

Électrodiagnostic, EMG, ENMG ... : que conclure de l'avenir et du passé pour le présent ?

E. FOURNIER (*)

Ce texte est une tentative de réponse à la demande suivante de F. Wang :

« *Que nous réserve l'avenir ?*

Faut-il redouter la concurrence de l'imagerie fonctionnelle ?

Peut-on encourager un jeune médecin à s'investir complètement et exclusivement dans l'étude, la pratique et le développement de la neurophysiologie clinique ?

Enfin un peu d'autocritique serait également certainement salutaire.

Quels sont les points faibles des techniques d'ENMG et comment y remédier ?

RÉSUMÉ : L'imagerie neuromusculaire (INM) du futur étend considérablement les possibilités d'investigation des affections des nerfs et des muscles. Elle souligne les limitations techniques inhérentes à l'électroneuromyographie (ENMG) du début du XXI^e siècle, mais rappelle aussi un certain nombre de progrès qui pouvaient être faits, tant pour améliorer la qualité de l'examen que son confort. En retour, l'histoire de ces techniques révèle que par un malentendu, on a demandé à l'électrodiagnostic puis à l'INM fonctionnelle de montrer des lésions morphologiques, là où leur rôle premier est de mettre en évidence des anomalies fonctionnelles qui puissent rendre compte des plaintes des patients. L'analyse de certaines erreurs d'interprétation fréquentes indique que le point de vue de l'ENMG et de l'INM fonctionnelle nécessite de suivre une terminologie propre, reliée au langage anatomo-clinique, mais distincte de celui-ci. D'un autre côté, l'exemple des anomalies purement fonctionnelles, telles que les blocs neuromusculaires, les blocs de conduction nerveux et les blocs d'excitabilité musculaire, suggère que les anomalies électrophysiologiques dans leur ensemble gagneraient à être comprises comme des dysfonctions membranaires, avant de chercher si elles s'accompagnent de lésions histologiques ou si elles surviennent isolément. Respecter ce point de vue spécifique assigne comme mission à l'ENMG du présent et à l'INM du futur premièrement de donner aux patients une explication de leurs plaintes en termes d'anomalies fonctionnelles, et deuxièmement d'essayer de rattacher ces anomalies à des mécanismes physiopathologiques, définis soit à une échelle anatomique, soit à une échelle moléculaire.

ELECTRODIAGNOSIS, EMG, ENMG... : WHAT DO THE FUTURE AND THE PAST TELL US ABOUT THE PRESENT ?

SUMMARY : Neuromuscular imagery (NMI) of the future significantly extends the possibilities of nerve and muscle disorders investigation. It emphasizes some technical limitations inherent to electroneuromyography (ENMG) at the beginning of the 21st century, but also shows some progress that could have already been made to improve the quality of examination, as well as its comfort. In return, the history of these techniques points out a misunderstanding, by which electrodiagnosis and functional NMI have been asked to show morphological lesions, whereas their basic role is to highlight functional abnormalities that could account for patient complaints. Analysis of some frequent misinterpretations indicates that the functional point of view of ENMG and NMI requires to follow a suitable terminology, related to the anatomo-clinic one, but distinct from it. On the other hand, the example of purely functional abnormalities, like neuromuscular block, nerve conduction block and muscle excitability block, suggests that all electrophysiological abnormalities should be understood as membrane dysfunctions, before wondering whether they occur alone or accompanied with histological lesions. According to this specific point of view, the missions of present ENMG and future NMI are firstly to give patients an explanation of their complaints in terms of functional abnormalities, and secondly to try to bind these abnormalities to pathophysiological mechanisms defined at an anatomic level or at a molecular level.

KEY WORDS : *functional imagery - EMG - channelopathies - conduction block - history of medicine*

L'INM FONCTIONNELLE : EXTENSION DES POSSIBILITÉS DE L'ENMG

On peut dater de 2011 les débuts de ce qu'on appelle maintenant l'INM fonctionnelle, par abréviation d'Imagerie Neuro-Musculaire fonctionnelle. Grâce aux progrès considérables des méthodes de reconstruction 3D et grâce aux nouveaux procédés de manipulation de la matière des capteurs, il devint en effet possible de visualiser l'activité des nerfs et des muscles simultanément en d'innombrables points de leur volume (1). D'un certain point de vue, il s'agit

encore de signal électrique et d'électrophysiologie, car le signal visualisé a quelque chose à voir avec un transport de charges électriques. Mais d'un autre point de vue, il s'agit plutôt d'une imagerie liée aux flux d'ions sodium à travers les membranes. Après les nombreux noms utilisés tour à tour, électrodiagnostic, électromyographie (EMG), électroneuromyographie (ENMG), c'est donc le sigle « INM » qui fût adopté pour désigner l'examen fonctionnel des nerfs et des muscles.

Parallèlement aux progrès des capteurs, les procédés de stimulation se sont considérablement développés avec la découverte de la « superstimulation », qui permet non seulement d'activer un nerf en n'importe quel point de son

(*) Fédération de Neurophysiologie clinique, Groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, 47 Boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

trajet de façon parfaitement indolore, mais aussi de stimuler (et de visualiser) toutes sortes d'éléments que l'ENMG classique ne pouvait pas aisément explorer, comme par exemple les fibres nerveuses fines, ou directement les fibres musculaires. Ce sont les techniques de S-INM, stimulo-INM. Qu'est-ce que l'INM et la S-INM nous apprennent des méthodes et des techniques du début du XXI^e siècle ?

I. DIAGNOSTIC INM DES NEUROPATHIES ET DES MYOPATHIES

L'INM effectue une sorte d'électromyo-imagerie de détection. Lors d'une contraction musculaire, il est devenu possible d'étudier la propagation transversale et longitudinale de l'activité volontaire dans l'ensemble du volume musculaire, là où l'EMG du XX^e siècle se contentait de la capter dans quelques régions limitées (fig. 1A). Dans les neuropathies, la dispersion transversale se fait de façon hétérogène dans l'épaisseur du muscle, avec des fibres man-

quantes. Par contre, le long des fibres musculaires fonctionnellement innervées, la propagation longitudinale se fait normalement, d'un tendon à l'autre. Il en résulte une image en bandes longitudinales (fig. 1B). Dans les myopathies à l'inverse, la dispersion transversale semble parfois peu touchée, mais il apparaît surtout des altérations multiples de la propagation longitudinale, avec des zones de bloc de conduction ou de nécrose, qui coupent l'image de certaines fibres musculaires et qui laissent muets des segments de myocytes excentrés (fig. 1C).

La S-INM complète l'examen en stimulant et en démasquant à l'écran les éléments musculaires encore vivaces mais non activés par la contraction volontaire, c'est-à-dire les fibres musculaires dénervées dans les neuropathies, et les segments de fibres musculaires coupés de leur innervation dans les myopathies. Il en résulte une évaluation fine des possibilités de récupération du tissu neuromusculaire.

