

Place de l'examen EMG dans le diagnostic des myopathies

DIU de Myologie

Emmanuel Fournier

Département de Neurophysiologie clinique

Hôpital La Salpêtrière

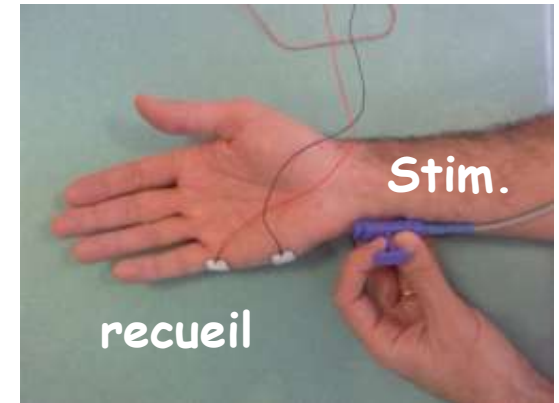
Principe de l'examen EMG

- Enregistrement des activités électriques du muscle
 - Étude des fonctions électriques du muscle à l'origine des propriétés mécaniques
 - Diagnostic des pathologies par des anomalies de fonctionnement électrique (dysfonctions électriques)
- L'EMG n'étudie pas :
 - Les fonctions mécaniques du muscle (clinique, testing...)
 - Les anomalies morphologiques (microscope, anapath...)
 - Les anomalies biochimiques
 - Les anomalies génétiques
- Un point de vue fonctionnel particulier sur les pathologies

Une enquête sémiologique

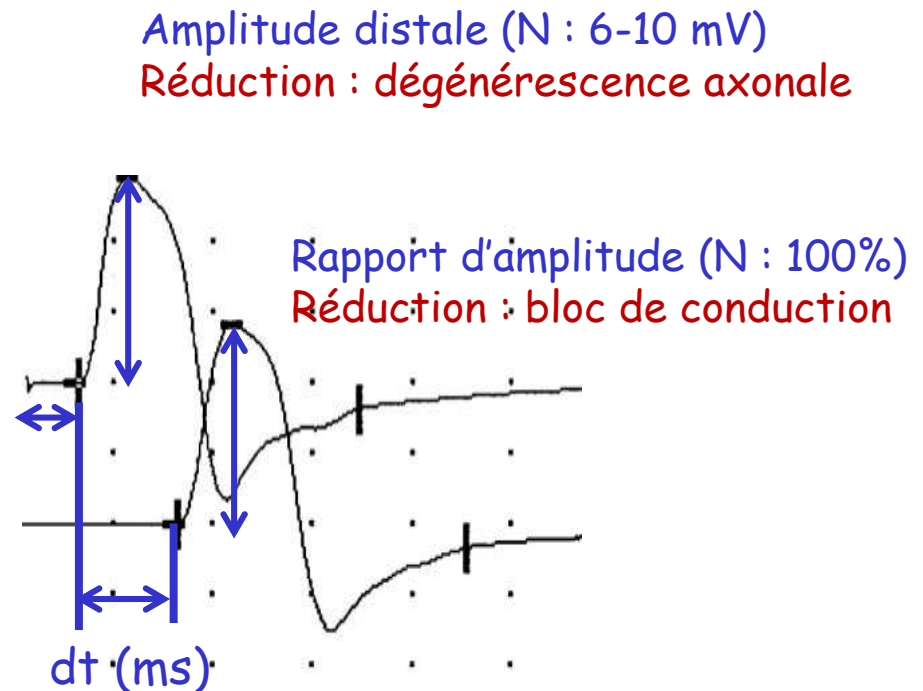
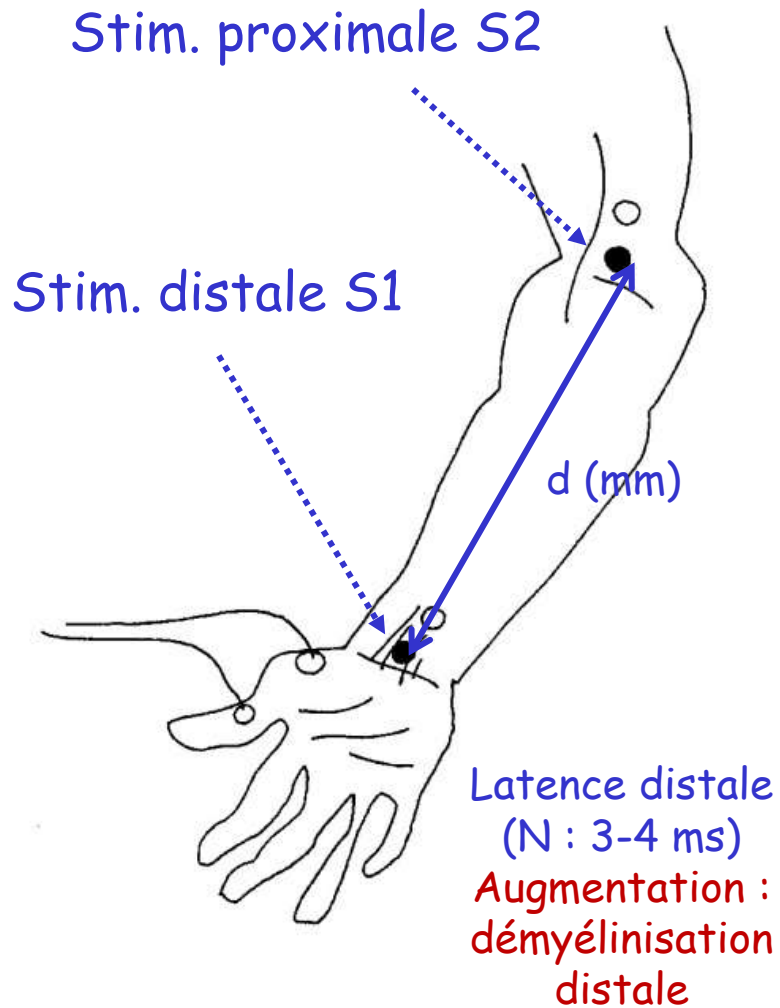
- Recherche d'un substrat électrique aux signes cliniques
 - Recherche de signes électrophysiologiques qui puissent rendre compte des plaintes fonctionnelles et les objectiver
 - Enquête « explicative », subordonnée aux plaintes du patient
- Recherche d'arguments électrophysiologiques en faveur ou à l'encontre des hypothèses diagnostiques initiales
 - Stratégie d'examen non standardisée (mais les techniques oui)
 - Jeu d'hypothèses et d'interprétation
- Examen sémiologique approfondi avec un appareillage
 - Permettant de dissocier des pathologies cliniquement semblables
 - Nécessitant une rigueur technique (fabrication des anomalies ?)

Panoplie des techniques et divisions de l'examen EMG



- Techniques de *stimulo-détection* : par *électrodes de surface* :
visent à apprécier le nombre global de
fibres fonctionnelles dans un muscle ou un nerf
 - Étude de la conduction nerveuse motrice et sensitive
 - Étude de la transmission neuromusculaire
 - Étude de l'excitabilité musculaire
- Techniques de *détection* : à *l'aiguille* : EMG proprement dit

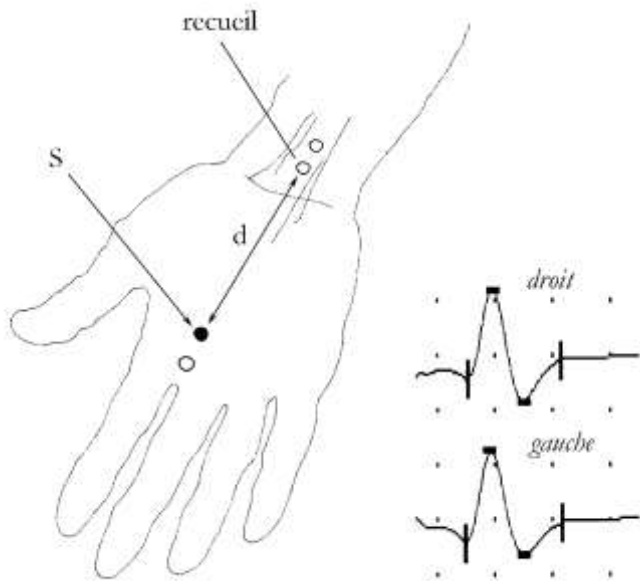
Étude de la conduction nerveuse motrice



$$VCM = d / dt \quad (N : 50-60 \text{ m/s})$$

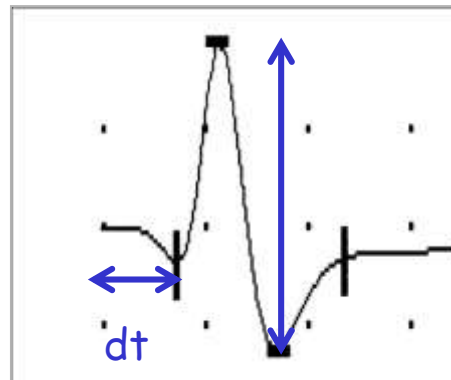
Réduction : démýélinisation segmentaire

Étude de la conduction sensitive



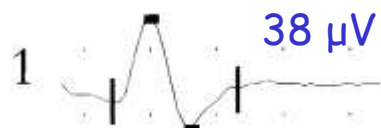
Amplitude (N : 10-20 μV)

Réduction : dégénérescence axonale



$\text{VCS} = d / dt$ (N : 50-60 m/s)

Réduction : démyélinisation distale



52 m/s



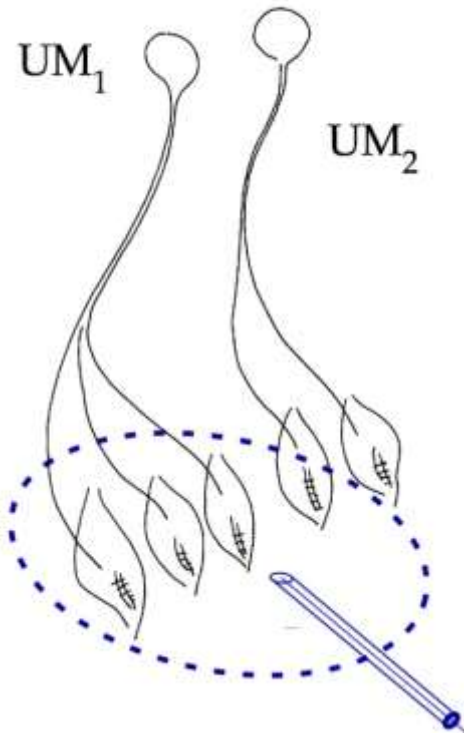
33 m/s

Ralentissement de conduction
et diminution d'amplitude

Limite : étude des grosses fibres
(pas des fibres fines)

Techniques de « détection » ou « Examen EMG » proprement dit

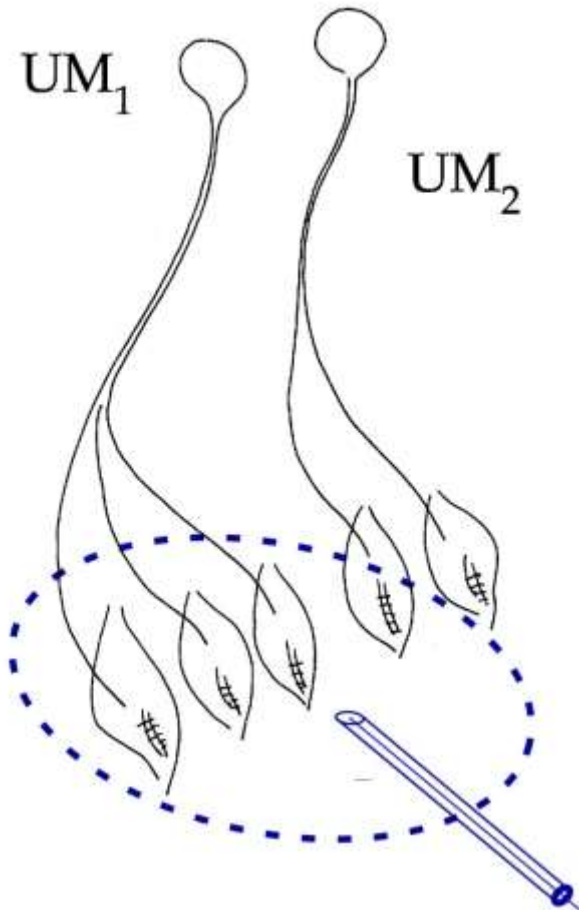
- Pas de stimulation électrique
- Enregistrement simple
 - par une électrode-aiguille
 - de l'activité électrique naturelle d'une petite région musculaire autour de l'aiguille



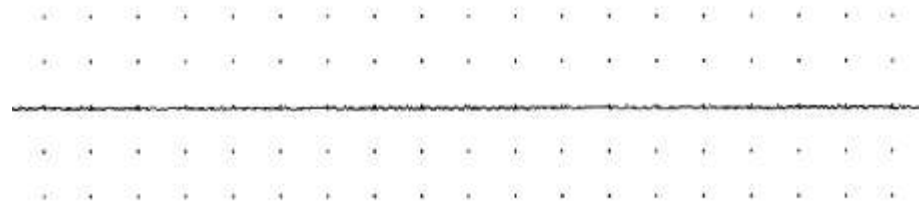
- visent à étudier l'organisation fonctionnelle des unités motrices dans la région du muscle enregistrée
- et à préciser le mécanisme d'atteinte

« Examen EMG de détection » à l'aiguille

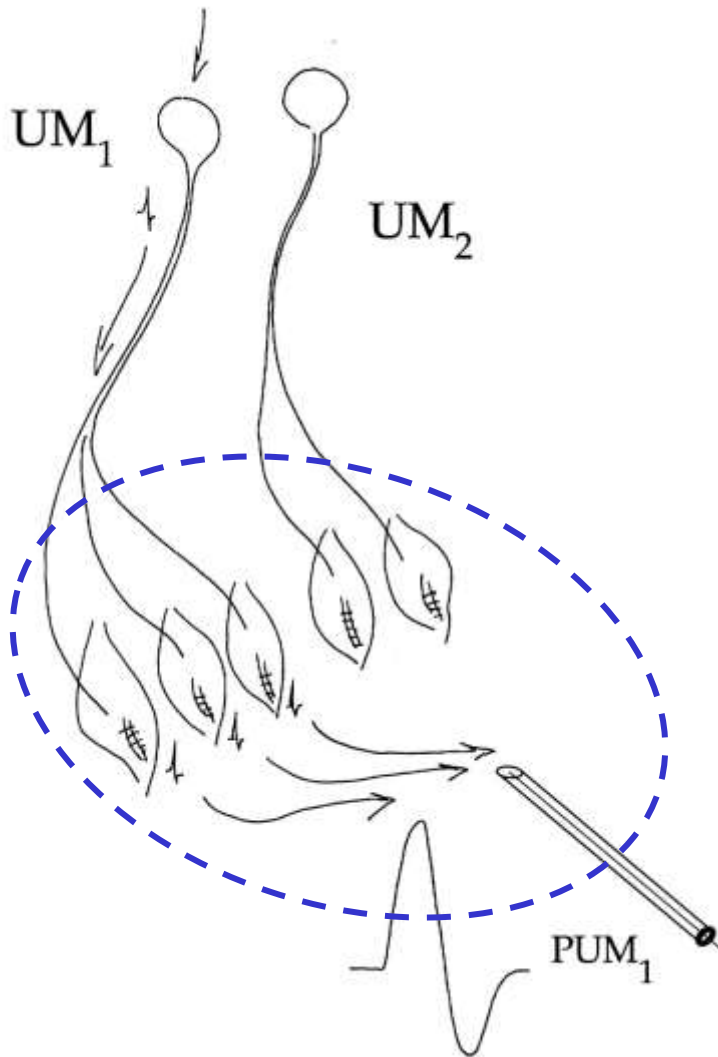
Normal - 1. Repos



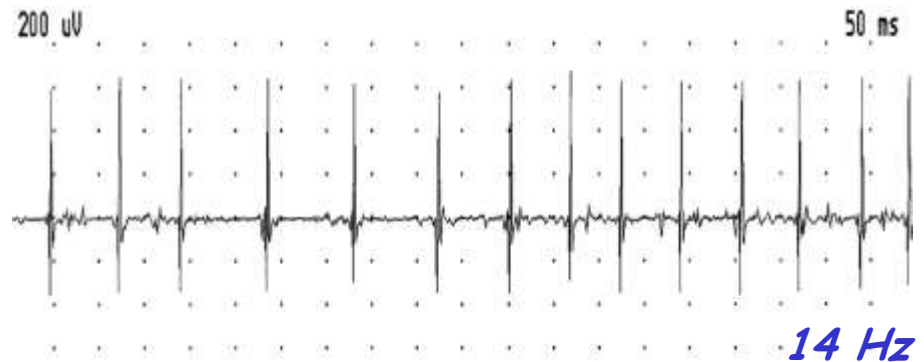
- Unité motrice :
 - un motoneurone
 - et toutes les fibres musculaires qu'il innerve
- Repos du motoneurone = repos des fibres musculaires
- Normal : pas d'activité EMG de repos



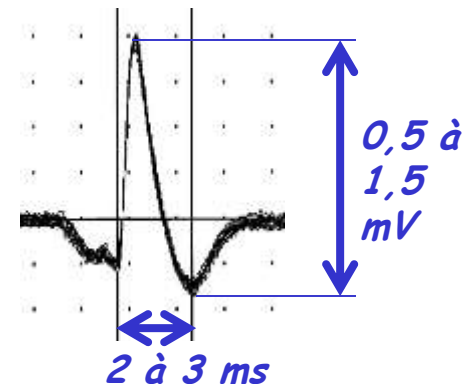
EMG normal - 2. Contraction faible



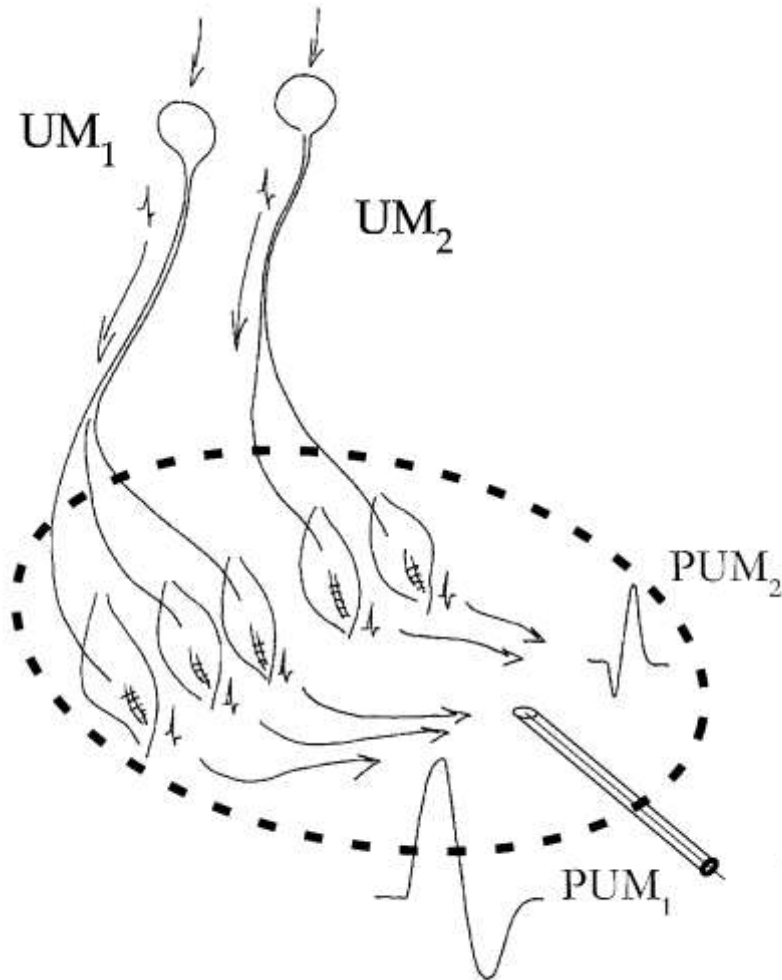
- **Tracé simple**
 - un potentiel d'unité motrice
 - battant à faible fréquence



