potentiel d'action de longue durée, polyphasique, rencontré dans les atteintes neurogènes.

taux des membres qu'après 4 à 6 semaines ; une fois installé, ils peuvent persister de manière définitive à moins que l'on observe une dénervation ou une dégénérescence musculaire tellement complète qu'aucun tissu viable ne persiste. Les potentiels de fasciculations (qui sont le reflet d'une activité spontanée d'une unité motrice donnée) sont caractéristiques d'une pathologie neurogène lentement progressive, en particulier celles qui s'accompagnent d'une dégénérescence des neurones moteurs de la corne antérieure (comme dans la sclérose latérale amyotrophique). Les décharges myotoniques, des décharges à haute fréquence de potentiels d'une seule fibre musculaire qui croît et décroît en amplitude et en fréquence, signe une affection myotonique telle qu'une dystrophie myotonique ou une myotonie congénitale mais elles peuvent parfois survenir au cours d'une polymyosite ou plus rarement, d'autre pathologie.

Une légère contraction volontaire d'un muscle entraîne une activation d'un petit nombre d'unités motrices. Les potentiels générés par les fibres de cette unité qui se situent dans le champ de recueil de l'aiguille-électrode seront enregistrés (voir Figure e45-3). Les paramètres des potentiels d'action d'une unité motrice normale dépendent du muscle étudié et de l'âge du patient, mais leur durée se situe habituellement entre 5 et 15 ms, et leur amplitude entre 200 μ V et 2 mV, et la plupart sont bi- ou triphasiques. Le nombre d'unités motrices activées dépend du degré de l'activation volontaire. Une augmentation de la contraction musculaire s'accompagne d'une augmentation du nombre d'unités motrices activées (recrutées) et de la fréquence de leurs décharges. Au cours d'une contraction maximale, le nombre d'unités motrices normalement activées est tellement important qu'il est impossible de distinguer les potentiels d'action moteurs unitaires, et l'on dit que l'activité a un profil interférentiel complet.

L'incidence des petits potentiels d'action d'unités motrices polyphasiques (c'est-à-dire ceux qui ont plus de quatre phases) est habituellement augmentée dans les muscles myopathiques, et un nombre important d'unités motrices est activé pour un degré d'activité volontaire donné. À l'opposé, la perte d'unités motrices qui survient dans les pathologies neurogènes entraîne une diminution du nombre d'unités motrices activées au cours d'une contraction maximale et augmente la fréquence de décharges, ce qui signifie que le profil d'interférences est incomplet ou diminué. La configuration et les dimensions des potentiels peuvent être anormales, en fonction de la durée d'évolution de la pathologie neuropathique et de la réinnervation lorsqu'elle survient. Les unités motrices survivantes ont initialement une configuration normale, mais, lorsque la réinnervation survient, leur amplitude et leur durée augmentent, et ils deviennent polyphasiques (voir Figure e45-3).

Les potentiels d'action d'une même unité motrice déchargent parfois dans une relation temporelle constante entre eux, de telle sorte que des décharges doubles, triples, multiples seront enregistrées, en particulier dans la tétanie, l'hémispasme facial ou les myokimies.

Le silence électrique caractérise la contraction musculaire involontaire soutenue qui survient au cours du déficit en phosphorylase, ce qui correspond à une contracture.

L'EMG permet de déceler les pathologies des unités motrices et de caractériser les atteintes neurogènes ou myogènes. Dans les atteintes neurogènes, le profil de l'activité du muscle affecté peut permettre de localiser la lésion au niveau de la corne antérieure de la moelle spinale ou au niveau d'un site spécifique de l'axone depuis la racine nerveuse, le plexus des nerfs périphériques jusqu'à la distribution terminale. Ces résultats ne permettent pas de faire de diagnostic étiologique spécifique, sauf cependant si l'on intègre les données cliniques et les résultats d'autres examens complémentaires.