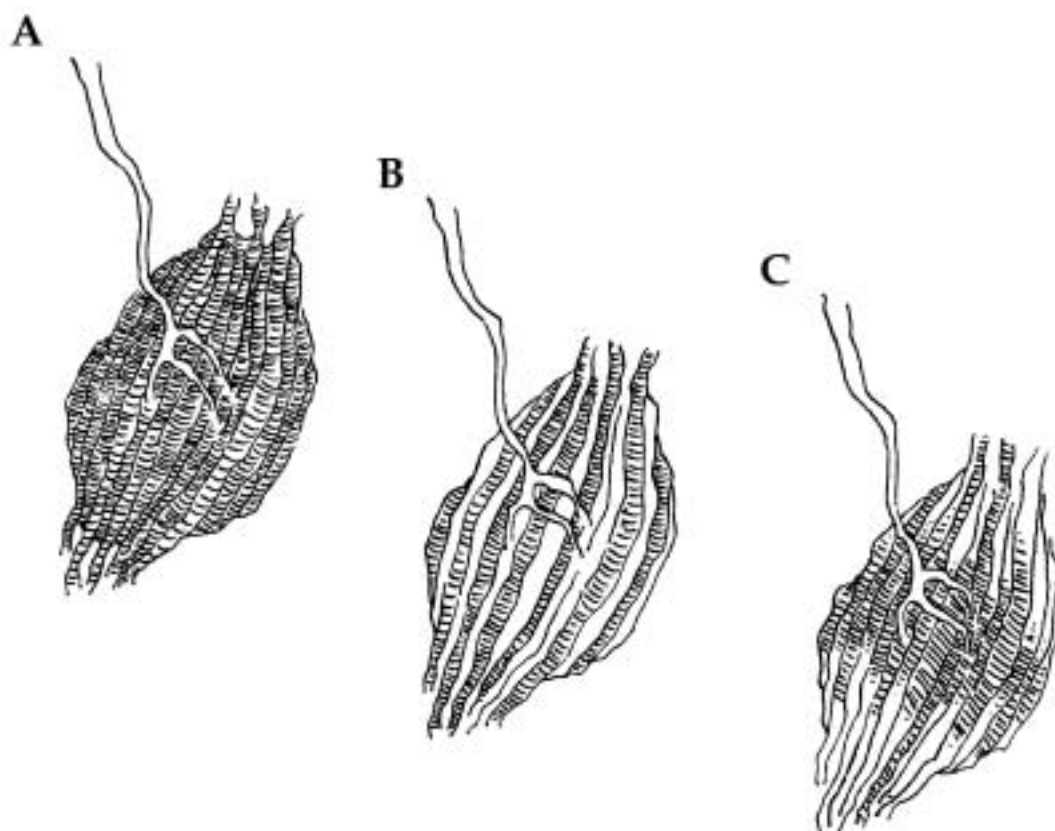


Fig. 1. Schéma de différenciation des neuropathies et des myopathies sur les images INM (imagerie neuromusculaire) d'un muscle en contraction volontaire.

(A) : sujet normal.

(B) : patient atteint de sclérose latérale amyotrophique.

(C) : patiente souffrant de polymyosite.

Coupes musculaires sagittales avec soustraction de l'activité nerveuse. Les zones actives apparaissent en hachures sur le schéma.

2. ÉTUDE INM DE LA CONDUCTION NERVEUSE

Après stimulation d'un nerf en un point de son trajet, la S-INM permet de suivre à l'écran la progression de l'activité dans l'ensemble de l'arborisation nerveuse en aval du point de stimulation, mais aussi le long du prolongement proximal des fibres activées (fig. 2A). Ces possibilités nouvelles représentent une extension considérable de l'examen relativement au temps

où l'on n'étudiait qu'une ou deux branches d'un nerf donné, successivement l'une après l'autre. En déplaçant la stimulation en un point plus proximal (fig. 2B), on dispose en quelques instants d'une image de la majeure partie de l'appareil nerveux périphérique fonctionnel, avec une possibilité d'étude spécifique des différentes branches nerveuses grâce aux procédés de soustraction (fig. 2B-A).

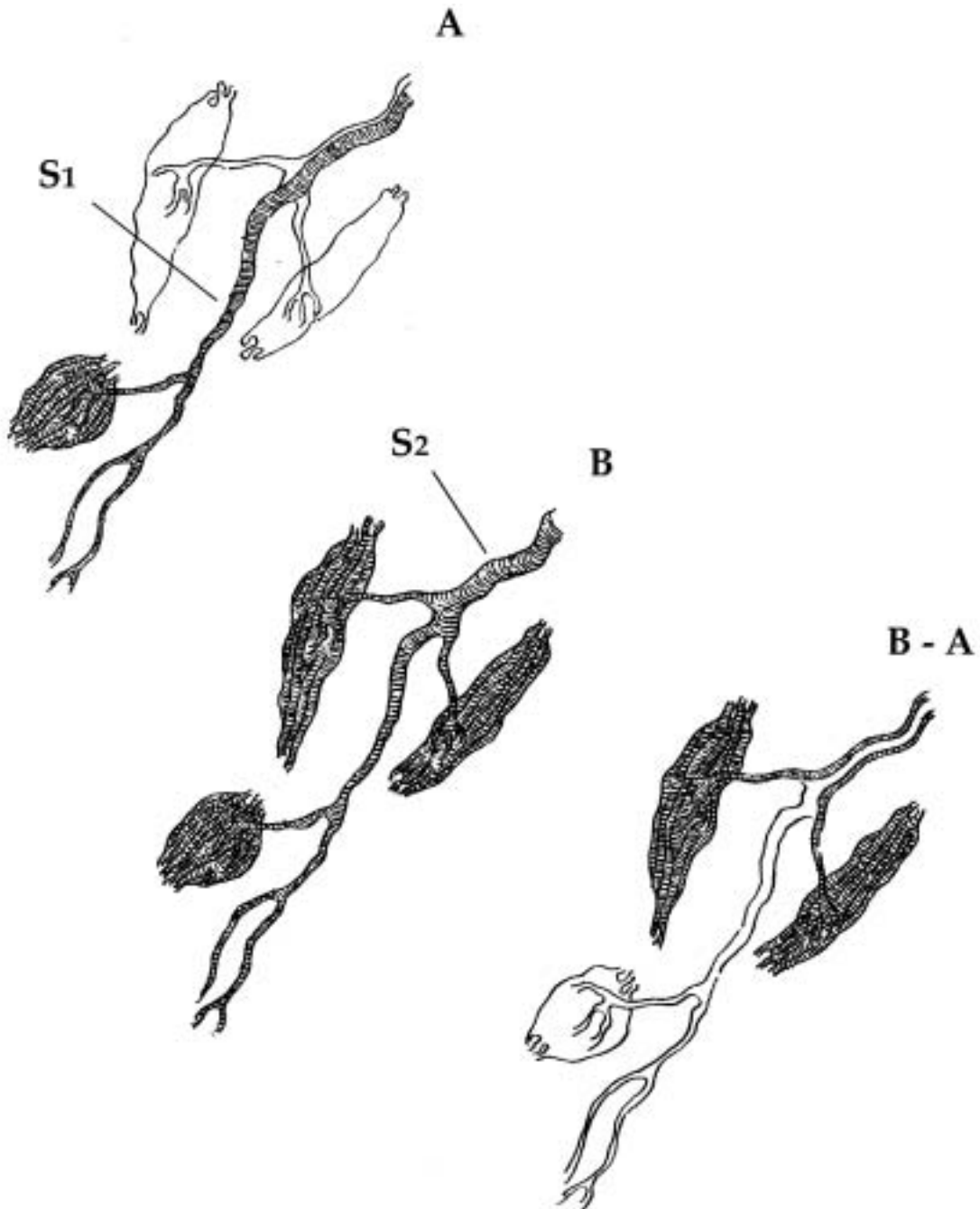


Fig. 2. Principes d'étude de la conduction nerveuse en S-INM (stimulo-imagerie neuromusculaire). Enregistrement des images : (A) : après stimulation nerveuse distale (S1) ; (B) : après stimulation nerveuse proximale (S2). (B-A) : individualisation de l'activité des fibres de l'arborisation nerveuse proximale par soustraction des images A et B.

