

L'EMG à l'aiguille et son interprétation

Quelles spécificités chez l'enfant ?



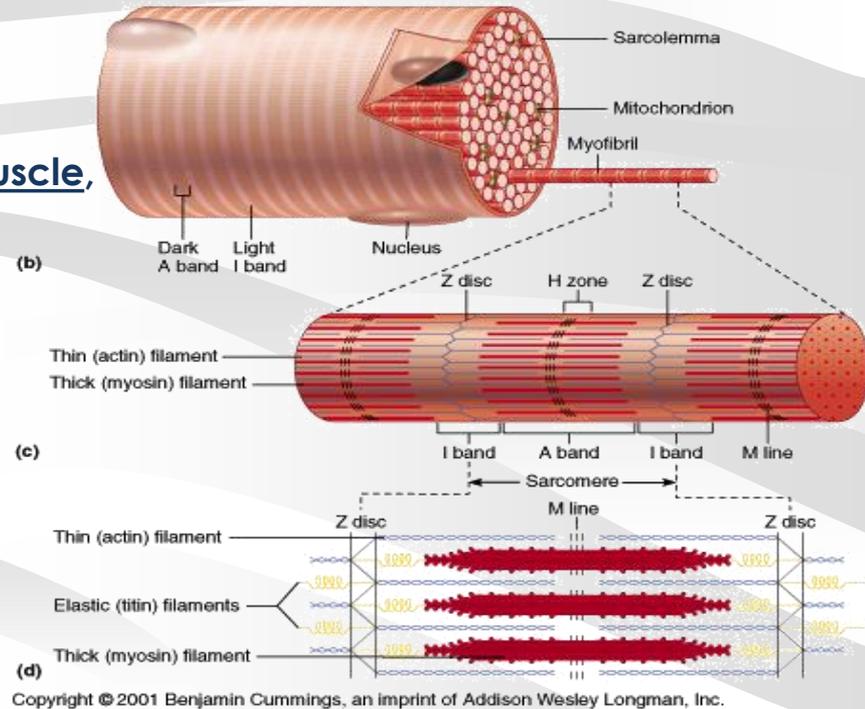
Yann Péréon
Hôtel-Dieu, CHU, Nantes, France



Cyrille Gitiaux
Hôpital Necker, Paris, France

Règles de base

- L'EMG à l'aiguille enregistre l'activité électrique du muscle, pas la contraction
- L'EMG à l'aiguille n'étudie pas (ou très indirectement)
 - Les propriétés mécaniques du muscle → examen clinique...
 - Les modifications structurales → biopsie...
 - Les altérations biochimiques → tests biologiques...
 - La génétique → histoire familiale, ADN...
- ... Mais elle peut être affectée par des lésions nerveuses ou musculaires



Quelle aiguille ?



Length	Diameter	Color
25mm (1")	0,30mm (30G)	Violet
30mm (1,2")	0,35mm (28G)	Rouge
40mm (1,5")	0,35mm (28G)	Grise
50mm (2")	0.35mm (28G)	Vert
30mm (1,2")	0,45mm (26G)	Orange
40mm (1,5")	0,45mm (26G)	Noire
50mm (2")	0,45mm (26G)	Jaune
60mm	0.50mm (25G)	Bleue
75mm (3")	0,60mm (23G)	Marron

Aiguille 0.45 → Ø 1 mm → 400 fibres musculaires → 20-30 MUs

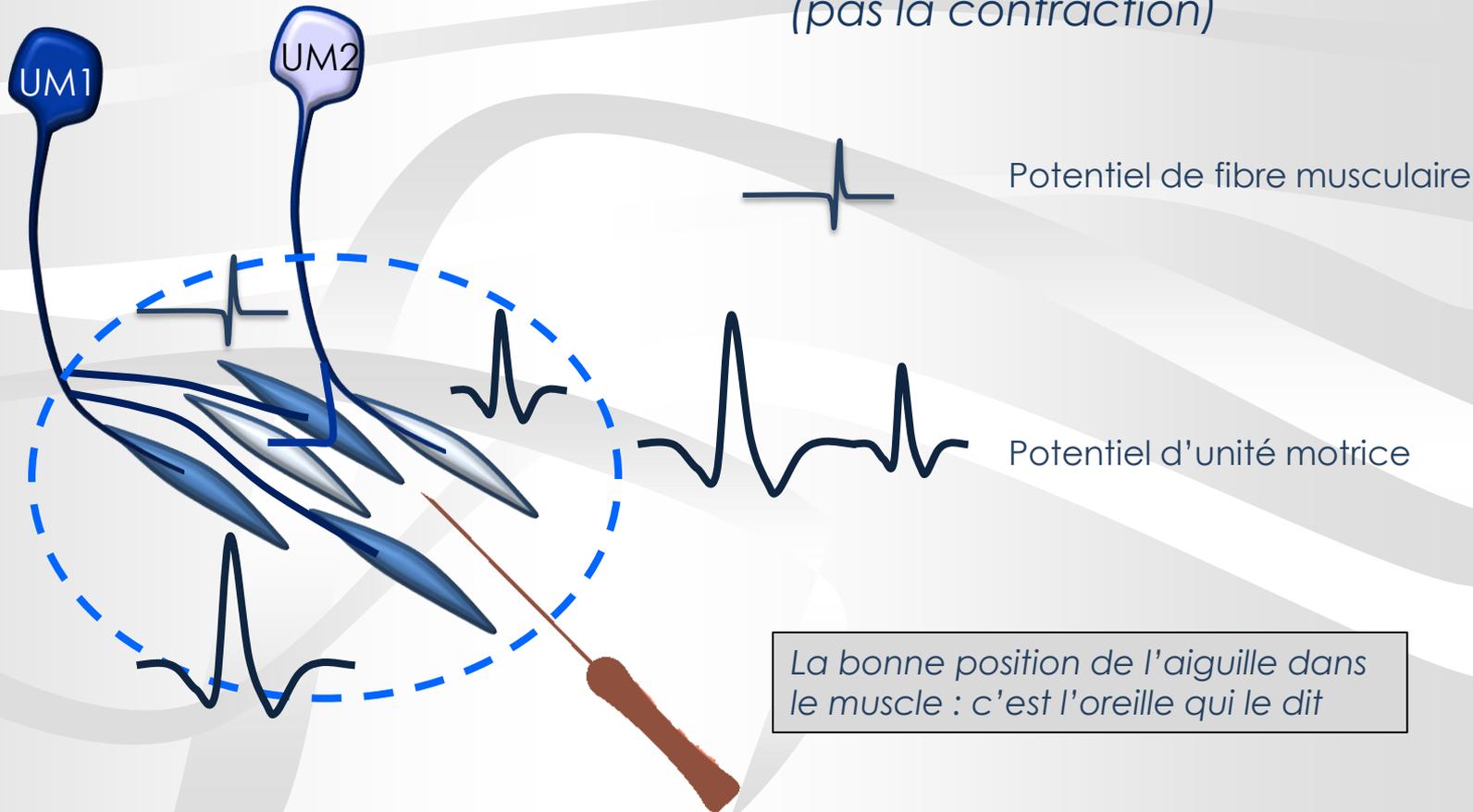
Aiguille 0.30 → Ø 0.6 mm → 150 fibres musculaires → 12-15 MUs

→ Moins de PUM qui sont plus petits

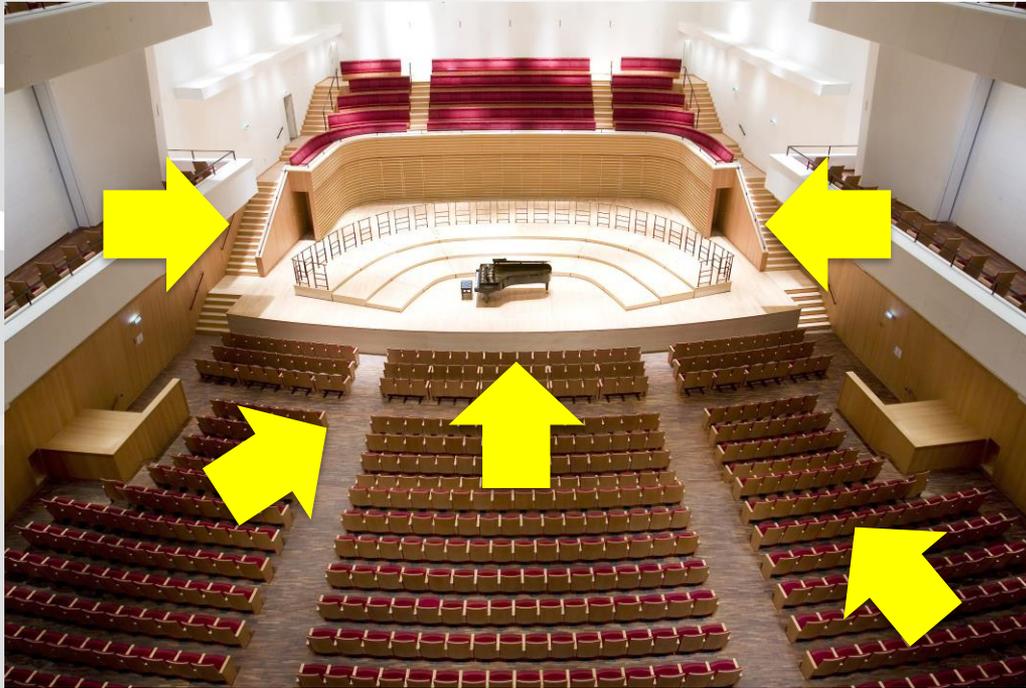
Les petites aiguilles détectent moins d'activités spontanées mais sont moins douloureuses

Qu'est-ce qu'on enregistre ?

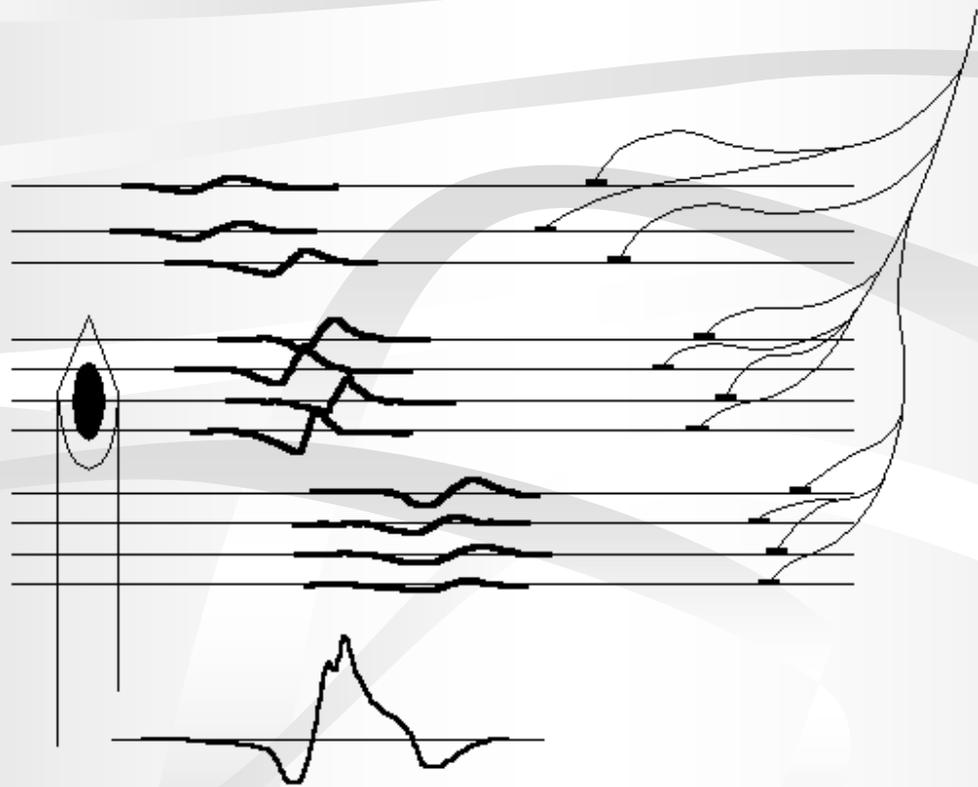
...L'activité électrique du muscle...
(pas la contraction)



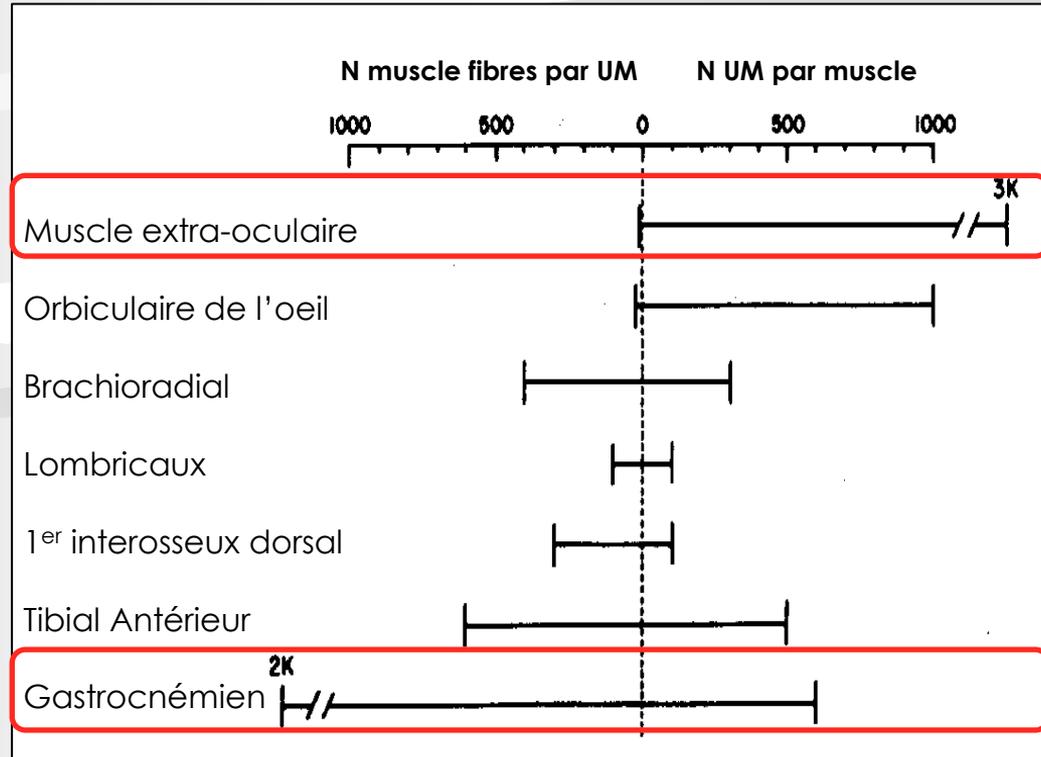
... mais on ne voit pas le même spectacle...



... en fonction de la distance...



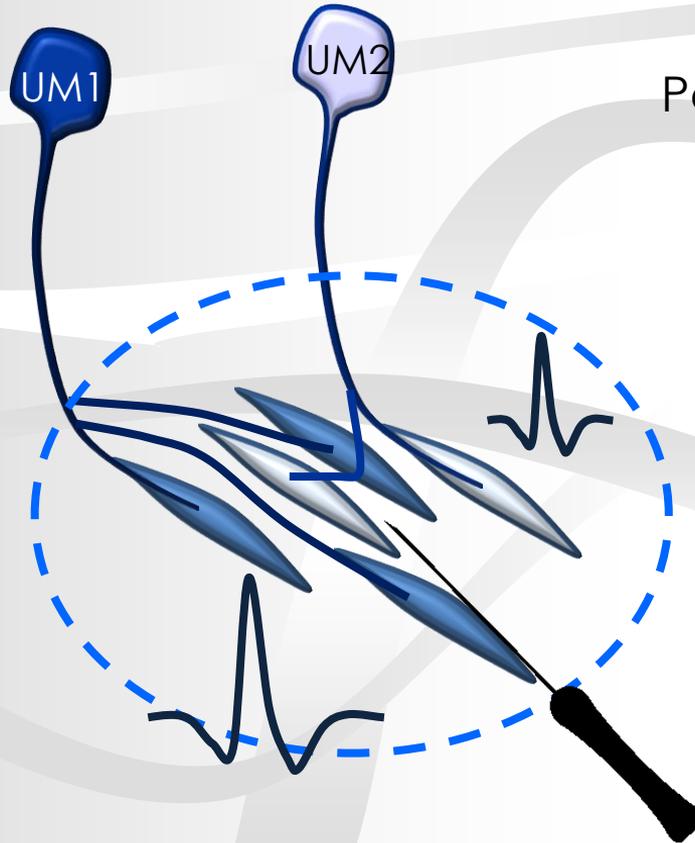
... et du muscle !



L'examen EMG à l'aiguille, c'est...



- **Un examen au repos**
 - **Activité d'insertion**
 - **Activités spontanées**
- **NB**
 - *Les activités d'insertion et spontanées sont des informations objectives*
 - *L'activité volontaire fournit des **résultats objectifs** (forme des PUM...) mais **dépend de la participation du sujet** (collaboration, effort, douleur...)*
- **Un examen en contraction**
 - **Activité volontaire**

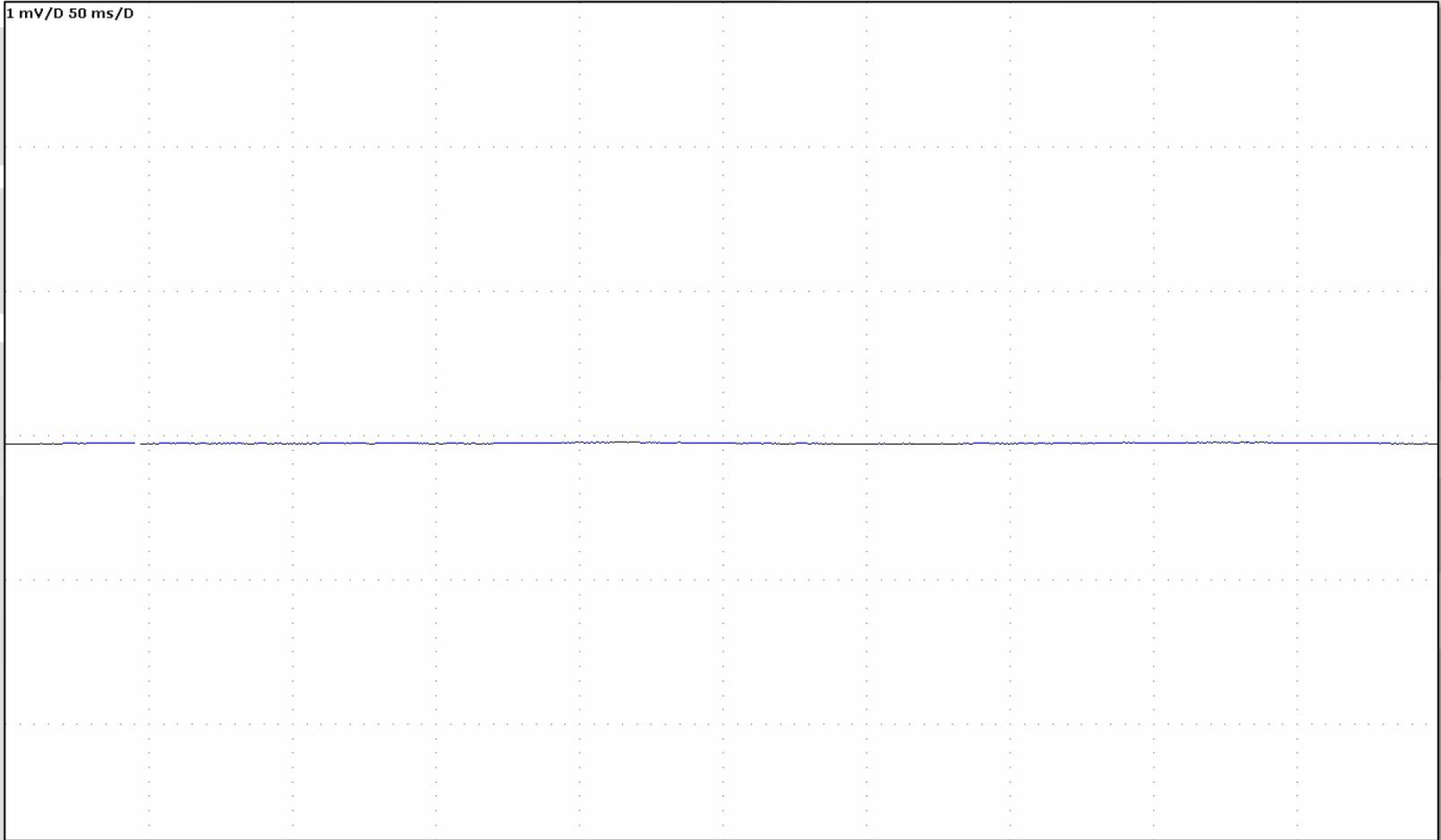


Potentiel d'unité motrice

- PUM : forme, taille, durée
- Recrutement

Contraction volontaire

1 mV/D 50 ms/D



Contraction volontaire



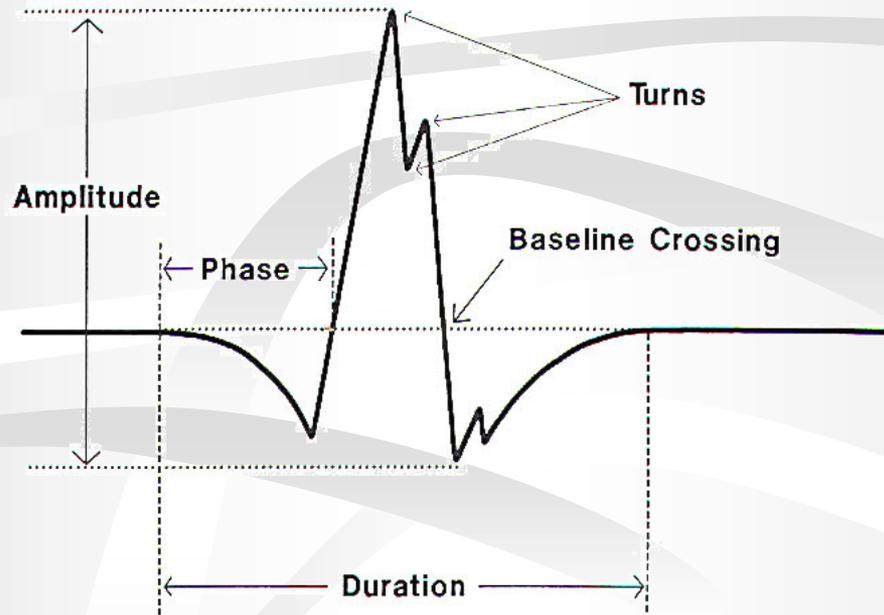
A faible effort

→ Analyse des PUM



A effort croissant puis maximal

→ Recrutement des UM



Lors d'une contraction volontaire faible chez un patient coopérant

Manuelle ou semi-automatique ('Multi-MUPs')