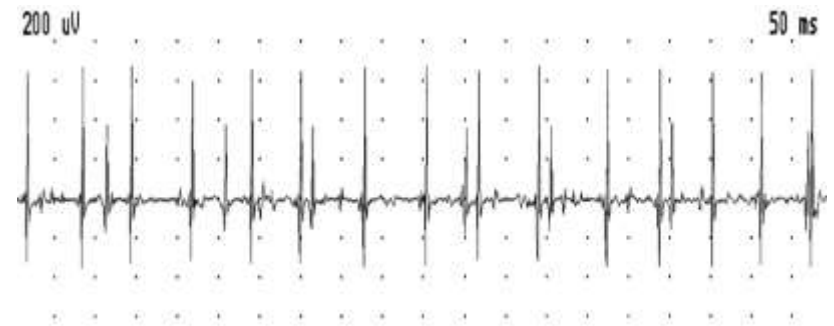
- **Mesure du PUM**
 - amplitude (mV)
 - durée (ms)
 - forme



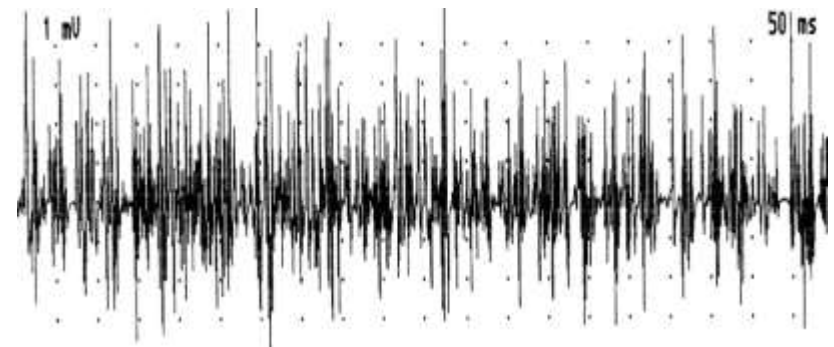
EMG normal - 3. *Contraction forte*



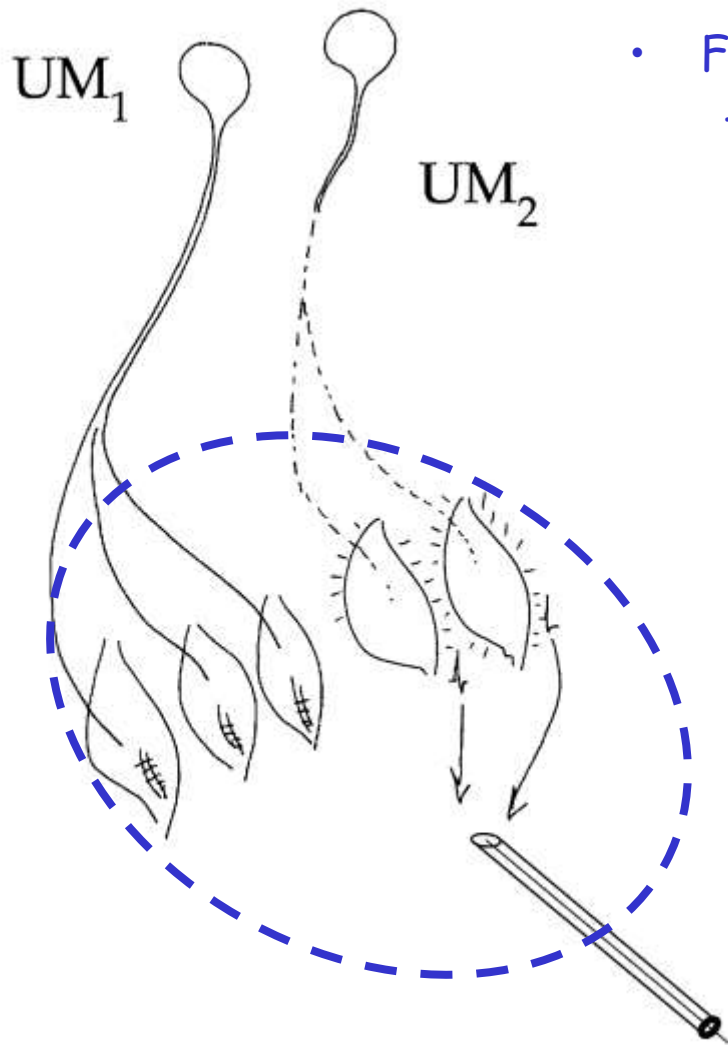
- Recrutement temporo-spatial
 - accélération des PUMs
 - nouveaux PUMs



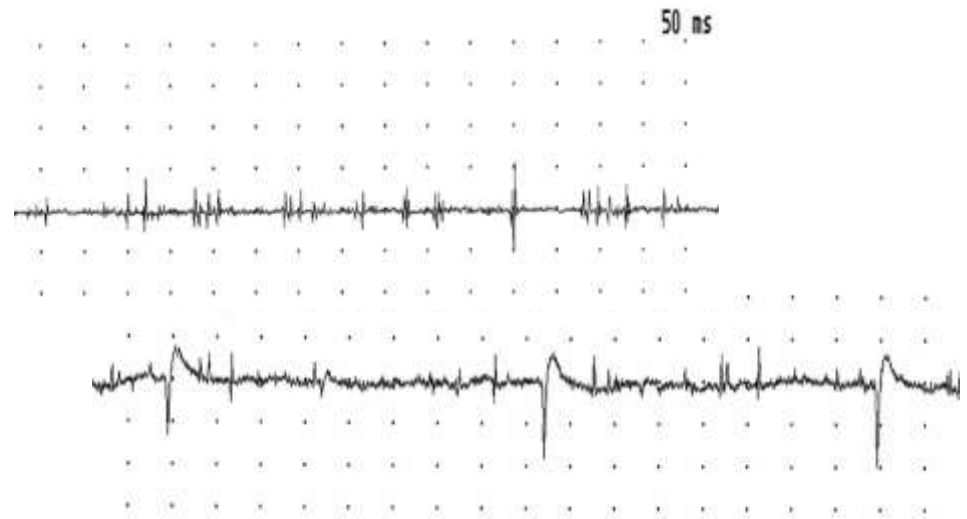
- Tracé interférentiel



Atteintes neuropathiques - 1. Repos



- Fibrillation : potentiels de fibre musculaire
 - fibres musculaires coupées de leur innervation

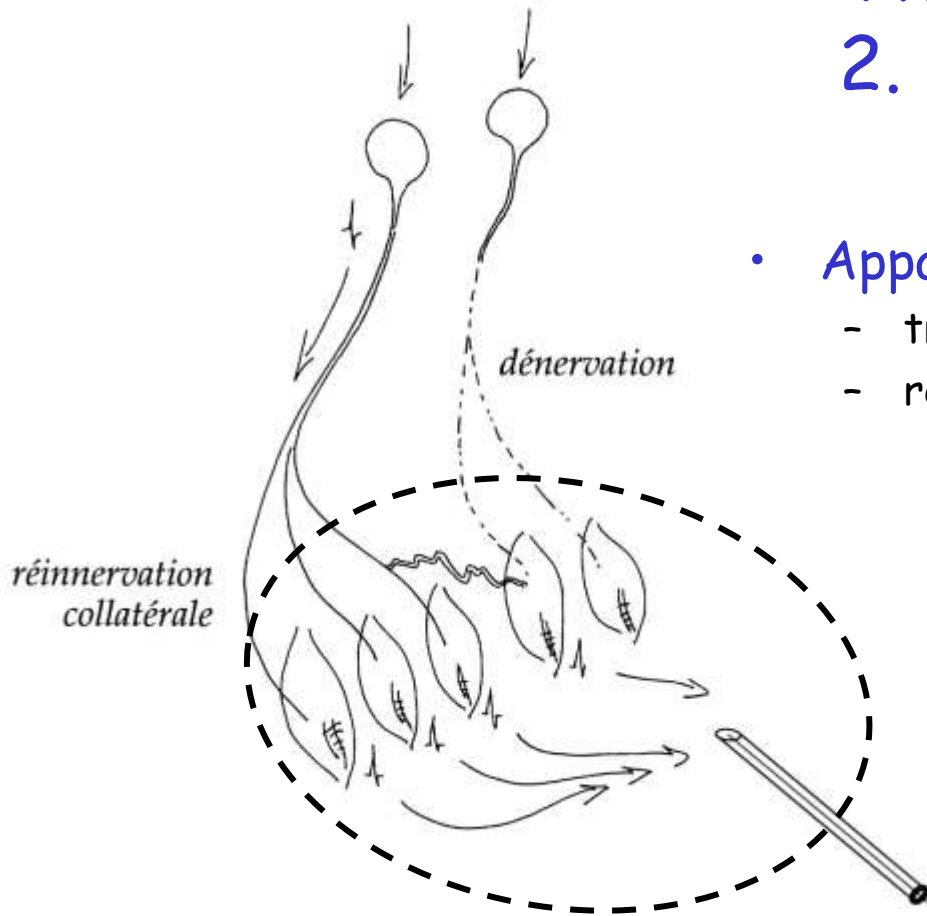


- Pointes positives ou Potentiels lents de dénervation (PLD)

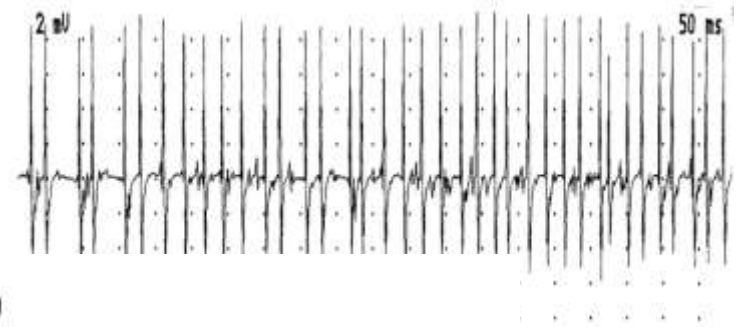


Atteinte neuropathique

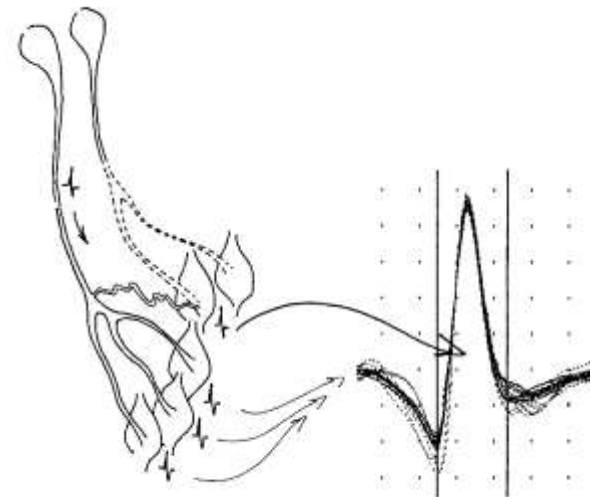
2. contraction volontaire



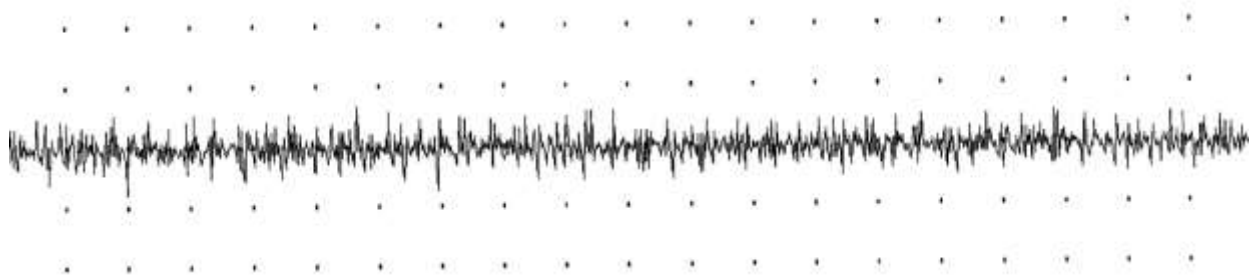
- Appauvrissement des tracés en PUM
 - tracé «~~neurogène~~»
 - reflète la perte d'axones moteurs fonctionnels



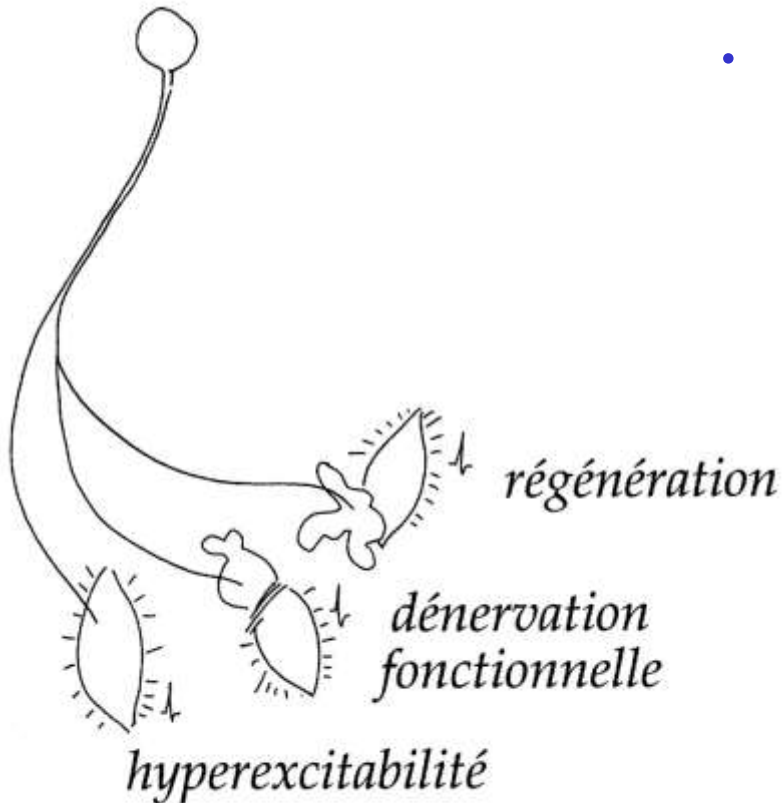
- Augmentation de taille des PUMs
 - amplitude et durée
 - augmentation du nombre de fibres musculaires par unité motrice



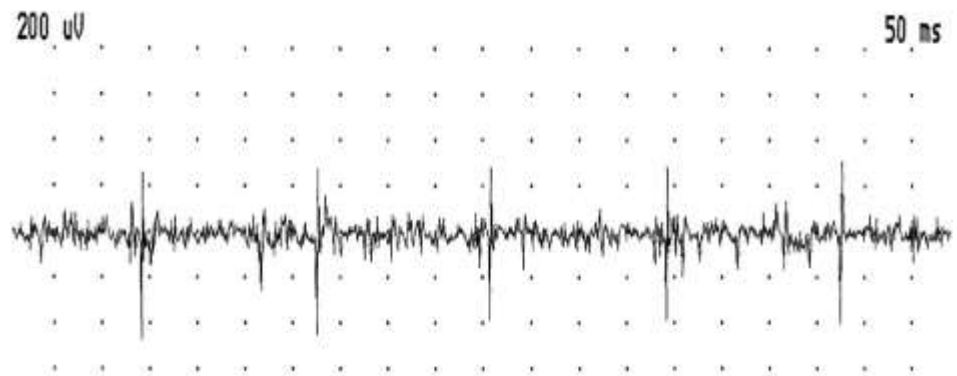
I. Syndromes myopathiques



EMG myopathique - 1. Repos

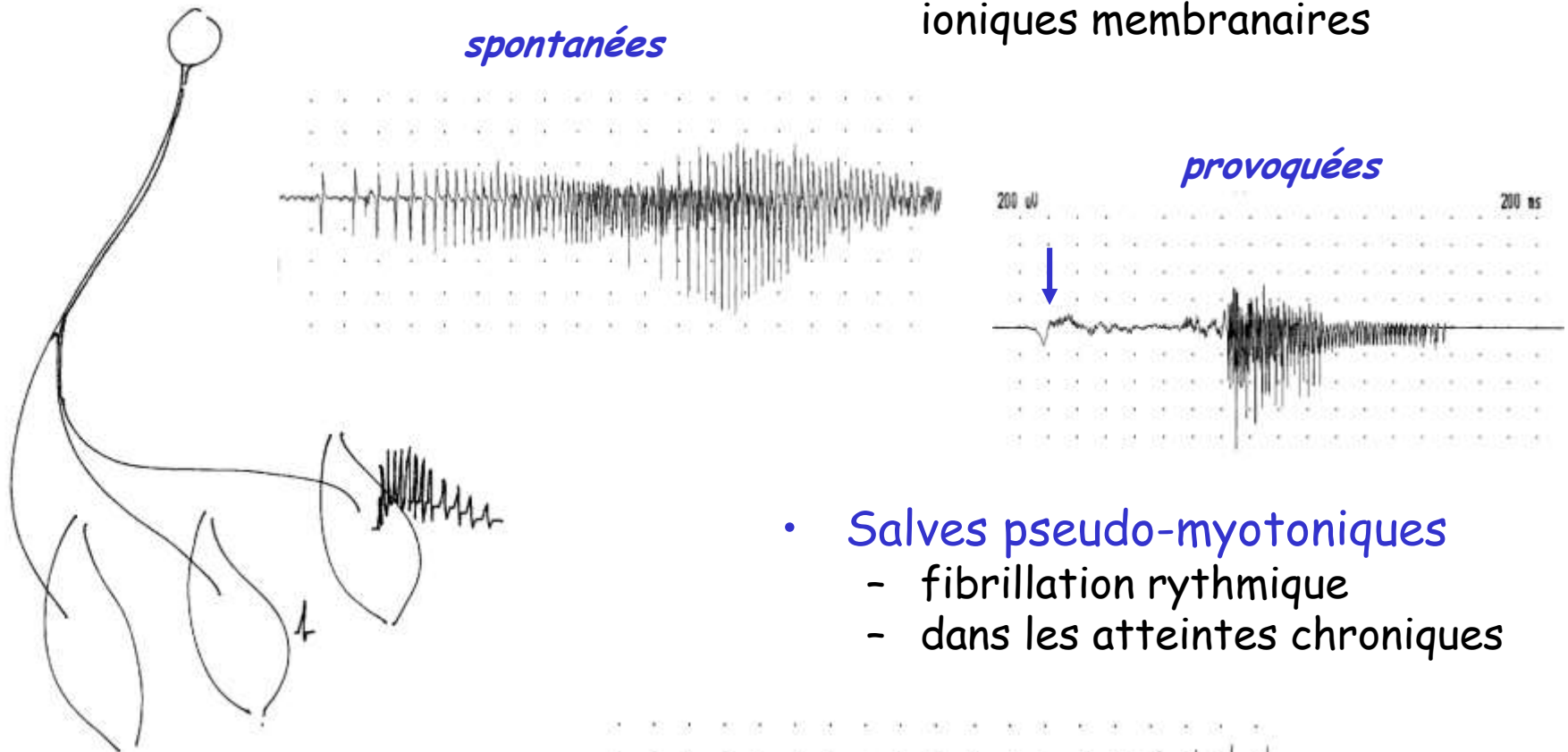


- Fibrillation
 - potentiels de fibre musculaire
 - dans les atteintes aiguës ou évolutives
 - myosites, rhabdomyolyse...