En pathologie, les altérations de conduction se manifestent par des changements de tonalité du signal à l'écran et par des ralentissements de la progression de celui-ci à travers les segments nerveux touchés. Un positionnement automatique des curseurs sur les zones de changement de régime de conduction donne d'une part un repérage précis et immédiat des zones lésées, et d'autre part une mesure de la gravité des lésions, à la fois en termes de degré d'altération des fonctions de conduction et en termes d'étendue sur le trajet nerveux. Lorsque la conduction s'altère en un point donné du trajet nerveux (fig. 3A), on

déplace la stimulation au-delà du point de conduction anormale. En cas de dégénérescence axonale, la partie distale des fibres nerveuses atteintes reste muette à l'écran (fig. 3B), tandis qu'en cas de simple bloc localisé, on assiste à une reprise de la conduction au-delà du point d'arrêt (fig. 3C). L'addition des images obtenues par les deux stimulations dessine les limites proximale et distale du bloc (fig. 3A+C).

Un point intéressant éclaire bien certaines limites de l'ancien ENMG : avec la S-INM, on voit apparaître sur l'écran, et on peut maintenant étudier des fibres nerveuses dont la conduction

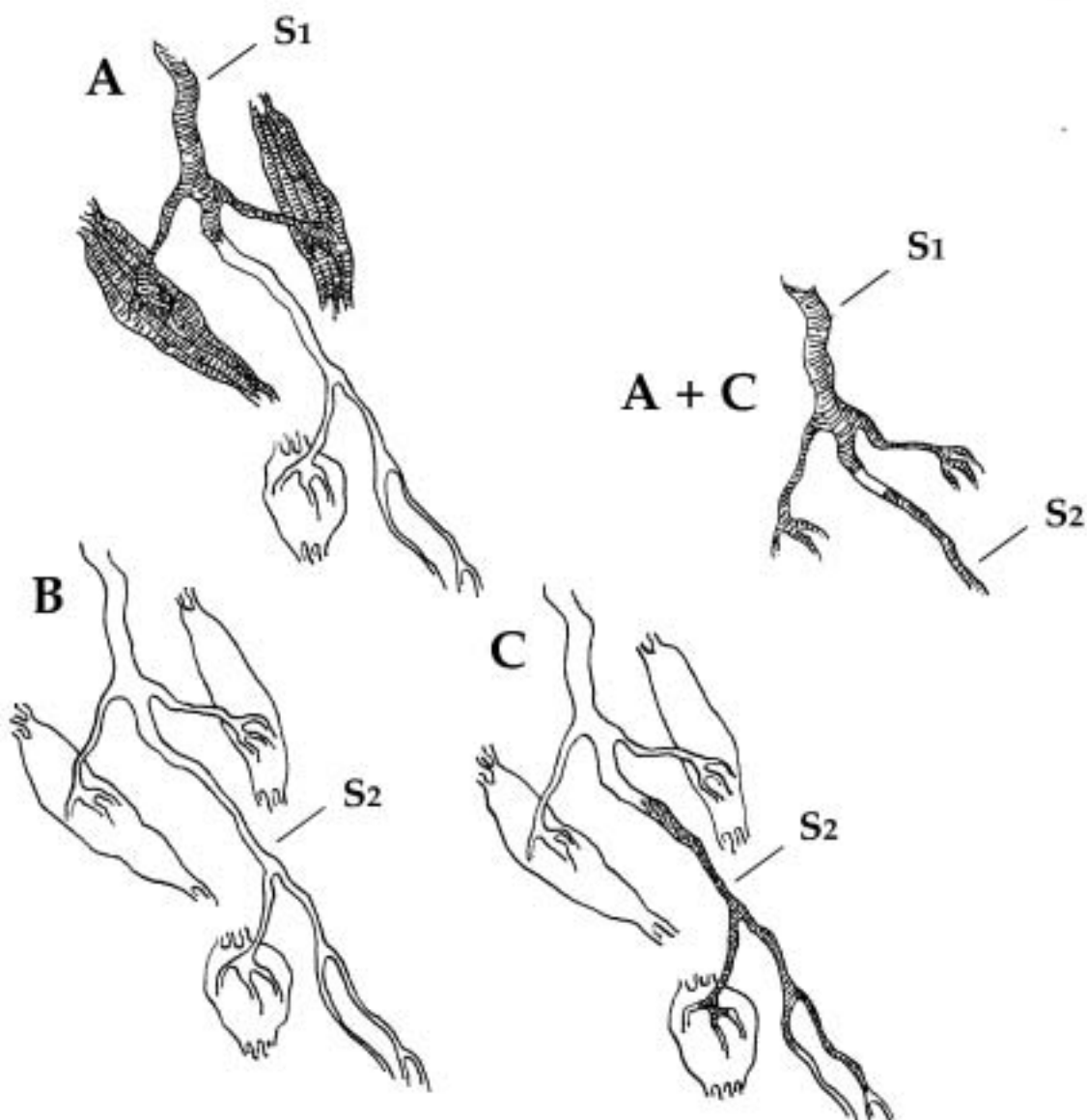


Fig. 3. Schéma de différenciation d'un cas de dégénérescence axonale et d'un cas de neuropathie par blocs de conduction.

(A) : image commune d'interruption de la conduction nerveuse après stimulation proximale (S1). Après stimulation distale (S2), (B) : inexcitabilité nerveuse étendue chez le patient souffrant de dégénérescence axonale ; (C) : activation de la partie distale des fibres nerveuses chez le patient atteint de neuropathie à blocs (noter la présence de probables autres blocs de conduction, ultra-distaux). (A+C) : délimitation de la zone de bloc de conduction tronculaire par addition des images A et C.

distale est interrompue, du fait soit d'une dégénérescence terminale, soit d'un bloc de conduction situé au-delà du site de stimulation le plus distal. Comme ces fibres ne participent pas à l'activation musculaire, elles ne pouvaient pas être étudiées par l'ENMG : les stimulations proximale et distale ne mettaient en évidence qu'une réduction d'amplitude distale, témoin du manque de fibres nerveuses fonctionnelles, sans pouvoir dire si les fibres manquantes avaient dégénéré ou étaient seulement non conductrices. Par contre, en donnant la possibilité de visualiser les fonctions des portions proximales de ces fibres, la S-INM permet de distinguer les deux cas.

Du point de vue de l'évaluation des options thérapeutiques, on peut considérer comme un apport principal de l'INM fonctionnelle cette possibilité de visualiser et d'étudier les segments de fibres coupés de leur fonction normale, mais non dégénérés et encore activables. Elle a permis de prendre véritablement conscience que l'ancienne étude de la conduction nerveuse étudiait seulement les fibres nerveuses qui restaient conductrices jusqu'au muscle et qui participaient à la réponse motrice, c'est-à-dire des fibres somme toute encore assez saines, et pas les fibres les plus affectées.