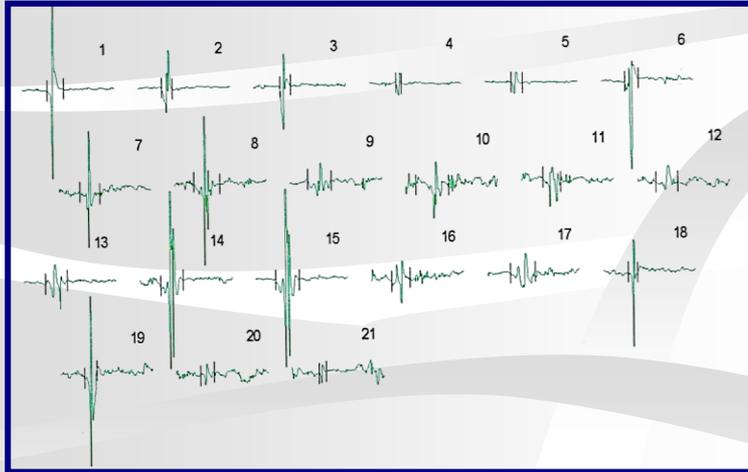
Calibre de l'aiguille	Volume d'enreg. (diamètre)	PUM / tracé	PUM Durée	total FM / PUM	Pointe du PUM Durée	PUM FM /UM
0,3 mm	0,6 mm	12 à 20	6 ms (3-9)	< 15	2,3 ms (2-3)	2 à 4
0,46 mm	1 mm	20 à 30	10,5 ms (5-17)	> 35	4,2 ms (3-6)	4 à 6

- Une réduction d'amplitude doit toujours être considérée avec suspicion, sauf si elle s'accompagne*
- d'une réduction de la durée du PUM
 - ou d'une modification de forme type unité naissante

Facteurs physiologiques influençant les PUM

- Muscles
- Age : cf Cyril !
- Température : durée allongée par le froid, tout comme amplitude

Analyse (semi) automatisée



Muscle	Amplitude (μV)			Duration (ms)		
	Mean \pm SD	Upper lim.	Lower lim.	Mean \pm SD	Upper lim.	Lower lim.
Deltoid	550 \pm 110	1531	162	10.4 \pm 1.3	18.4	4.2
Brachial biceps	436 \pm 115	1414	178	9.9 \pm 1.4	16.4	4.2
Dorsal inter- osseous	752 \pm 247	2301	188	9.4 \pm 1.3	18.0	4.0
Lateral vastus	687 \pm 239	1954	172	11.7 \pm 1.9	21.6	4.6
Anterior tibial	666 \pm 254	1572	194	11.4 \pm 1.2	18.4	4.6

Muscle Nerve, 1994 Aug;17(8):842-51.

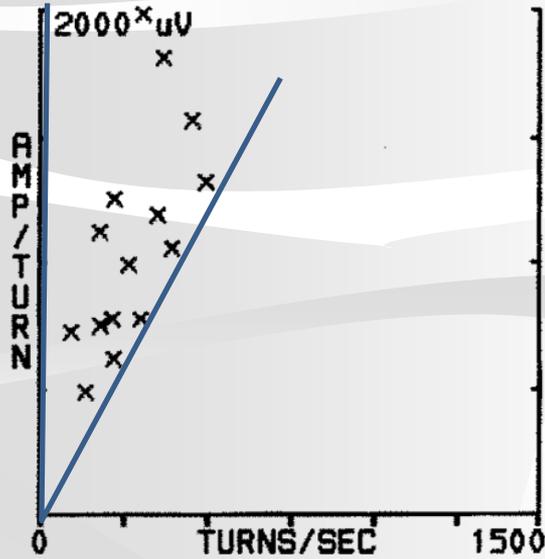
Reference values of motor unit action potentials obtained with multi-MUAP analysis.

Bischoff C¹, Stålberg E, Falck B, Eeg-Olofsson KE.

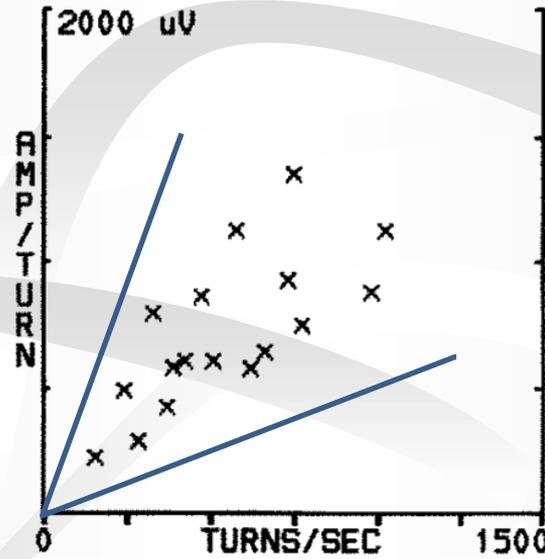
Author information

¹Department of Clinical Neurophysiology, University Hospital, Uppsala, Sweden.

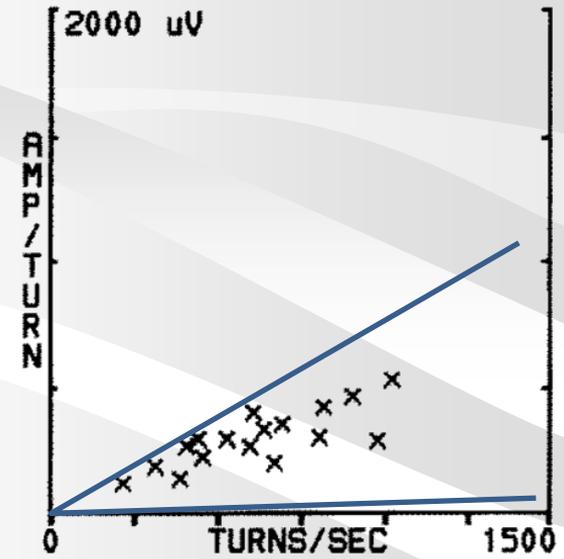
Analyse des 'turns – amplitude'



Neurogène

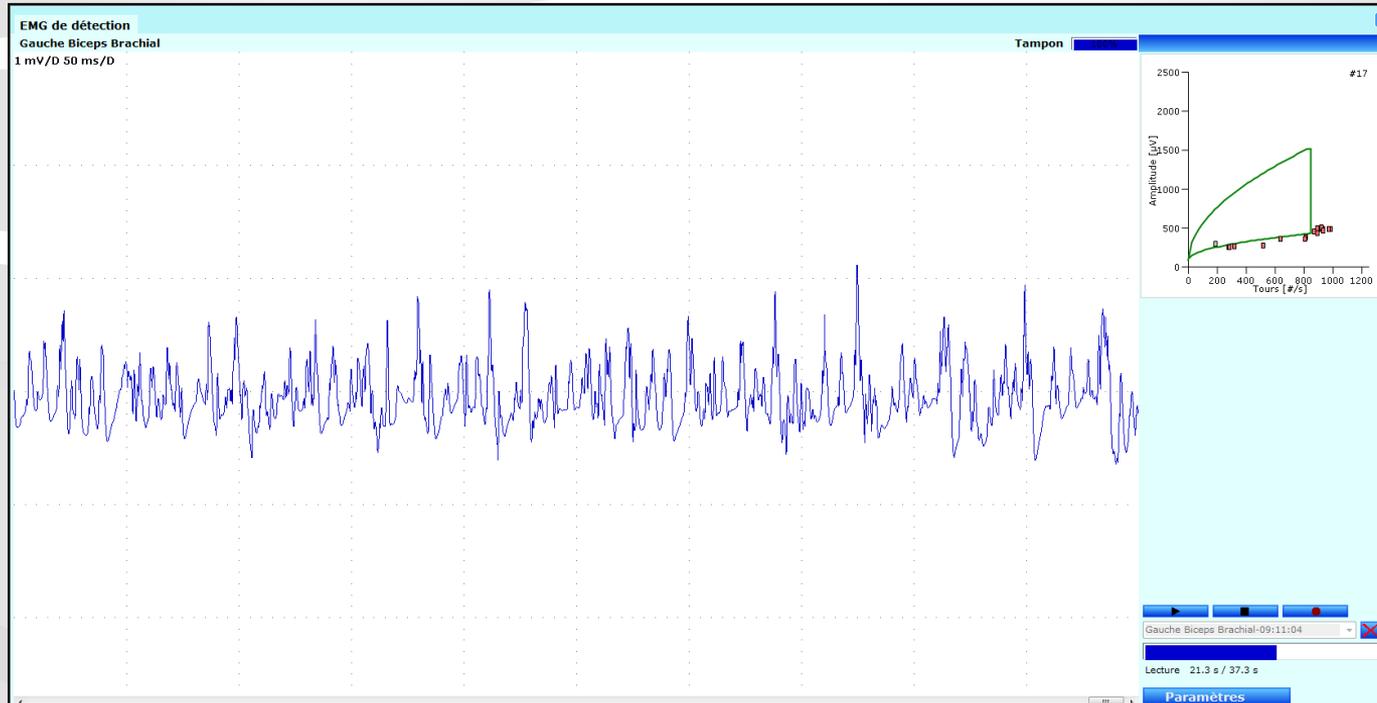


Normal



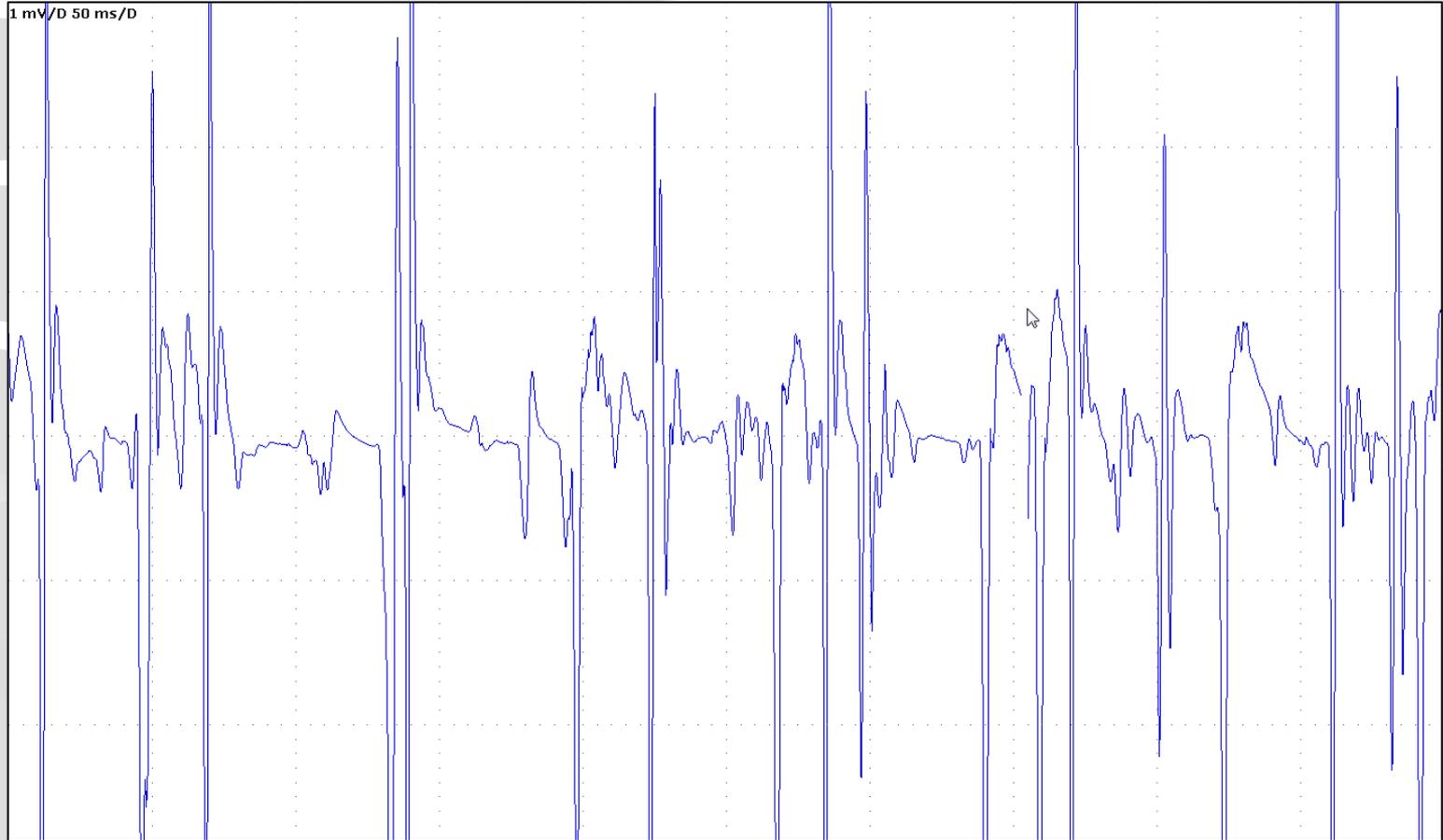
Myogène

Analyse des 'turns – amplitude'



3 situations principales

- PUM de grande amplitude et durée augmentée → “grands potentiels”
- PUM de durée et éventuellement d'amplitude diminuées → “potentiels brefs”
- PUM polyphasiques et/ou indentés



1. Au cours de processus de dénervation réinnervation chronique

PUM de grande taille > 5 mV, géants si > 10 mV, et souvent de durée large

- Réorganisation des UM via bourgeonnement distal et réinnervation chronique
- Dans les **atteintes lentes et chroniques** plus que récentes ou aiguës

*Attention à la superposition de 2 UM
(ne déchargent pas exactement à la même fréquence)*

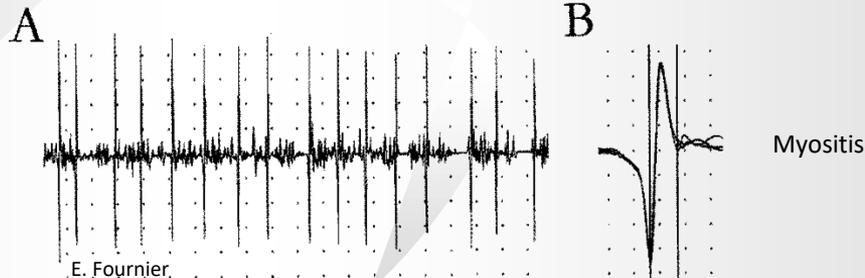
2. Au cours de démyélinisation chronique

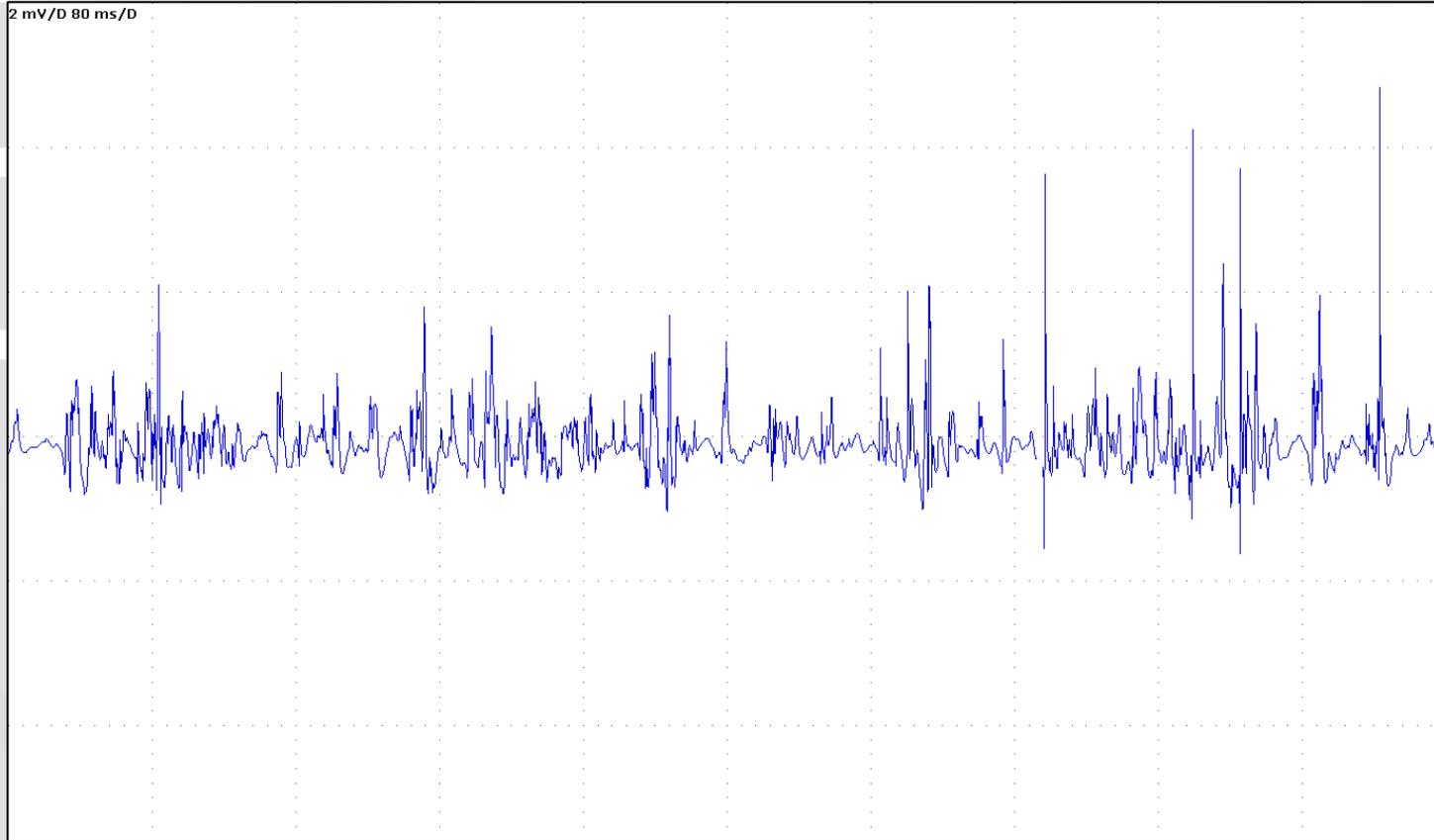
- Association d'une dégénérescence axonale au bloc de conduction, avec dénervation des fibres musculaires et réinnervation
- Dénervation fonctionnelle de fibres dépendant d'axones à conduction bloquée, avec réinnervation par des axones actifs
- Hypertrophie de sur-utilisation et scission des fibres muscles innervées par des axones à conduction préservée

3. Au cours de certaines myopathies (myosites, dystrophies...)

→ Réorganisation des UM avec grande taille

- Réinnervation des segments de fibres coupés de la plaque motrice par bourgeonnement collatéral
- Innervation de fibres musculaires néo-formées au cours de la régénération par des terminaisons nerveuses de voisinage
- Hypertrophie de surutilisation des fibres présentes
- Mais UM qui restent fines