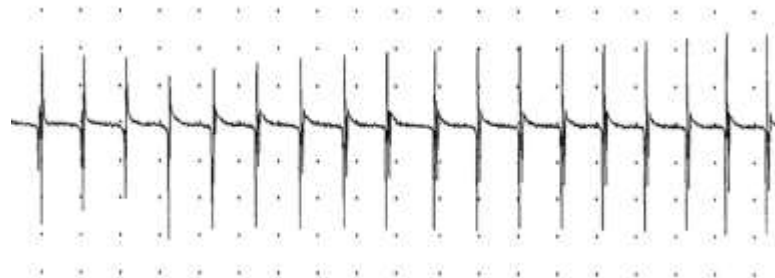


Autres activités de repos

- Salves myotoniques
 - dysfonction des canaux ioniques membranaires

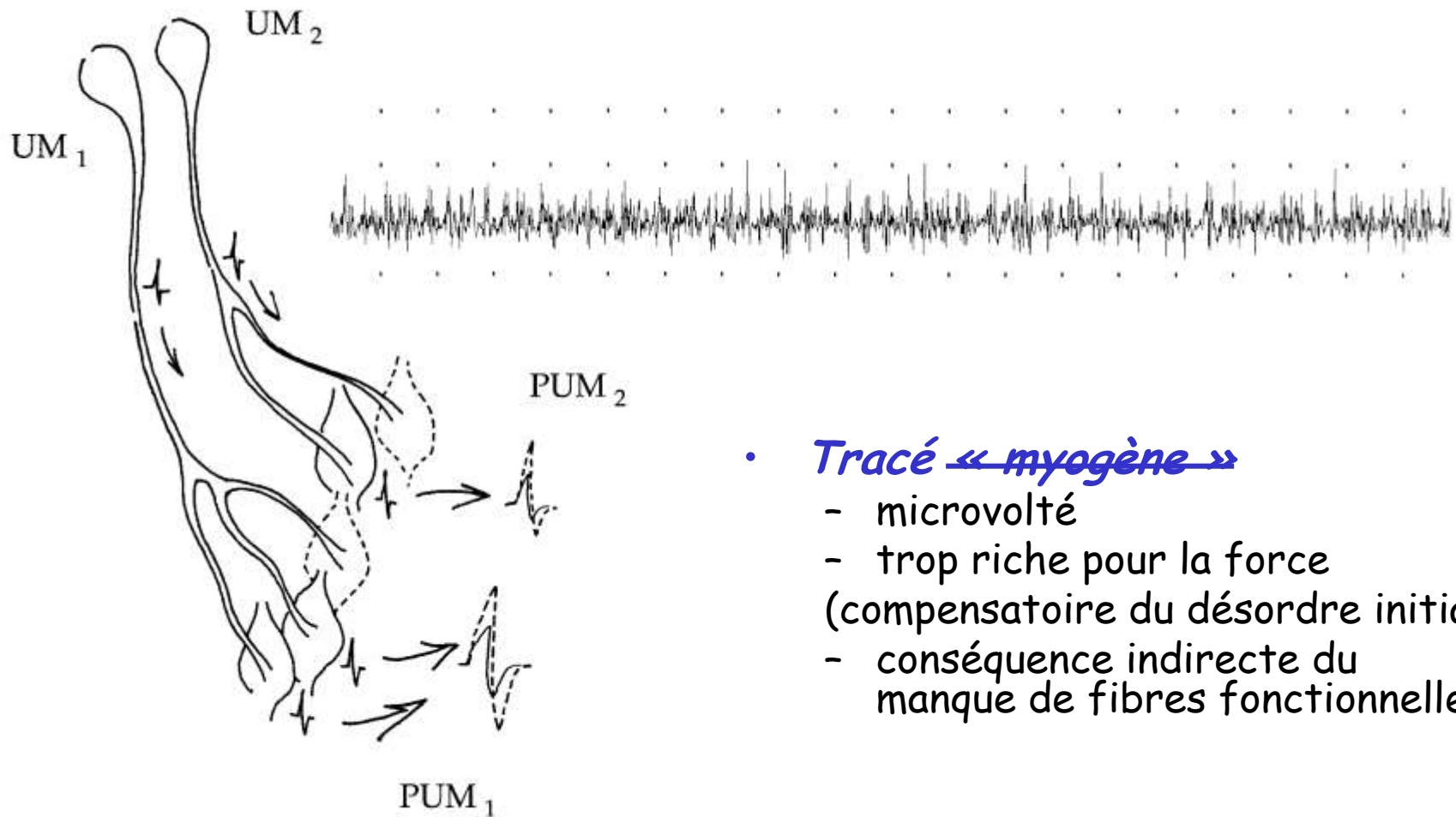


- Salves pseudo-myotoniques
 - fibrillation rythmique
 - dans les atteintes chroniques



Atteintes myopathiques (1)

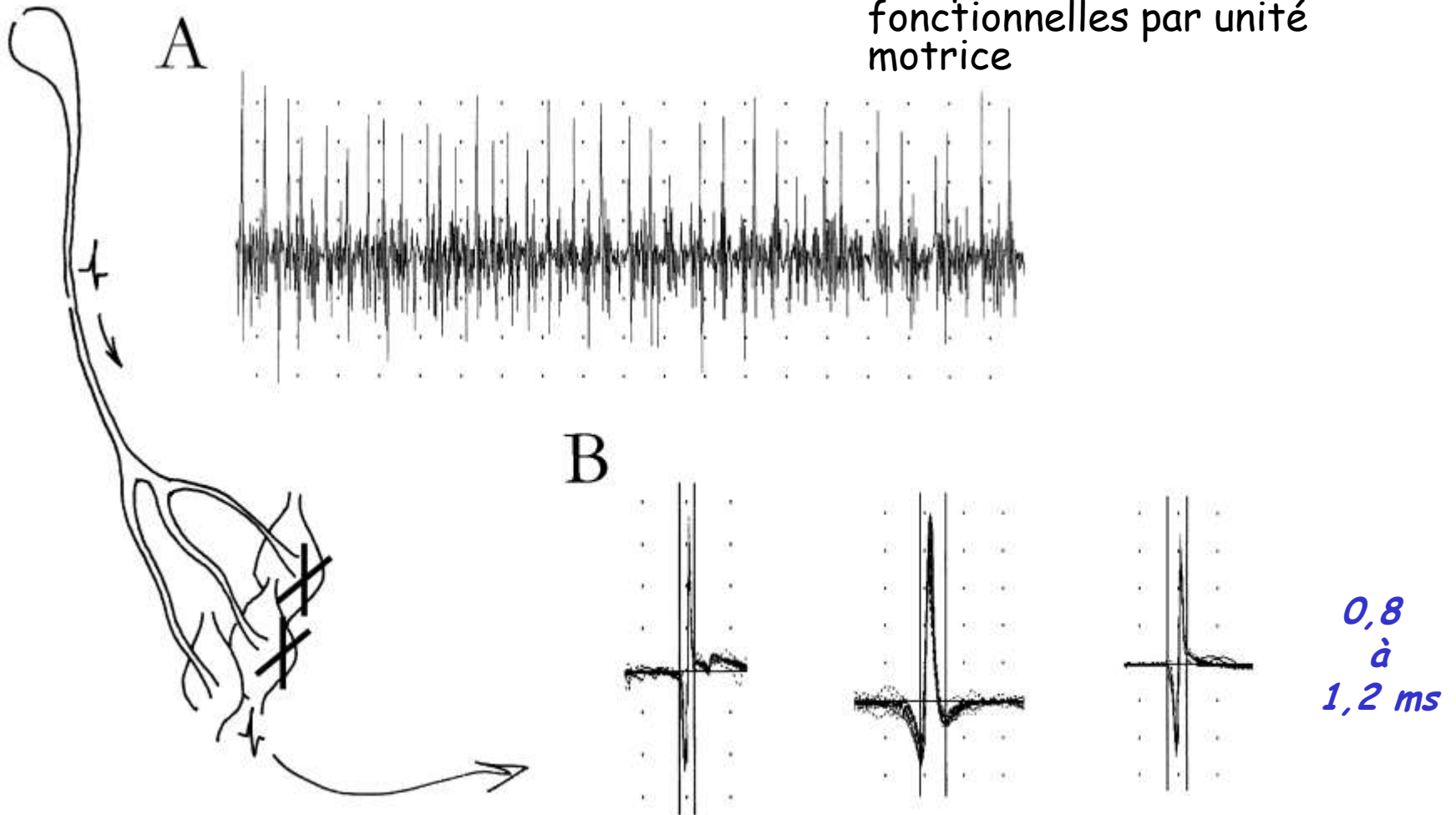
Contraction volontaire



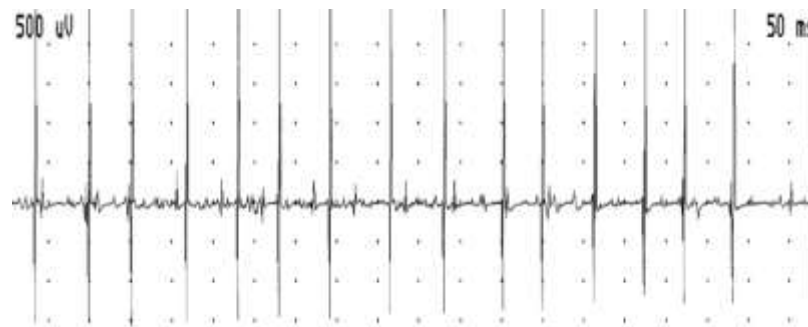
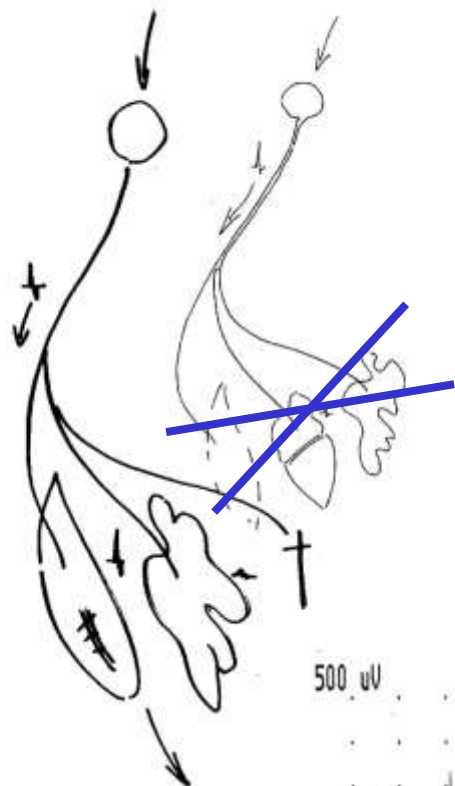
- **Tracé « myogène »**
 - microvolté
 - trop riche pour la force (compensatoire du désordre initial)
 - conséquence indirecte du manque de fibres fonctionnelles

Atteintes myopathiques (2)

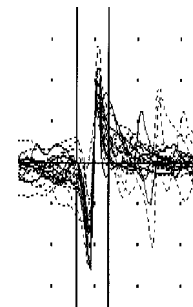
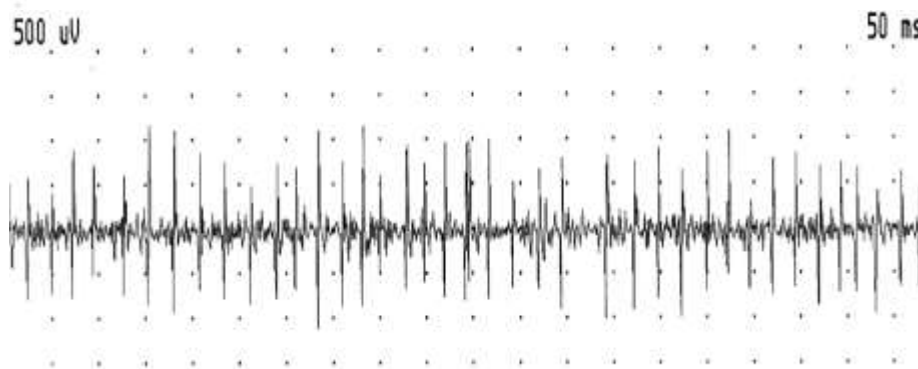
- Réduction de taille des PUMs
 - durée (et amplitude)
 - manque de fibres musculaires fonctionnelles par unité motrice



Cas difficiles

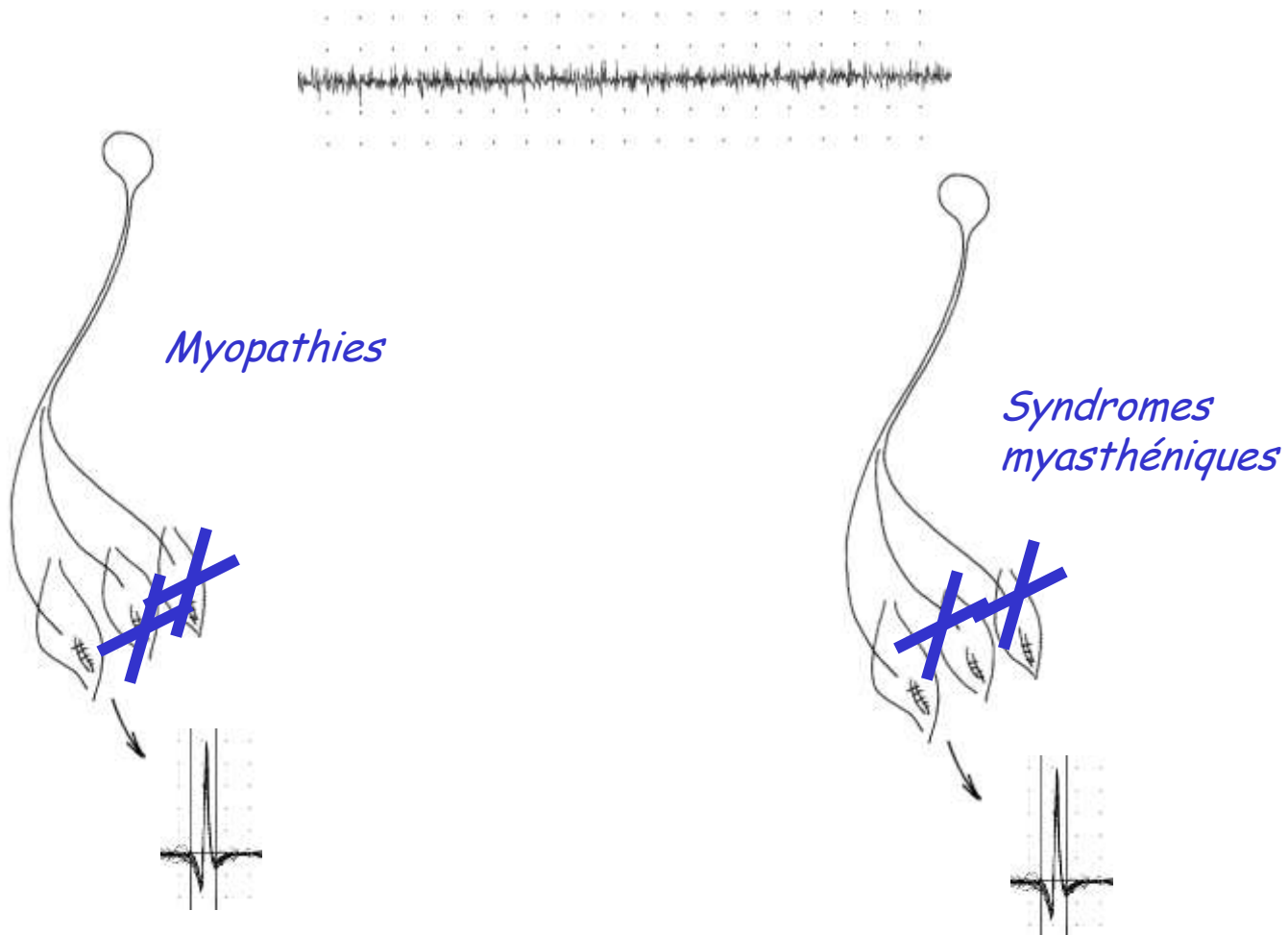


- Tracés pauvres « ~~neurogènes~~ » dans des myopathies
 - manque d'UM fonctionnelles
 - par destruction d'unités motrices entières
 - réduction de durée des PUM restants



Tracés trop riches, microvoltés, « ~~myogènes~~ » *Interprétations pathologiques*

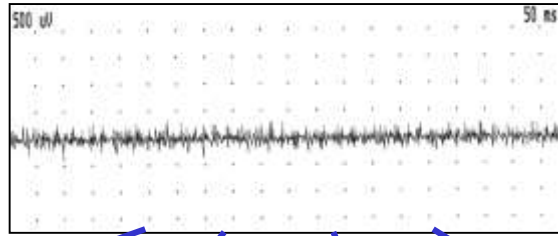
Manque de fibres musculaires fonctionnelles par unité motrice



Exploration d'une atteinte motrice pure

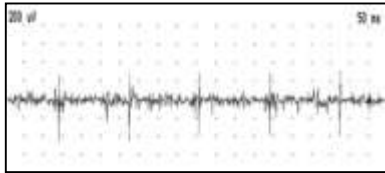
- Étude de la conduction nerveuse motrice 4 nerfs au moins
 - Réduction d'amplitude des réponses motrices
- Étude de la conduction nerveuse sensitive 2 nerfs au moins
 - Normale (sauf neuropathie infraclinique)
- Épreuves fonctionnelles plusieurs couples nerfs/muscles
 - Décrément à la stim. répétitive 3 Hz : syndromes myasthéniques
 - Décrément aux tests d'effort : canalopathies musculaires
- Examen EMG proprement dit (à l'aiguille) 4 à 8 muscles
 - Pauvreté des tracés et grands potentiels : atteinte des motoneurones
 - Richesse excessive des tracés et réduction de taille des PUM : myopathies

Orientation étiologique des syndromes myopathiques

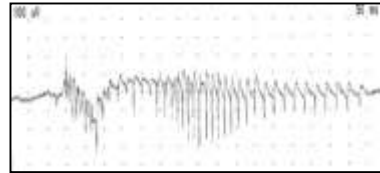


*manque de fibres
musculaires
fonctionnelles*

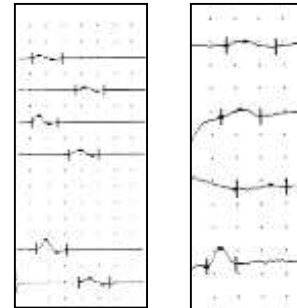
Myopathies
isolées



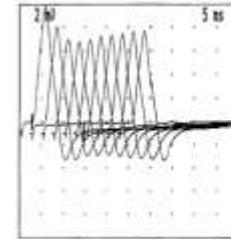
Fibrillation



Salves myotoniques



Alt. de conduction
nerveuse



Alt. de transmission
neuromusculaire

Myopathies aiguës :

- PMYO, DMYO, myosites...
- Rhabdomyolyse, myopath. de réa
- Glycogénoses

Syndromes
myotoniques :

- Steinert
- ProMM
- Canalopathies chlore ou sodium

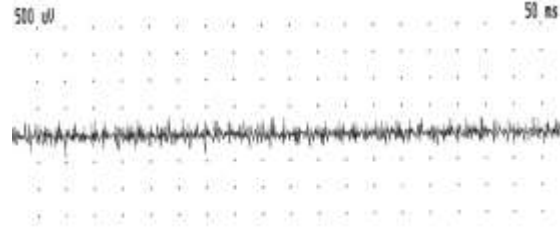
Myopathies avec
neuropathie associée :

- Myosite à inclusions
- Mitochondriopathies
- Toxiques, etc.