Les résultats permettent de suivre la sévérité d'une pathologie aiguë des nerfs périphériques ou des nerfs crâniens (en précisant l'existence d'une dénervation ou le caractère complet de la lésion) et permettent de dire si le processus pathologique est actif ou progressif dans le cadre d'une affection chronique ou dégénérative telle qu'une sclérose latérale amyotrophique. De telles informations sont importantes dans l'évaluation pronostique.

De nombreuses approches quantitatives d'EMG ont été développées. La plus répandue permet d'évaluer la durée et l'amplitude moyenne de vingt potentiels d'action d'unités motrices par des techniques standardisées. La macro-EMG fournit des informations sur le nombre de la taille des fibres musculaires dans un grand volume du territoire de l'unité motrice, et cette technique a également été utilisée pour évaluer le nombre d'unités motrices dans un muscle. L'EMG de

balayage est une technique informatique qui a été utilisée pour étudier la topographie des potentiels d'action d'unités motrices, en particulier, la distribution spatiale et temporelle de l'activité d'une unité donnée. La technique d'EMG de fibre unique est traitée séparément, plus loin.

■ ÉTUDE DES VITESSES DE CONDUCTION NERVEUSE

L'enregistrement des réponses électriques dans un muscle après la stimulation d'un nerf moteur en deux ou plusieurs points de son trajet (Figure e45-4) permet de mesurer la vitesse de conduction des fibres les plus rapides entre les points de stimulation. La latence et l'amplitude de la réponse électrique du muscle (c'est-à-dire le composant musculaire des potentiels d'action) après la stimulation de son nerf moteur un point distal peuvent être comparées aux valeurs définies chez un sujet normal. La vitesse de conduction sensitive est déterminée par la mesure de la vitesse de conduction et l'amplitude des potentiels d'action au niveau des fibres sensibles, lorsque ces fibres sont stimulées en un point et les réponses recueillies en un autre point sur le trajet du nerf. Chez l'adulte, des vitesses de conduction au niveau du bras sont normalement entre 50 et 70 m/s et au niveau des membres inférieurs entre 40 et 60 m/s.

L'étude de la vitesse de conduction nerveuse, en complément à l'examen EMG, permet de préciser l'existence et l'étendue d'une pathologie du nerf périphérique. Elle est particulièrement utile pour déterminer si les symptômes sont en relation avec une pathologie proximale ou distale par rapport au ganglion de la racine dorsale (dans le premier cas, la vitesse de conduction sensitive sera normale) et si les anomalies neuromusculaires sont en rapport avec une pathologie du nerf périphérique. Chez les patients qui présentent une mononeuropathie, ces moyens irremplaçables permettent de localiser une lésion

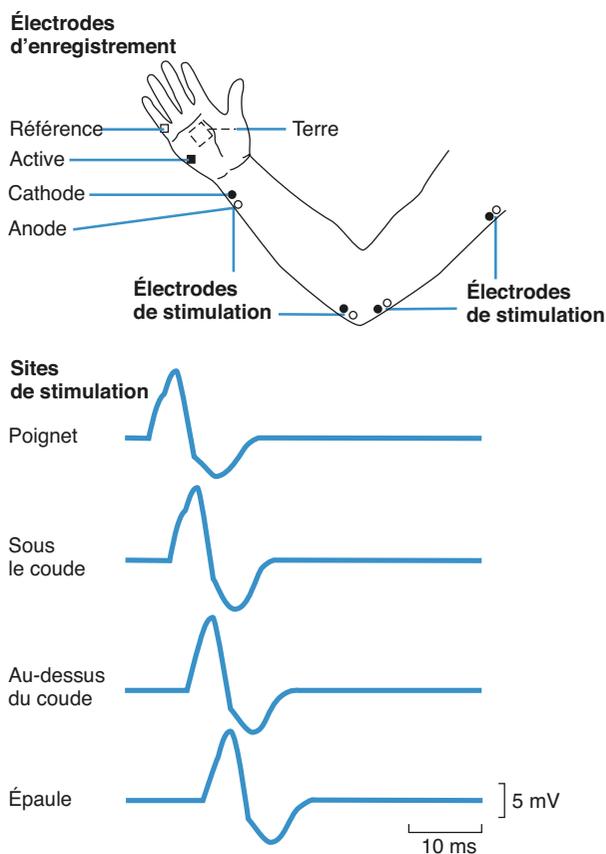


Figure e45-4 Montage permettant l'étude des vitesses de conduction motrices du nerf ulnaire. Les réponses sont enregistrées à l'aide d'une électrode de surface placée sur le muscle abducteur du cinquième doigt (*abductor digiti minimi*), lors de la stimulation supramaximale du nerf à différents sites. Elles sont représentées dans la partie inférieure de la figure. (D'après Aminoff, 1998.)