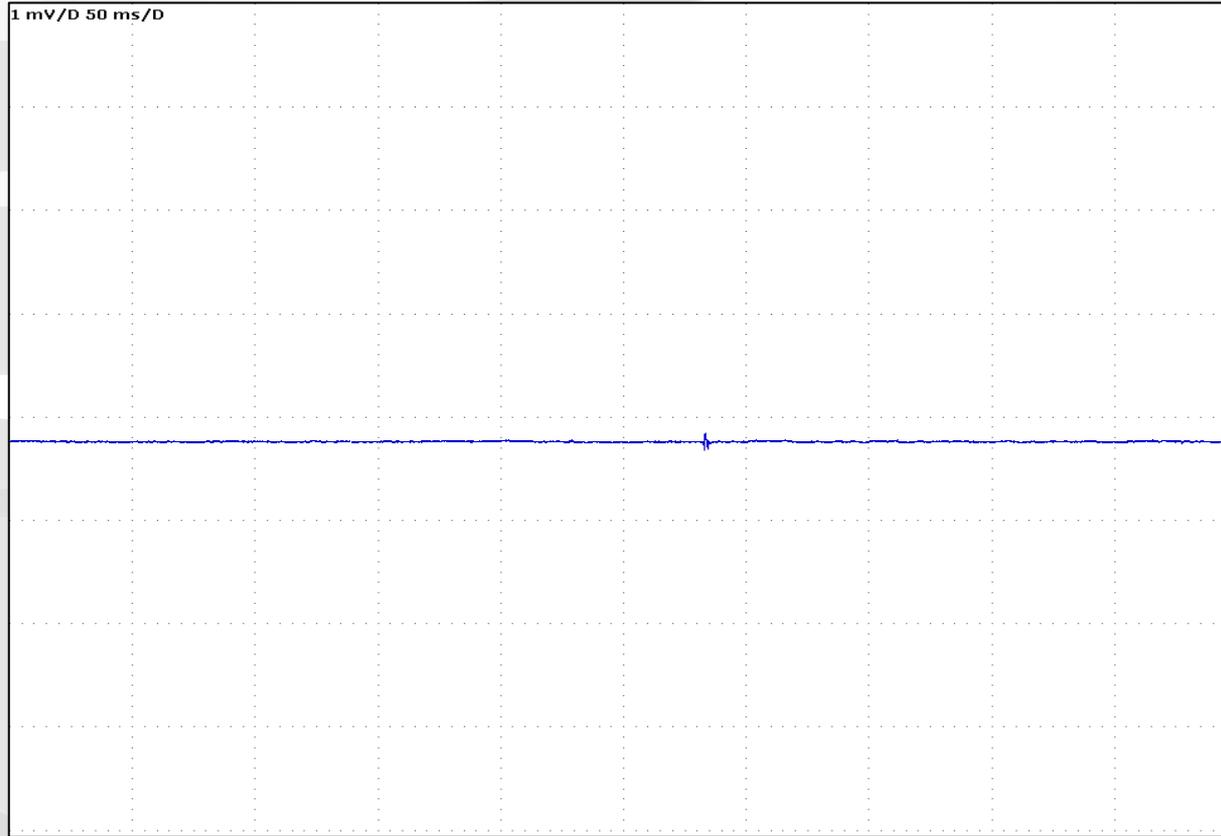




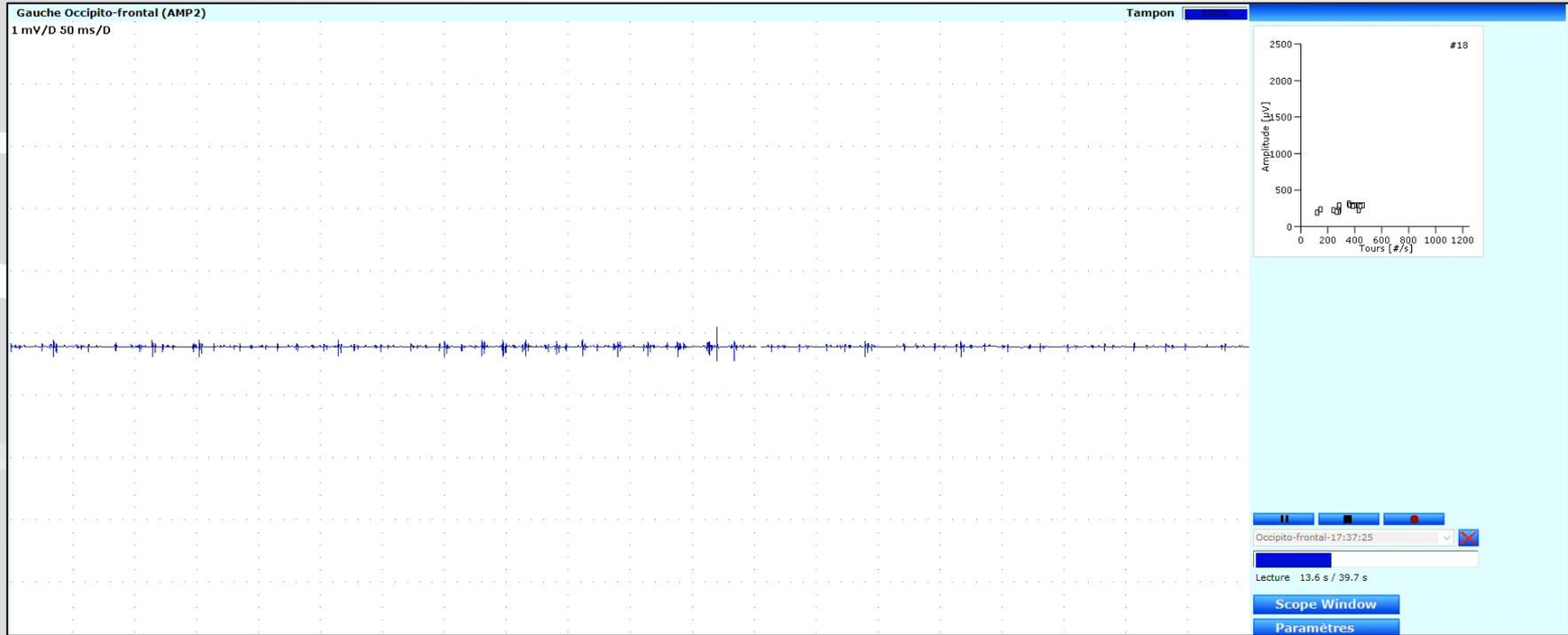
Durée de pointe < 1,5 ms

A noter

- Ces potentiels brefs sont riches en hautes fréquences : **son sec et aigu**
- Ils traduisent une réduction du nombre de fibres musculaires fonctionnelles au sein des UM
- Attention aux faux positifs : si l'aiguille est placée en périphérique d'une unité motrice, elle peut n'enregistrer qu'une seule fibre : son déplacement permet d'obtenir un PUM de plus grande taille et plus grande durée
- Les PUM de la face sont physiologiquement de faible amplitude et durée brève : difficile à interpréter



- Les PUM de la face ont physiologiquement une faible amplitude et une durée courte. Difficile de dire qu'un muscle de la face est myopathique...



- ...mais on peut y arriver !

1. Au cours des myopathies

Inexcitabilité des fibres musculaires, fonctionnelle ou structurale ou liée à la nécrose

2. Au cours des troubles de la jonction neuromusculaire

Absence de contraction d'une partie des fibres musculaires innervées par une UM

3. Au cours de lésions nerveuses très distales

Au niveau des ramifications terminales des axones, par blocs de conduction distaux (juste sur certaines fibres) ou dysfonctions axonales (ex : pathologies du motoneurone)

PUM 'démultipliés'

- Signe d'extension du territoire de l'UM par bourgeonnement collatéral et incorporation de nouvelles fibres musculaires
- Composantes tardives liées à un défaut de synchronisation des activités électriques

PUM polyphasiques

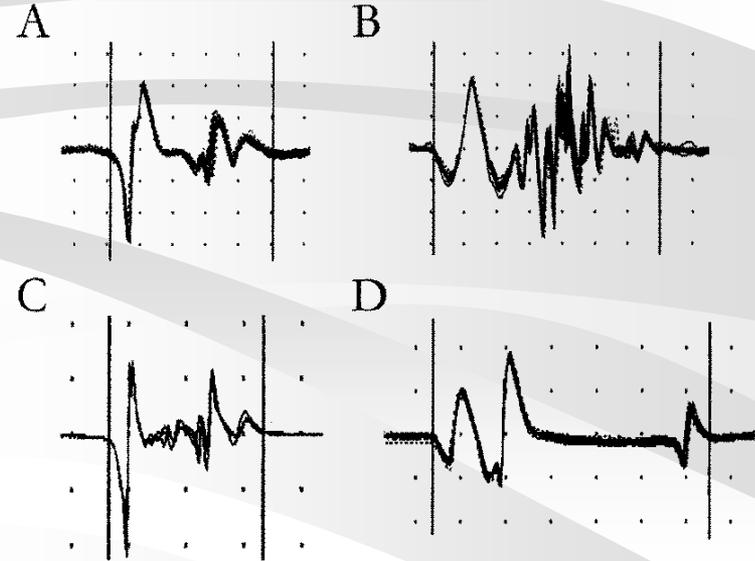
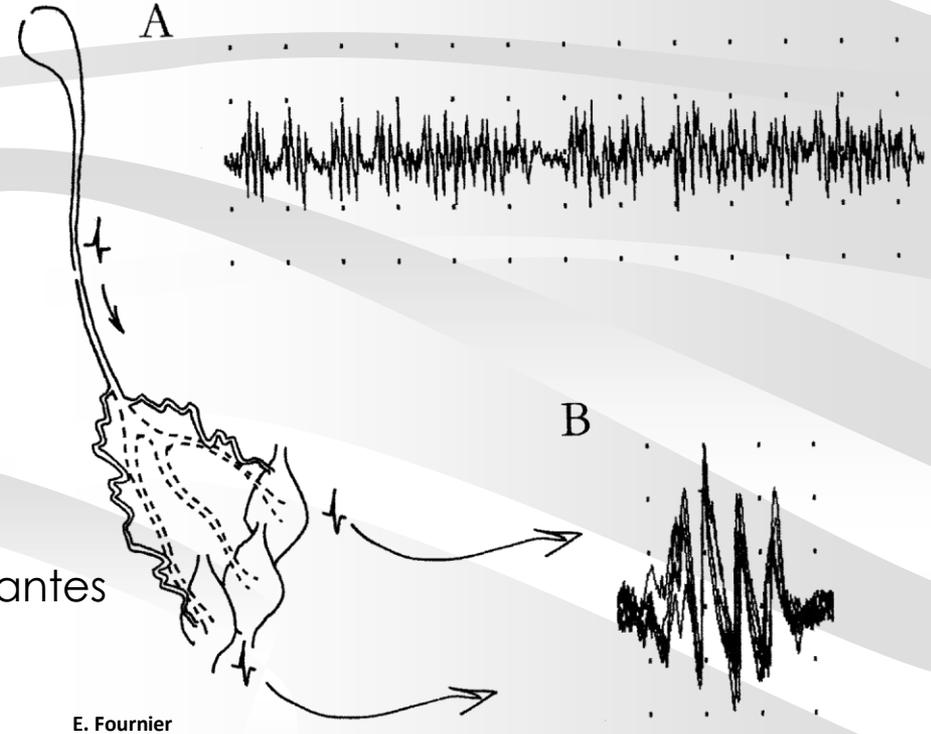


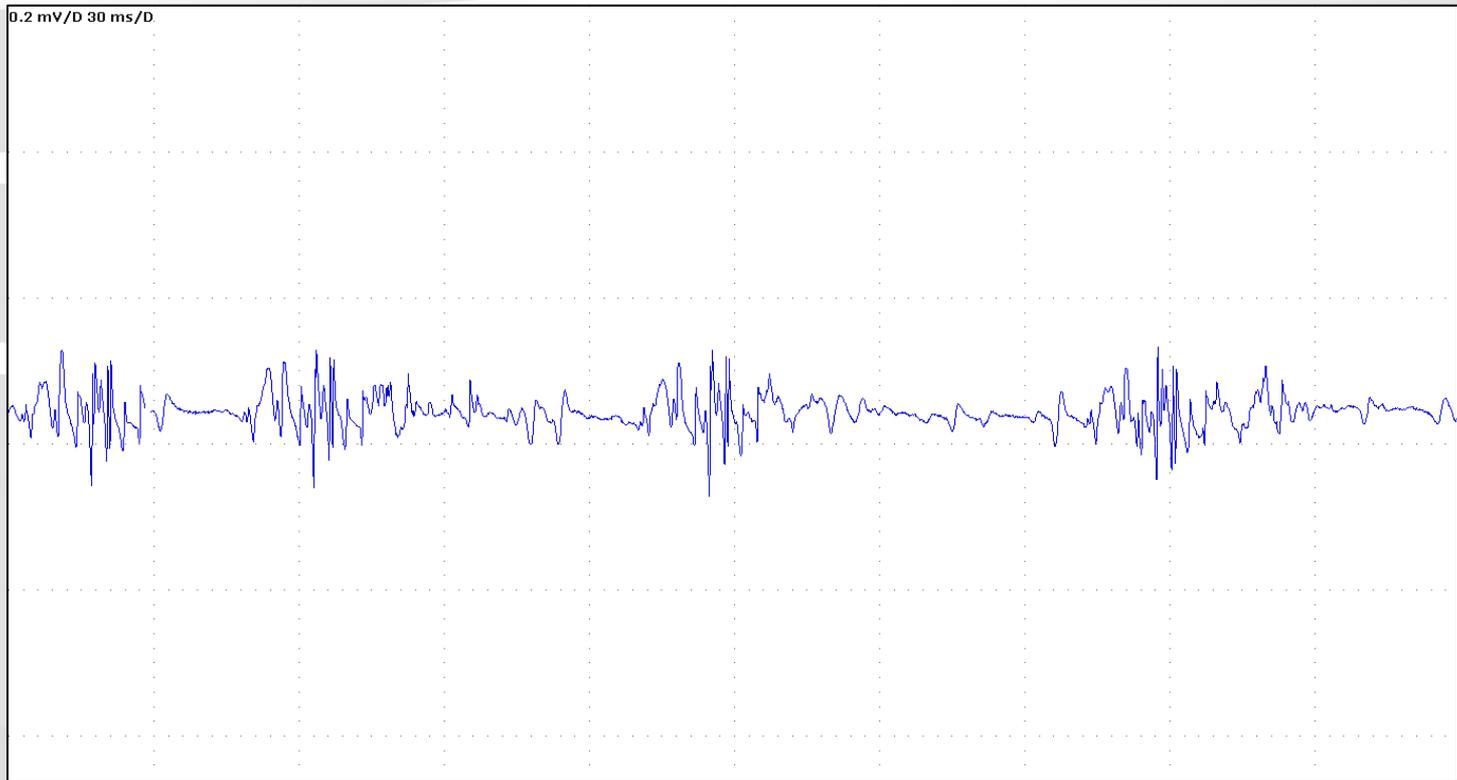
Figure 14.27 Potentiels polyphasiques. **A** : deltoïde après traumatisme du plexus brachial, phases : 6, durée totale : 10,0 ms, échelle : 100 μ V–2 ms/div. **B** : jambier antérieur, atteinte radiculaire L4, phases : 12, durée totale : 34,6 ms, échelle : 100 μ V–5 ms/div. **C** : jambier antérieur, SLA, phases : 12, durée totale : 12,5 ms, échelle : 500 μ V–5 ms/div. **D** : deltoïde, myopathie de Duchenne, phases : 6, durée totale : 12,3 ms, échelle : 200 μ V–2 ms/div.

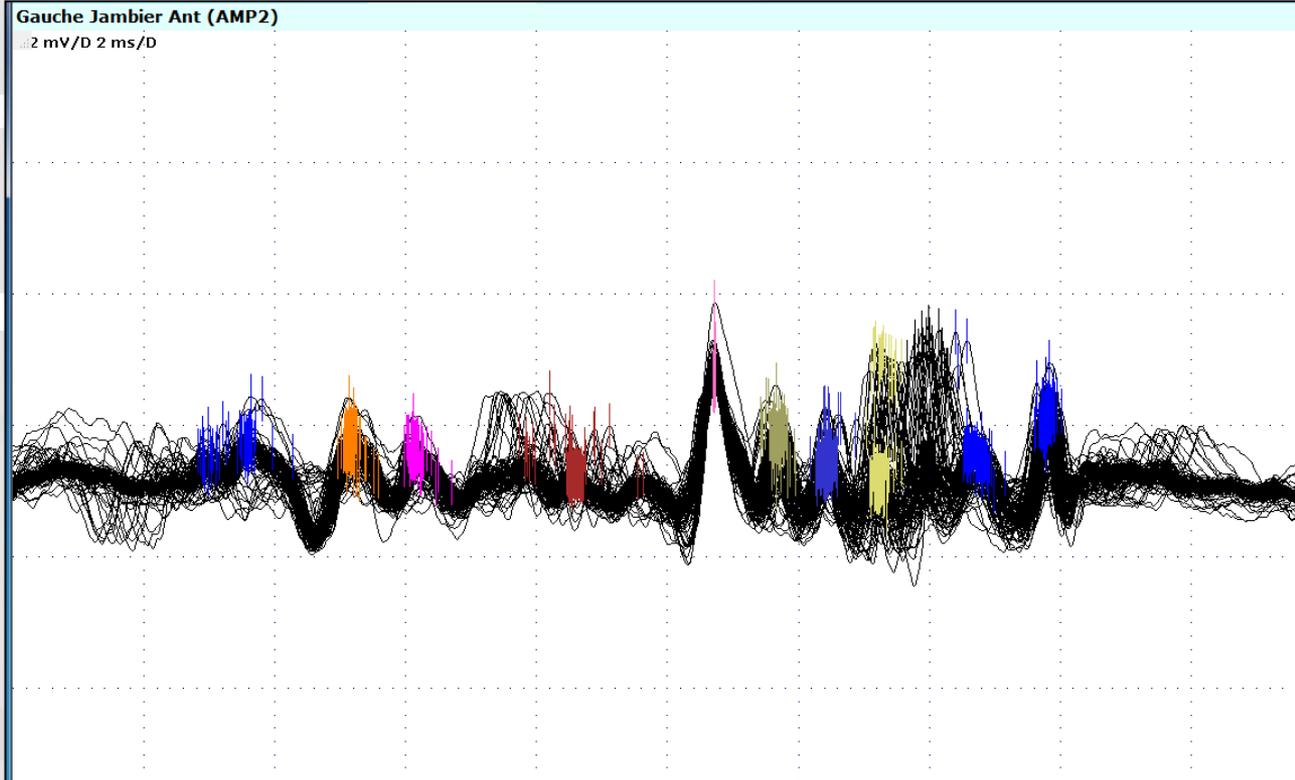
E. Fournier

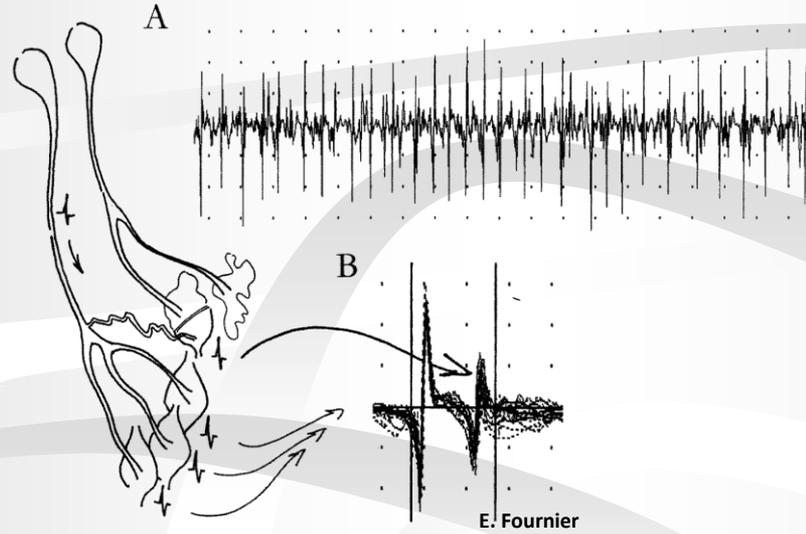
Stade précoce d'une réinnervation par repousse axonale après dénervation totale ou partielle

→ Potentiels de réinnervation ou unités naissantes ('nascent units')



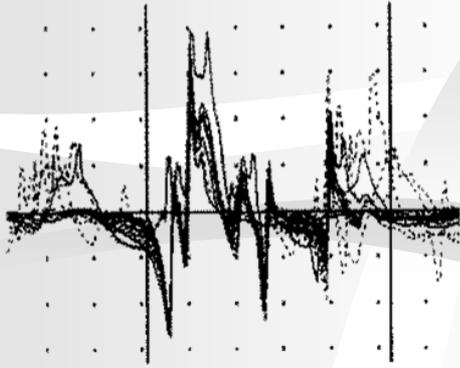






Extension du territoire de l'UM par réinnervation collatérale d'une fibre fonctionnellement dénervée par le processus myositique

PUM indentés : nombreux turns (> 5)