Syndromes
myasthéniques :

- Myasthénie
- Sd Lambert-Eaton
- Botulisme
- SMC

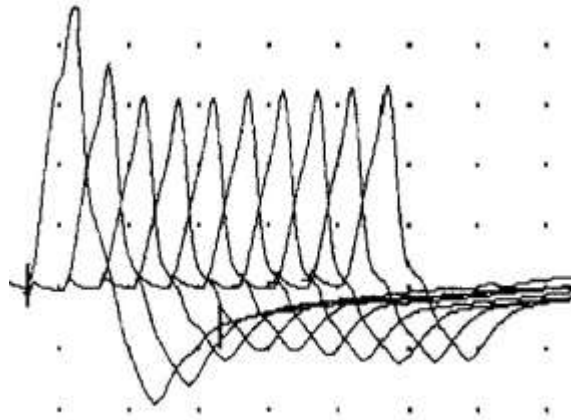
Myopathies



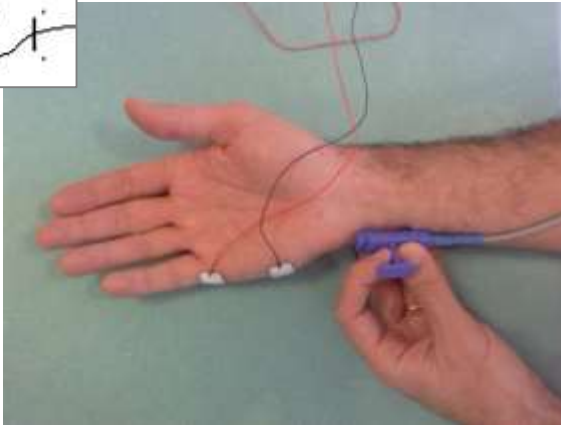
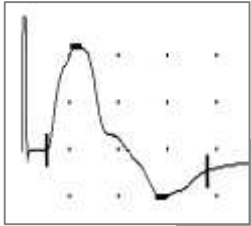
*manque de fibres
musculaires
fonctionnelles*

- Recherche d'activité EMG de repos anormale
 - Fibrillation (dysfonction membranaire aiguë) :
 - PMYO, DMYO, myosites...
 - Rhabdomyolyse, myopathies de réanimation
 - Glycogénoses : McArdle
 - Salves myotoniques : Steinert, PROMM, canalopathies musculaires
- Recherche d'anomalies électrophysiologiques associées qui guident la démarche diagnostique
 - Conduction nerveuse sensitive : myopathies avec neuropathie associée
 - Stim. répétitive 3 Hz : syndromes myasthéniques
 - Tests d'effort : canalopathies musculaires (sd myotoniques, par. périodiques)
- Par défaut, raisonnement topographique (anatomo-clinique)
 - Proximales : Duchenne, PROMM, myopathies congénitales, métaboliques, mito...
 - Distales : Steinert, dysferline, titine, MYH7...
 - Fémoro-antebrachiales : myosite à inclusions (IBM)
 - Facio-scapulo-humérale (FSH), oculaires...

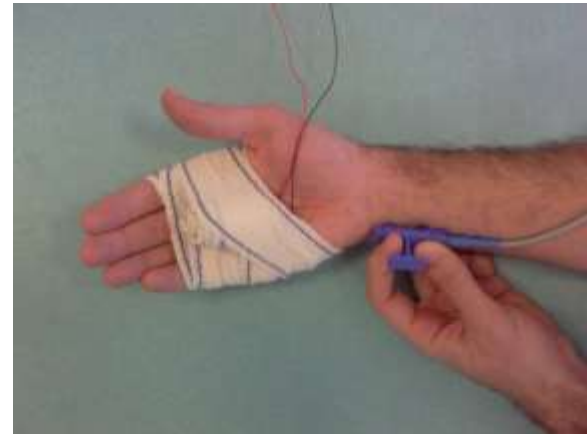
II. Syndromes myasthéniques



Méthodologie des épreuves ENMG de surface



1. Positionnement optimal des électrodes de surface



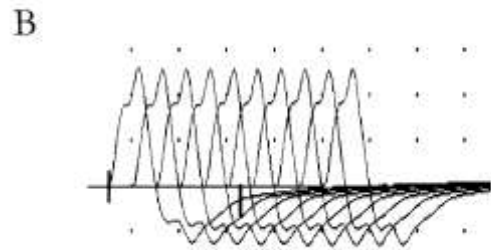
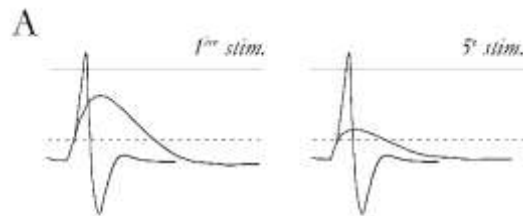
2. Stimulation nerveuse répétitive après immobilisation par une bande pour fixer les électrodes et bloquer les articulations

- L'amplitude maximale de la réponse motrice reflète le nombre de fibres musculaires fonctionnelles
- Une réduction d'amplitude peut rendre compte d'une faiblesse musculaire ou d'une fatigabilité



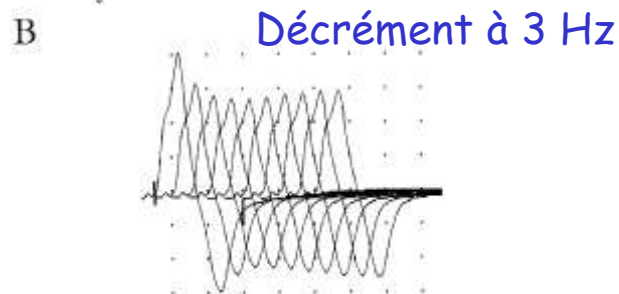
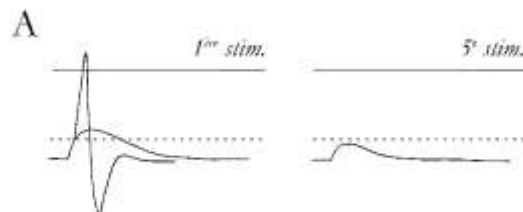
3. Abduction contrariée du 5^{ème} doigt pdt 1 mn puis reprise des tests durant le repos post-ex.

Principe d'une stim. nerveuse répétitive à 3 Hz



- Effet physiologique

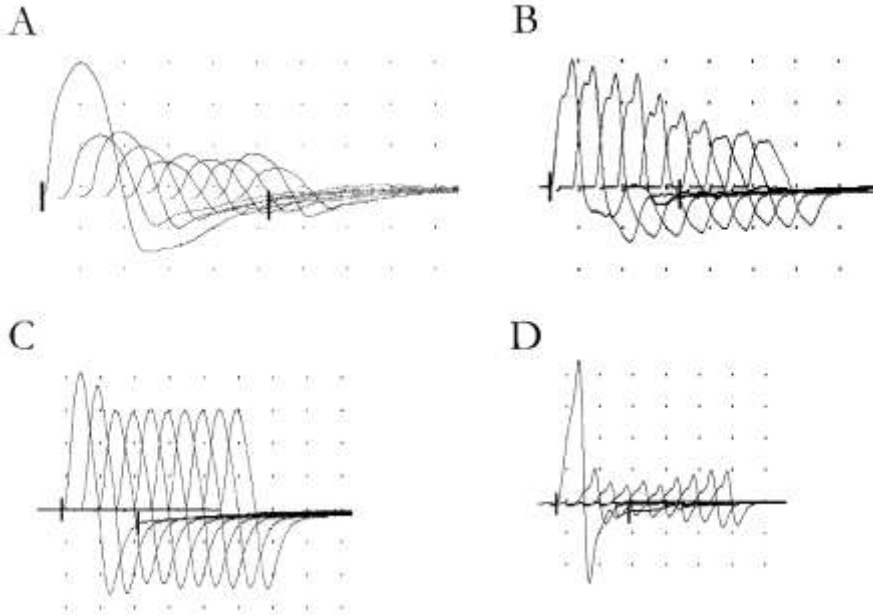
- turn-over ACh : 1 s, libéré ↓ si $f > 1$ Hz
- réduction d'amplitude du potentiel de plaque par diminution de la quantité d'ACh libérée
- facteur de sécurité suffisant : pas de bloc



- Syndrome myasthénique pré ou post-synaptique

- réduction anormale du potentiel de plaque
- facteur de sécurité réduit
- SNR 3 Hz : accentuation de la réduction d'amplitude du potentiel de plaque
- Défaut de transmission à certaines fibres

Précautions techniques

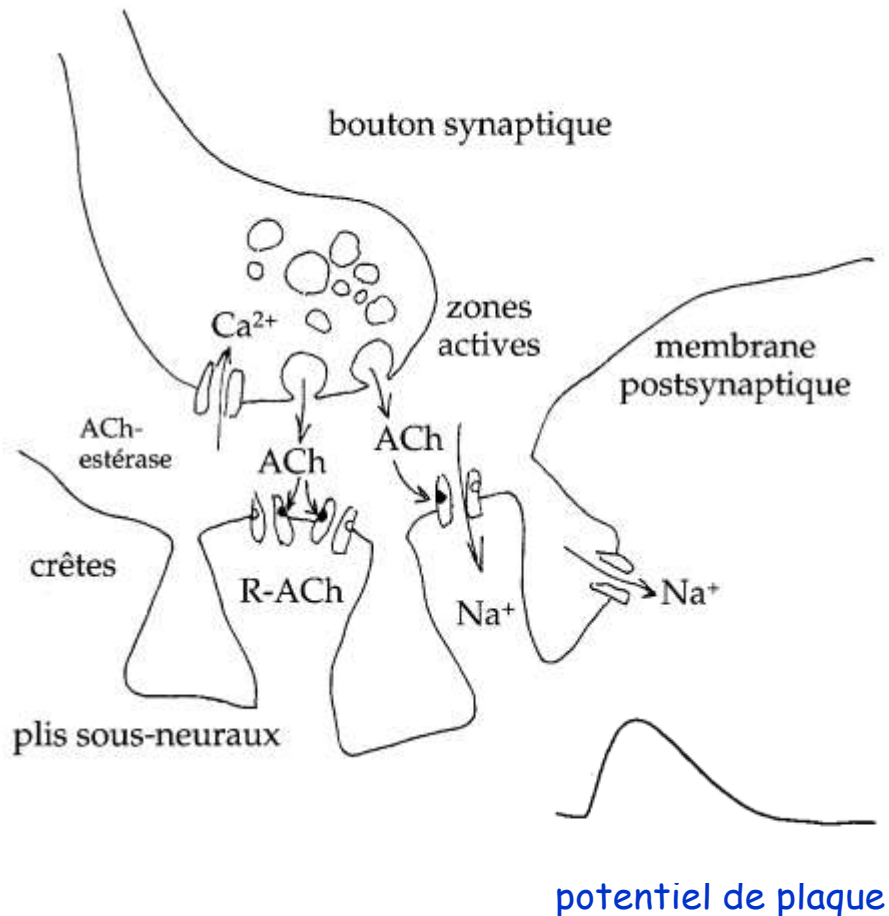


- Faux-positifs : nécessité de conditions techniques stables
 - fixation des électrodes
 - immobilisation articulaire
 - relâchement musculaire
- Faux-négatifs :
 - assurer une température cutanée $> 33^{\circ}\text{C}$
 - explorer les « bonnes » jonctions

Objectifs :

- Témoins : variations d'amplitude et de surface inf. à 5 %
 - augmente la sensibilité de la technique
- Examen indolore de façon à pratiquer les tests sereinement

Sensibilisation de la recherche de décréement par un effort



- Stimulation répétitive $> 1 \text{ Hz}$
 - turn-over ACh : 1 s
 - $\downarrow$ quantité d'ACh libérée

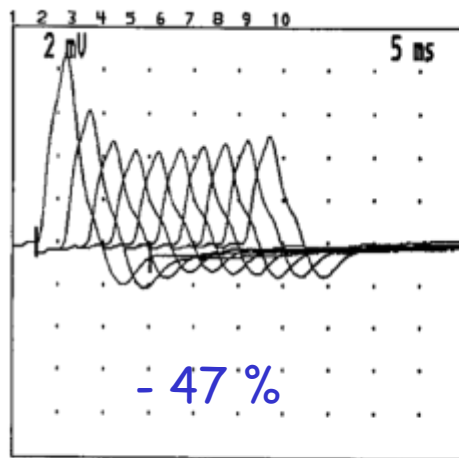
Dépression
- Exercice bref (ou stim. $> 10 \text{ Hz}$)
 - turn-over Ca^{2+} : 100 ms
 - pendant et juste après l'effort
 - $\uparrow [\text{Ca}^{2+}]$ présynaptique
 - $\uparrow$ quantité d'ACh libérée

Facilitation transitoire
 - 3' après l'effort
 - $\downarrow\downarrow$ quantité d'ACh libérée

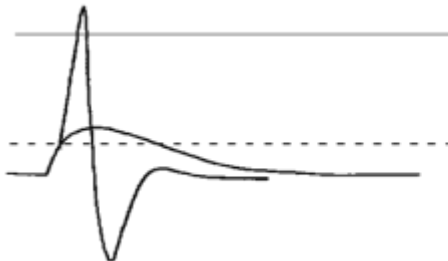
Dépression

Sensibilisation de la recherche de décroément

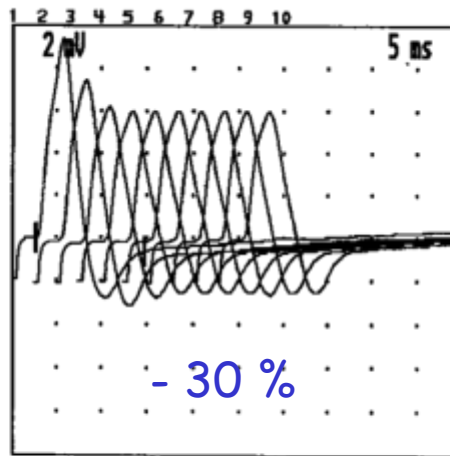
Avant effort



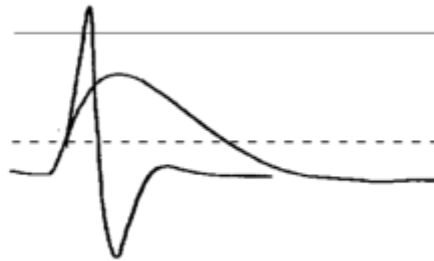
↘ ACh libérée



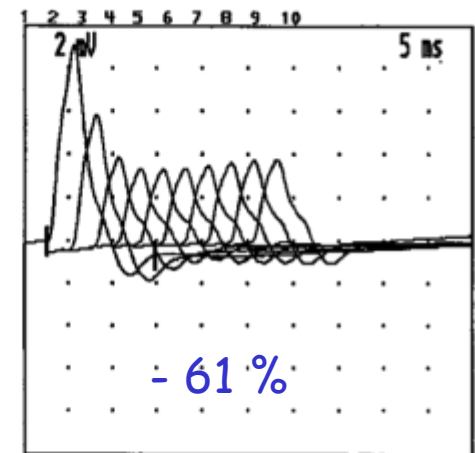
Pendant et juste après effort



↗ [Ca²⁺], ↗ ACh libérée



3' après effort



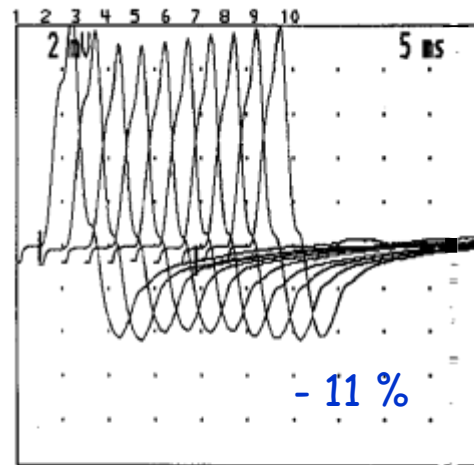
↘ ↘ ACh libérée



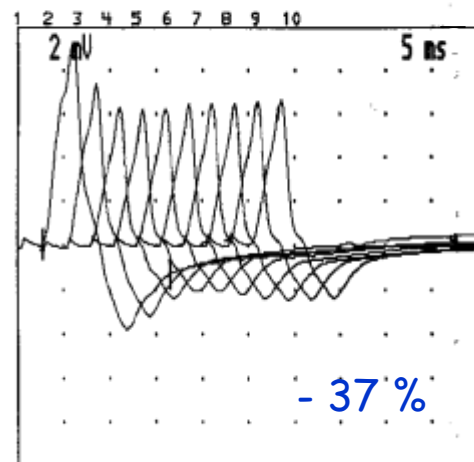
Myasthénie

Cas n°2 : Mr L., 35 ans, contracture de la main gauche, diagnostic présumé : dystonie paroxystique

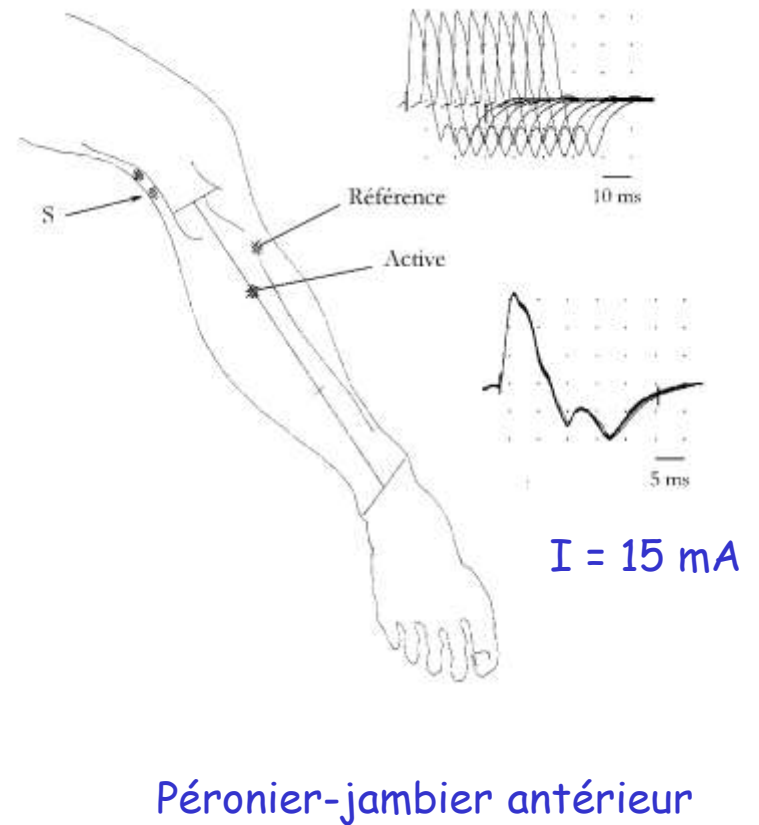
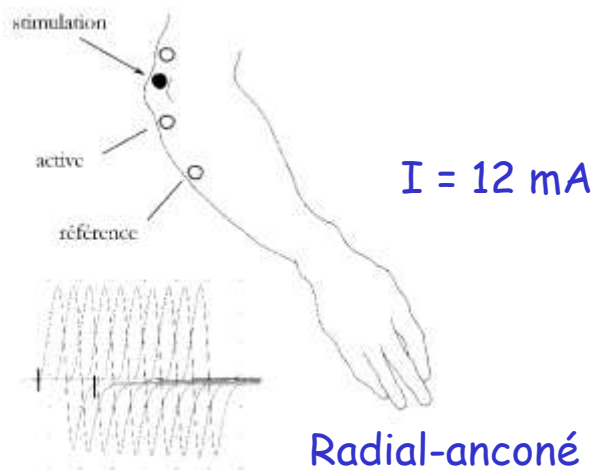
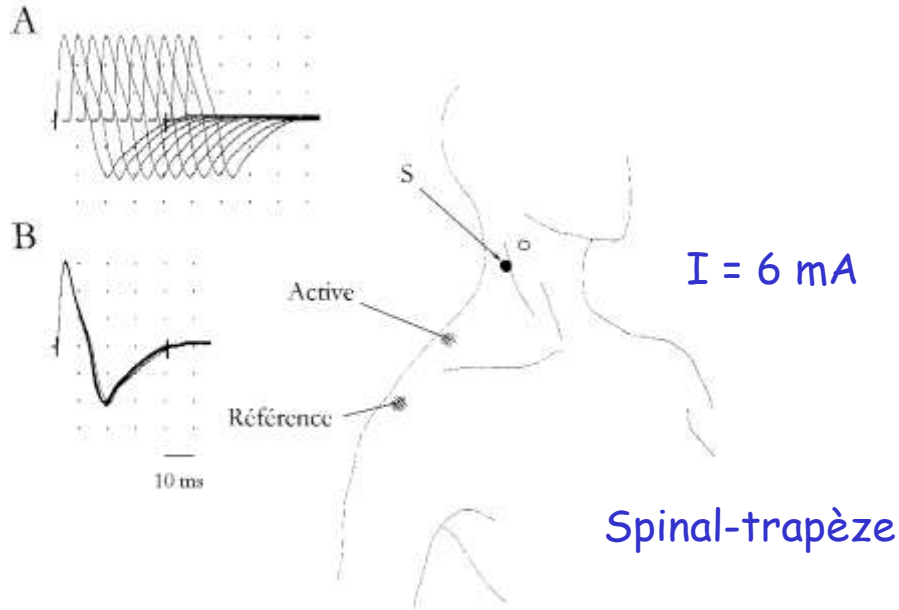
Avant effort