focale, de déterminer l'étendue et la sévérité de la pathologie sous-jacente et de fournir des éléments de pronostic, mais aussi de déceler une atteinte infraclinique d'autres nerfs périphériques. Elle permet de distinguer une polyneuropathie d'une mononeuropathie multiple lorsque cela n'est pas possible sur le plan clinique, une distinction importante car elle a des implications étiologiques. L'étude des vitesses de conduction nerveuses constitue également un moyen de suivre la progression de la réponse au traitement d'une atteinte des nerfs périphériques, elle est de plus en plus utilisée dans les critères des études cliniques. Elle permet d'évoquer les fondements de la pathologie sous-jacente dans certains cas précis. La vitesse de conduction est souvent fortement ralentie, les latences distales motrices sont très allongées et le composant moteur et sensitif des potentiels d'action du nerf peut être dispersé dans les neuropathies démyélinisantes (comme dans le cas du syndrome de Guillain-Barré, de la polyneuropathie chronique inflammatoire démyélinisante, de la leucodystrophie métachromatique et de certaines neuropathies héréditaires) ; des blocs de conduction sont fréquents dans un grand nombre de neuropathies acquises. En revanche, des vitesses de conduction sont normales ou modérément ralenties, des potentiels d'action sensitive sont de faibles amplitudes ou absents, et l'EMG montre des signes de dénervation dans les neuropathies axonales qui surviennent dans le cadre de pathologies métaboliques ou toxiques.

L'utilité et la complémentarité du rôle de l'EMG et de l'étude de la vitesse de conduction nerveuse peuvent être illustrées au mieux par un problème clinique courant. L'engourdissement et des paresthésies du petit doigt associé à une amyotrophie des muscles intrinsèques de la main peut être la conséquence d'une lésion de la moelle spinale, d'une radiculopathie C8/T1, d'une plexopathie brachiale (tronc inférieur ou faisceau médial), ou une lésion du nerf ulnaire. Si le potentiel d'action sensitif peut être enregistré normalement au poignet après la stimulation des fibres du doigt symptomatique, la pathologie sera vraisemblablement proximale au niveau du ganglion de la racine dorsale (c'est-à-dire qu'il s'agit d'une radiculopathie ou d'une lésion plus centrale) ; l'absence de potentiels sensitifs en revanche est évocatrice d'une pathologie distale. L'EMG permet de préciser le profil de l'activité des muscles atteints qui peut correspondre à une distribution radiculaire ou au territoire du nerf ulnaire ou encore à une atteinte plus étendue (ce qui serait en faveur d'une plexopathie). L'étude de la vitesse de conduction du nerf ulnaire permet un général de distinguer une radiculopathie (valeurs normales) d'une neuropathie ulnaire (valeurs anormales) et permet souvent de déterminer le site de la lésion du nerf ulnaire. Le nerf est stimulé à différent de son trajet pour déterminer si les composants des potentiels d'action enregistrés dans un muscle distal innervé par ce nerf présentent des anomalies marquées d'amplitude ou de surface ou des modifications disproportionnées de la latence lors de la stimulation en un point donné. Les résultats électrophysiologiques permettent ainsi de poser un diagnostic précis et d'instaurer un traitement spécifique dans des circonstances où la symptomatologie clinique est ambiguë.