3. CONCLUSIONS PRÉLIMINAIRES. PROGRÈS À FAIRE AU PRÉSENT ET AU FUTUR

L'avenir nous apprend donc en premier lieu que l'ENMG étudiait mal les nerfs et les muscles ; et seulement partiellement ; et encore jamais la partie malade — on pourrait ironiser là-dessus — ; mais cela n'était que défauts techniques, remédiables et auquel on a effectivement remédié dès que la technique l'a permis. On ne fait que rappeler là l'idéologie de progrès et le rêve de toute puissance dont l'imagerie fonctionnelle est porteuse : tout activer et tout visualiser. Mais la comparaison avec l'INM a aussi souligné un certain nombre de progrès que l'ENMG aurait déjà pu faire de son temps, notamment en ce qui concerne le caractère douloureux de l'ENMG qu'ont dénoncé les associations de patients au début du XXI^e siècle. Bien qu'il ne dispose pas des possibilités d'exploration non invasives de l'INM, l'ENMG pouvait déjà être rendu indolore (2), grâce aux progrès technologiques de la fin du XX^e siècle, mais grâce aussi à toute une série de petits moyens collectés au cours de son histoire, certains par Duchenne lui-même (tableau I).

TABLEAU I : RECOMMANDATIONS PRATIQUES POUR RENDRE L'EXAMEN D'ELECTRONEUROMYOGRAPHIE INDOLORE

MATÉRIEL	MÉTHODES	EXPLICATIONS AU PATIENT	
STIMULO-DÉTECTION	<ul style="list-style-type: none"> recueil par électrodes de surface stimulation par tampons de feutre ou d'éponge humidifiés et non par électrodes métalliques (Duchenne) utiliser un stimulateur monopolaire pour les nerfs profonds 	<ul style="list-style-type: none"> stimuler aux points requérant les plus basses intensités d'activation (les chercher à intensité sous-maximale) presser sur le stimulateur pour le rapprocher du nerf atteindre une stimulation supramaximale en 3-4 chocs sans dépasser 20-25 % au-dessus de l'intensité maximale augmenter la durée du choc plutôt que l'intensité, dans les rares cas où l'activation supramaximale nécessite de dépasser 25 mA espacer les stimulations dans le temps (1,5 s au moins) remplacer les stimulations répétitives de fréquence supérieure à 3 Hz par un effort bref de la durée souhaitée 	<ul style="list-style-type: none"> expliquer le principe de la méthode et ce qu'on en attend décrire succinctement à chaque nouveau point de stimulation le type de sensation et de réaction qui vont être provoquées annoncer que la stimulation provoque une sensation désagréable mais non douloureuse (et que tout sera fait pour la rendre telle) apprendre à dissocier 1°) la sensation de courant et 2°) la sensation de contraction musculaire involontaire 3°) d'une sensation douloureuse
ELECTROMYOGRAPHIE DE DÉTECTION	<ul style="list-style-type: none"> aiguilles fines de 0,3 mm de diamètre 	<ul style="list-style-type: none"> piquer le muscle en légère oblique de bas en haut enfoncer l'aiguille sans percuter la peau déplacer l'aiguille de 1 mm si elle tombe sur un point sensible dans le muscle maintenir la longueur du muscle constante pendant toute la durée de contraction volontaire et pendant le relâchement musculaire 	<ul style="list-style-type: none"> expliquer le principe de la méthode et ce qu'on en attend annoncer que la finesse de l'aiguille et l'absence d'injection ou de prélèvement rendent en principe l'examen indolore demander de signaler une éventuelle douleur au point d'insertion (et y remédier le cas échéant)

L'autre point faible de l'ENMG qu'a mis en lumière l'INM est celui de l'objectivité et de la reproductibilité des résultats. Mais sur ce point, il n'est pas sûr que les solutions apportées par l'INM aient été sans effets pervers. Par rapport aux problèmes qu'on connaissait au XXe siècle, on a perdu en particulier le contrôle de la fabrication du signal, pour le meilleur et pour le pire. Car, si, par exemple, une mauvaise position d'électrodes induisait une réduction d'amplitude des potentiels et mimait une perte axonale, on avait les moyens de s'en rendre compte et d'y remédier sur le champ. En INM, le signal imagé sur l'écran est plus que jamais fabriqué mais d'une manière opaque, par des algorithmes totalement inaccessibles aux usagers de l'appareil. Certains se sont même pris à regretter ce qu'on avait longtemps reproché à l'électrodiagnostic, puis à l'EMG et à l'ENMG, à savoir d'être « opérateur - dépendants ». Stimuler, enregistrer, mesurer ne sont pas des actes passifs, et les signaux de l'ENMG étaient dans une large mesure construits par les techniques nécessaires à leur acquisition. Il en résultait que la plupart des anomalies par lesquelles l'ENMG espérait caractériser les affections pouvaient être fabriquées (ou masquées) par les conditions techniques qui cherchaient à les révéler (3). En pratique, cela signifiait qu'une anomalie mise en évidence ne pouvait être interprétée comme pathologique qu'après avoir vérifié les points techniques en question. Certains critères permettaient de juger, non pas que l'enregistrement s'approchait de la situation réelle (ce qui n'a probablement pas grand sens), mais qu'il atteignait un optimum. Certes, ce côté artisanal de l'examen laissait place à une certaine subjectivité dans l'interprétation des résultats, mais il donnait aussi aux plus consciencieux la possibilité de rendre les meilleurs services aux malades.

Ce qu'on a gagné en objectivité avec l'INM, on l'a perdu en transparence relativement à l'ensemble des processus de fabrication et de distorsion qui mettent en forme l'objet « image ». On s'est assez vite aperçu que l'INM n'est pas sans fabriquer certaines images erronées, d'autant plus trompeuses qu'il n'y a guère de moyens de les suspecter et de les corriger en cours d'examen. Par ailleurs, la confiance obligée qu'on doit faire aux images, faute de pouvoir intervenir dans leur fabrication, a creusé un fossé avec les plaintes et les demandes des patients. À partir du moment où une INM montre des images anormales, ce sont ces anomalies qui priment, même si elles ne correspondent pas toujours aux gênes éprouvées par les patients. Entre l'ENMG et l'INM, c'est en fait un changement profond

qui risque de s'opérer dans la position de la médecine vis-à-vis de la technique, où le vécu de la maladie par le patient pourrait plus que jamais être nié. En fait, ces conséquences n'ont pas de caractère inéluctable. Et c'est peut-être là l'essentiel : si l'INM nous aide à comprendre les limites de l'ENMG du présent et de l'électrodiagnostic du passé, ceux-ci en retour peuvent nous aider à mieux comprendre la place que l'INM du futur devrait avoir vis-à-vis du patient. Il faudra bien admettre notamment qu'en dépit de leur valeur d'objet, les images n'auront probablement jamais de sens médical absolu en elles-mêmes, mais seulement relativement aux plaintes du patient.