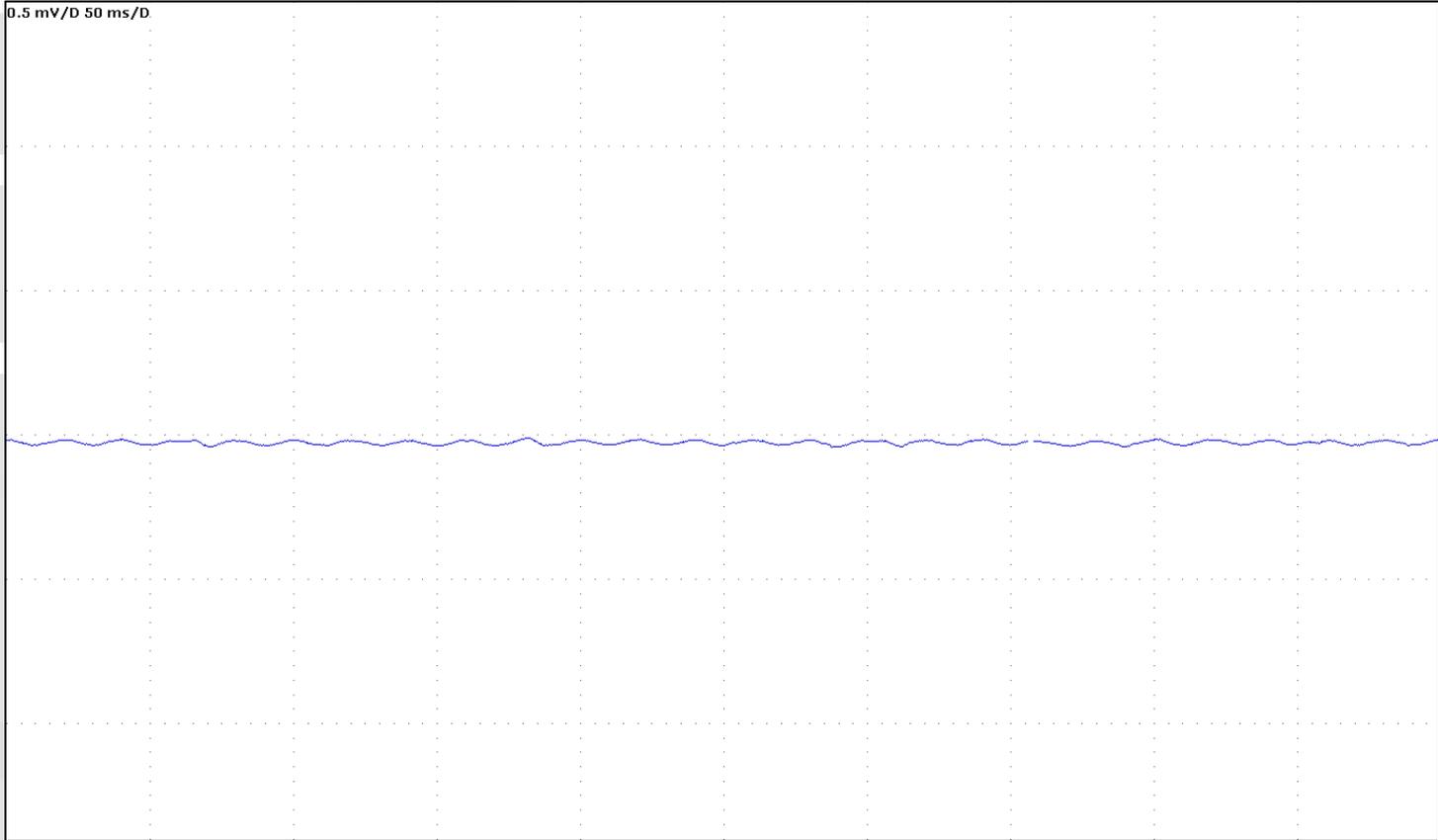
E. Fournier

NB : même si en nombre réduit, ces PUM peuvent donner un aspect faussement riche



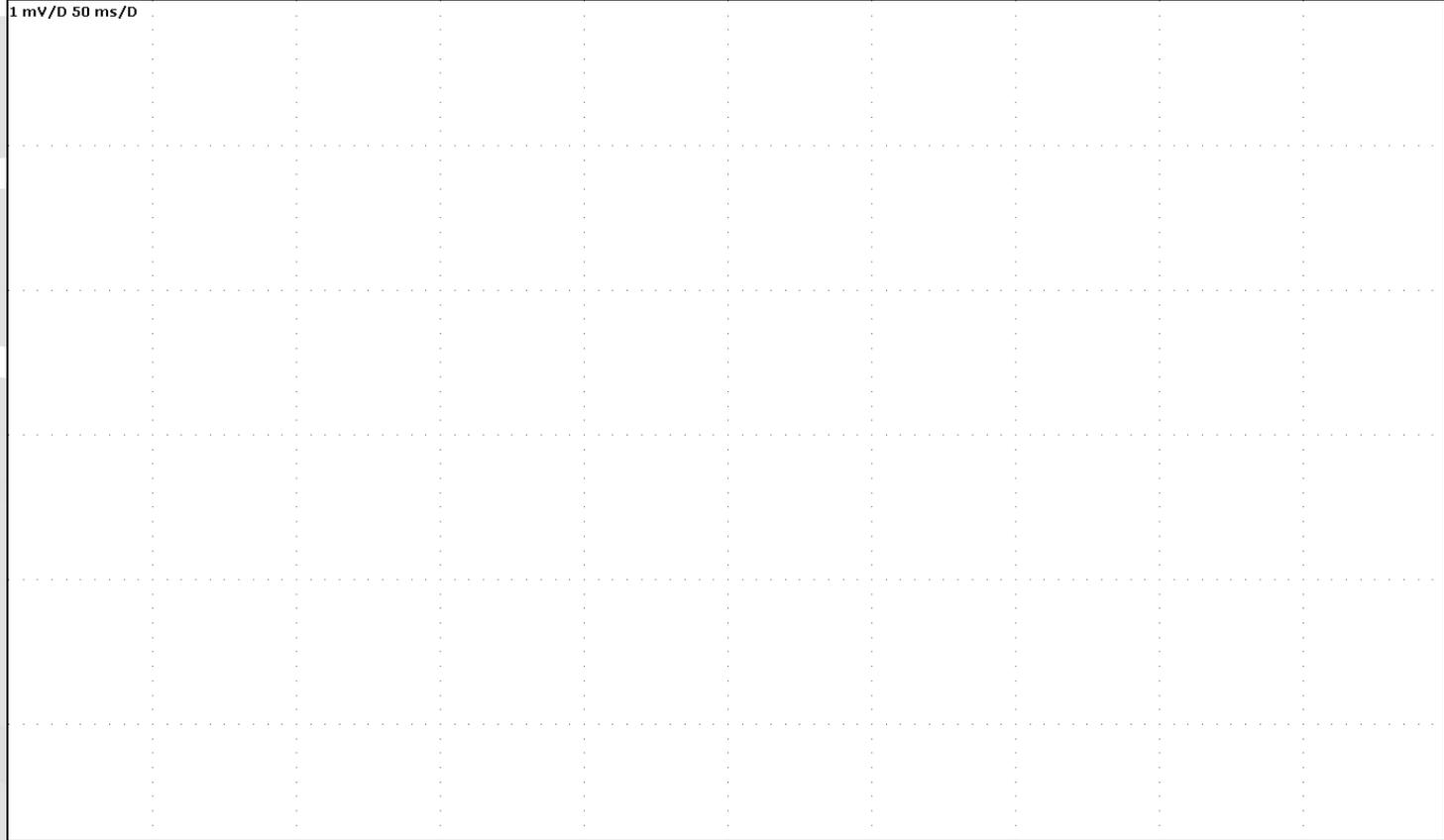
Myosite, 1st DI

0.5 mV/D 50 ms/D

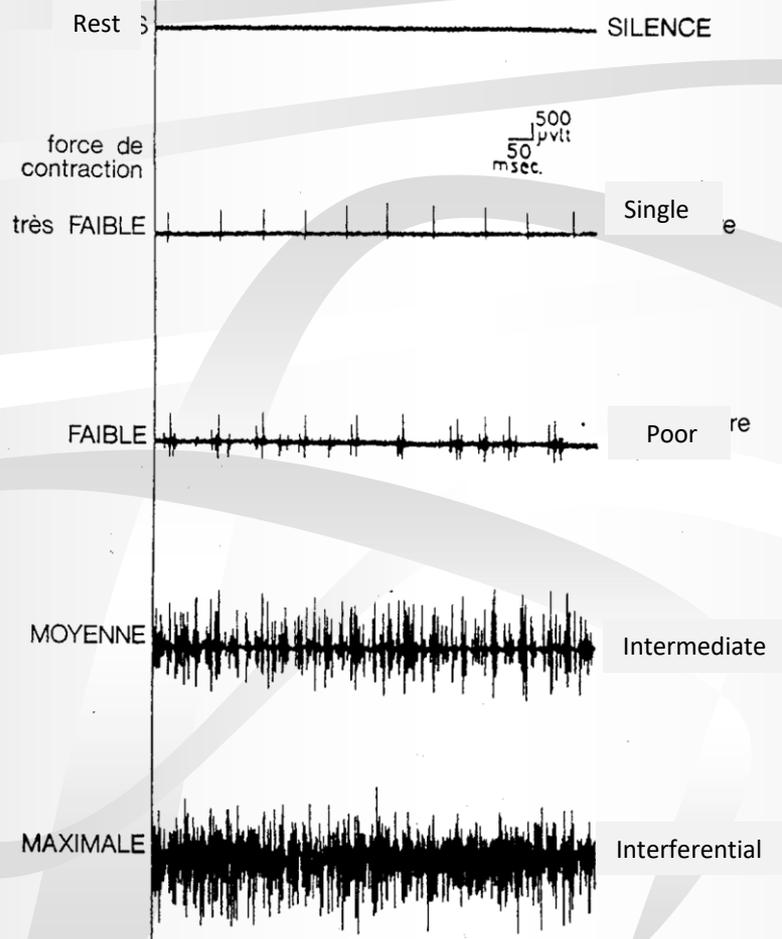




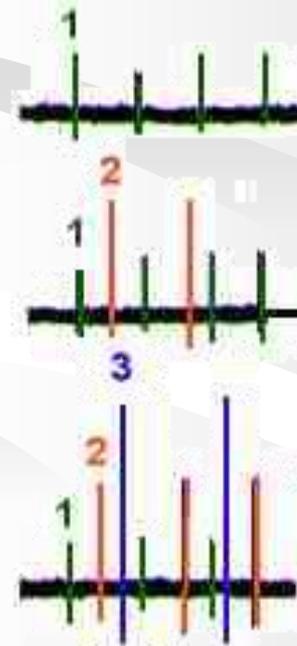
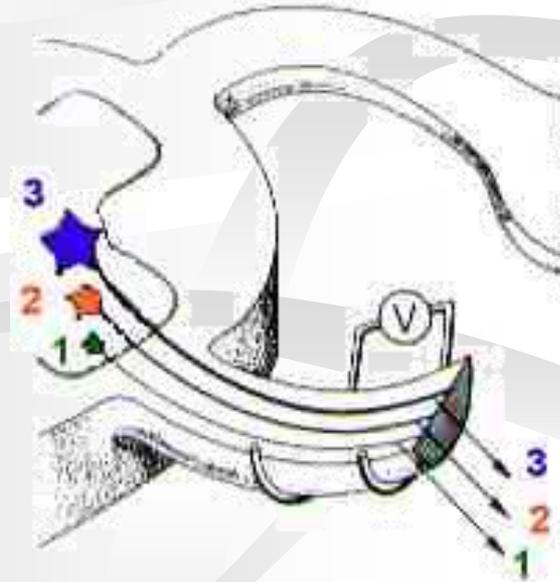
1 mV/D 50 ms/D

A large rectangular grid for ECG analysis. The grid is composed of 10 columns and 10 rows of small squares. The top-left corner of the grid contains the text "1 mV/D 50 ms/D". The grid is intended for recording and analyzing P waves with a notch (PUM indentés).

Recrutement



Loi des tailles : recrutement spatial (Henneman, 1965)



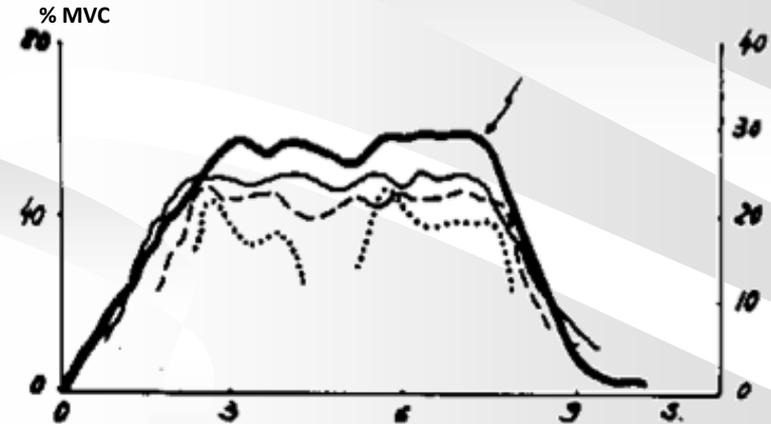
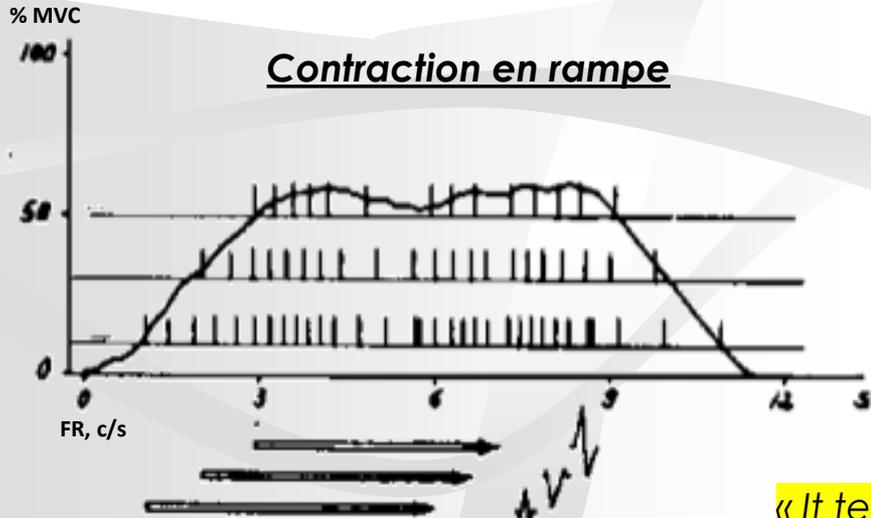
Élément fondamental : bien regarder l'amplitude des PUM au début de la contraction +++

L'entraînement à l'unisson :
« common drive » de la fréquence de décharge des MN

RATIO 5
1 UM si 5 Hz
2 UM si 10 Hz
3 UM si 15 Hz

Effort faible : faible fréquence de décharge 10-15 Hz

Temporal recruitment



« It tells you how much effort the patient actually puts in »

Les réseaux d'interneurones :
« marshalling network »
contrôle du seuil et de la fréquence des MN

Activité de multiples circuits interneuronaux (tronc cérébral, ME) :

- Pour faciliter ou inhiber l'entrée des commandes vers des MN
- Pour diriger les commandes vers telle ou telle fraction d'un pool de MN
- En tenant compte des informations d'origine périphérique

Recrutement en pratique

➤ *Recrutement spatial et temporel*

Effort faible	Effort intermédiaire	Effort maximal
Peu d'UM	UM plus nombreuses difficiles à compter	Tracé interférentiel
Petite taille	Taille intermédiaire	Grande taille
Faible fréquence 5-10 Hz	Fréquence plus rapide 10-20 Hz	Fréquence élevée (mais difficile à estimer) 20-25 Hz

➤ **Analyse de la fréquence à l'effort maximal**

< 20 Hz → origine centrale (lésionnelle ou fonctionnelle)

> 25 Hz → atteinte du SN périphérique

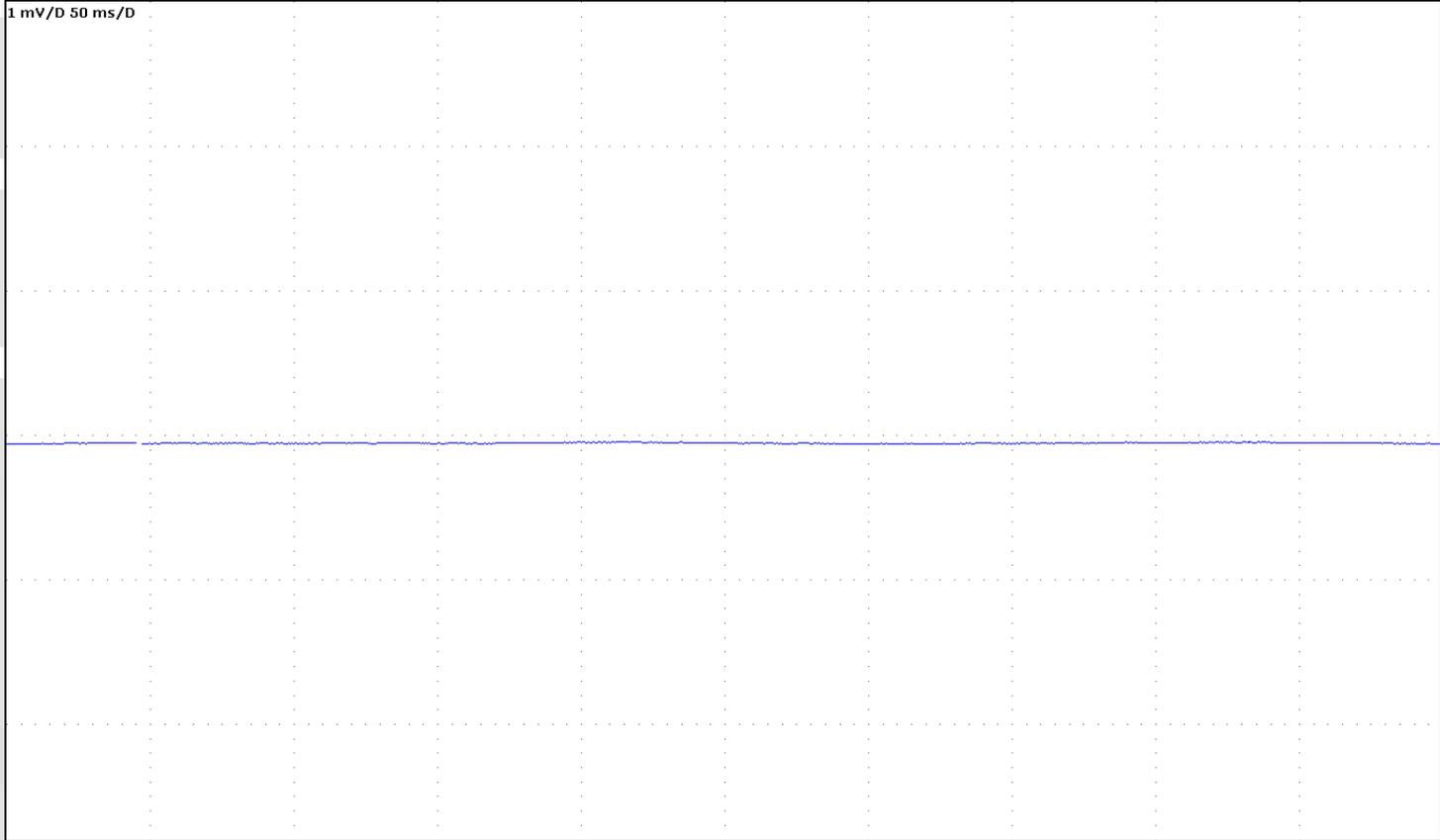
➤ **Analyse du ratio**

$$\frac{\text{Fréquence de décharge}}{\text{Nombre d'unités motrices}} \leq 5$$

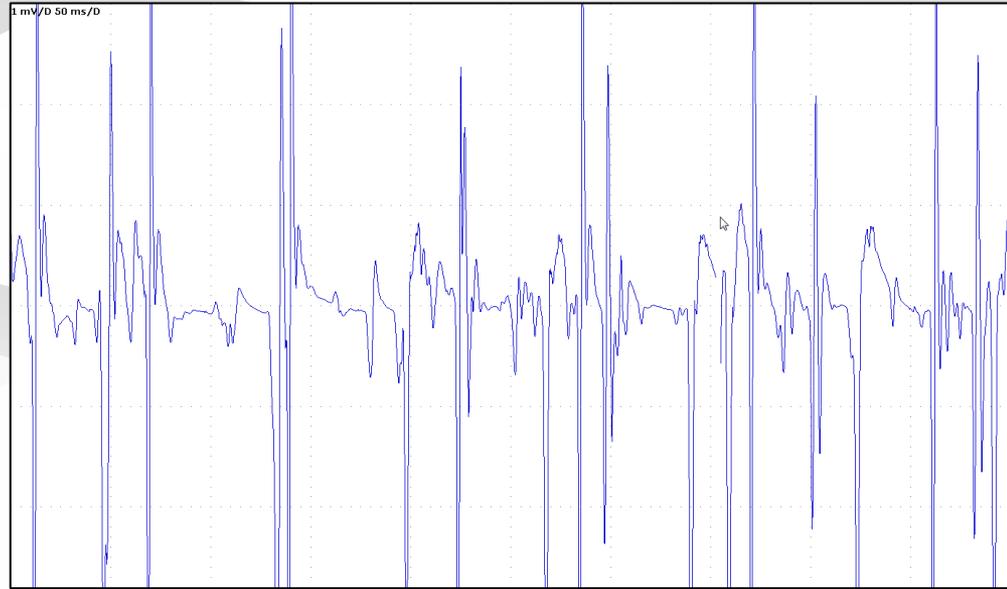
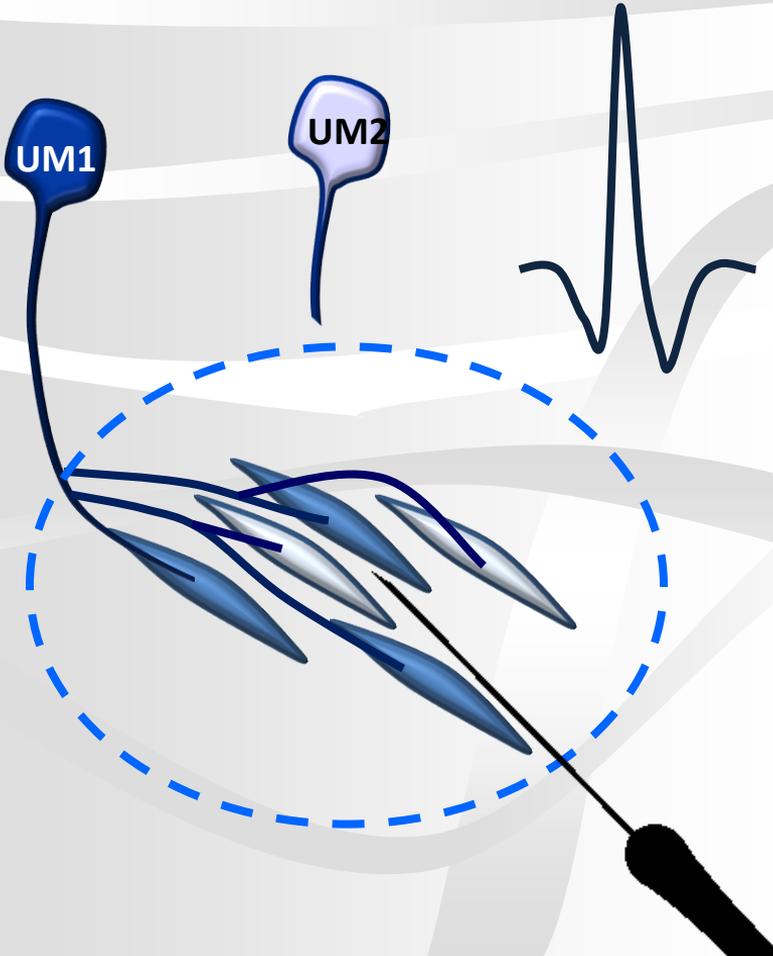
Si > 5 : recrutement pauvre (dénervation, bloc de conduction ...)