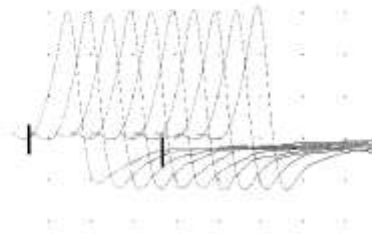
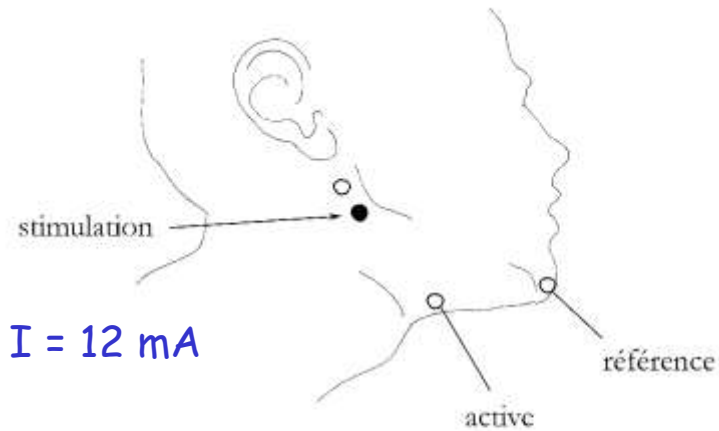
3' après effort



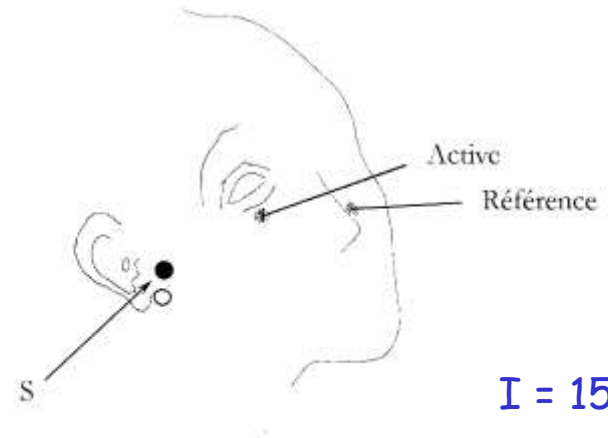
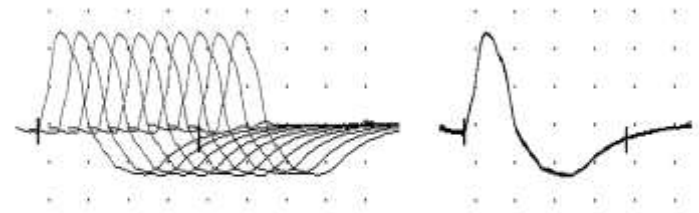
SNR des muscles proximaux



SNR des muscles oculo-bulbaires



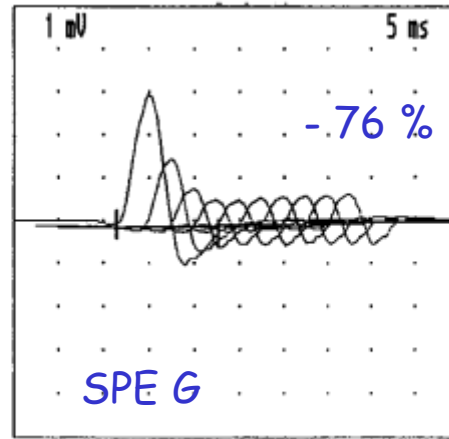
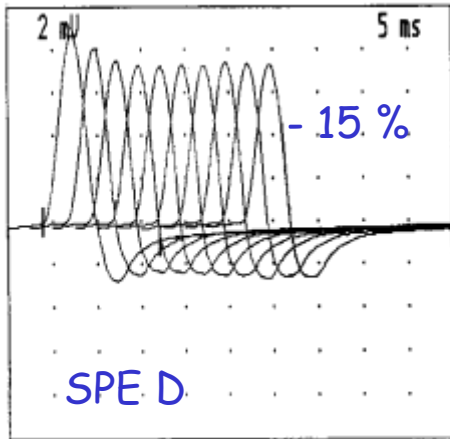
V-XII-plancher buccal



$I = 15 \text{ mA}$

Facial-orbiculaire des
paupières (ou nasalis)

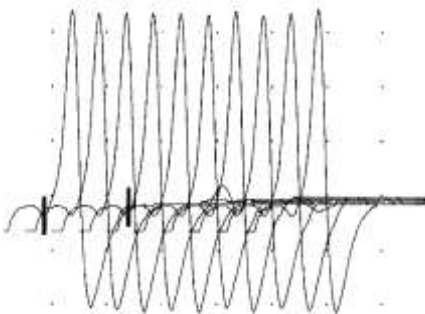
Étudier plusieurs couples nerfs-muscles



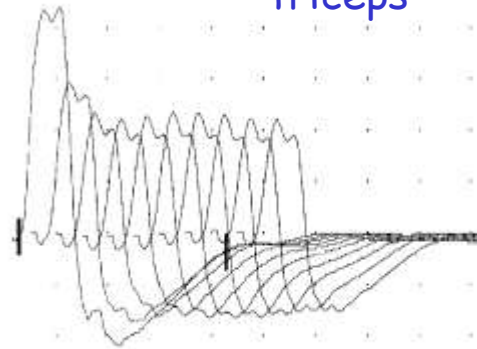
- **Asymétries D-G** : étudier les deux côtés

- **Atteintes électives d'un muscle et pas du voisin** : étudier les muscles symptomatiques

anconé



triceps

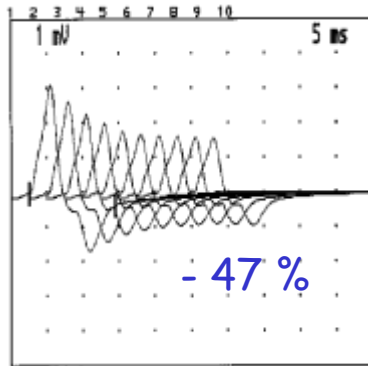


- **Myasthénie** : maladie multifocale

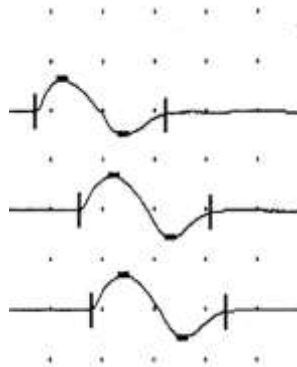
*Caractérisation
des atteintes pré-synaptiques*

Atteintes pré-synaptiques

Décrément à la stim. rép. 3 Hz



Réduction d'amplitude
des réponses motrices distales
(jonctions bloquées)



Incrément
post-exercice

Avant
effort

2s

10s

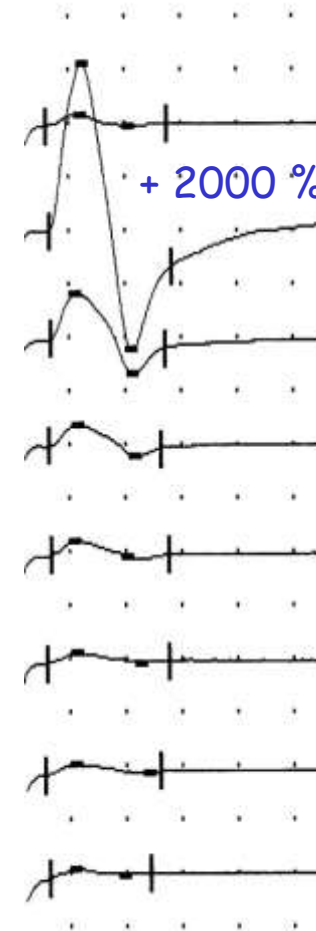
20s

30s

40s

50s

60s



➔ $[Ca^{2+}]$
déblocage
de jonctions

Interprétation des incréments post-exercice

- Altération modérée du pot. de plaque (myasthénie)

- Amplitude normale en stimulation unique
 - Peu ou pas de facilitation post-tétanique
- Décrément d'amplitude à 3 Hz
 - s'accroissant 3' après effort

Peu de jonctions bloquées : Diagnostic = les bloquer

- Altération sévère du pot. de plaque (Sd. LE)

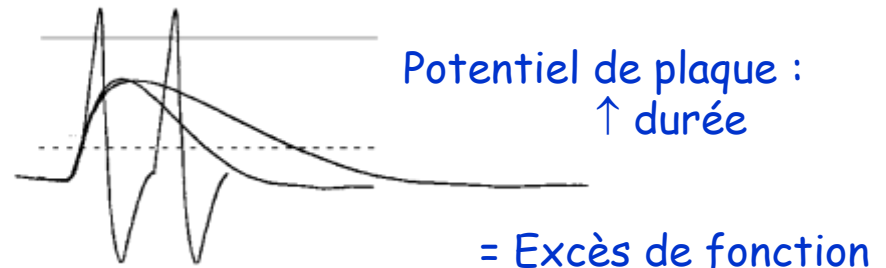
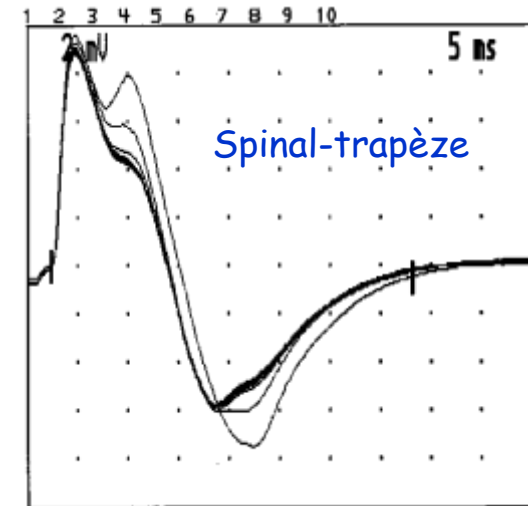
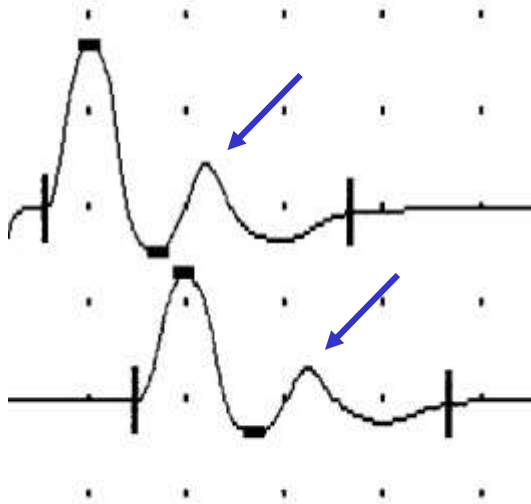
- Réduction d'amplitude en stimulation unique
 - Décrément d'amplitude modéré à 3 Hz
- Correction juste après effort = facilitation post-tétanique

Beaucoup de jonctions bloquées : Diagnostic = les débloquent

Syndromes myasthéniques par hyperfonction

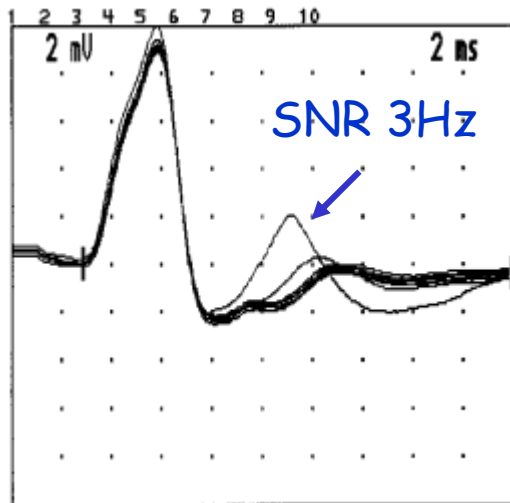
Hyperfonction de la jonction

Décharges répétitives (dédoubllement du pot d'action)

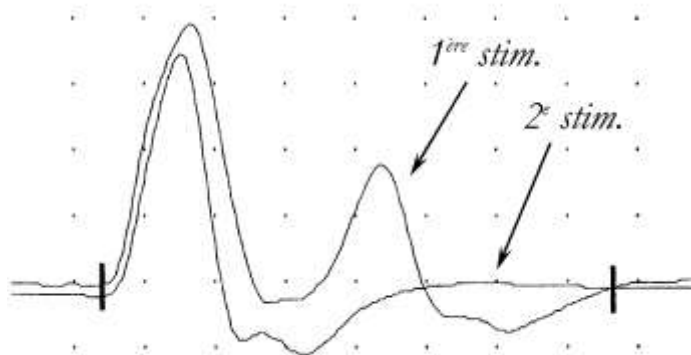


Réponses motrices répétitives (II)

Disparition à la SNR ou après effort bref



Double choc à 20 Hz



Avant effort

2s

10s

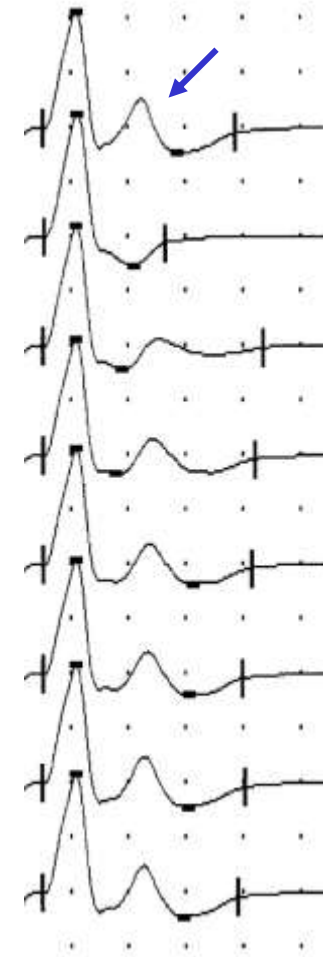
20s

30s

40s

50s

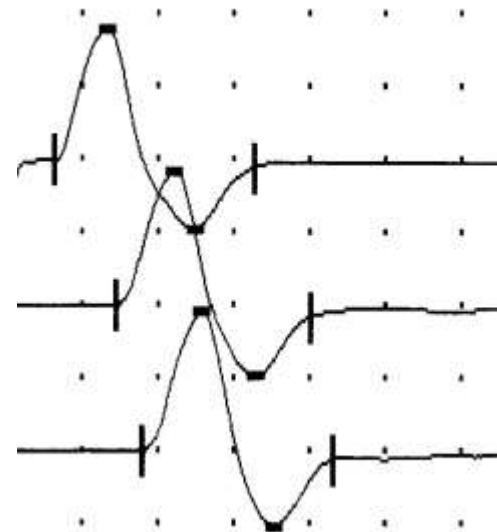
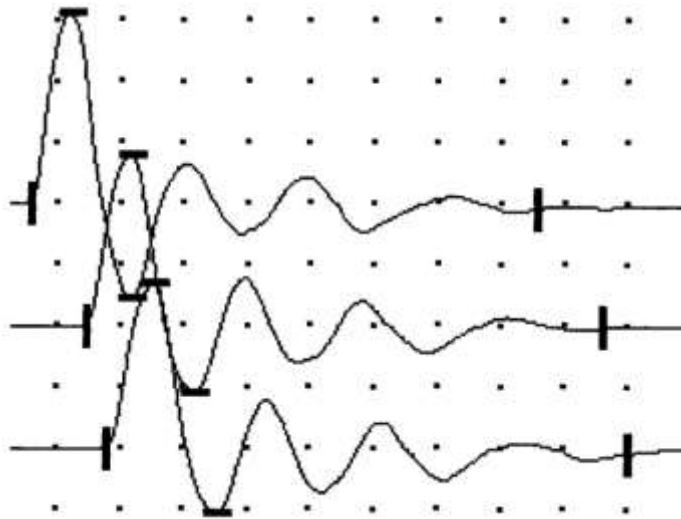
60s



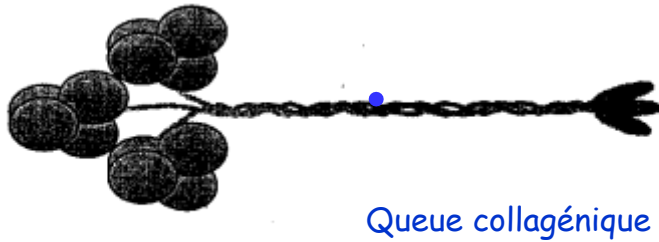
Prise inappropriée d'anti-cholinestérasiques

Mme S., 41 ans, faiblesse et fatigabilité des membres supérieurs

Après 7 jours de sevrage

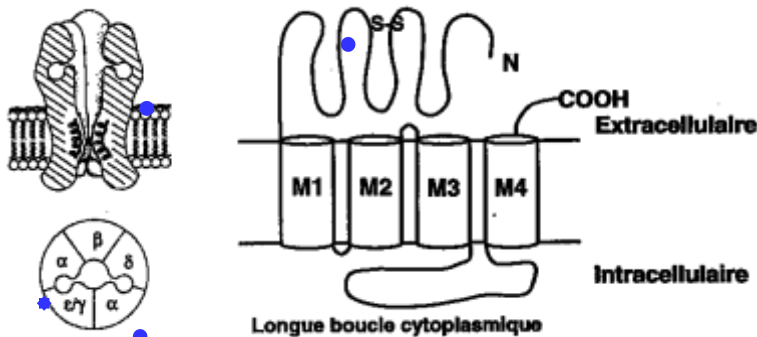


SMC avec « excès de fonction »



Engel et al. 1976

- Déficit en Ach-estérase
 - Mutations du gène de la queue collagénique ColQ

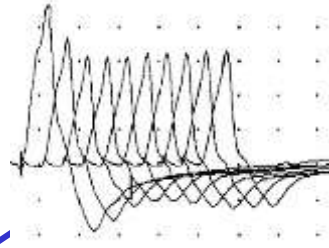


Engel et al. 1981

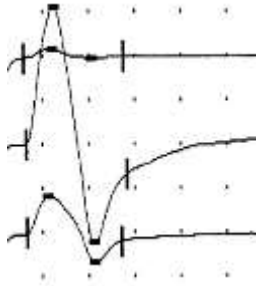
- Syndrome du canal lent
 - Mutations du gène CHRNA1 (sous-unité α du RACH)
 - Mutations du gène CHRNE (sous-unité epsilon RACH)

- Aide au diagnostic moléculaire
- Contre-indication des anti-cholinestérasiques

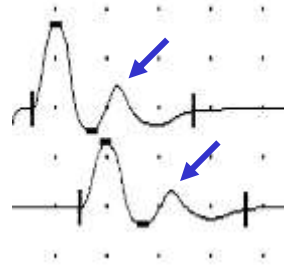
Orientation étiologique des syndromes myasthéniques