BREF RETOUR SUR L'HISTOIRE DE L'ÉLECTRODIAGNOSTIC

Comment en est-on venu à concevoir que des signes électriques puissent différencier des affections ? Quelles réorganisations la maladie a-t-elle dû subir pour cela ? L'électrodiagnostic a longtemps oscillé entre médecine anatomo-clinique et médecine physiologique. Il n'a pas toujours été évident qu'il appartenait avant tout à une compréhension fonctionnelle des affections des nerfs et des muscles, avec les perspectives et les limites propres à ce point de vue, et que c'était au prix de cette spécificité et de cette modestie que l'électricité pouvait trouver sa plus profonde utilité clinique.

1. UN DÉPART FONCTIONNEL

L'électrodiagnostic n'apparaît véritablement que dans les années 1830. Sa naissance s'inscrit au départ dans une démarche physiologique. La question qu'on se pose au début du XIXe siècle est la suivante : est-il nécessaire que toutes les structures du système nerveux continuent à communiquer entre elles pour que le muscle conserve ses réactions au courant ? C'est Marshall Hall qui le premier en 1839 rapproche des cas de pathologie chez l'homme et les compare aux résultats de travaux expérimentaux qu'il exécute chez l'animal : il trouve que les muscles perdent leur irritabilité lorsqu'ils sont séparés de la moelle par une atteinte des nerfs ou de la moelle, tandis que leur irritabilité est augmentée lorsqu'ils gardent leur connexion avec la moelle mais sont séparés de leur connexion avec le cerveau (4). Pour le problème de départ, cela signifie notamment que la capacité des nerfs à provoquer la contraction musculaire ne nécessite pas l'intégrité du cerveau. Mais par ce rapprochement, Hall est également en mesure de poser les bases d'un diagnostic différentiel fondé sur

l'électricité. La simple stimulation électrique est capable de dissocier des tableaux cliniques voisins et de reconnaître deux classes de paralysies dans des cas où la sémiologie clinique de l'époque ne peut le faire : les paralysies dites *spinales*, par perte des influences des nerfs ou de la moelle, et les paralysies dites *cérébrales*, par altération des influences du cerveau.

Seulement Hall raisonne en termes physiologiques, et lit dans les réactions au courant, non un site de lésion anatomique, mais la perte d'influences exercées sur les muscles. Pour ses successeurs, Duchenne notamment, qui raisonneront en termes anatomiques, cette façon de lire et de classer les paralysies restera toujours incompréhensible et inopérante, notamment dans certains cas de lésions de la moelle (5). Par ailleurs, la méthode de Hall, du moins au départ, ne lui permet pas de dissocier clairement réponse musculaire directe et réponse réflexe.

2. L'ANCRAGE ANATOMO-CLINIQUE

Les recherches de Duchenne vont s'affranchir des difficultés précédentes en se dégageant de la neurophysiologie de l'époque. Au départ, c'est un projet de physiologie musculaire, qui cherche notamment à préciser par l'électricité les diverses fonctions des muscles individuels *in situ* (6). Pour cela, il va falloir une technique qui permette de limiter exactement à un muscle ou même à un faisceau musculaire l'action de courants appliqués par des électrodes sur la peau. Ce sera la méthode d'*électrisation localisée*, dont l'idée s'ébauchait dans les années 1830 (7), et qui a été véritablement développée par Duchenne en 1850 (8). Mais ce faisant, le projet de physiologie est devenu un objectif de précision anatomique, qui vise en quelque sorte à disséquer les nerfs et les muscles sur le vivant. Il ne faut donc peut-être pas trop s'étonner qu'au cours de son importation au domaine de la pathologie, ce qui était à l'origine une méthode de physiologie bascule résolument dans la perspective et le vocabulaire anatomo-cliniques de l'époque. L'électricité devient un moyen de prolonger le regard et d'effectuer une véritable autopsie *in vivo*, selon les propres termes de Duchenne, révélant des lésions organiques que seule pourrait montrer une vivisection, ou prédisant celles que révélerait un examen *post-mortem*. Muni de son instrument, Duchenne est conduit à rectifier les lois de Hall, puis à les systématiser et à les étendre. Le courant faradique peut être utilisé pour séparer deux classes de paralysies : les paralysies avec diminution de la contractilité électro-musculaire renvoient à une atteinte des nerfs périphériques (traumatique,

saturnine...) ou de la moelle ; tandis que les paralysies avec contractilité électro-musculaire intacte (et non pas augmentée comme le voyait Hall) orientent vers une maladie cérébrale, hystérique ou rhumatismale (8).

Dans la deuxième moitié du XIXe siècle, l'électrodiagnostic commence par accentuer son insertion dans la démarche anatomo-clinique. Erb donne vers 1870 le nom de *réaction de dégénérescence* au contraste entre la perte de l'excitabilité faradique et l'apparition d'une lenteur galvanique. Cette réaction se retrouve dans de nombreuses conditions pathologiques différentes (poliomyélite, paralysie traumatique, névrite multiple) qui ont toutes en commun d'affecter les fibres nerveuses motrices, soit au niveau de leur origine dans la moelle, soit en un point quelconque de leur trajet. Elle devient un signe de dénervation, et donc de dégénérescence nerveuse, créant ainsi un lien entre un type de réaction électrique et un type d'élément anatomique (9). Par contre, elle fait défaut dans les paralysies centrales et hystériques, mais aussi dans les myopathies, ce qui permet indirectement de différencier celles-ci.

Un siècle après les travaux de Hall, l'histoire de l'électrodiagnostic va être profondément modifiée par l'enregistrement des activités électriques du muscle. D'emblée, les nouvelles techniques penchent vers une interprétation des anomalies en termes anatomiques. Dans les années 1940, l'électromyographie se met en charge de différencier les neuropathies des myopathies. Un appauvrissement des tracés en potentiels d'unité motrice sera un signe de neuropathie, tandis qu'un tracé microvolté fait de potentiels de taille réduite signera une myopathie (10, 11). Par une simplification hâtive, on a dénommé les tracés correspondants *tracés neurogènes* et *tracés myogènes*, et on a lié ainsi les altérations primaires des tracés EMG à un partage anatomique univoque.

Les méthodes d'étude de la conduction nerveuse par stimulo-détection vont aller dans le même sens à partir des années 1950 : la présence d'un ralentissement de conduction devient un signe plus spécifique de démyélinisation des fibres nerveuses, tandis qu'une réduction d'amplitude témoigne d'une dégénérescence axonale (12, 13). Par un vieux réflexe, on cherche à retrouver les partages histologiques dans des formules et des combinaisons de critères électriques, dont l'histoire de l'électrodiagnostic n'est pas encore sortie, quel que soit l'intérêt incontestable que cela puisse avoir en clinique (14, 15). La question n'est pas ici de savoir si une combinaison de critères est meilleure que

les autres, mais de remarquer que l'explication anatomique, par la lésion, bloque toute autre conception, notamment fonctionnelle, en poussant à n'accorder d'importance qu'à ce qui a un support morphologique visible. Si l'électrodiagnostic réussit dans de nombreux cas à prédire les lésions anatomiques sous-jacentes et à réaliser cette espèce d'autopsie *in vivo* dont parlait Duchenne, il y a aussi des erreurs récurrentes dont certains spécialistes de l'histologie du nerf ou du muscle continuent aujourd'hui à se gausser. Dans d'authentiques cas de myopathies par exemple, les tracés « myogènes » manquent, ou sont remplacés par des tracés « neurogènes ». Vice versa, il arrive qu'on enregistre des tracés pseudo-myogènes dans des neuropathies (16, 17). Autre exemple, certaines formes démyélinisantes de syndrome de Guillain-Barré se marquent essentiellement par des réductions d'amplitude pseudo-axonales (18), bien qu'il n'y ait probablement pas de dégénérescence axonale. Cependant il n'est pas sûr qu'on rende véritablement justice à l'ENMG en vantant ou en critiquant ses vertus anatomo-cliniques. Peut-être vaut-il mieux se demander si ses échecs ne tiennent pas en partie à un malentendu vis-à-vis de ce qu'il est possible d'attendre de lui.