Recrutement en pratique

1 mV/D 50 ms/D



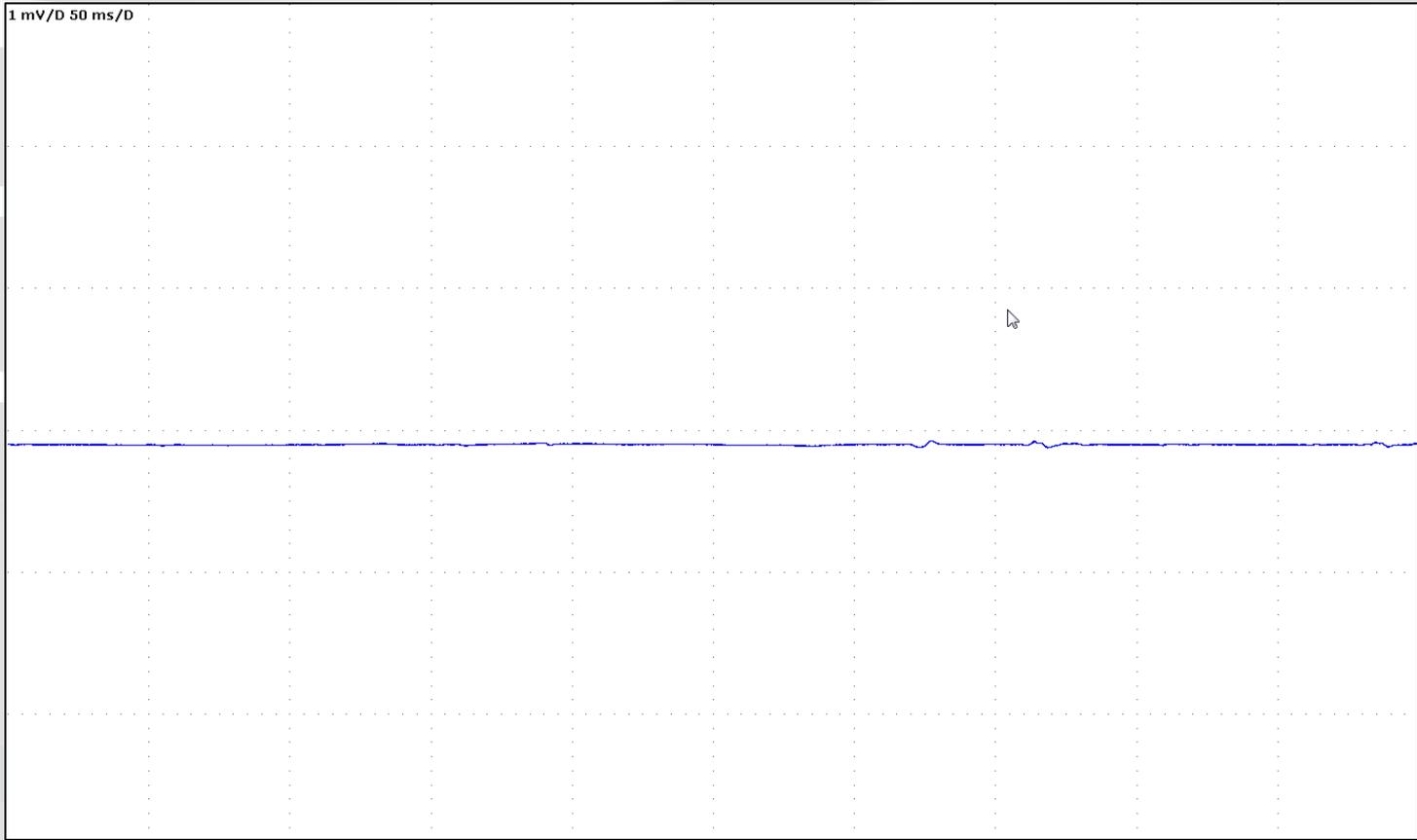
Tracé neurogène chronique



Recrutement anormal

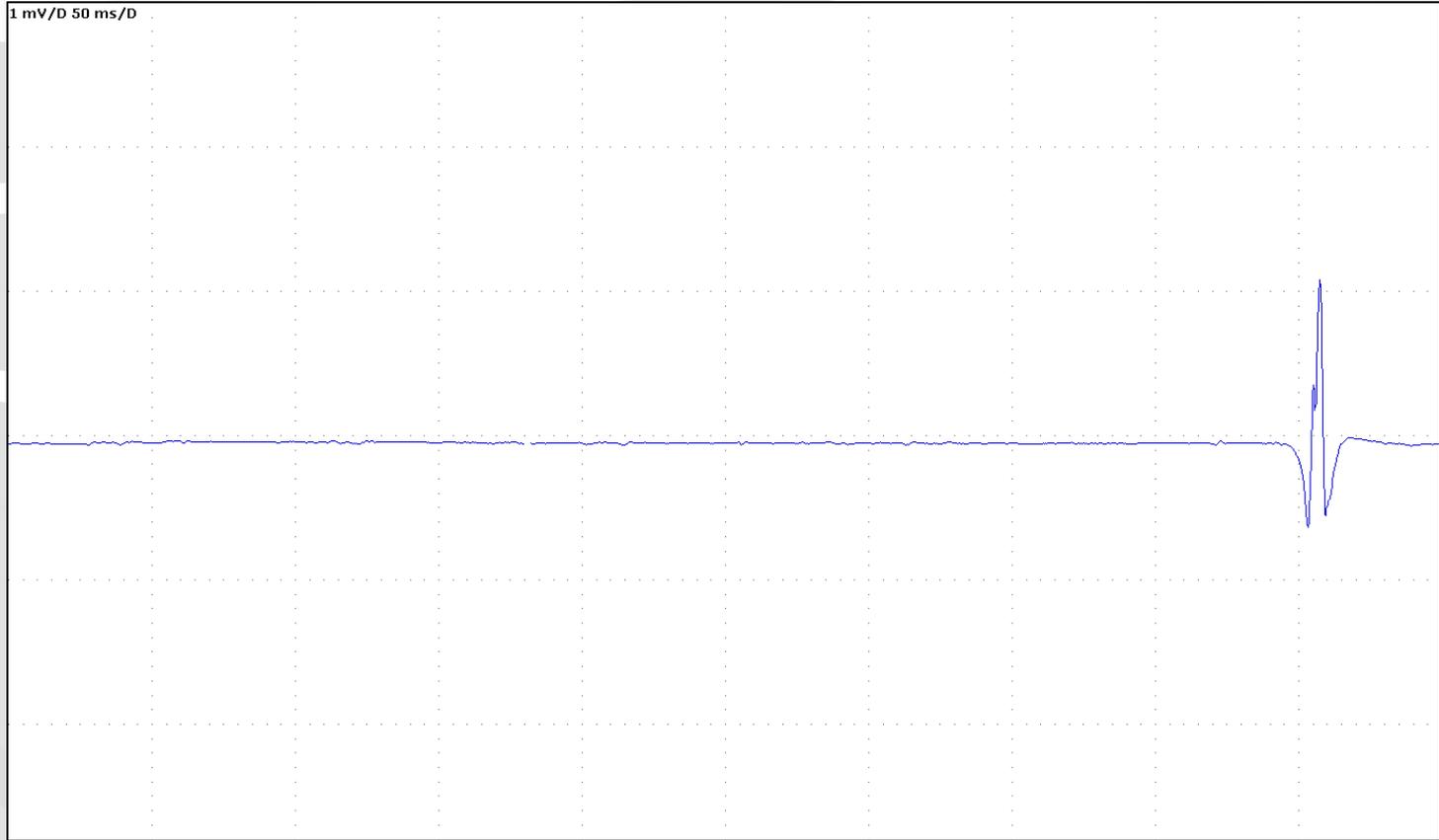
Pauvre

1 mV/D 50 ms/D



Recrutement anormal

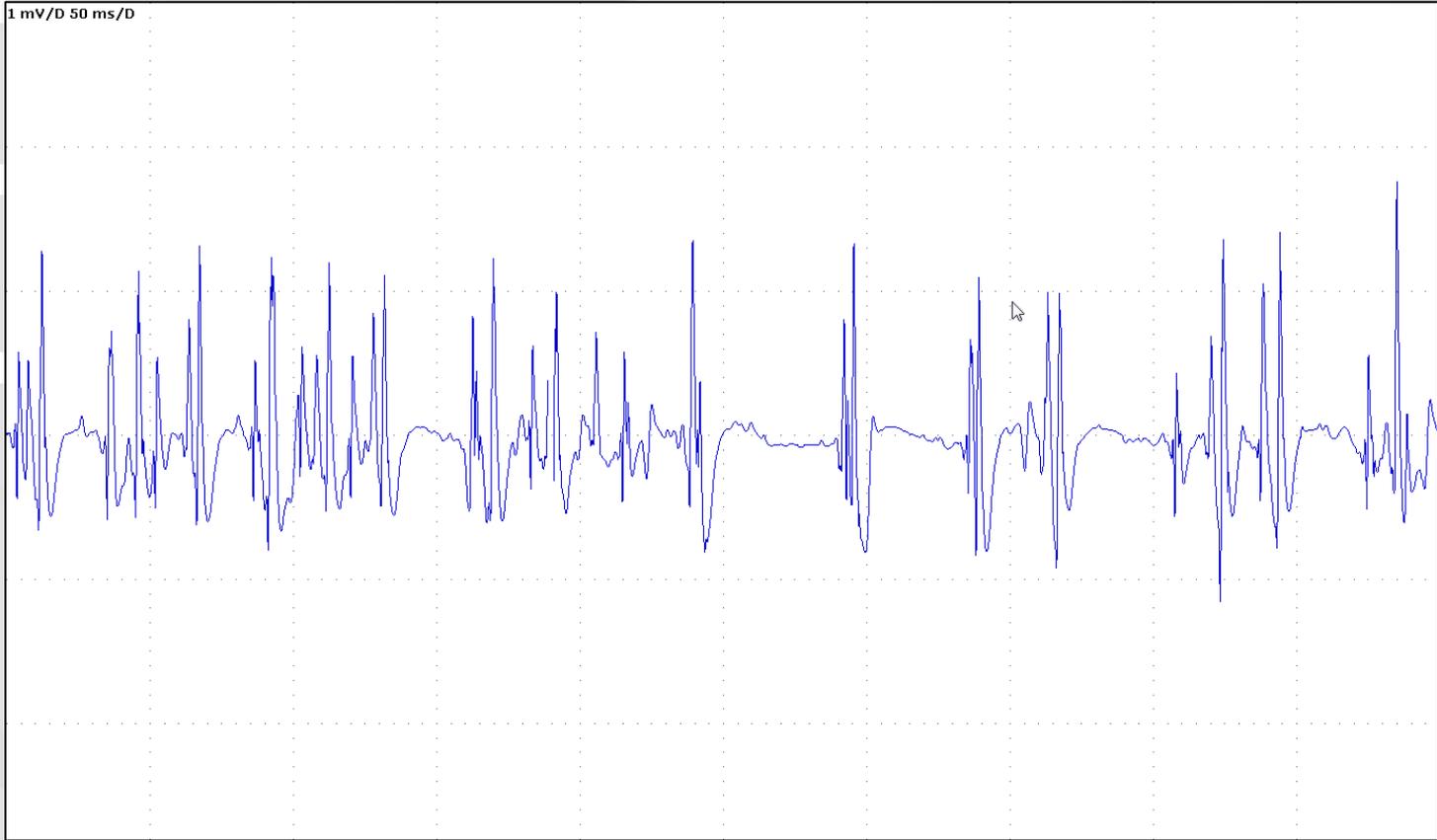
Pauvre

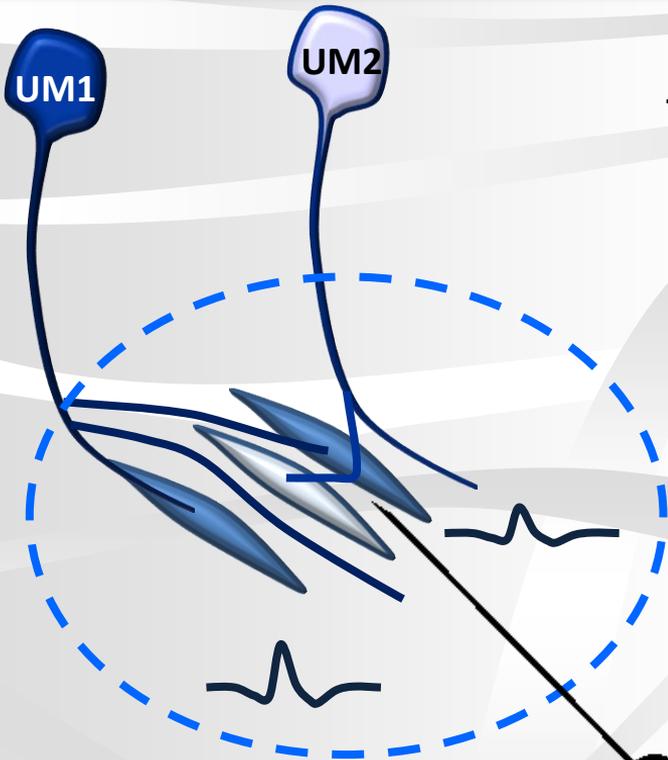


Recrutement anormal

Pauvre

1 mV/D 50 ms/D





Tracé myogène avec UM petites et fines

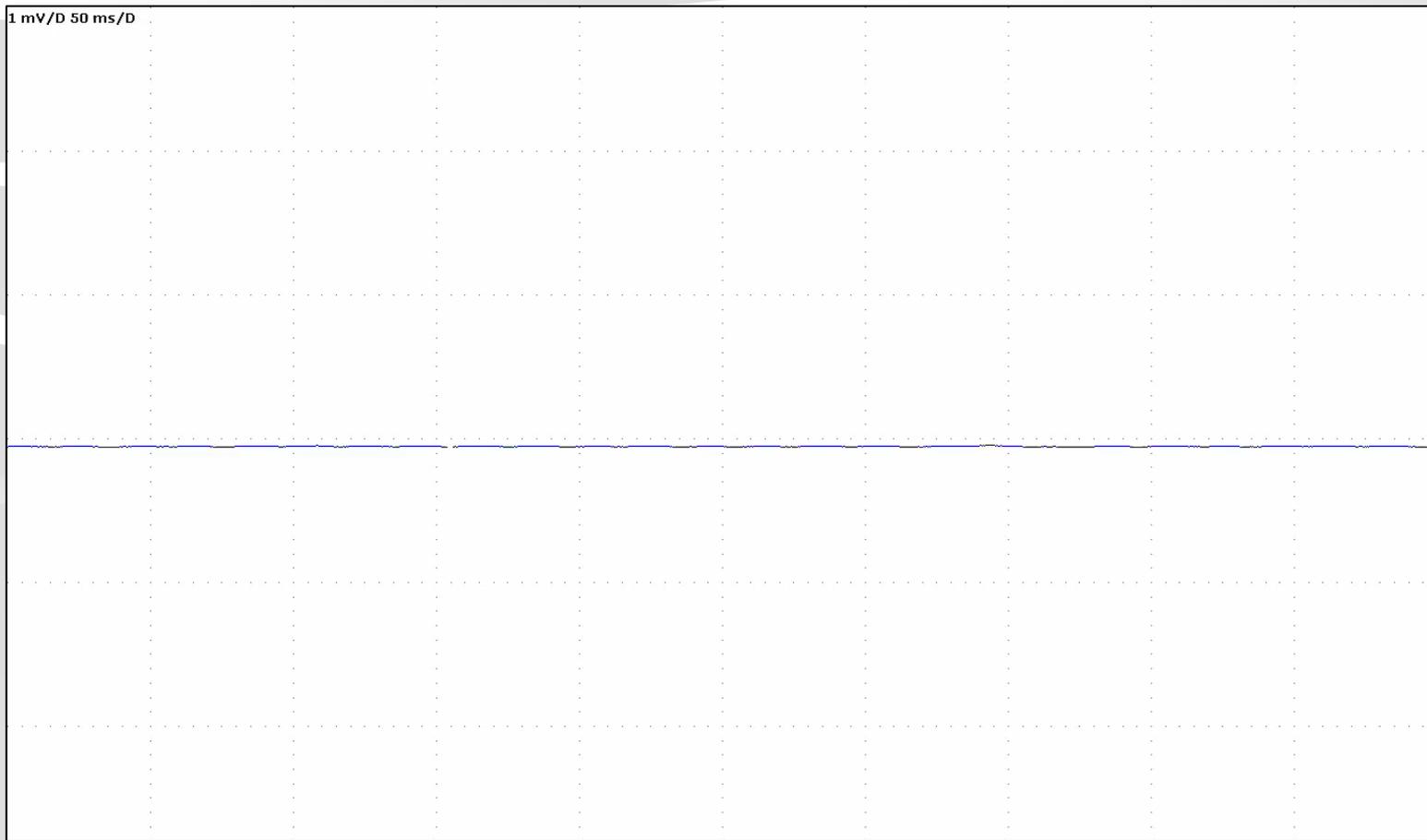
NB : si l'atteinte musculaire n'affecte que les fonctions mécaniques et pas les propriétés électrophysiologiques

→ PUM de morphologie normale, mais recrutement excessif

Recrutement anormal

Trop riche

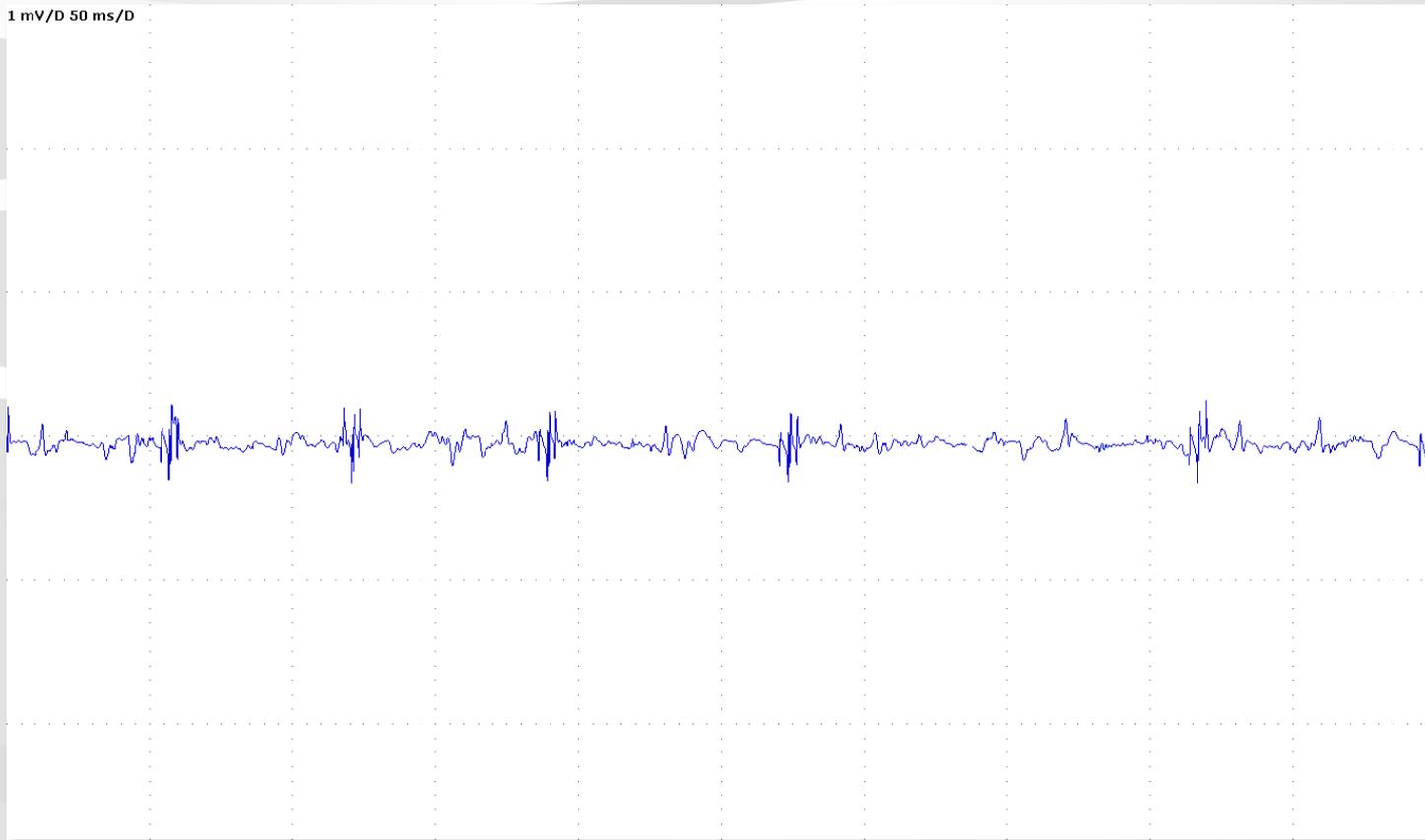
1 mV/D 50 ms/D



Recrutement anormal

Trop riche

1 mV/D 50 ms/D



1. Ou comment dépister les troubles non périphériques via l'analyse du recrutement !

2 patterns

Recrutement pauvre
sans accélération
avec tracés peu amples

- Atteinte centrale pyramidale
- Origine fonctionnelle

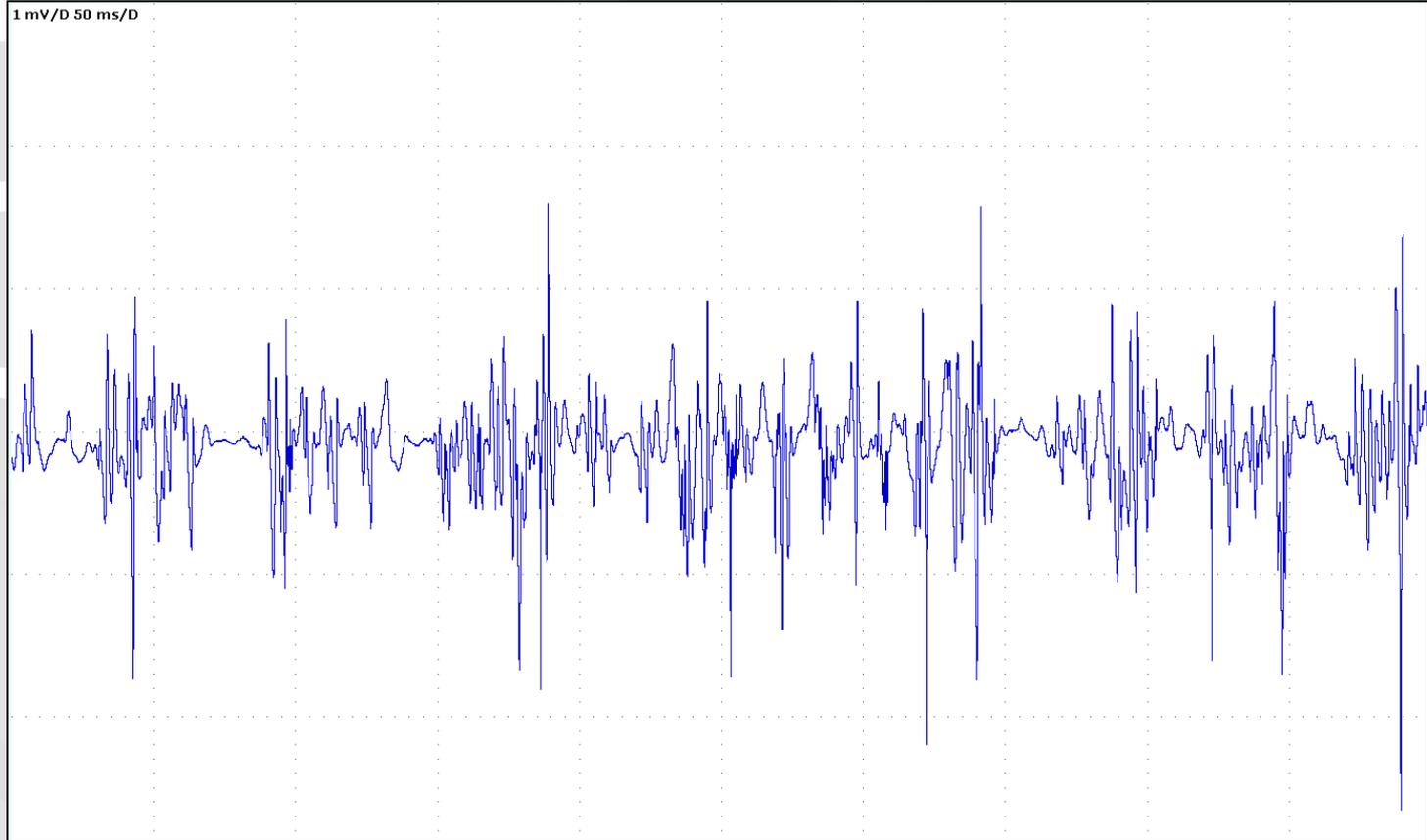
Recrutement par bouffées
à contenu riche
plus ou moins rythmique