■ ÉTUDE DES ONDES F

La stimulation d'un nerf moteur provoque une impulsion qui chemine par voie antidromique (c'est-à-dire en direction de la moelle spinale) et par voie orthodromique (vers la terminaison nerveuse). Ces impulsions antidromiques provoquent quelques réponses au niveau des neurones de la corne antérieure qui surviennent beaucoup plus tard que la réponse directe déclenchée par la stimulation du nerf. L'onde F ainsi générée est parfois anormale (absente ou latence allongée) dans les pathologies proximales du système nerveux périphérique, telles que les radiculopathies, et elle permet ainsi de déceler des anomalies lorsque les vitesses de conduction nerveuses conventionnelles sont normales. En général, cependant, l'utilité clinique de l'onde F a été décevante, à l'exception peut-être du syndrome de Guillain-Barré, où elle est souvent absente ou retardée.

■ ÉTUDE DU RÉFLEXE H

Ce n'est qu'au niveau du muscle soléaire (S1) que le réflexe H peut être facilement enregistré chez l'adulte normal. Il est déclenché par une stimulation de faible intensité du nerf tibial et correspond à un réflexe monosynaptique dans lequel des fibres afférentes fusoriales (Ia) constituent l'arc afférent et les axones moteurs alpha la voie efférente. Le réflexe H est souvent aboli de manière bilatérale chez les

personnes âgées ou dans des cas de polyneuropathie, il peut être aboli de manière unilatérale dans les radiculopathies S1.

■ RÉPONSE MUSCULAIRE À LA STIMULATION RÉPÉTITIVE D'UN NERF

La taille de la réponse électrique d'un muscle à la stimulation électrique supramaximale du nerf moteur correspondant est corrélée au nombre de fibres musculaires activées. La transmission neuromusculaire peut être testée par différents protocoles, mais le plus utile consiste à enregistrer à l'aide d'électrodes de surface la réponse électrique d'un muscle à la stimulation supramaximale du nerf moteur correspondant parfois à des impulsions répétitives (2 à 3 Hz) appliquées au début de l'épreuve puis à intervalles réguliers après une contraction volontaire maximale.

Il n'y a normalement que peu ou pas de modifications de l'amplitude du composant musculaire des potentiels d'action après une stimulation répétitive du nerf moteur à 2 à 3 Hz après les stimuli appliqués à intervalles réguliers après une contraction volontaire du muscle pendant 20 à 30 secondes, bien que l'activité de la jonction neuromusculaire ait influencé la libération de l'acétylcholine, et de ce fait, l'amplitude du potentiel de plaque motrice déclenché par les stimuli du test. C'est dû au fait, qu'en temps normal, des quantités d'acétylcholine beaucoup plus importantes que nécessaire sont libérées pour permettre au potentiel de plaque motrice d'atteindre le seuil qui génère le potentiel d'action des fibres musculaires. Dans les pathologies de la transmission neuromusculaire, ce facteur de sécurité est diminué. Ainsi, dans la myasthénie, une stimulation répétitive, en particulier à une fréquence entre 2 et 5 Hz, entraîne une dépression de la transmission neuromusculaire qui s'accompagne d'un décretement de l'amplitude de la réponse enregistrée au niveau du muscle atteint. De même, immédiatement après une période d'activité volontaire maximale, une stimulation simple ou répétitive d'un nerf moteur peut provoquer une réponse musculaire de plus forte amplitude qu'auparavant, ce qui montre que davantage de fibres musculaires ont répondu. La facilitation après une activation de la transmission neuromusculaire est suivie d'une période de dépression prolongée, maximale entre 2 et 4 minutes après la période de conditionnement et qui peut durer jusqu'à 10 minutes, période au cours de laquelle l'amplitude de la réponse est réduite.