3. NÉCESSITÉ DE PARTIR D'UNE TERMINOLOGIE FONCTIONNELLE

Les succès de la méthode anatomo-clinique et le privilège du visible font qu'on a longtemps demandé à l'électrodiagnostic d'anticiper les résultats des biopsies et de montrer des anomalies morphologiques à l'intérieur du corps. Ce faisant, on poussait l'électrodiagnostic à dire ce qu'il ne peut pas nécessairement dire, et on le privait de dire ce qu'il peut dire et doit dire (19). Dans la mesure où l'ENMG étudie le fonctionnement des nerfs et des muscles, ce qu'on est en droit d'attendre de lui en premier lieu, c'est de mettre en évidence des anomalies fonctionnelles, et non morphologiques, qui permettent d'expliquer comment il se fait qu'un patient donné éprouve des troubles de sensibilité, une faiblesse ou soit paralysé. En toute rigueur, une anomalie électrophysiologique doit donc être décrite en termes fonctionnels avant d'étudier, par sa confrontation aux autres arguments disponibles, si elle peut se rattacher à des anomalies anatomiques (20). Pour cela, c'est toute la sémiologie et le langage de l'électrodiagnostic qui devraient être révisés et adaptés à son point de vue propre.

Si l'on nomme « neurogène » un tracé EMG pauvre en potentiels d'unité motrice, on s'engage de façon pratiquement irréversible à voir le

reste du tableau comme résultant d'une lésion nerveuse, au risque qu'une biopsie musculaire montre un jour les lésions d'une myopathie. Le regard est d'emblée conditionné, c'est-à-dire distordu par la terminologie employée. Si par contre on décrit en première analyse le même tracé comme une « réduction du nombre d'unités motrices fonctionnelles », on s'ouvre la possibilité de comprendre qu'un tel tracé et le déficit moteur qui en découle puissent être causés non seulement par une perte de fibres nerveuses fonctionnelles, cas le plus fréquent, mais aussi par une atteinte des fibres musculaires capable de rendre inopérantes des unités motrices entières.

De même, il est logique de renoncer au terme de tracé ou de potentiel « myogènes » et de parler plutôt de « réduction du nombre de fibres musculaires fonctionnelles par unité motrice » (20). On se donne ainsi la possibilité de comprendre que de telles images puissent non seulement être causées par une dysfonction propre des fibres musculaires, mais se rencontrer par exemple dans des muscles en cours de réinnervation après dégénérescence axonale. Dans le même ordre d'idée, l'électrophysiologiste doit parler de « neuropathie avec altérations de conduction » — et non de « neuropathie démyélinisante », qui est un terme d'histologie — s'il veut espérer concevoir que de telles neuropathies puissent reposer sur un mécanisme physiopathologique axonal (19).

Ces réflexions ne signifient pas, bien entendu, que les divisions anatomo-pathologiques soient d'intérêt secondaire pour l'ENMG, mais que le travail propre de celui-ci est d'envisager avec prudence les différentes significations anatomiques qu'il est possible de donner à chacune des anomalies électrophysiologiques, en confrontant celles-ci entre elles et en les rapprochant des signes cliniques. Respecter ce point de vue permet de mieux comprendre certains des objectifs principaux de l'examen électrophysiologique.

LE CAS DES ANOMALIES FONCTIONNELLES. AFFRANCHISSEMENT DE LA TUTELLE DE L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE

À côté de son inscription dans la démarche anatomo-clinique, l'histoire de l'électrodiagnostic est traversée par le rattachement de faiblesses musculaires à des anomalies essentiellement fonctionnelles, sans lésion anatomique correspondante, du moins en première analyse. L'individualisation de ces anomalies et des affections correspondantes repose au départ sur un travail

de diversification des façons de donner le courant. Changer la forme des actions qu'on met en œuvre fait apparaître de nouvelles réactions, et ouvre aux maladies de nouvelles possibilités de se montrer et de se différencier (5). On élargit leur espace possible.

1. LES TROIS BLOCS

La notion de *bloc de transmission neuromusculaire* se forme en relation avec la stimulation répétitive du nerf : c'est Jolly qui isole ainsi en 1895 la *réaction myasthénique* (ou réaction d'épuisement), caractérisée par une diminution progressive de la réaction mécanique du muscle. Les tout premiers enregistrements électriques confirmeront ce *décrément* de la réponse du muscle dans les syndromes myasthéniques (21). Le nerf et le muscle sont histologiquement normaux et répondent d'ailleurs normalement aux courants appropriés : il faut un mode de stimulation particulier pour que la maladie trouve la possibilité de se différencier en une affection purement fonctionnelle. Mais cette place particulière de l'électrodiagnostic vis-à-vis de l'histologie dans les syndromes myasthéniques n'a jamais suffi à le faire basculer dans une compréhension fonctionnelle des autres maladies neuromusculaires. Au royaume de la pensée anatomo-clinique, les syndromes myasthéniques jouent plutôt le rôle d'exception qui confirme la règle.

La notion de *bloc de conduction* a joué un rôle plus important pour la compréhension du point de vue de l'ENMG. Elle se forme en lien avec le déplacement du point d'application du courant le long des nerfs : les premiers exemples sont décrits dans les années 1870, par Erb notamment à propos de cas de paralysies radiales : la lésion fonctionnelle est suffisante pour suspendre pendant quelques mois la conduction de l'influx nerveux au niveau du point comprimé, mais elle n'entraîne pas de dégénérescence ni d'altération des capacités de réponse du segment périphérique du nerf (9). Sans lésion anatomique correspondante, c'est une notion qui ne s'intègre pas dans une pensée anatomo-clinique. Il est caractéristique que sauf rares exceptions, elle ait été négligée après Erb, ou reléguée au rang de curiosité dans les paralysies radiales, jusqu'aux années 1980. Une petite révolution survient alors : c'est sur la présence de blocs de conduction que vont reposer, d'une part, l'explication du déficit moteur dans des affections comme le syndrome de Guillain-Barré (22), et, d'autre part, l'individualisation d'entités pathologiques nouvelles, telles que les neuropathies sensitivo-

motrices à blocs persistants (23) et les neuropathies motrices multifocales (24).

Enfin la notion de *bloc d'excitabilité musculaire* a une individualisation plus récente, liée à l'étude des réponses musculaires après effort : chez les patients souffrant de syndromes myotoniques (25) ou de paralysies périodiques (26), on observe des réductions d'amplitude post-exercice qui peuvent rendre compte des accès de parésie. Là encore, l'histologie du nerf et du muscle est en général normale. Il faut un mode particulier de provocation des anomalies pour mettre en évidence et comprendre les désordres dont souffrent les patients.