- Atteinte centrale plutôt extra-pyramidale
- Origine fonctionnelle

De façon générale, attention à l'interprétation de la force du patient

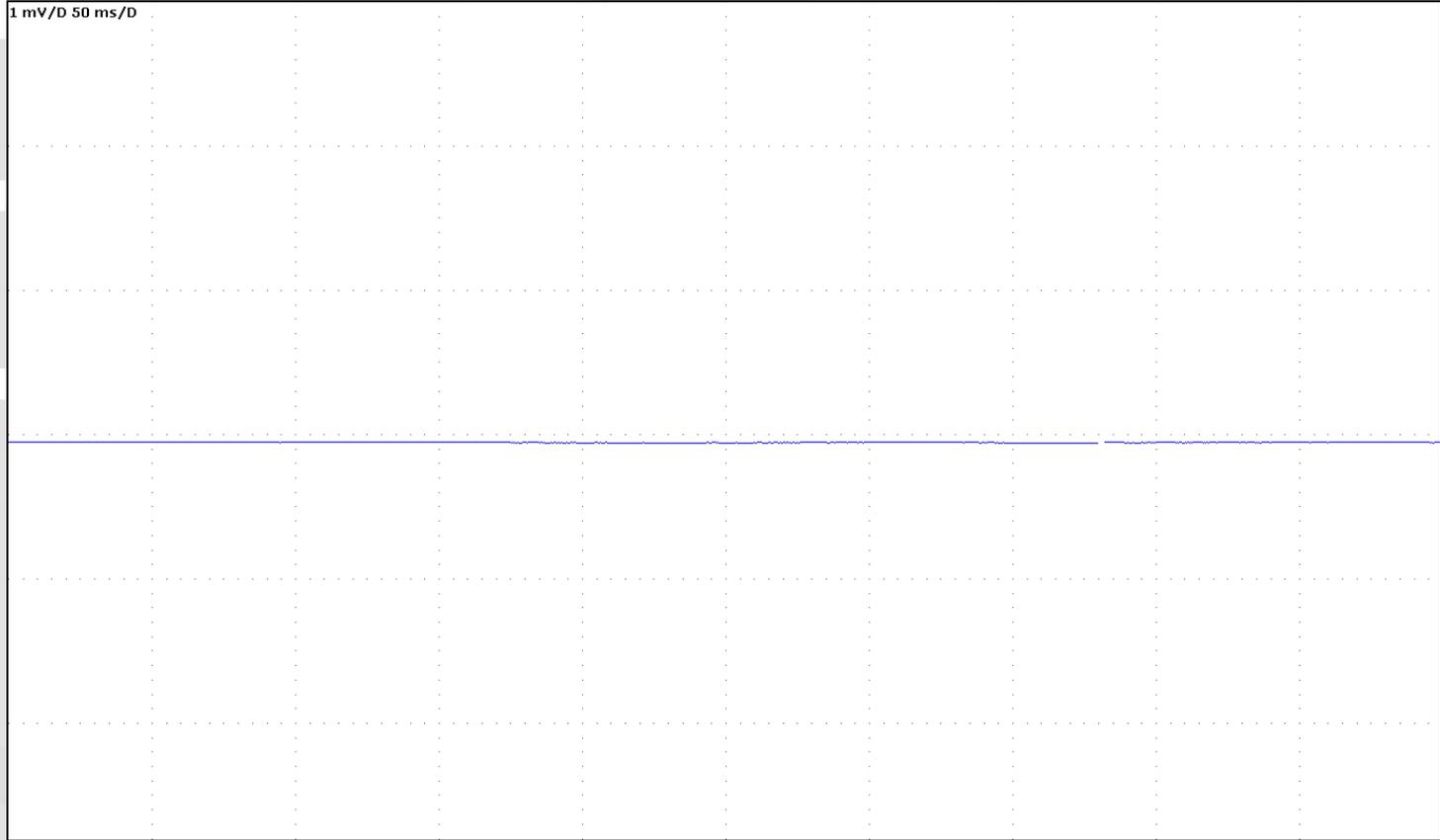
Recrutement inattendu mais pas anormal

Faussement riche/pauvre



Recrutement inattendu mais pas anormal

Faussement riche/pauvre



2. La face

Lors de certains mouvements : activation d'UM 'plus grandes' à haute fréquence (50Hz)

→ aspect pseudo neurogène (par la fréquence)

Modification de la mimique : retour à un tracé habituel à la face

→ aspect pseudo myogène (par la richesse et l'amplitude des PUM)

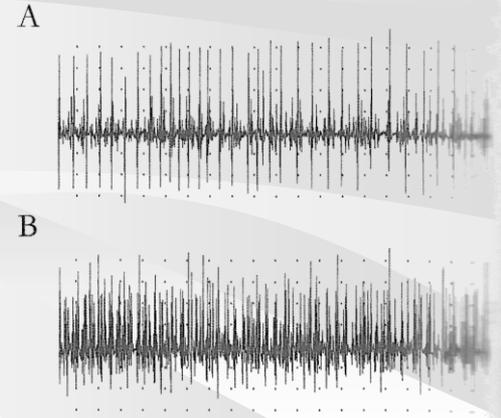
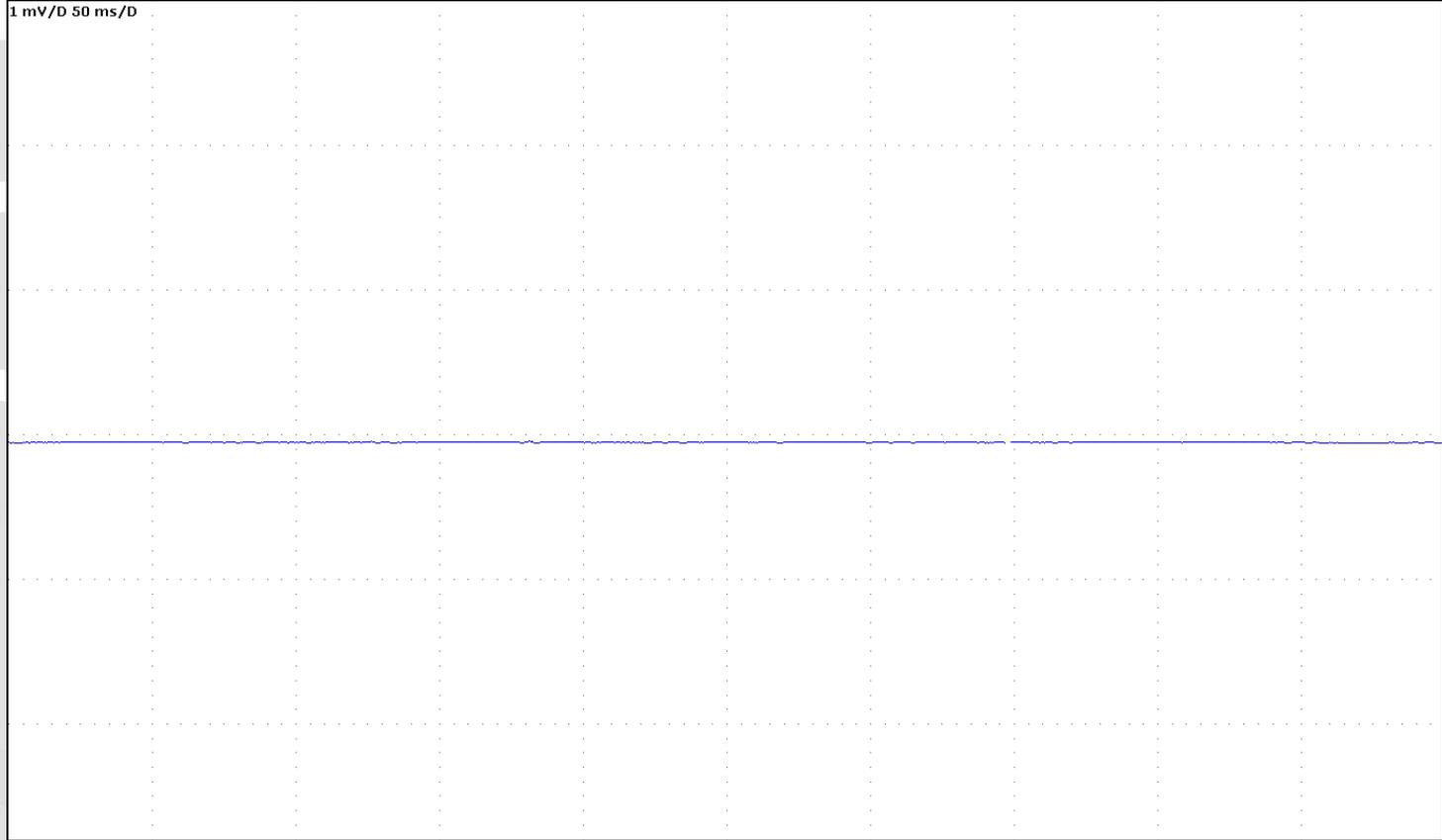


Figure 13.14 Tracé pseudo-neurogène de la face chez un sujet normal. Muscle triangulaire des lèvres. A : tracé pauvre simple accéléré (33 Hz) lors de l'effort de tirer les coins de la bouche (écarter les commissures labiales). B : enrichissement du tracé à la demande de serrer les lèvres. Échelle : 1 mV-50 ms/div.

Recrutement inattendu mais pas anormal

Faussement riche/pauvre



Masseter

3. Tracé faussement accéléré par juxtaposition de 2 PUM jumeaux

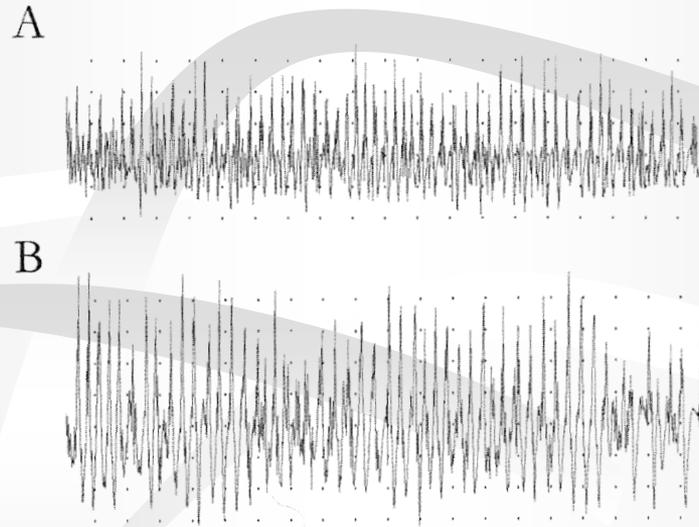


Figure 13.8 Rythme de Piper : synchronisation des potentiels d'unité motrice (noter la largeur des potentiels élémentaires), avec fluctuation rythmique de l'amplitude globale du tracé. **A** : extenseur commun des doigts, échelle : 2 mV-50 ms/div. **B** : jambier antérieur, échelle : 1 mV-50 ms/div.
E. Fournier

4. Le juge, c'est l'oreille ! Attention aux mauvais positionnements de l'aiguille

Si aiguille à distance (ex trop superficielle) : PUM moins amples, 'arrondis'

→ Apprécier l'enveloppe du tracé (normalement quelques mV, si à distance 200-300 μ V)

Si dénervation totale, attention aux muscles de voisinage se contractant

Dans certains 'gros' muscles (ex quadriceps) : PUM de grande taille à forte composante positive

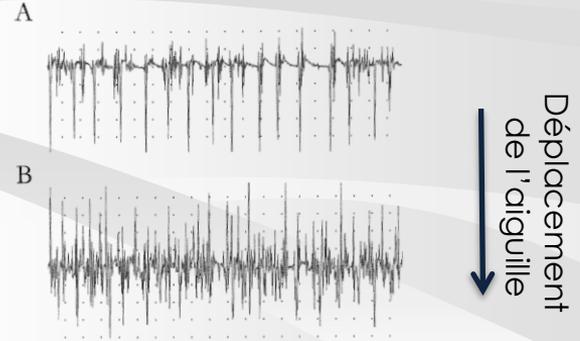
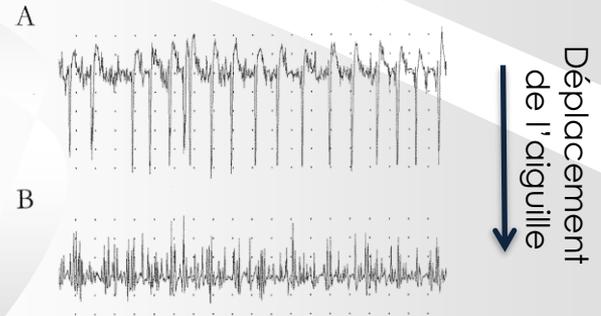


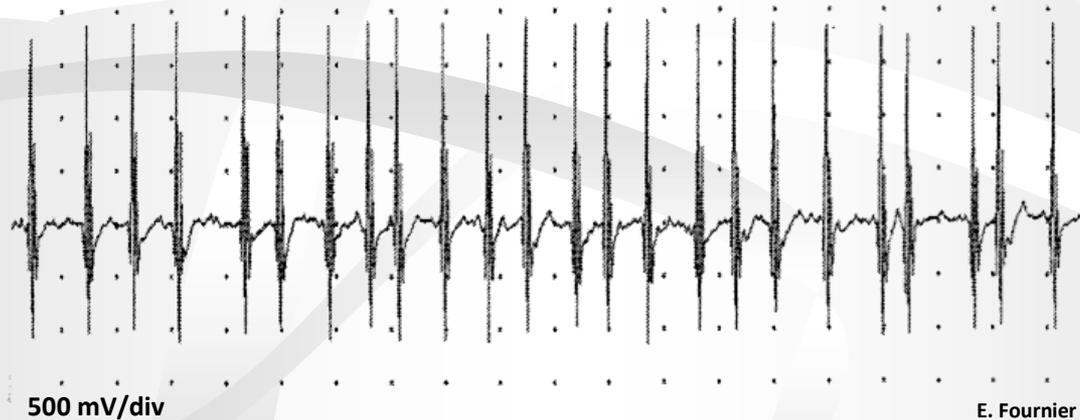
Figure 13.16 Correction d'un tracé pseudo-neurogène. Muscle 1^{er} interosseux dorsal. A : aiguille piquée trop superficiellement : tracé pauvre et potentiels positifs de 7 mV. B : déplacement de l'aiguille au cœur du muscle. Échelle : 1 mV-50 ms / div. *E Fournier*



Mais tracé pauvre \neq tracé neurogène chronique !

Tracé pauvre avec fréquence > 20 Hz \rightarrow manque d'unités motrices disponibles

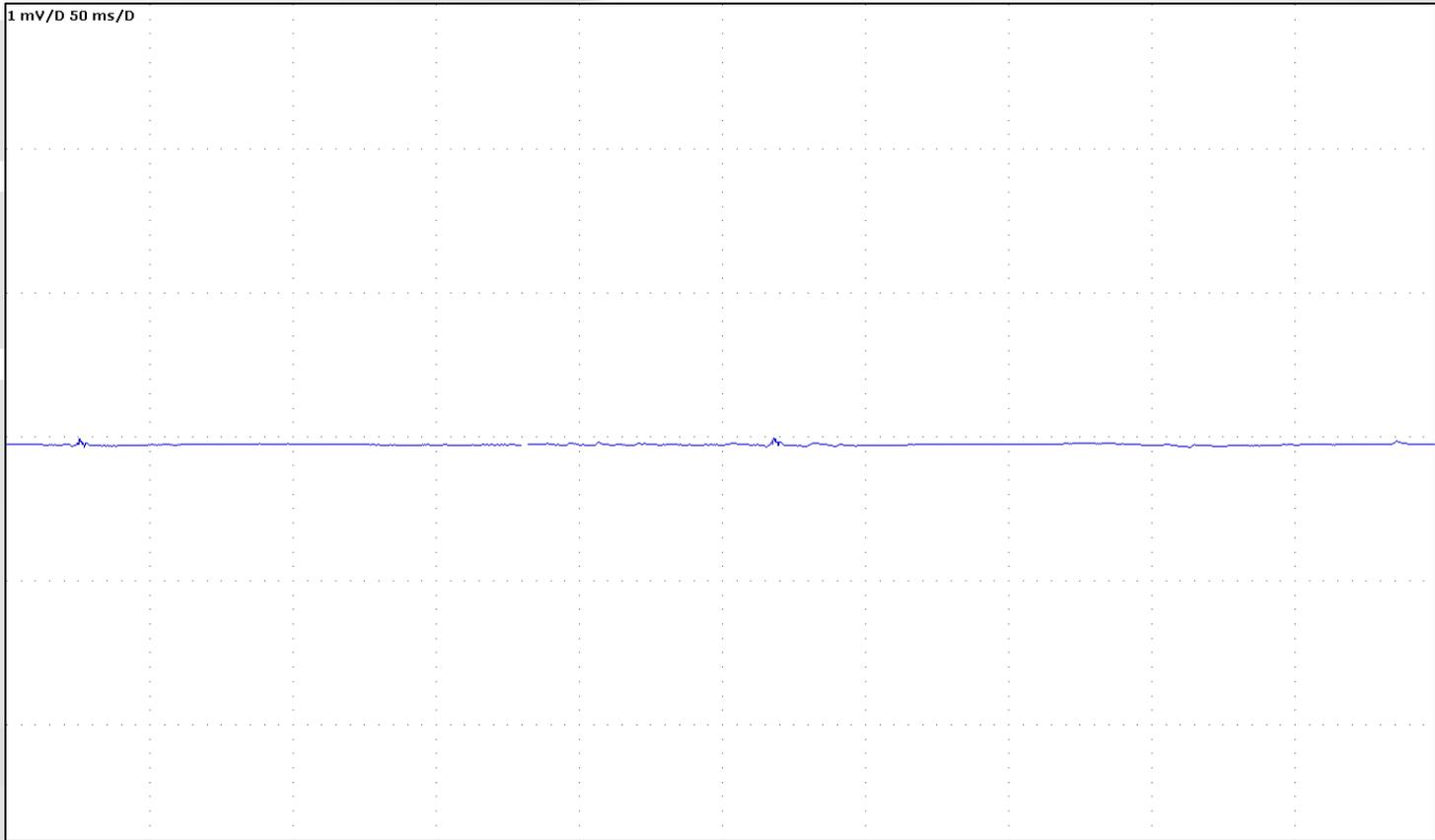
1. **Bloc de conduction** : tracé appauvri et accéléré *mais* pas de modification morphologique des PUM



Recrutement anormal

Faussement neurogène

1 mV/D 50 ms/D



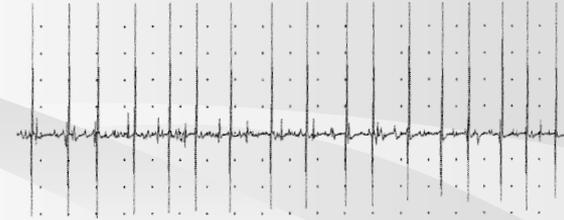
2. **Tracé myogène** : tracé appauvri et accéléré *mais* pas de réduction (ou en tout cas pas d'augmentation d'amplitude des PUM)

* Processus myopathique :

- destruction de toutes les fibres musculaires d'UM
- appauvrissement du tracé
- accélération pour maintenir la force

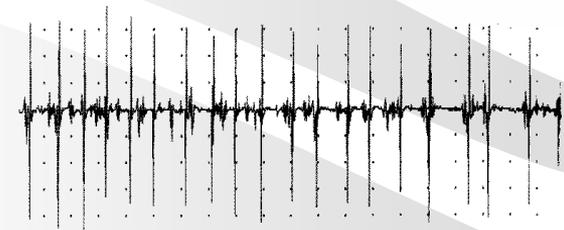
* Processus myositique :

- Nécrose segmentaire
- Réinnervation de segments à distance de la plaque motrice
- Augmentation de l'amplitude des PUM