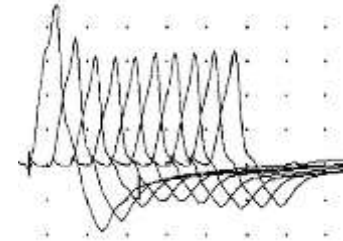
Décrément
myasthénique



Incrément post-exercice



Décharges répétitives



Décrément isolé

Défaut de fonction
présynaptique

- Sd Lambert Eaton
- Botulisme

Hyperfonction
de la jonction

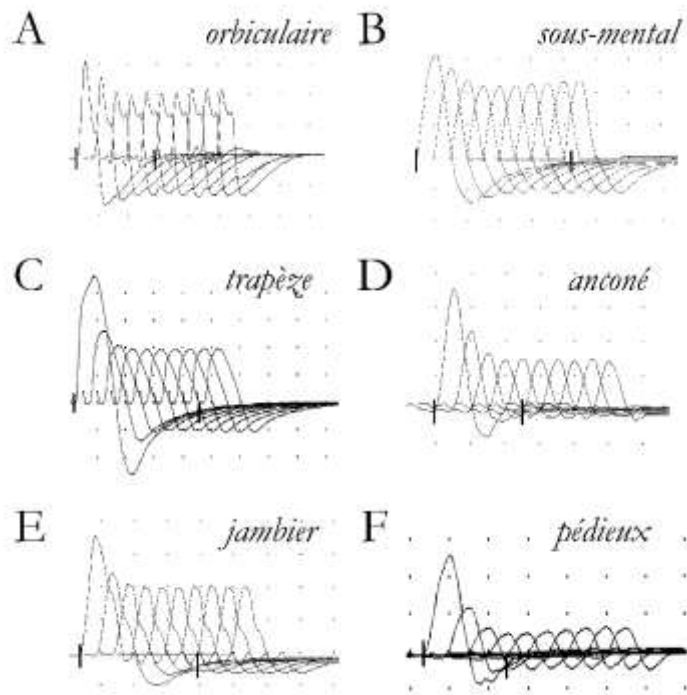
- Anti-cholinestérasiques
- Déficit en AChE
- Sd du canal lent

Défaut de fonction
postsynaptique

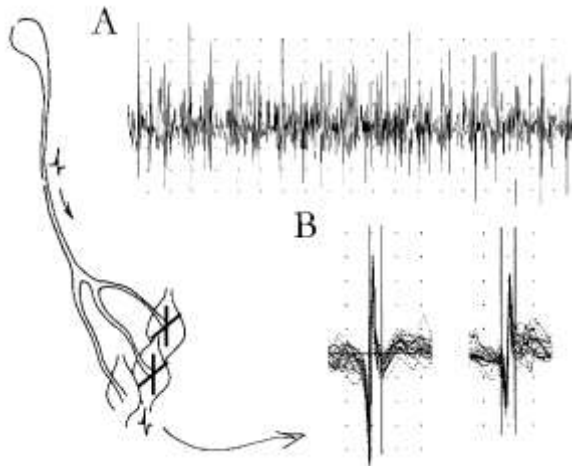
- Myasthénie
- SMC par déficit
en RACH ou en ses
protéines d'ancrage

Syndromes myasthéniques par défaut de fonction postsynaptique

Caractérisation des atteintes post-synaptiques



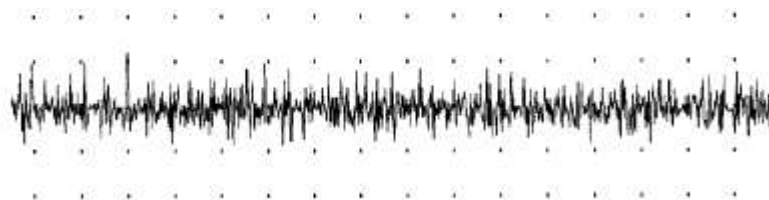
- Décrément à 3 Hz
- Sans autres anomalies en ENMG de surface
 - pas d'incrément post-exercice (ou bien $< 50\%$)
 - pas d'image de décharge répétitive
- Mais signes « myogènes » à l'EMG de détection à l'aiguille
 - réduction du nombre de FM fonctionnelles par UM



Cas : Myopathie ?

Mr. T., 42 ans, faiblesse et amyotrophie axiale et proximale

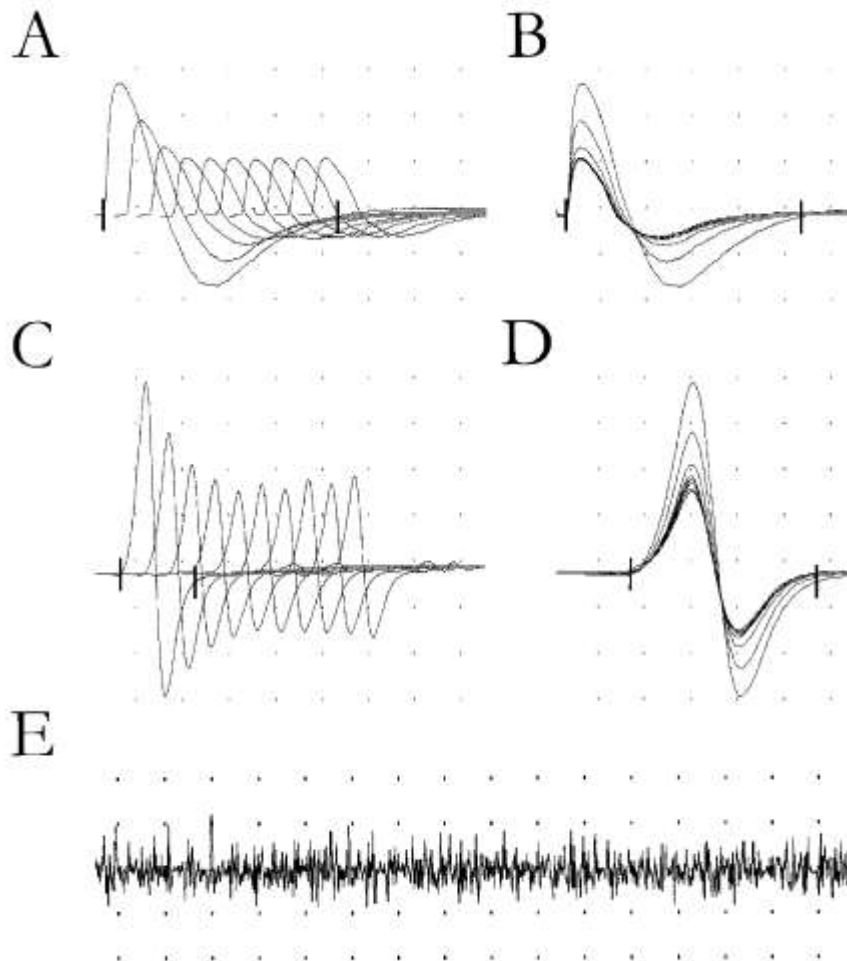
Biopsie : lipidose



Cas : Myopathie ?

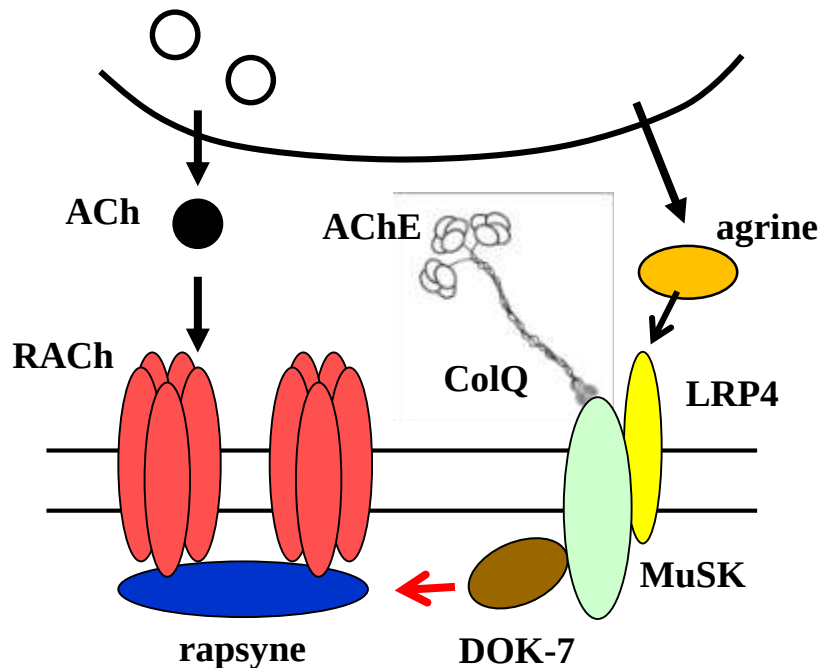
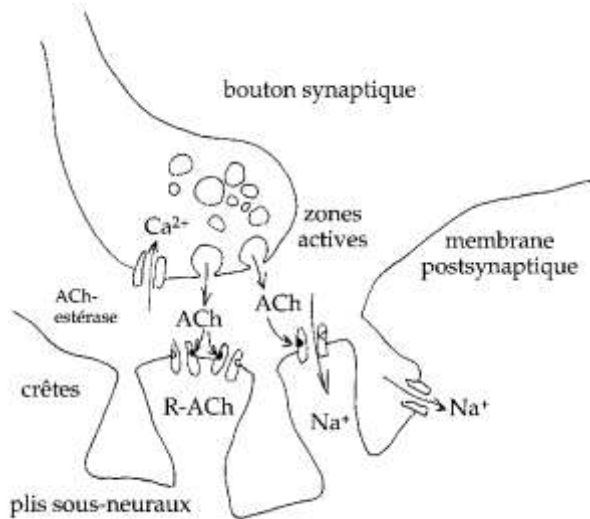
Mr. T., 42 ans, faiblesse et amyotrophie axiale et proximale

Biopsie : lipidose



Mutation DOK-7

Sd myasthéniques avec décrétement seul = défaut de fonction



• Déficit en RACH

- **Acquis** : myasthénie auto-immune
- SMC par mutations des gènes codant pour les sous-unités du RACH : CHRNE, CHRNB...

• Déficit en protéines d'ancrage du RACH

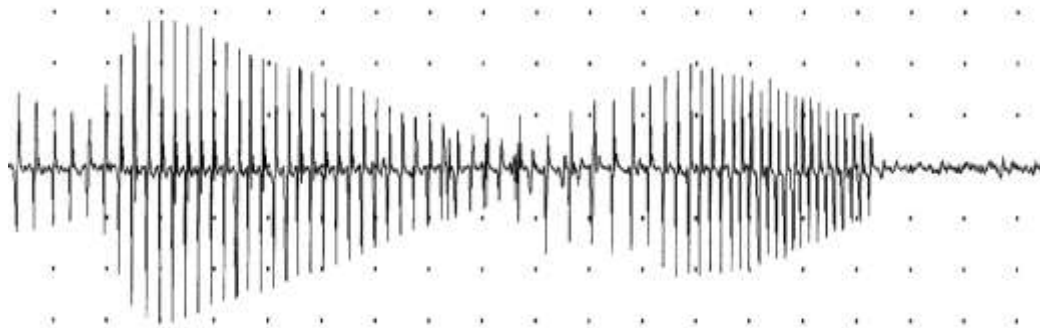
- Mutations du gène de la rapsyne
- Mutations du gène DOK-7
- Mutations du gène MuSK

• Rechercher un décrétement devant toute « myopathie » non étiquetée

En pratique : Protocoles Sd myasthéniques

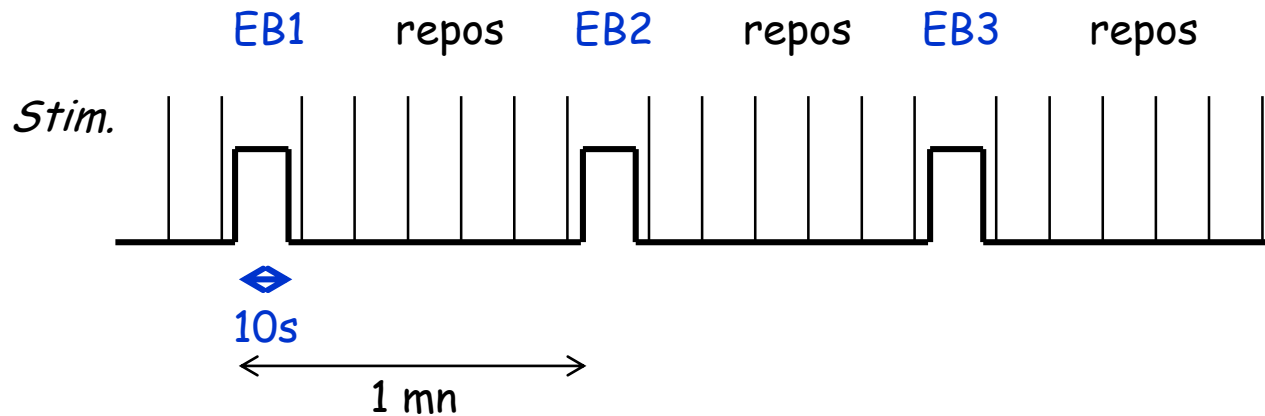
- Recherche de décroément à 3 Hz
 - Au moins 4 couples nerfs/muscles si suspicion faible
 - radial, spinal, tibial ant., facial
 - Au moins 9 couples nerfs/muscles si suspicion forte :
 - 2 radiaux, 2 spinaux, 2 tibiaux ant.
 - Autres : muscles symptomatiques, V-XII, faciaux...
 - Recherche après effort de 1 mn si décroément minime
 - Recherche après effort long (ou téτανisation) en cas de négativité (suspicion de déficit en ChAT)
- Étude d'un ou deux muscles distaux
 - Recherche de réductions d'amplitude (et d'incréments post-exercice)
 - Recherche de décharges répétitives

III. Syndromes myotoniques

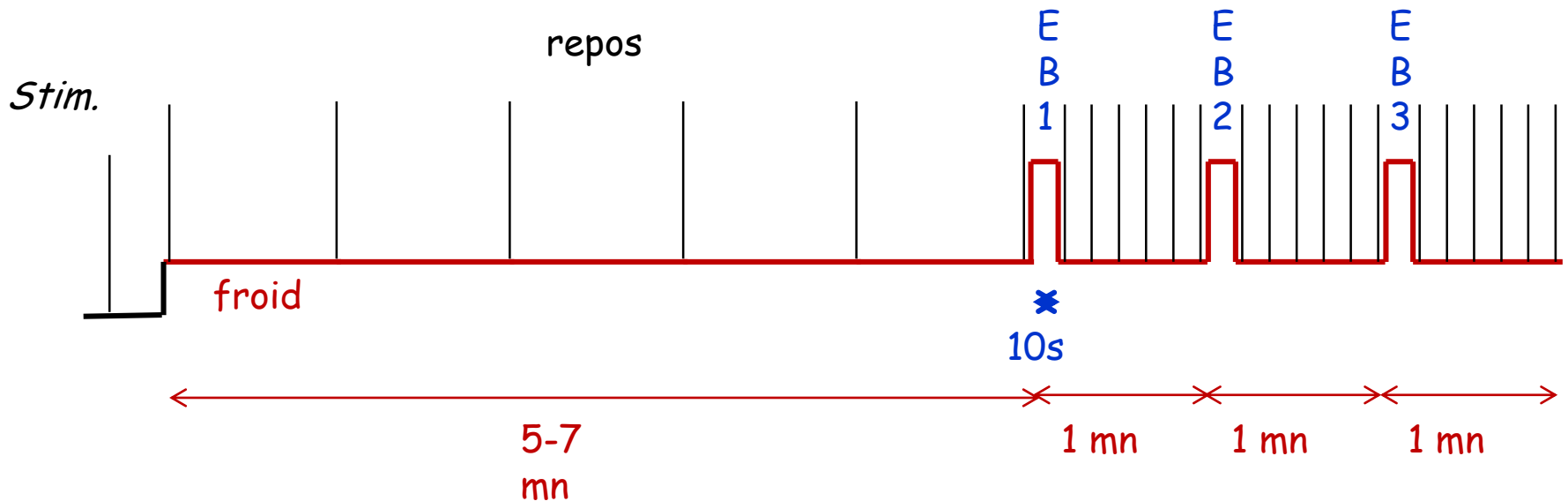


Fournier E et al., *Annals of Neurology*, 2004, 56 : 650-661.
Fournier E et al., *Annals of Neurology*, 2006, 60 : 356-365.

- Efforts brefs répétés à température ambiante (main G)

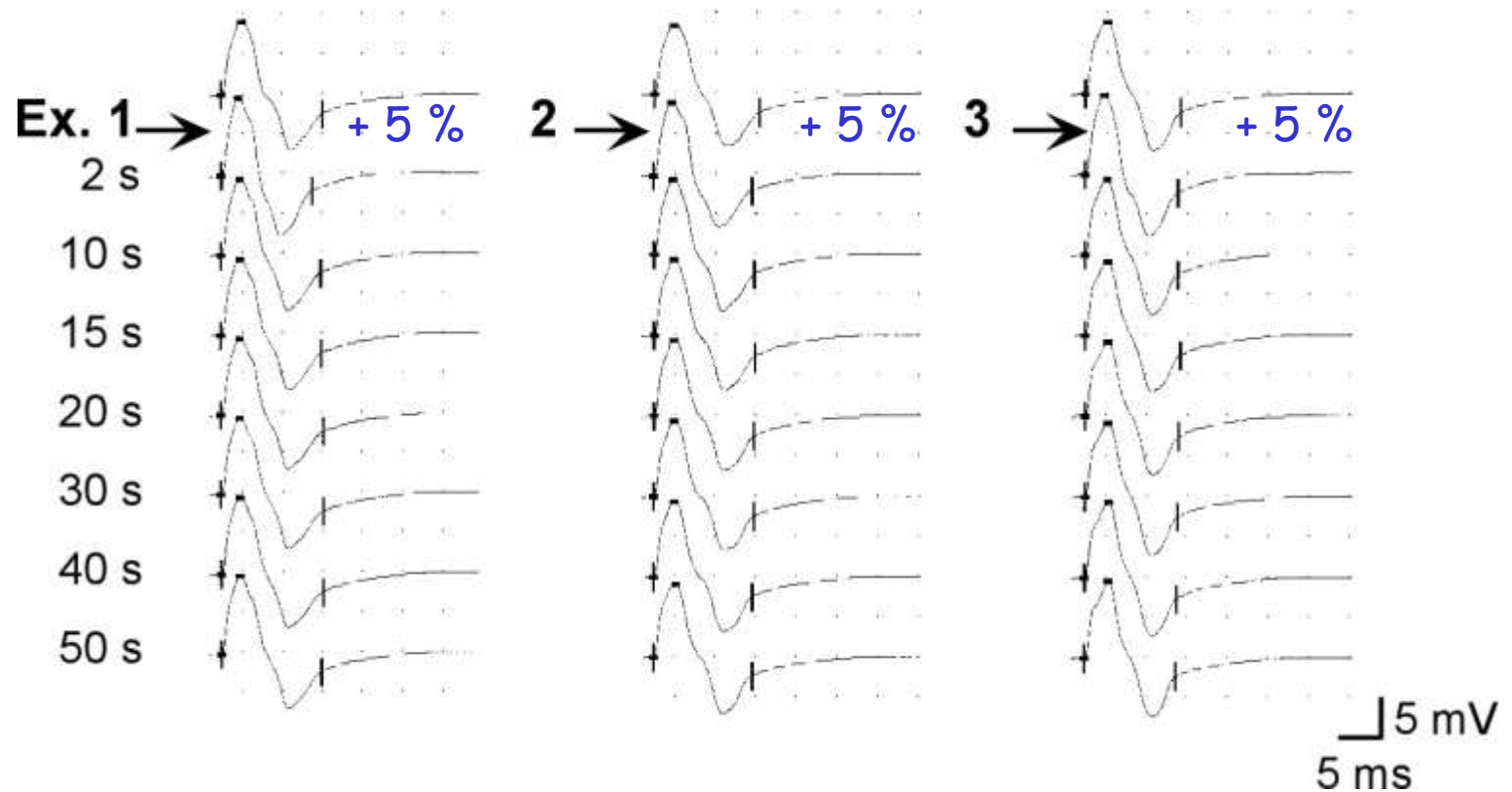


- Efforts brefs répétés au froid (main D)