Le décretement de la réponse après une stimulation répétitive de 2 à 5 Hz est habituel dans la myasthénie, mais il peut également être observé dans les syndromes myasthéniques congénitaux. Dans le syndrome myasthénique de Lambert-Eaton, qui comporte une anomalie de la libération de l'acétylcholine au niveau de la jonction neuromusculaire, le potentiel d'action moteur déclenché par un stimulus unique est généralement de très faible amplitude. Lors d'une stimulation répétitive à des fréquences jusqu'à 10 Hz, les premières réponses peuvent présenter un décretement de l'amplitude, suivi d'une importante augmentation de la réponse. Si des fréquences de stimulation plus rapide sont utilisées (20 à 50 Hz), l'incrément peut être spectaculaire, de telle sorte que l'amplitude des potentiels d'actions musculaires peut atteindre une taille plusieurs fois supérieure à celle de la réponse initiale. Chez les patients qui présentent un botulisme, la réponse à la stimulation répétitive est comparable à celle observée au cours du syndrome myasthénique de Lambert-Eaton, bien que les résultats soient parfois plus variables et que tous les muscles ne sont pas atteints.

■ ÉLECTROMYOGRAPHIE DE FIBRE UNIQUE

Cette technique est particulièrement utile pour déceler des anomalies de la transmission neuromusculaire. Une aiguille électrode spéciale est placée dans le muscle et positionnée pour enregistrer les potentiels d'action de deux fibres musculaires appartenant à la même unité motrice. L'intervalle de temps entre les deux potentiels peut varier au cours de décharges successives ; c'est ce qu'on appelle le jitter neuromusculaire. Le jitter peut être quantifié par la différence moyenne de l'intervalle entre deux potentiels consécutifs ; cet intervalle est normalement compris entre 10 et 50 μ s. Cette valeur est augmentée lorsque la transmission neuromusculaire est perturbée pour toutes sortes de raisons, et dans certains cas, l'impulsion d'une fibre musculaire donnée peut manquer en raison d'un blocage de la jonction neuromusculaire. L'EMG de fibre unique est plus sensible que la stimulation répétitive du nerf ou le dosage du taux d'anticorps antirécepteurs acétylcholine dans le diagnostic d'une myasthénie.

L'EMG de fibre unique peut également servir à déterminer la densité moyenne de fibre d'une unité motrice (c'est-à-dire le nombre moyen de fibres musculaires par unité motrice dans la zone d'enregistrement) et d'obtenir une estimation du nombre d'unités motrices dans un muscle, mais ceci a moins d'implication clinique immédiate.

Réflexe de clignement

La stimulation électrique mécanique du nerf supra-orbitaire d'un côté provoque des réponses réflexes séparées dans les deux muscles orbiculaires de l'œil, une réponse ipsilatérale R1 avec une latence d'environ 10 ms, et une réponse bilatérale R2 avec une latence de l'ordre de 30 ms. Le nerf trijumeau et le nerf facial constituent respectivement la voie afférente et efférente de cet arc réflexe. Les anomalies de l'un de ses nerfs ou les lésions intrinsèques de la moelle allongée ou du pont peuvent provoquer une perte unilatérale ou bilatérale de la réponse, et ces résultats peuvent être utiles pour identifier ou localiser une telle pathologie.

LECTURES COMPLÉMENTAIRES

AMATO A, RUSSELL JA. Neuromuscular disorders. New York, McGraw-Hill, 2008.

AMINOFF MJ. Electromyography in clinical practice : electrodiagnostic aspects of neuromuscular disease. 3rd ed. New York, Churchill Livingstone, 1998.

AMINOFF MJ. Electrodiagnosis in clinical neurology. 5th ed. New York, Churchill Livingstone, 2005.

BROWN WF et al. Neuromuscular function and disease. Philadelphia, Saunders, 2002.

EBERSOLE JS, PEDLEY TA. Current practice of clinical electroencephalography, 3rd ed. Philadelphia, Lippincott-Williams & Wilkins, 2003.

FRIEDMAN D et al. Continuous electroencephalogram monitoring in the intensive care unit. *Anesth Analg*, 2009, 109 : 506.

HOLMES GL et al. Clinical neurophysiology of infancy, childhood, and adolescence. Philadelphia, Butterworth Heinemann, 2006.

ROSSI S et al. Safety, ethical considerations, and application guidelines for the use of transcranial magnetic stimulation in clinical practice and research. *Clin Neurophysiol*, 2009, 120 : 2008.