Myopathie, Quadriceps, MUP 4 mV

E Fournier

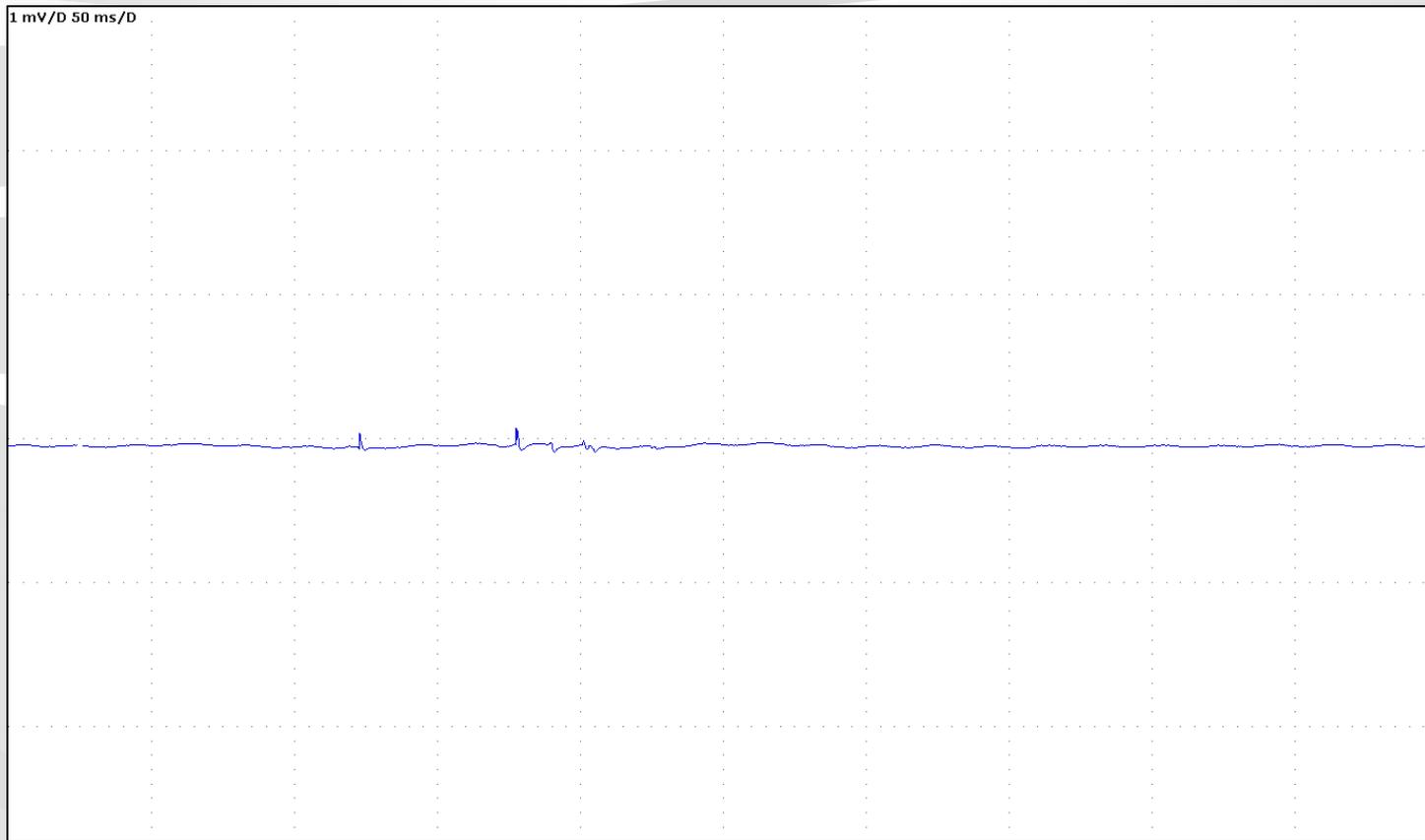


Polymyosite, FDI, MUP 7 mV

NB : PUM qui restent fins en général

Recrutement anormal

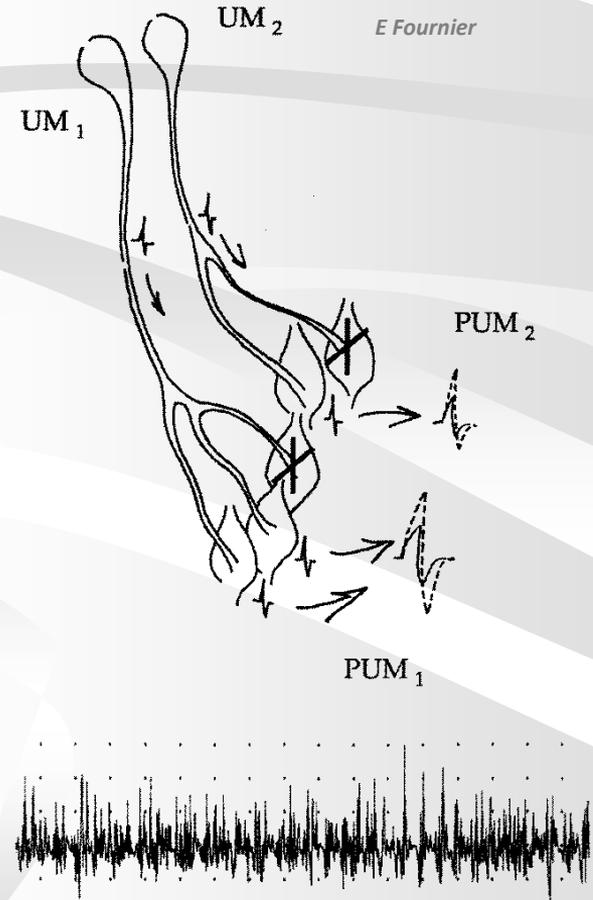
Faussement neurogène



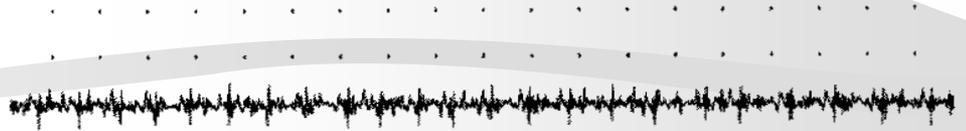
1. Myasthénie

Manque de fibres musculaires fonctionnelles

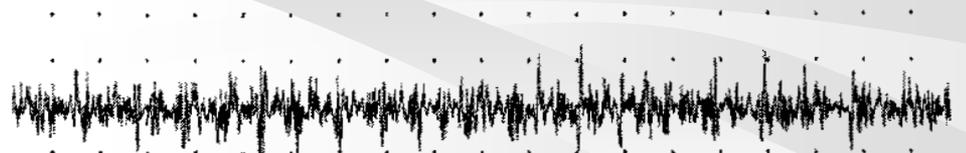
→ Tracé trop riche pour la force exercée



2. Réinnervation débutante mais riche

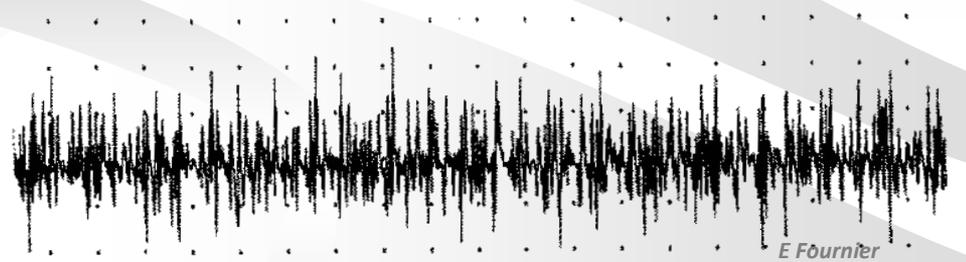


3. Neuropathie très distale



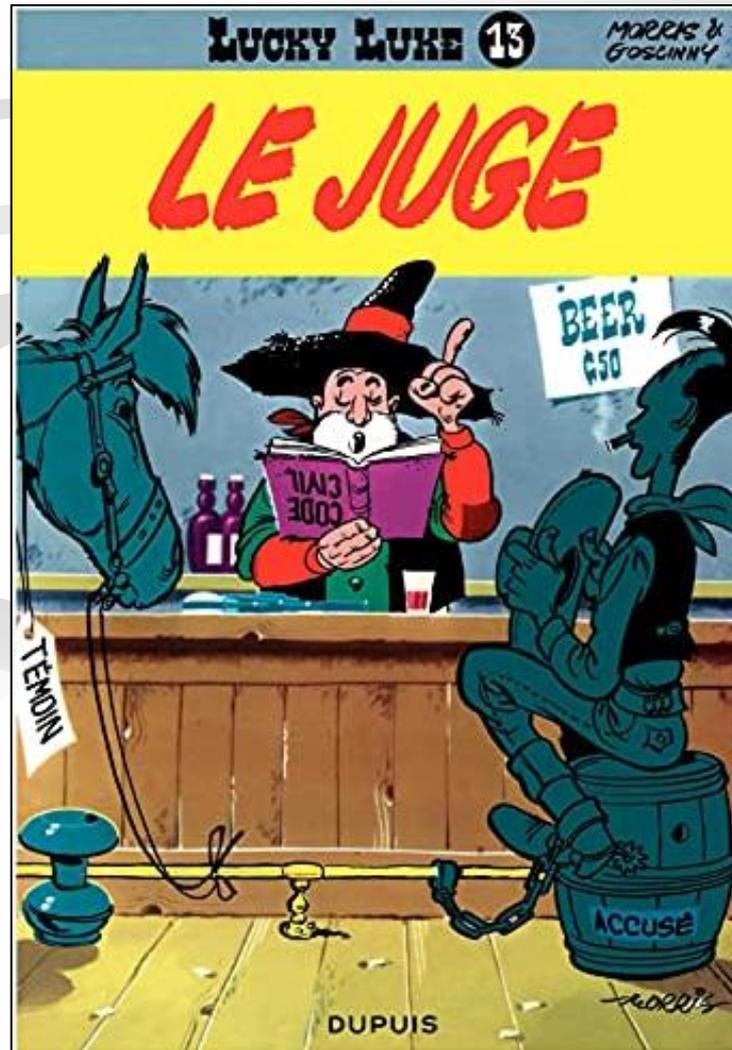
4. SLA avec lésions distales des MN

Ex : SLA avec 2-3 UM très polyphasiques superposées : aspect trompeur !



Et si vous hésitez....

L'oreille, c'est...





Fondazione I.R.C.C.S.
Istituto Neurologico Carlo Besta

Sistema Socio Sanitario



Regione
Lombardia

14th International Congress of Paediatric EMG

Milano - Società Umanitaria
December 1 - 3, 2025

Scientific Committee

Matthew Pitt, Jacquie Deeb,
Yann Pereon, Nancy Kuntz and Paola Lanteri



Organizing Secretariat



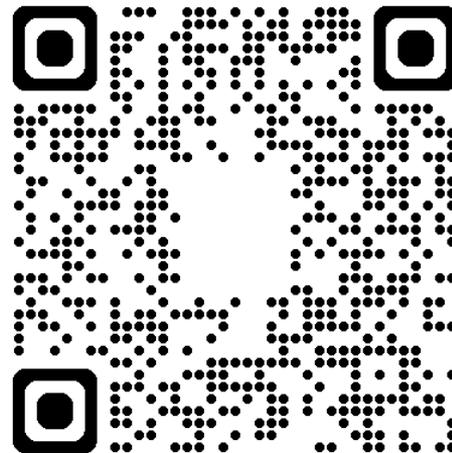
Meetings & Events

Via Volturno, 2c
00185 Roma - Italy
Ph: +39 06 8535-5590

E-mail: manuela.morandini@ptsroma.it

Main Topics:

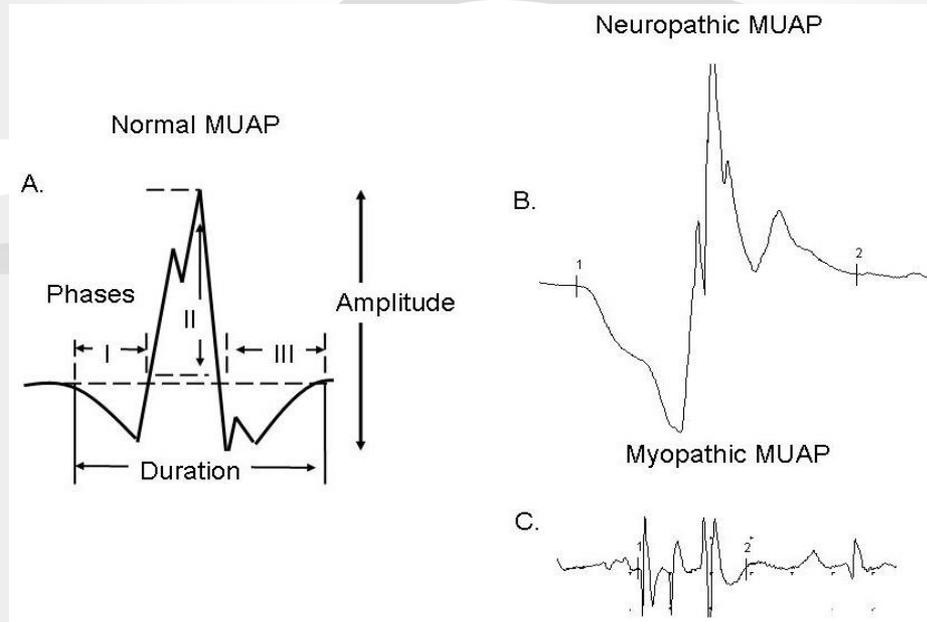
- Pediatric EMG: Basic Concepts and technical tips
- Approach to Electrodiagnostic Testing in Children
- Pediatric Cranial Neuropathies
- Motor Neuron Disease
- Plexopathies
- Acquired and Hereditary Neuropathies
- Diagnosis and Evaluation of Small Fiber Peripheral Neuropathy in Children
- Mononeuropathies
- Neuromuscular Junction Disorders
- Myopathies Myotonic Disorders and dystrophinopathies
- Neuromuscular Complications in the Critically Ill Child



Spécificités pédiatriques?

Analyses des PUMs: Normes pour l'EMG de détection ?

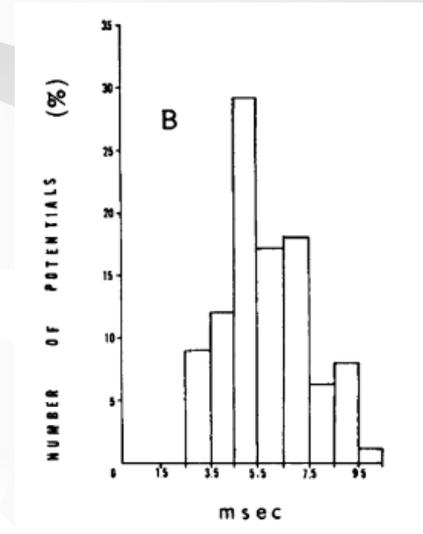
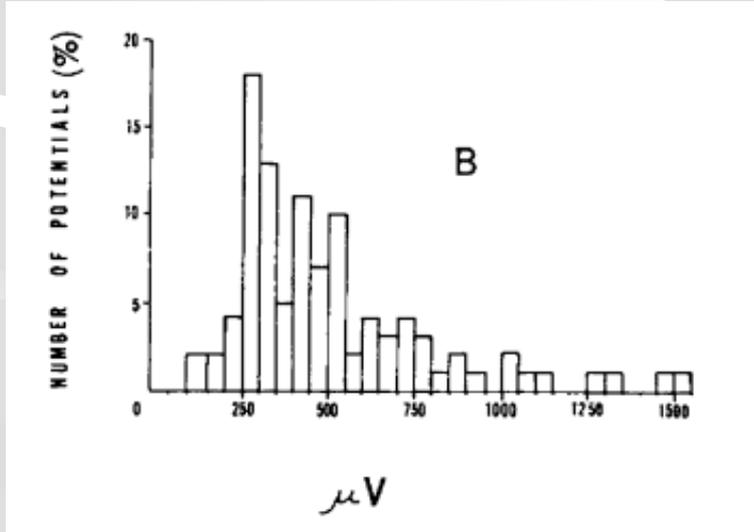
- S'aider de l' analyse automatisée des potentiels unités motrices



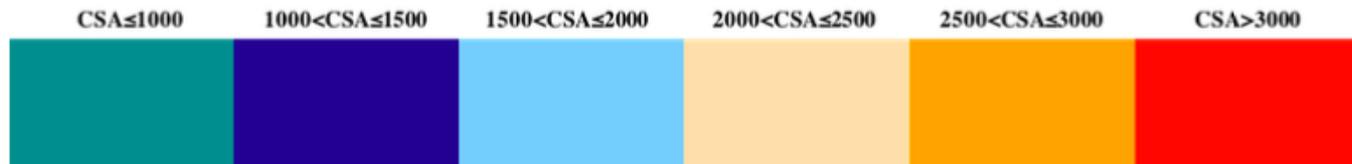
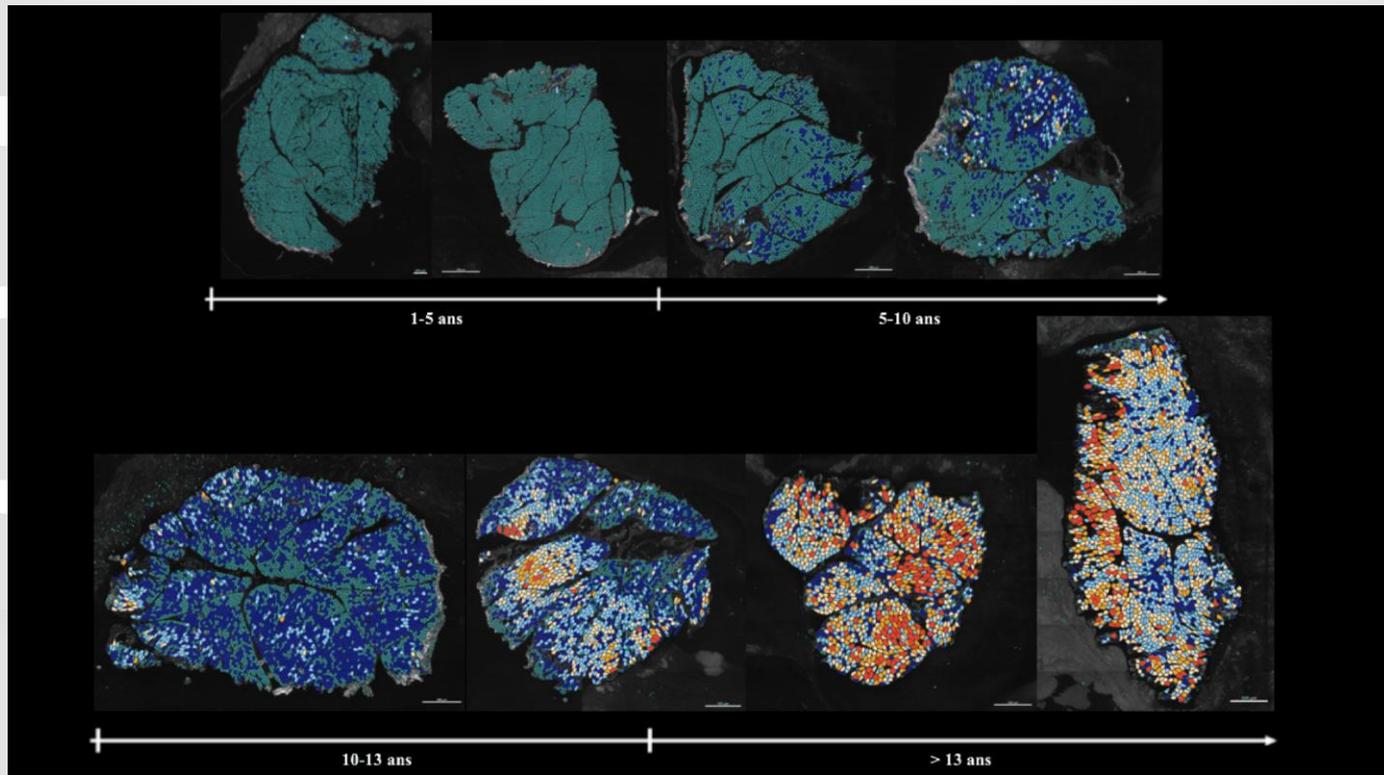
Analyses des PUMs: Normes pour l'EMG de détection ?

- Conditions techniques d'enregistrement
 - Taille de l'aiguille (25mmX30G), petit calibre, petit vol enregistrement
 - Position de l'aiguille (pseudo aspect de PUMs avec pointe+ ample)
 - Effet de la température, baisse temp augmente la durée/amplitude
- Variations en fonction du muscle testé (taille UM, calibre fibres): exp face vs membres
- Variations en fonction de l'âge, maturation physiologique (5ms/1,5 mV)

EMG valeurs normales



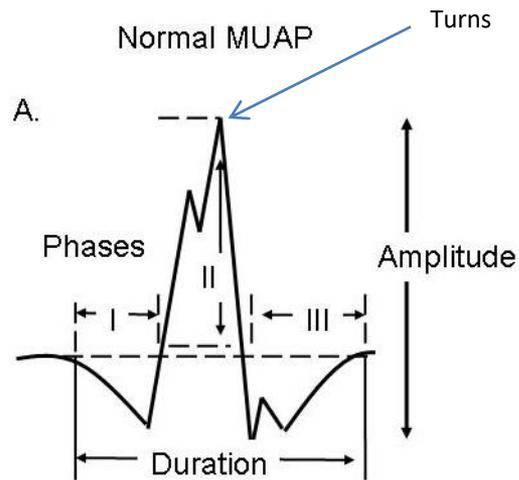
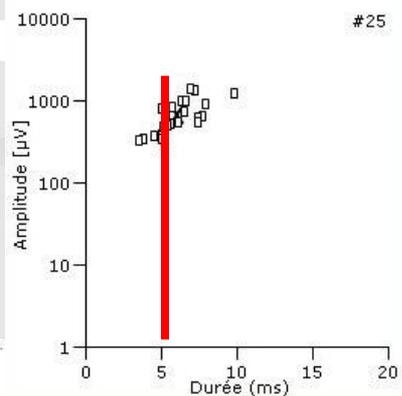
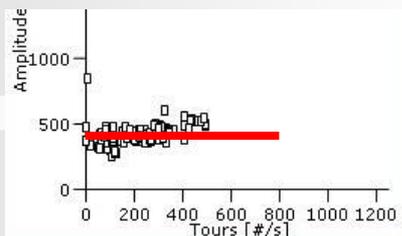
Potential amplitude/duration recorded with concentric needle electrode randomly inserted in tibialis anterior (12h-7d), needle diameter 0,1mm.
Romualdo et al., Arch Neurol 1960.