Test d'effort bref répété

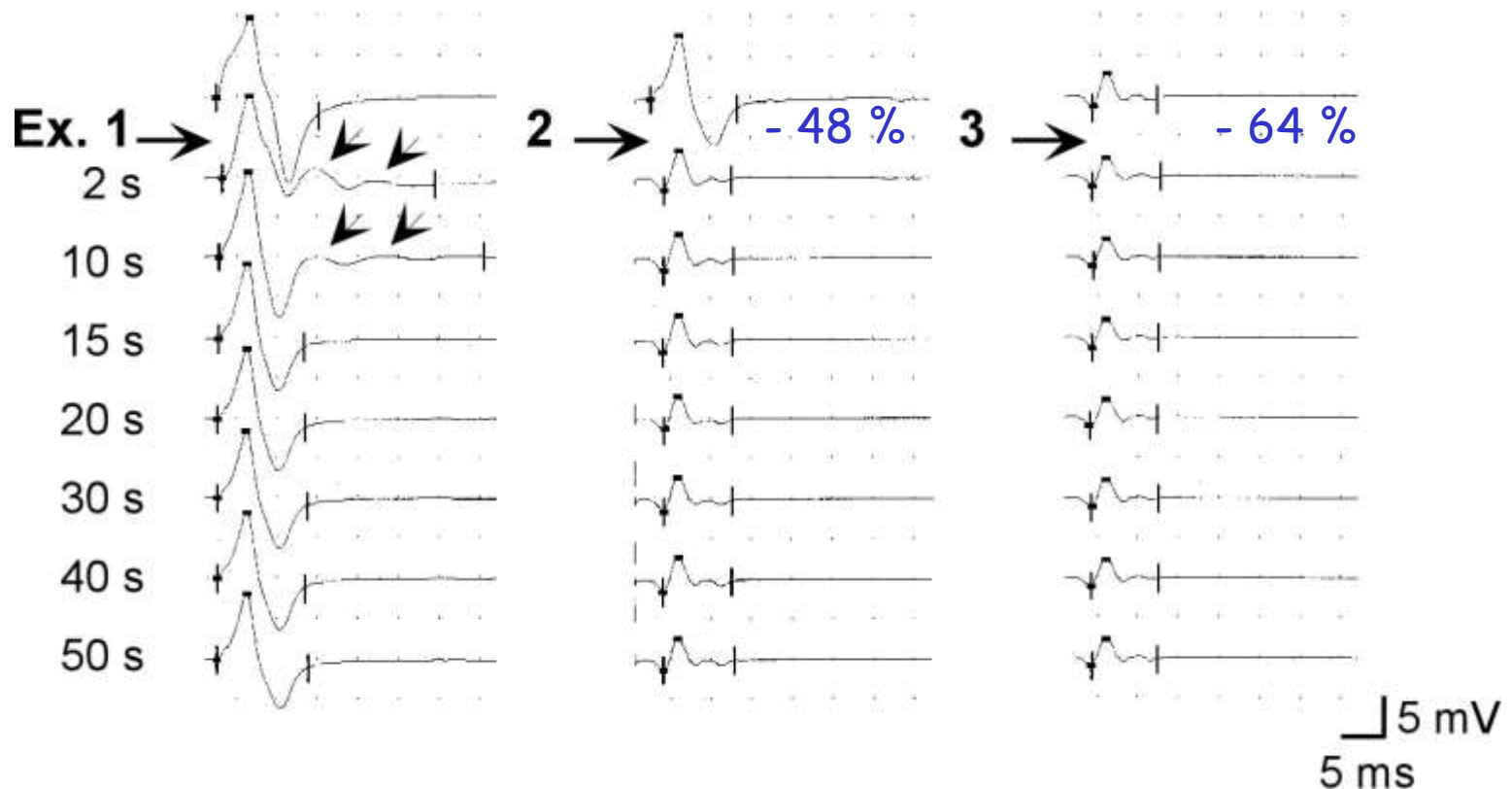
3 efforts brefs de 10 s
espacés de 1 minute



Paramyotonies par dysfonction du canal sodium

Décharges répétitives :

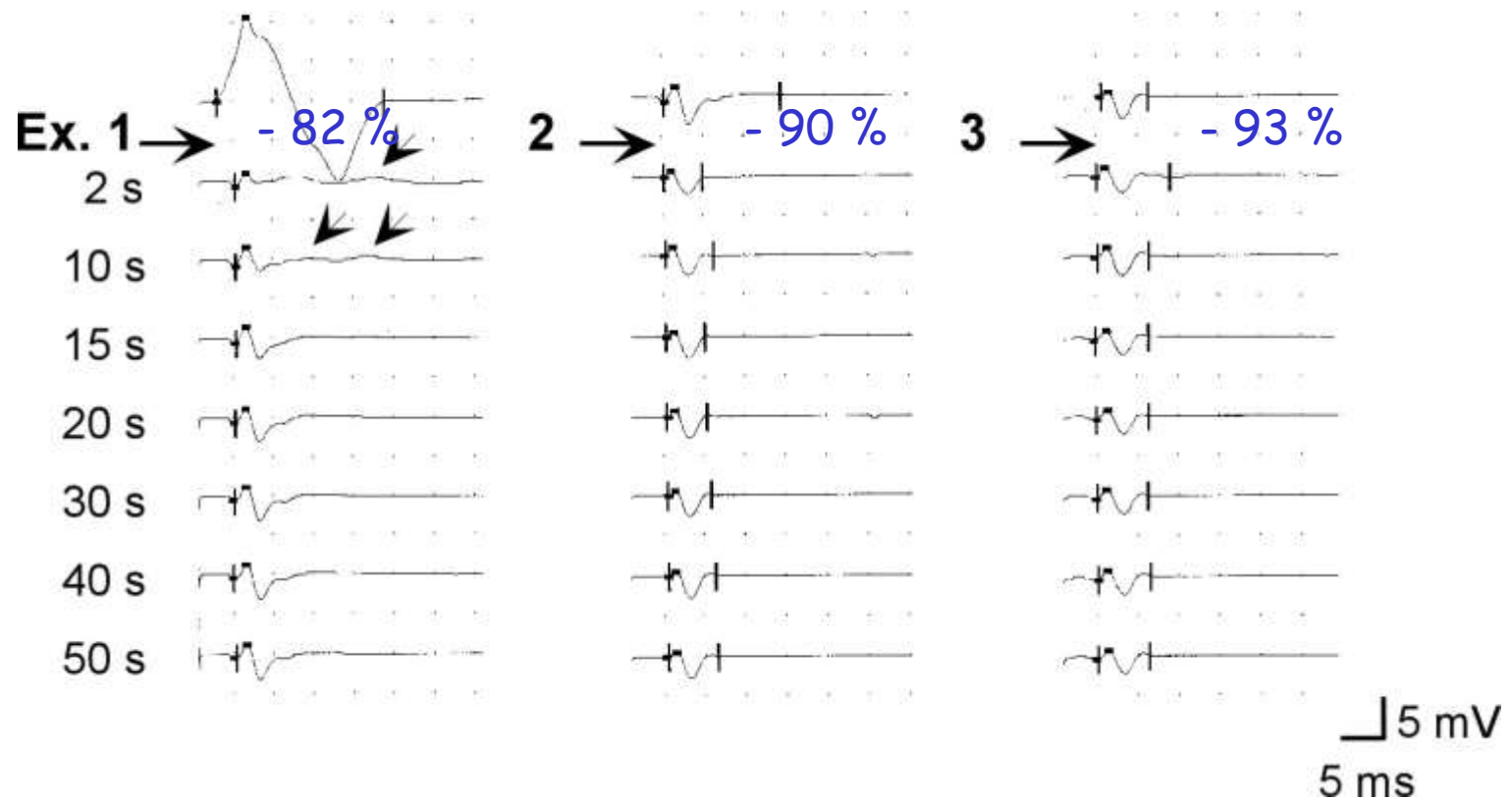
« Potentiels myotoniques post-exercice » (PEMP)



- Aggravation paradoxale à la répétition
- Continuum raideur-parésie

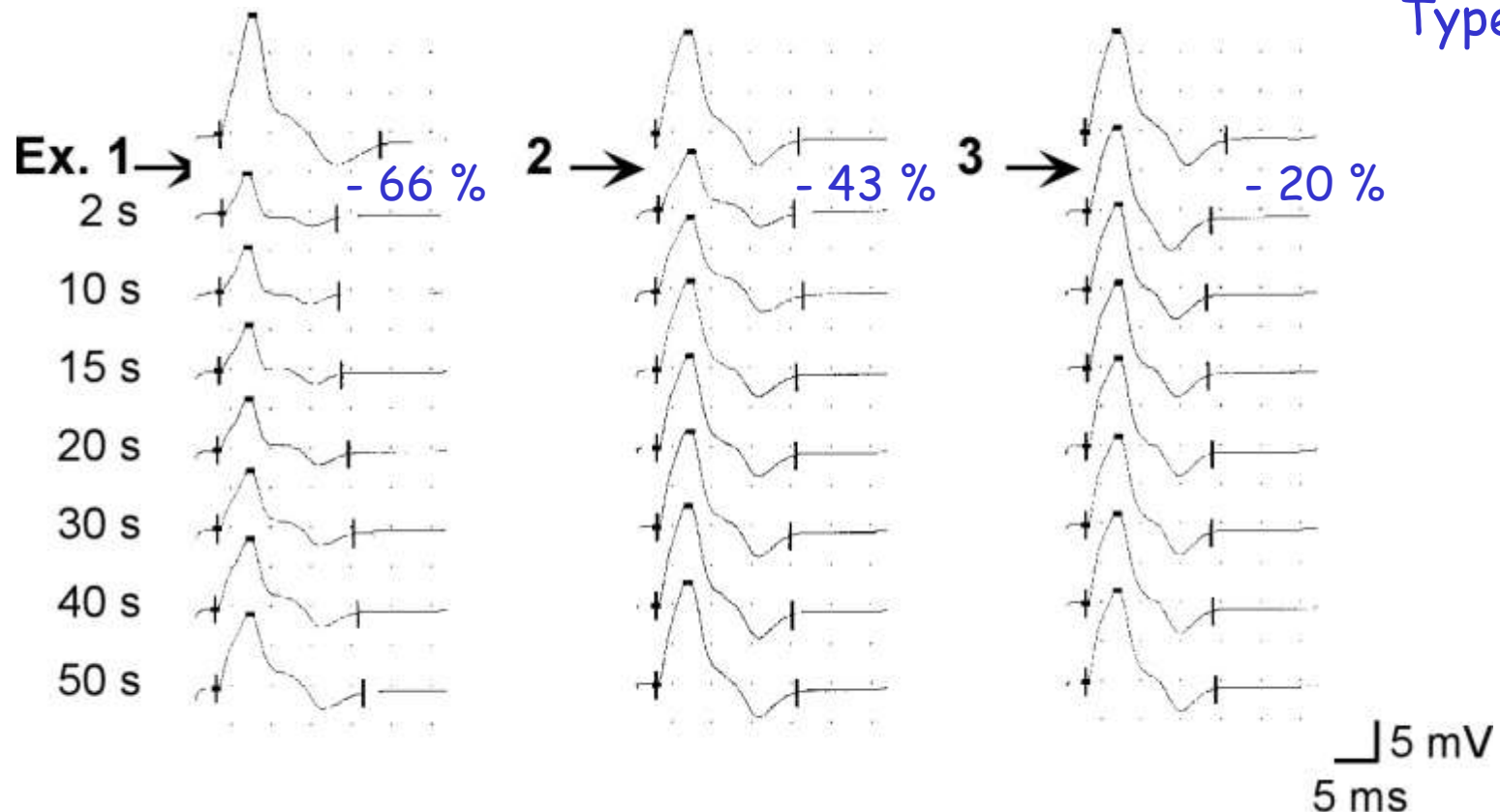
Type I

Sensibilisation et aggravation par le froid



Myotonies par dysfonction du canal chlore

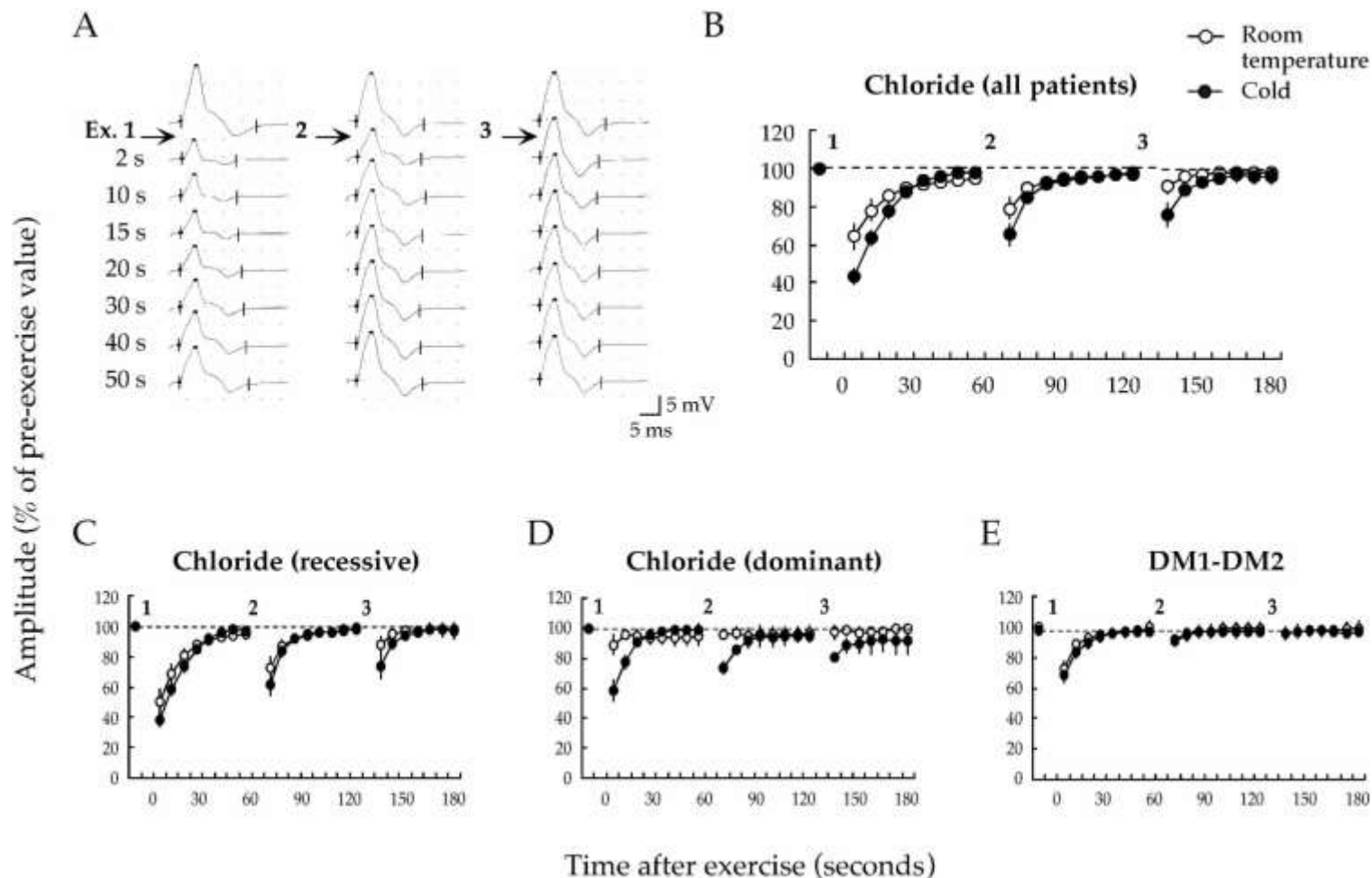
Type II



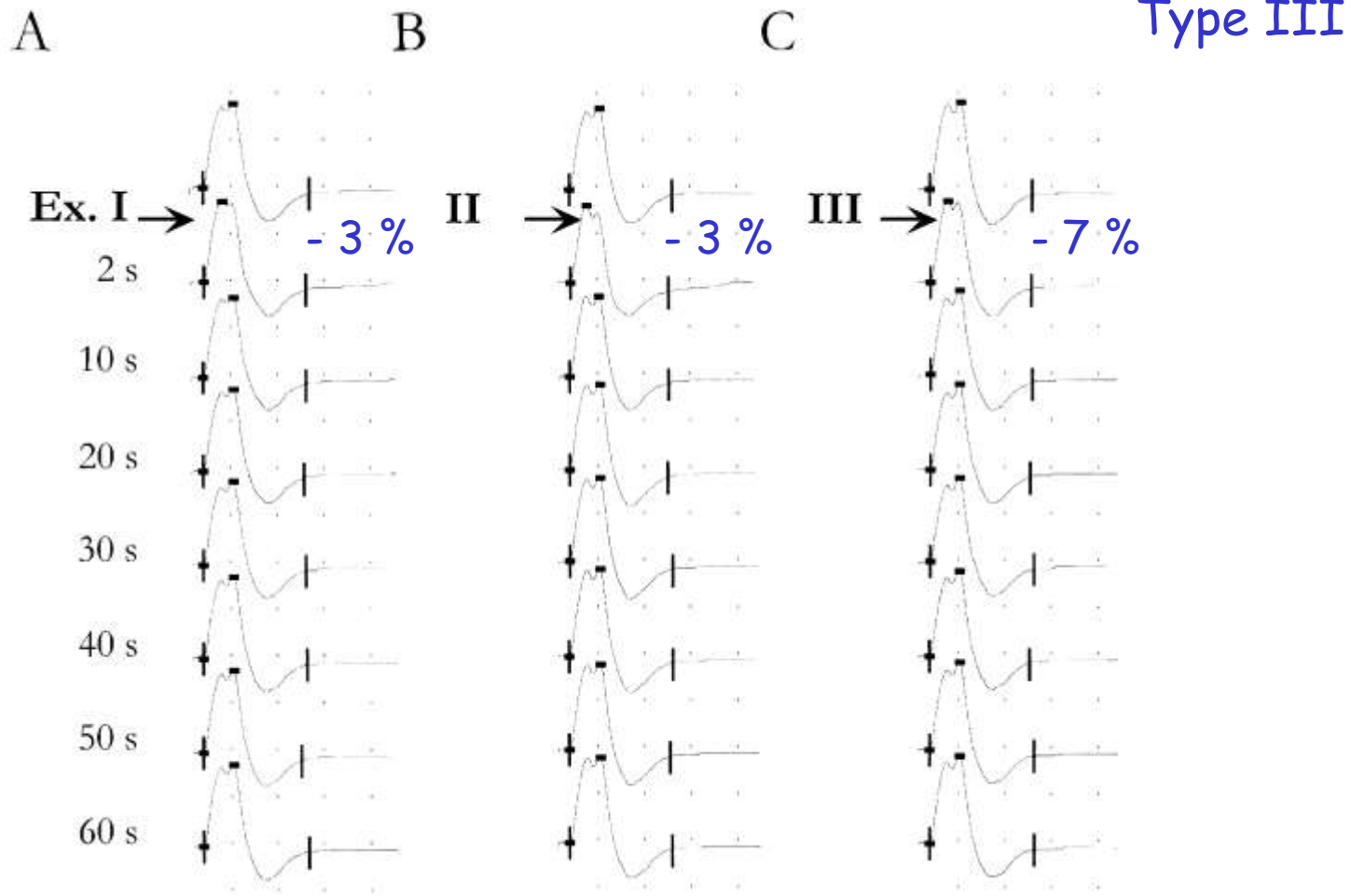
- Phénomène « d'échauffement » ou de « dérouillage »
- La différenciation type I/type II nécessite d'introduire une répétition