Ainsi, l'étude des fonctions de conduction nerveuse, de transmission neuromusculaire et d'excitabilité musculaire rend possible l'existence d'anomalies et d'affections qui ne sont pas liées en première approche à des désordres anatomiques. Il en résulte d'abord un rôle et une mission pour l'électrodiagnostic : chercher les trois types précédents de blocs par les méthodes appropriées est une priorité de l'examen, non seulement parce que le diagnostic des affections correspondantes repose essentiellement sur cette recherche et ne peut pas compter notamment sur la biopsie et sur l'histologie ; mais aussi parce qu'en tant que désordres fonctionnels, ces blocs ont comme caractéristique une réversibilité qui va de pair avec un espoir de traitement.

D'un point de vue théorique, ces anomalies et ces affections sans lésion ont longtemps été problématiques. C'est qu'en fait leur ancrage structurel ne se trouve pas à une échelle anatomique, mais moléculaire. Pour les comprendre, il a fallu raisonner en termes de « dysfonctions » : défaut de libération d'acétylcholine ou défaut d'efficacité des récepteurs à l'acétylcholine pour les blocs neuromusculaires ; défaut d'activation, d'inactivation ou de désinactivation des canaux ioniques membranaires pour les blocs d'excitabilité musculaire (27), mais aussi pour certains blocs de conduction nerveux. Certes, des blocs de conduction peuvent être la conséquence d'une démyélinisation, par une simple modification des propriétés de câble de la fibre nerveuse, mais il a été montré que la démyélinisation elle-même induisait des modifications de l'expression et de la distribution des canaux ioniques, qui pouvaient rendre compte d'une bonne partie du trouble de conduction. Par ailleurs, des blocs peuvent apparaître sans démyélinisation, du fait de dysfonctions des canaux ioniques ou des pompes Na^+/K^+ (28,29). Les réflexions sur ces blocs ont conduit dans les années 1995 au concept de « canalopathie axonale » (30), qui joue un rôle crucial dans la compréhension

générale du point de vue de l'ENMG (31). En fait en effet, si les dysfonctions membranaires précédentes peuvent survenir isolément, sans anomalie structurale associée des fibres, elles peuvent aussi accompagner les affections qui traditionnellement altèrent la structure des fibres. Cela pose la question de savoir si l'électrodiagnostic ne gagnerait pas à rester fidèle à son point de vue fonctionnel non seulement pour la compréhension des pathologies purement fonctionnelles, mais aussi pour celles des pathologies à support anatomique.

2. *RETOURNEMENT : COMPRÉHENSION FONCTIONNELLE DES MALADIES AVEC LÉSIONS HISTOLOGIQUES*

Les affections des fibres nerveuses et musculaires ont habituellement été décrites d'après les anomalies morphologiques qui leur sont associées, et les études de physiopathologie se sont longtemps focalisées sur les conséquences fonctionnelles de ces anomalies structurales. Mais il est possible que les altérations électriques ne soient pas exclusivement la conséquence des altérations structurales en elles-mêmes (30-32). Depuis qu'on sait travailler à l'échelle moléculaire, on découvre dans le diabète par exemple, mais aussi dans les affections toxiques, dysimmunitaires ou génétiques, qu'un certain nombre d'effets pathogènes s'exercent sur les fibres nerveuses et musculaires par des modifications qui concernent la perméabilité ou la densité des canaux ioniques membranaires, l'activité des pompes Na^+/K^+ , les conditions énergétiques et métaboliques des fibres, etc. (31). Ces effets pathogènes peuvent perturber l'activité électrique fondamentale des fibres et être responsables des plaintes des patients, avant même que l'intégrité anatomique des fibres soit rompue. En fait, on peut montrer que tous les signes électrophysiologiques peuvent être interprétés en termes de dysfonctions membranaires, qu'ils s'accompagnent ou non d'anomalies morphologiques (20). Il ne faut peut-être pas s'en étonner, étant donné que toutes les activités électriques des fibres nerveuses et musculaires émanent de la membrane elle-même. Par exemple, il n'est pas prouvé à l'heure actuelle que les déficits sensitifs et moteurs dans les polyradiculonévrites aiguës soient dus seulement à des lésions morphologiques de démyélinisation ou de dégénérescence axonale (19). Divers arguments expérimentaux montrent qu'une inactivation des canaux ioniques de la membrane axonale, peut-être par liaison d'anticorps à un épitope membranaire, peut produire une altération plus ou moins profonde de la conduction, allant du

simple ralentissement de conduction à l'inexcitabilité étendue, en passant par le bloc de conduction localisé (33-35).

Ainsi l'ENMG ouvre un espace pour que les maladies se traduisent par des anomalies fonctionnelles, et peut-être réversibles, avant d'être structurales et morphologiquement visibles. En principe, cela devrait lui conférer des capacités de diagnostic précoce, pour toutes les affections qui passent par une dysfonction électrique. Malheureusement, l'ENMG a une imagerie trop rudimentaire pour rivaliser avec l'histologie dans le registre du visible et pour entraîner une conviction diagnostique, éventuellement contre celle-ci. Gageons que l'INM fonctionnelle, en montrant des images sophistiquées, n'aura pas les mêmes soucis. Reste à savoir si elle sera assez sensible pour définir effectivement des pathologies nouvelles à un stade précoce.

À l'inverse, il n'y a aucun inconvénient à admettre et à comprendre que l'ENMG et l'INM puissent être en retard sur l'histologie vis-à-vis des plaintes du patient. Les points de vue électrique et morphologique sont non seulement distincts et complémentaires, mais il faut s'attendre à ce qu'ils ne soient pas toujours concordants. Dans les myopathies par exemple, des altérations morphologiques peuvent exister et causer un défaut d'efficacité mécanique précoce des fibres, sans perturber leurs fonctions électriques principales.

CONCLUSION : L'ÉLECTRODIAGNOSTIC ET L'INM SOUS LES PLAINTES DU MALADE

Au vu de ce que l'INM nous apprend du présent, on pourrait pour conclure se donner une liste de progrès à faire au présent, c'est-à-dire de recommandations qu'il est d'ores et déjà possible de suivre, que ce soit par exemple pour améliorer la qualité technique d'un examen, ou pour rendre l'examen indolore et plus confortable. Mais l'histoire de l'électrodiagnostic et de l'INM nous apprend plus important encore. Par un malentendu, on a longtemps demandé à l'électrodiagnostic de faire le microscope et de voir les lésions morphologiques. Comme s'il était un pis-aller dont la seule utilité était d'éviter ou de différer le recours à la biopsie et au vrai microscope (19). En fait, la vieille méthode anatomo-clinique n'est pas nécessairement la plus pertinente quand les symptômes des patients sont avant tout liés, non pas à des lésions structurales des fibres nerveuses ou musculaires, mais à des troubles fonctionnels de conduction ou de la transmission. En s'affranchissant de la

tuelle de l'anatomie pathologique, l'électrodiagnostic, puis l'INM fonctionnelle, ont ouvert le champ à de nouvelles pathologies. Mais cette capacité n'est qu'une conséquence d'un changement de place plus profond de ces examens vis-à-vis à la fois du point de vue anatomique et du point de vue clinique. S'ils peuvent apporter quelque chose au malade, c'est en cherchant d'abord à rattacher les symptômes que celui-ci formule à des altérations fonctionnelles des nerfs et des muscles, en sachant que les distinctions fonctionnelles ne correspondent pas directement aux distinctions morphologiques qui peuvent être faites par ailleurs.