- **It is not possible to obtain an orderly assessment** of the motor unit potentials PUMs and insertional activity
- **Take advantage of various reflexes postures and innate motor responses** of the infant
- **In the leg** the muscles that can provide more informations are TA /iliopsoas, **in upper limb:** biceps brachialis
- To record **abnormal spontaneous activity**, look at the antagonist muscles (gastrocnemii, vastus lateralis, triceps etc)

Analyse à posteriori du tracé EMG

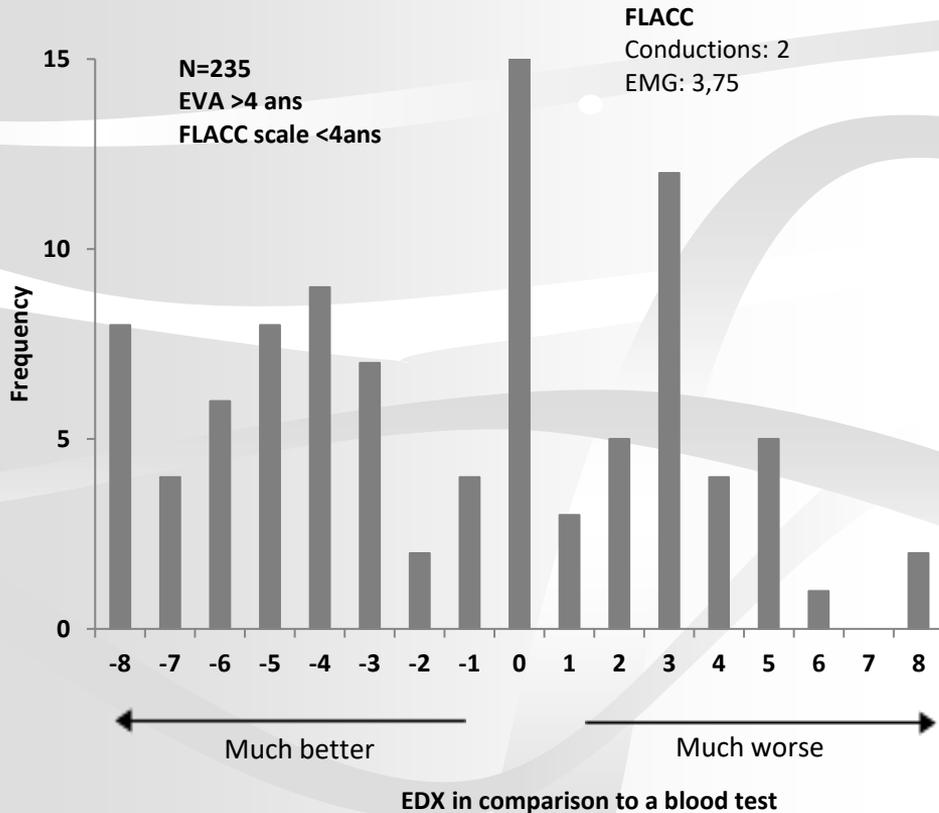
analyses amplitude/turns et amplitude/durée



1mv/50ms/D
DELTOIDE DROIT



Perception douloureuse et ENMG, quel est le ressenti des enfants ?



Ressenti équivalent à une ponction veineuse, l'essentiel est de savoir distraire et gérer l'anxiété des parents

Le conditionnement...en pratique

LE LIEU...agréable « kids friendly »

L'INSTALLATION= ENVIRONNEMENT CONNU

Présence des parents

Enfant en position **réconfortante** (genoux/bras pour les plus petits, poussette-fauteuil adaptés)

Aide technique/matériel notamment pour la **distraktion**



LES OBJECTIFS DE L'EXAMEN

Expliquer **brèvement** l' examen et donner son ordre de réalisation (sensitifs d'abord)

Expliquer le rôle de l'examen dans la prise en charge de l'enfant

Etre réaliste sur ce que l'on peut en attendre

Ne pas donner des résultats pendant la réalisation de l'ENMG



LA DOULEUR: pleurs=douleurs (pour les parents...)

Montrer sur soi ou sur doudou, pas sur maman !

Rassurer, établir une relation de **confiance**

Le vocabulaire positif « c'est une sensation supportable »

« petit picotement », éviter le mot pique...

Les images « On va te mettre un micro dans le muscle et on va entendre un bruit, le tonnerre », « on va voir la montagne »

Peut on anticiper et maîtriser la douleur...?

Les possibilités:

- **Anesthésie locale (Emla)**

Crème composée de deux anesthésiques locaux (lidocaïne et prilocaïne) agissant par diffusion et induisant une anesthésie cutanée de quelques millimètres : 3 mm après 1 h de pose, 5 mm après 2 h.

Temps d'application: le plus long possible, au moins une heure

Mais comment organiser la pose de l'EMLA en pratique....??? En pratique difficile...mais effet placebo...peut être utile

- **Le froid?**

Abeille Buzzy® (froid et vibration)



Peut on anticiper et maitriser la douleur...?

Les possibilités:

- **Sédation consciente par MEOPA (Mélange Equimolaire d' Oxygène et Protoxyde d'Azote)**

Protoxyde d'azote (N_2O) 50% - Oxygène 50% +++++

« j'ai senti mais j'ai pas eu mal » (anxiolytique et euphorisant)

- Gaz pur, équimolaire, inodore, incolore, ininflammable
- Diffuse très rapidement, très peu soluble (pas d'accumulation), aucune transformation
- Effet rapide en 3 minutes et réversible en 5 minutes
- Toxicité = 0
- Effets indésirables (10%) : excitation, nausées, désorientation, céphalées

- **Sédation chez le nouveau-né de moins de 3 mois**

-Saccharose : 30g pour 100ml d'eau, effet 3 à 7 minutes

-Succion

Pendant tout l'examen, interagir avec l'enfant...



- **Distractions:** les écrans+++ , jeux etc



- **Parler des sujets favoris:**

Ecoles

Copains

Vacances

Musique

- **Faire participer l'enfant (et la famille):**
On va chercher ensemble « la plus grande montagne »
On va faire « de la magie »
On va écouter «le tonnerre dans le muscle »

Douleur et EMG de détection à l'aiguille « en pratique »

- Type d'aiguille (le plus petit diamètre)
- Mouvements de l'aiguille (pas brusques)
- Positionnement de la main/aiguille
- Eviter les muscles distaux (si possible)
- Eviter la technique du « moustique » en privilégiant 1-2 muscles
- S'aider de la relecture à posteriori



En conclusion: « Focused » EMG

-**Faire peu mais bien**, ne pas succomber à la tentation de l' examen exhaustif avec une technique irréprochable...qui sera long et rendra l'examen douloureux et inconfortable pour l'enfant...

-**Bien choisir les muscles** en fonction de la question posée...

-**Utiliser la relecture à posteriori**, les logiciels d'analyses peuvent aider...

-Choisir des muscles que l'on pourra activer....(exp TA, EDB, BB...)

Aller à l'essentiel et être déterminé à réaliser un examen permettant de répondre à une question à la fois (on ne peut pas tout faire en une fois...)



3 réponses possibles... pas plus...pas moins...

- L' ENMG oriente vers une **atteinte neurogène**
- L' ENMG oriente vers **une atteinte musculaire** (primitive ou secondaire par anomalie de la transmission NM)
- L' ENMG est considéré comme **normal**

**L' ENMG oriente vers une cause
neurogène**

CAS 1

- 2^{ème} enfant, parents non consanguins
- Grossesse: RCIU, 1810g à 38SA
- A 1 mois: insuffisance respiratoire aigüe nécessitant intubation/ventilation
- Découverte paralysie diaphragmatique droite: plicature chirurgicale
- Examen clinique à M1: hypotonie
- Mutations SMN négatives et ENMG à 2 mois considéré « normal »

CAS 1

- Vu à Necker à 3,5 mois
- Examen clinique: excellent contact, mouvements spontanés pauvres, amyotrophie distale prédominant aux membres inférieurs,
ROTs absents, paralysie diaphragmatique bilatérale.
Signes négatifs: pas d'atteinte faciale, pas de fasciculations linguales, pas de rétraction ni de déformation.

CAS 1

Motor nerves conduction results

Nerve	Recording site	Latency (ms)	Velocity (m/s)	Amplitude (mV)
Median	Thenar	2.7	25	0.5
Tibial	Ankle	4.0	20	0.3

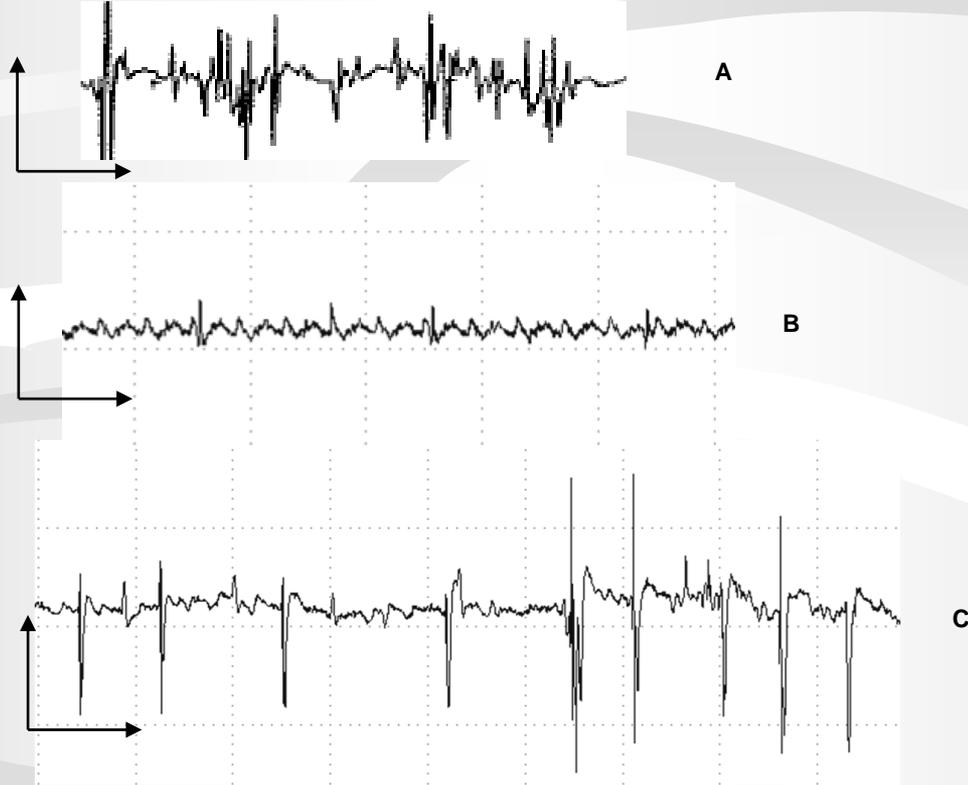
Sensory nerves conduction results

Nerve	Recording site	Latency (ms)	Velocity (m/s)	Amplitude (μ V)
Median	Wrist	-	-	-
Sural	Ankle	-	-	-

- Needle EMG: (TA/BB) acute and chronic denervation

CAS 1

- A. Electromyography study (10 weeks): Normal (left tibialis anterior muscle), 0.5 mV/D, 50ms/D
- B. Electromyography study (17 weeks): Acute denervation (left tibialis anterior muscle), 0.2 mV/D, 50ms/D
- C. Electromyography study (17 weeks): Neurogenic unit (left tibialis anterior muscle), 0.5 mV/D, 50ms/D



CAS 1

- Neuropathie sensitive et motrice rapidement progressive
- Atteinte diaphragmatique et musculaire (atteinte distale et MI++) s'aggravant
- =?

CAS 1

- Neuropathie sensitive et motrice rapidement progressive
- Atteinte diaphragmatique et musculaire (atteinte distale et MI++)
s'aggravant
- =**Spinal muscular atrophy with respiratory distress (SMARD1)**
mutations hétérozygotes *IGHMBP2*
(c.2611+1G>T/c.1273C>T)

Spinal Muscular Atrophy with Respiratory Distress

- « **Non 5q SMA** », **transmission autosomique récessive**
- Mutations *IGHMBP2* mutations codant pour une protéine appartenant au groupe des « **ATP-dependent 5'→3' helicases** »
- Atteinte respiratoire et musculaire progressive de la première année de vie
- Les formes à début néonatal sont caractérisées par :
 - PN <3eme percentile
 - Début avant 3 mois
 - Paralysie diaphragmatique (uni ou bilatérale)
 - Dépendance ventilatoire rapidement progressive (1 mois/début)

CAS 2



- 3 -ème enfant (2 décès néonataux précoces en Inde), parents apparentés
- Né eutrophe 36SA, hydramnios
- Hypotonie sévère et immédiate à la naissance avec dépendance ventilatoire, pas de SD, déformations des extrémités, hypomimie
- IRM cérébrale, CPK, PW SMN DMPK RAS
- PEA altérés
- Décès à M2



CASE 2

Motor nerves conduction results

Nerve	Recording site	Latency (ms)	Velocity (m/s)	Amplitude (mV)
Median	Thenar	4.95	7.5	1.5
Tibial	Ankle	5.5	6.0	2

Sensory nerves conduction results

Nerve	Recording site	Latency (ms)	Velocity (m/s)	Amplitude (μ V)
Median	Wrist	-	-	-
Sural	Ankle	-	-	-

- Needle EMG: (TA/BB) neurogenic pattern

CASE 2

- Neuropathie hypomyélinisante VC<10 m/s
- + début précoce, atteinte sévère
- =?

CASE 2

- Neuropathie hypomyélinisante VC<10 m/s
- + début précoce, atteinte sévère
- = **Neuropathie hypomyélinisante congénitale (Dejerine-Sottas disease)**; mutations homozygotes *CNTNAP1* (c.2901_2902del)

- Neuropathies démyélinisantes héréditaires à début précoce (<2ans)
- Transmission autosomique récessive ou de novo
- Définies par des vitesses de conduction très basses <10m/s
- LCR: hyperprotéinorachie
- Hypotonie sévère, aréflexie, arthrogrypose, insuffisance respiratoire
- Gènes impliqués: *MPZ*, *PMP22*, *ERG2*, *CNTNAP1*...etc

L'ENMG est en faveur d'une
cause musculaire

- Premier enfant de parents apparentés (cousins germains)
- A 32 SA identification d'une hernie diaphragmatique
- Naissance 37 SA, chirurgie de la hernie à J3
- Dépendance ventilatoire avec 4 échecs d'extubation
- A l'examen clinique, hypotonie axiale modérée, hypomimie, mouvements oculaires normaux
- Paralysie diaphragmatique bilatérale (Rx and échographie)

CAS 3

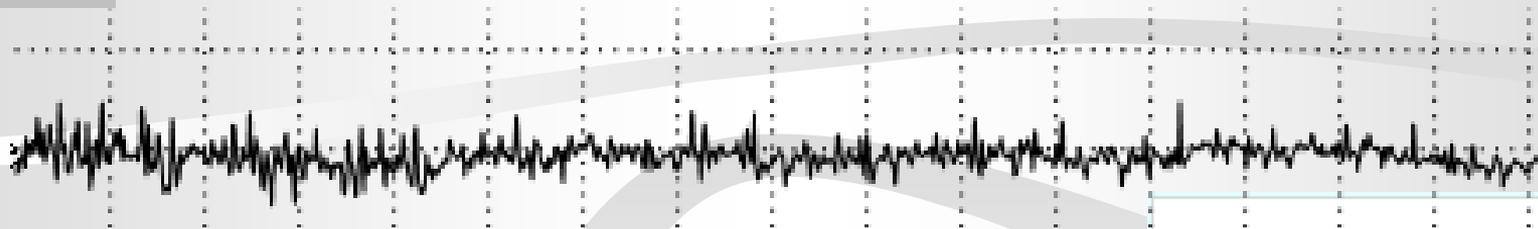
Motor nerves conduction results

Nerve	Recording site	Latency (ms)	Velocity (m/s)	Amplitude (mV)
Median	Thenar	2.45	34	2
Tibial	Ankle	2.7	33	5.5

Sensory nerves conduction results

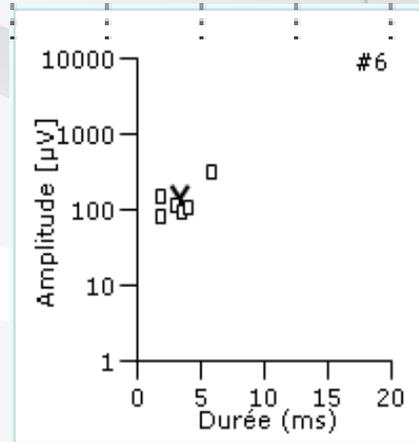
Nerve	Recording site	Latency (ms)	Velocity (m/s)	Amplitude (μ V)
Median	Wrist	2.4	24	12

CAS 3

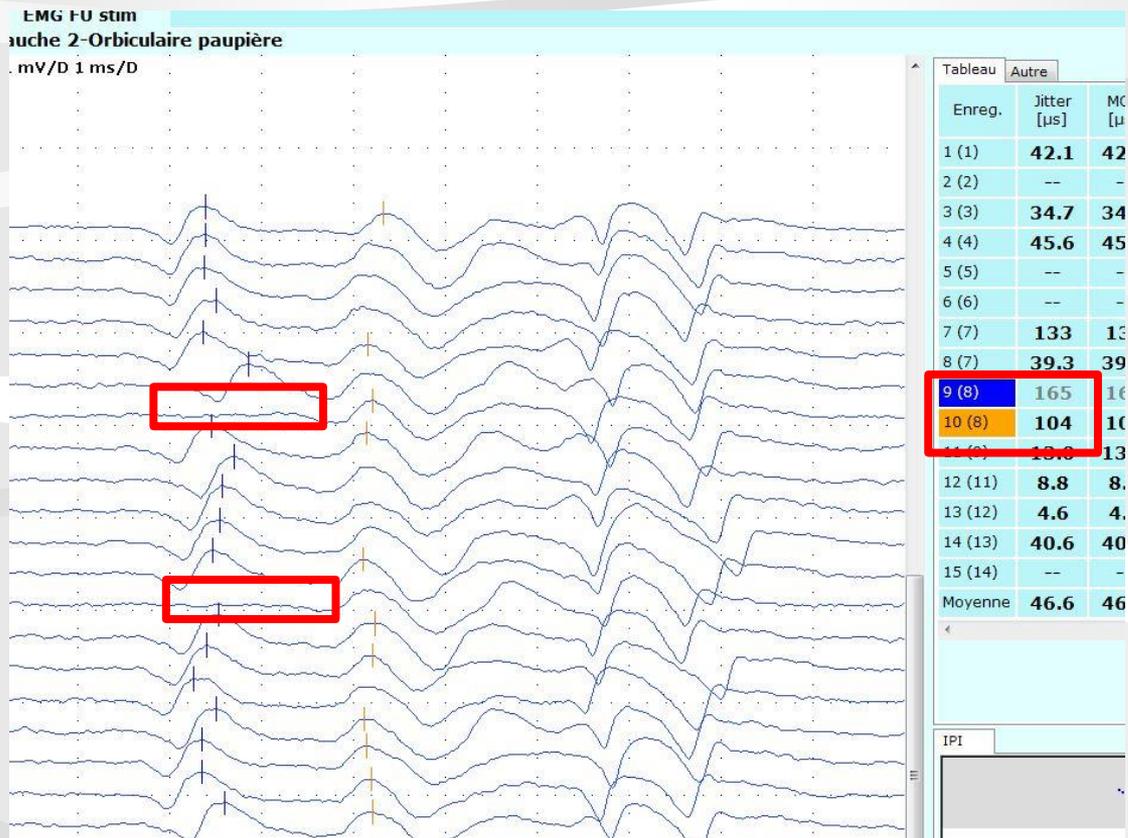


Left TA 1mv/D 50ms/D

- Needle EMG: (TA/BB/tongue) myogenic pattern



CAS 3

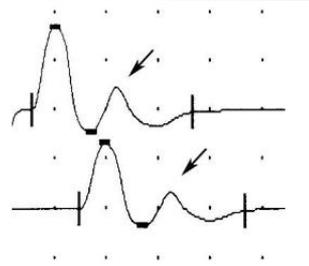


- ENMG en faveur d'une atteinte musculaire (atteinte primitive de la JNM?)
- + paralysie diaphragmatique bilatérale avec relative préservation de la motricité globale
- =?

- ENMG en faveur d'une atteinte musculaire (atteinte primitive de la JNM?)
- + paralysie diaphragmatique bilatérale avec relative préservation de la motricité globale
- =**Syndrome myasthénique congénital**, mutations homozygotes *MUSK* (c.2300G>A)

Syndrome myasthéniques congénitaux

- **De révélation néonatale mais parfois plus tardive ou symptôme sous évalués initialement**
- **Signes évocateurs:** ptosis, ophtalmoparésie, hypomimie, atteinte de la SD, cri faible, paralysie des CV, insuffisance respiratoire inexpliquée avec apnées paroxystiques, arthrogrypose...
- **Y penser** si l'examen est en faveur d'une pathologie NM mais ENMG considéré nl/subnl
- **Y penser** si à l'ENMG présence de réponses motrices répétitives (double réponse après un seul stimulus) ou pattern d'atteinte musculaire en EMG de détection.



Et si l'ENMG est considéré comme normal ?

- Un ENMG normal permet toujours **d'exclure une atteinte de la corne antérieure ou axonale motrice (5q or non 5q SMA)**
- Penser à demander **un contrôle** à J15 (exp SMARD)
- Si un SMC est plausible cliniquement, demander les tests adéquats: **SNR et étude "FUS"**
- **Un ENMG considéré normal est possible dans certaines formes de MC/SMC** donc ne doit pas dissuader de faire BM et panel NGS dédiés
- A l'inverse un ENMG normal permet souvent d'éliminer une pathologie NM et de réorienter le bilan **vers l'exploration du SNC**