Effort bref répété au froid dans les dysfonctions du canal chlore

Type II

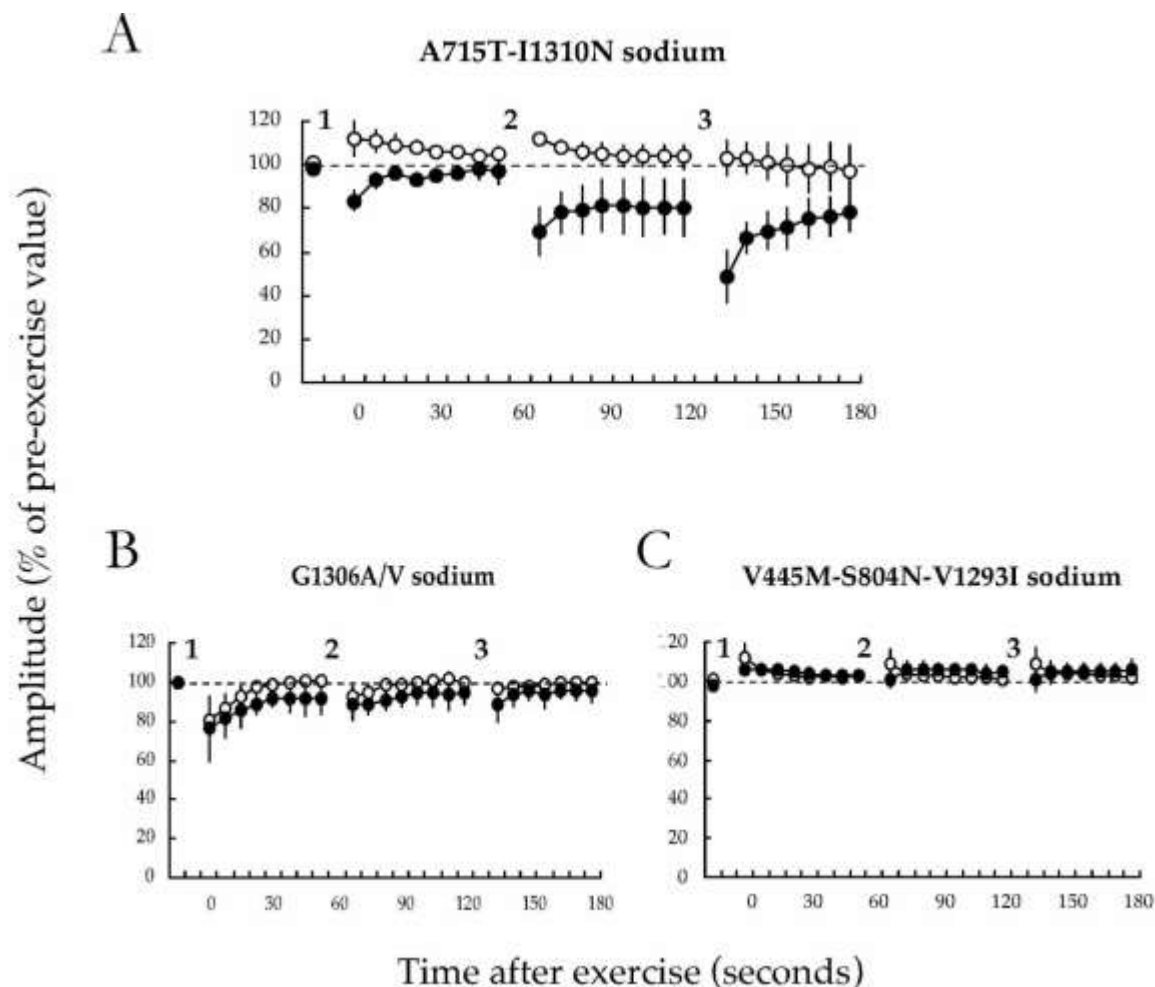


Myotonies du canal sodium



- Myotonie ou plutôt raideur permanente
- non influencée par l'effort, et sans parésie associée

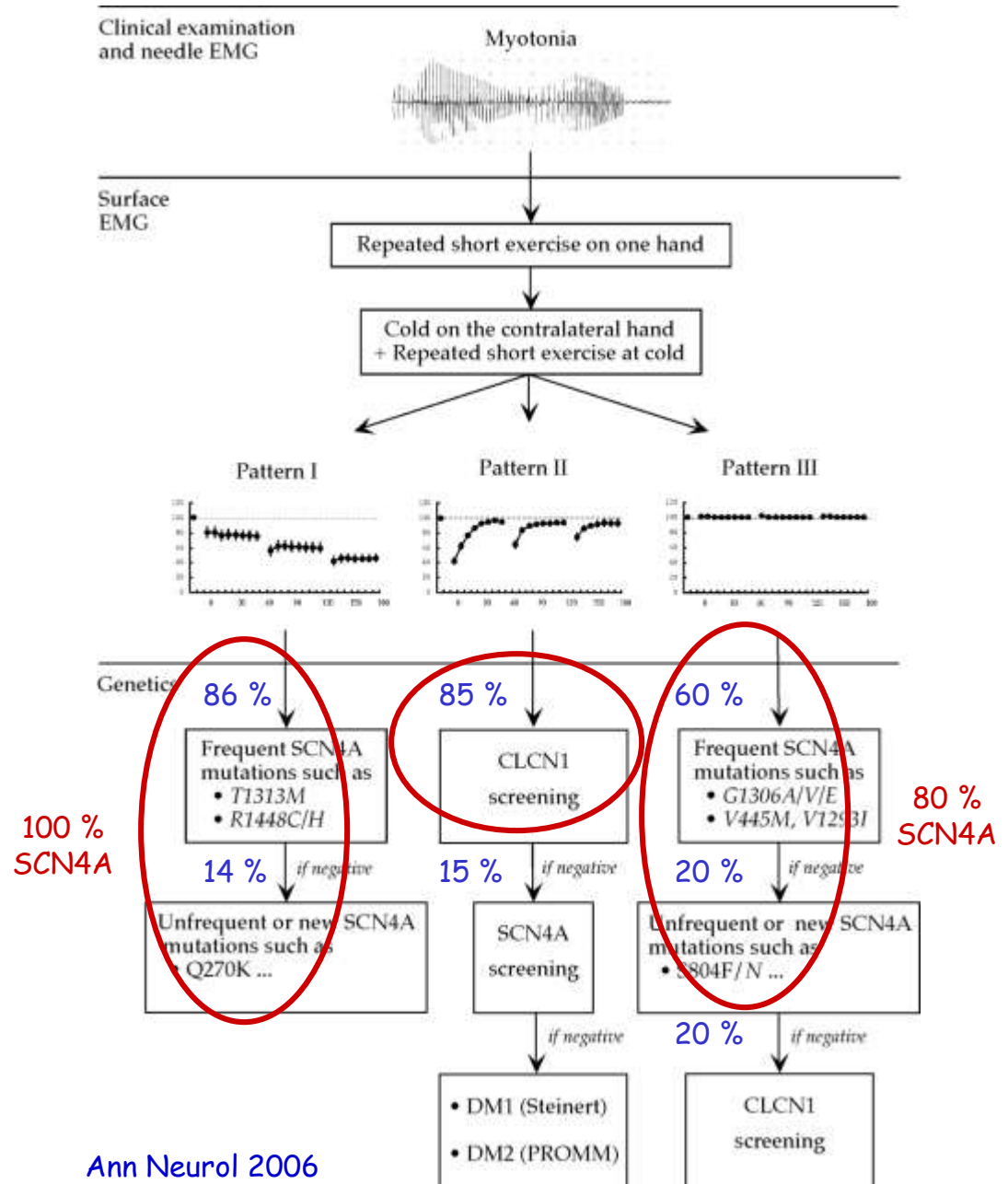
Effort bref répété au froid dans les myotonies du canal sodium



Type I
partiel

Type III

Orientation génétique des syndromes myotoniques

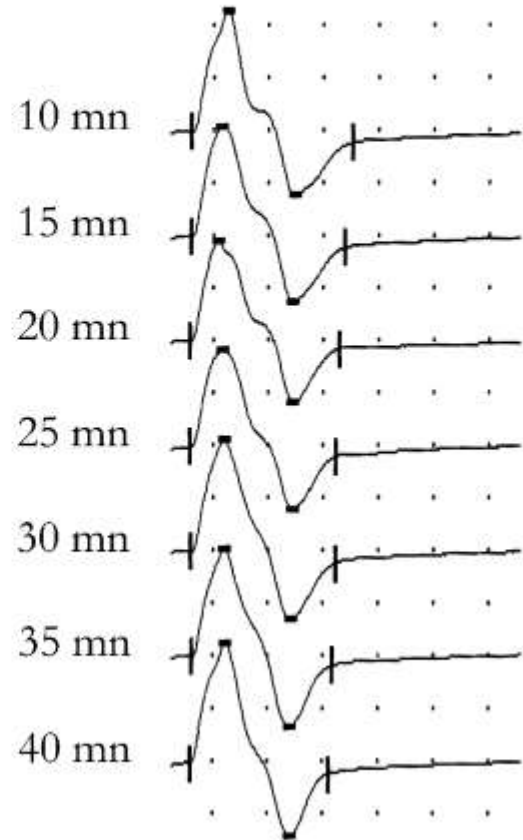
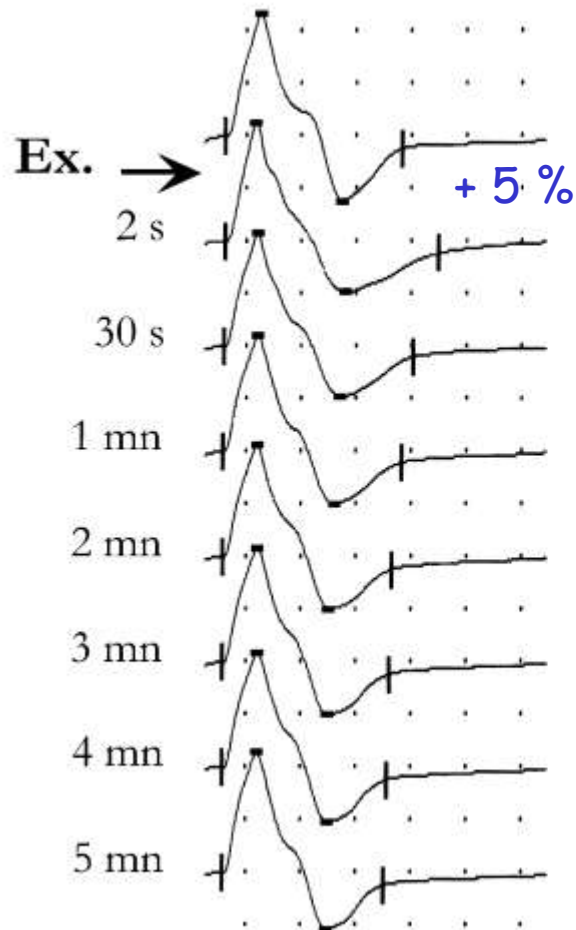
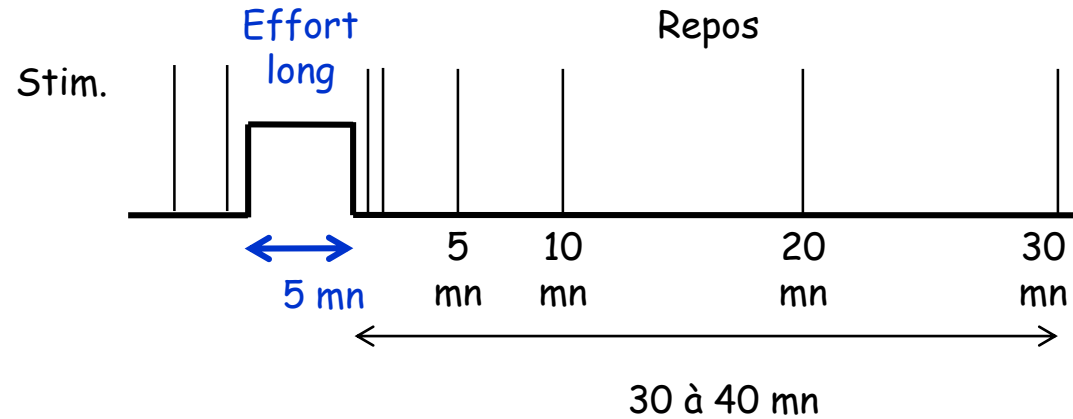


IV. Paralysies périodiques

Fournier E et al., Annals of Neurology, 2004, 56 : 650-661.
Fournier E, Rev. Neurol. (Paris), 2005, 161 : 1251-1259.

Test d'effort long (5 mn)

Sujet contrôle

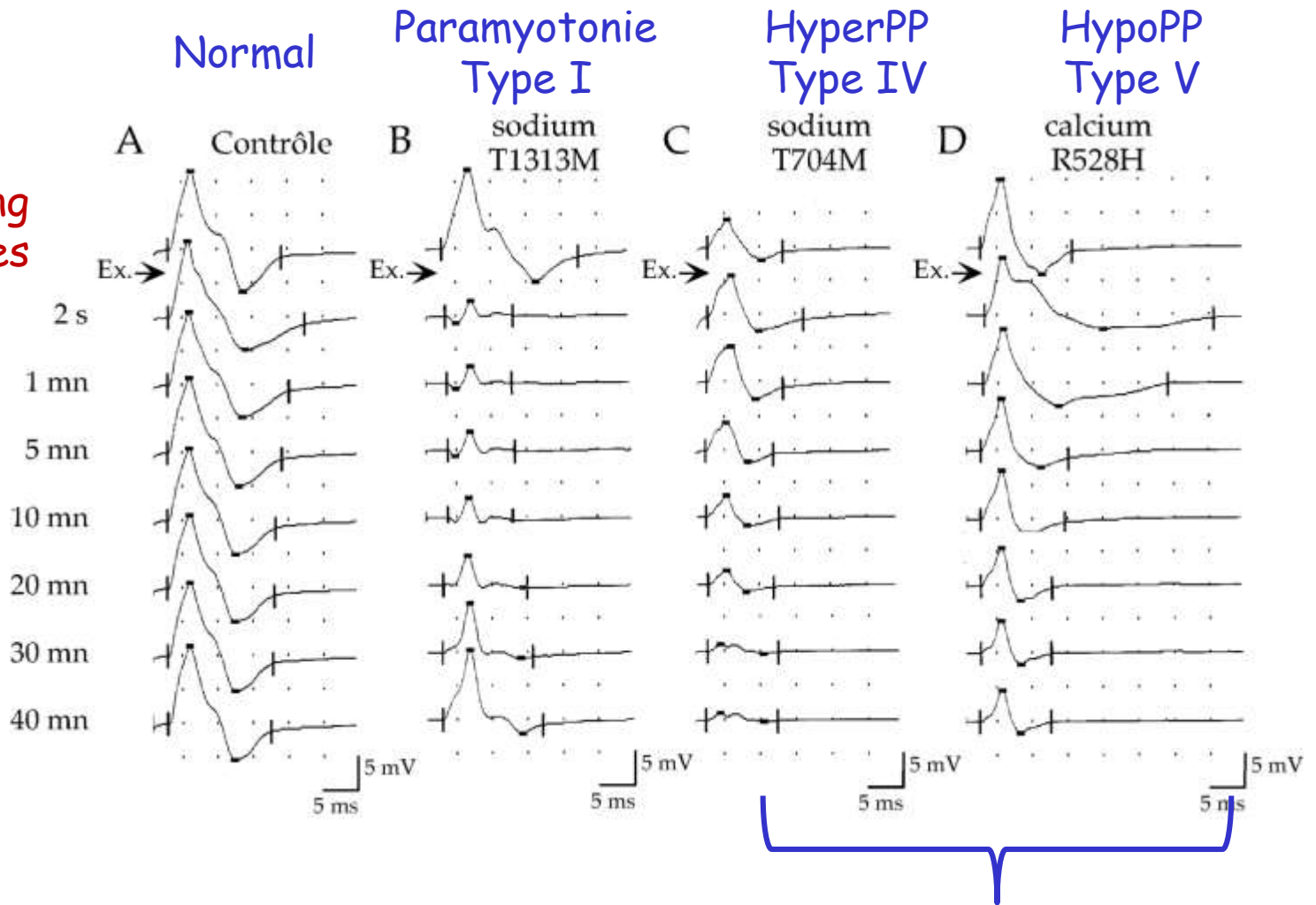


1 effort de 5 mn
suivi de 30-40 mn de repos

- 5 %

Distinction des paralysies périodiques (PP)

1 effort long
de 5 minutes

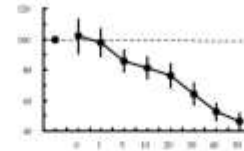


Chute progressive d'amplitude
au cours du repos post-exercice

Orientation étiologique

Objectivation

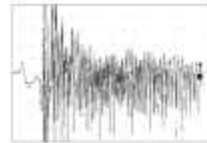
Long exercise on one hand



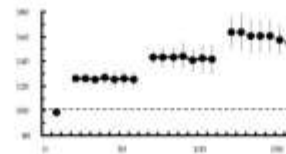
Differentiation

Repeated short exercise
on the contralateral hand

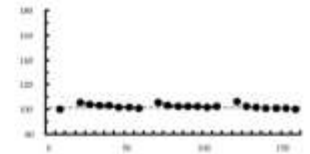
Pattern IV



or



Pattern V



Genetics

Frequent SCN4A
mutations such as
• T704M...

if negative

Unfrequent or new SCN4A
mutations such as
• R675G/Q/W...

Sodium

Calcium

Frequent CACN1A5
mutations such as
• R528H, R1239H

if negative

Frequent SCN4A
mutations such as
• R672G/H...

if negative

KCNJ2 mutations

Place de l'examen EMG

- EMG : est-ce bien une myopathie ?
 - Réduction de taille des PUMs
 - Plutôt qu'une atteinte des motoneurones
- 4 points EMG spécifiques de caractérisation des myopathies (dysfonctions) :
 - Activité EMG de repos : fibrillation (affection évolutive), myotoniques...
 - Neuropathie sensitive associée : maladie mitochondriale, myosite à inclusions...
 - Syndrome myasthénique (décrément à 3 Hz) : caractérisation post-, pré-synaptique, hyperfonction
 - Canalopathies (tests d'effort) : caractérisation des syndromes myotoniques et des paralysies périodiques
- Caractérisation clinique, morphologique (biopsie), génétique...

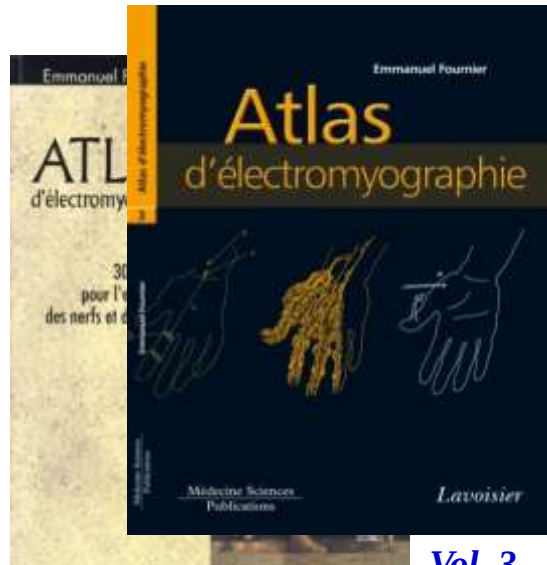
Pour en savoir plus...



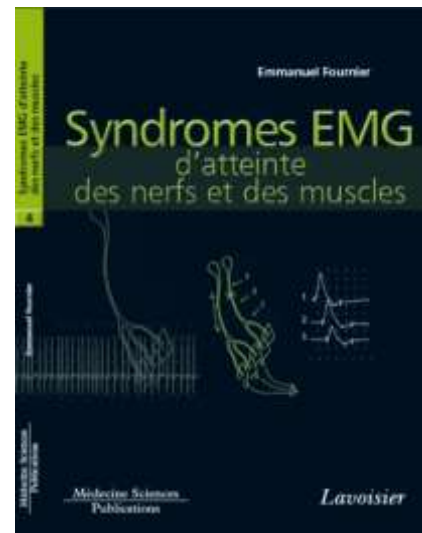
Vol. 1



Vol. 2

3^e éd. 2013

Vol. 3



Vol. 4