Loin de récuser le vécu du malade, l'approche fonctionnelle, que ce soit celle de l'ENMG ou celle de l'INM, se place donc sous les plaintes du malade (5). On cherche non pas à déterminer si le patient a une maladie ou non, mais seulement si le point de vue technique adopté révèle quelque chose qui puisse expliquer les plaintes premières. S'il ne révèle rien, ce n'est pas que le patient n'a rien, mais que ce qu'il a, quoi que ce soit, échappe au point de vue particulier de l'électricité ou de l'imagerie. Non seulement donc les plaintes conduisent le travail diagnostique de ce qu'il va falloir expliquer, mais elles sont nécessaires à l'interprétation des faits observés. La même absence ou la même présence d'activité musculaire n'est pas interprétée pareillement selon qu'il y a ou non fatigue, faiblesse. Ce que le corps répond à l'examen n'a de sens que relativement à la plainte du malade. Et si les questions sont posées au corps sur un mode technique, le patient n'est pas pour autant dépossédé de sa maladie. S'il vient à l'examen, c'est parce qu'il ne peut pas lui-même analyser et interpréter ce qui se passe en lui, et pour qu'on explique comment il se fait qu'il souffre, qu'il éprouve des sensations pénibles ou des difficultés de mouvement. Mais s'il vient chercher un point de vue sur ces plaintes que la médecine peut lui donner, il demande avant tout qu'on les écoute et qu'on y réponde. Il n'en appelle donc pas tant à un savoir qu'à une possibilité de dialogue et de compréhension, dont la technique n'est que le motif. C'est ainsi qu'il s'agit pour le médecin de chercher avec chaque malade le sens de l'examen.

BIBLIOGRAPHIE

1. Turmel H, Arzel M, Fournier E. — Visualization and differentiation of neuromuscular disorders with NMI (neuromuscular imagery). *Rev Med Liège*, 2011, **66**, 363-373.
2. Fournier E. — Rendre la stimulation électrique indolore. In : Examen électromyographique et étude de la conduction nerveuse, Sémiologie électrophysiologique, 1^{re} édition. E.M.Inter : Cachan, 1998, 154-156.
3. Fournier E. — Principes d'électrophysiologie pratique. In : Examen électromyographique et étude de la conduction nerveuse, Sémiologie électrophysiologique, 1^{re} édition. E.M.Inter : Cachan, 1998, 105-144.
4. Hall M. — Memoirs on some principles of pathology in the nervous system. I : On the condition of the muscular irritability in the paralytic limbs. *Medico-Chirurgical Transactions (London)*, 1839, **22**, 207-223.
5. Fournier E. — Électrodiagnostic, Électromyographie, Électrothérapie. In : Lecourt D (Ed), Dictionnaire de la pensée médicale. PUF : Paris, 2004, 397-407.
6. Delaporte F, Pinell P. — Histoire des myopathies. Payot : Paris, 1998, 25-46.
7. Andral, Ratier. — Électricité. In : Dictionnaire de médecine et de chirurgie pratiques. Méquignon-Marvis et Baillière : Paris, 1831, **7**, 1-24.
8. Duchenne G. — De l'électrisation localisée, et de son application à la physiologie, à la pathologie et à la thérapeutique, 1^{re} édition. Baillière J-B et fils : Paris, 1855, 501-534.
9. Erb WH. — Handbuch der Elektrotherapie. Vogel : Leipzig, 1882. Trad fr : Rueff AD, Traité d'électrothérapie. Delahaye et Lecrosnier : Paris, 1884, 155-196.
10. Buchthal F, Clemmesen S. — On the differentiation of muscle atrophy by electromyography. *Acta Psychiatr Neurol Scand*, 1941, **16**, 143-181.
11. Kugelberg E. — Electromyography in muscular dystrophies. Differentiation between dystrophies and chronic lower motor neuron lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatr*, 1949, **12**, 129-136.
12. Buchthal F, Behse F. — Peroneal muscular atrophy and related disorders. I : Clinical manifestations as related to biopsy findings, nerve conduction and electromyography. *Brain*, 1977, **100**, 41-66.
13. Bradley WG, Madrid R, Davis CJF. — The peroneal muscular atrophy syndrome. Clinical, genetic, electrophysiological and nerve biopsy studies. III. Clinical, electrophysiological and pathological correlations. *J Neurol Sci*, 1977, **32**, 123-136.
14. Albers JW, Donofrio PD, McGonable TK. — Sequential electrodiagnostic abnormalities in acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Muscle Nerve*, 1985, **8**, 528-539.
15. Alam T.A, Chaudhry V, Cornblath DR. — Electrophysiological studies in the Guillain-Barré syndrome : distinguishing subtypes by published criteria. *Muscle Nerve*, 1998, **21**, 1275-1279.
16. Engel WK. — Brief, small, abundant motor-unit action potentials. A further critique of electromyographic interpretation. *Neurology*, 1975, **25**, 173-176.
17. Daube JR. — The description of motor unit potentials in electromyography. *Neurology*, 1978, **28**, 623-625.
18. Cros D, Triggs WJ. — There are no neurophysiologic features characteristic of axonal Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve*, 1994, **17**, 675-677.
19. Fournier E. — Que peuvent attendre l'un de l'autre le syndrome de Guillain-Barré et l'électrophysiologie ? Une brève étude historique et épistémologique. *Rev Neurol (Paris)*, 2000, **156**, 813-820.

20. Fournier E. — Examen électromyographique et étude de la conduction nerveuse, Sémiologie électrophysiologique, 1^{re} édition. E.M.Inter : Cachan, 1998, 159-406.
21. Harvey AM, Masland RL. — A method for the study of neuromuscular transmission in human subjects. *Bull Johns Hopk Hosp*, 1941, **68**, 81-93.
22. Brown WF, Feasby TE. — Conduction block and denervation in Guillain-Barré polyneuropathy. *Brain*, 1984, **107**, 219-239.
23. Lewis RA, Sumner AJ. — The electrodiagnostic distinctions between chronic familial and acquired demyelinating neuropathies. *Neurology*, 1982, **32**, 592-596.
24. Roth G, Rohr J, Magistris MR, et al. — Motor neuropathy with proximal multifocal persistent conduction block, fasciculations and myokymia. *Eur Neurol*, 1986, **25**, 416-423.
25. Streib EW, Sun SF, Yarkowski T. — Transient paresis in myotonic syndromes : a simplified electrophysiologic approach. *Muscle Nerve*, 1982, **5**, 719-723.
26. McManis PG, Lambert EH, Daube JR. — The exercise test in periodic paralysis. *Muscle Nerve*, 1986, **9**, 704-710.
27. Fontaine B, Fardeau M. — Les paralysies périodiques et les myotonies sont des maladies des canaux ioniques. *Rev Neurol (Paris)*, 1996, **152**, 579-586.
28. Parry GJ, Linn DJ. — Conduction block without demyelination following acute nerve infarction. *J Neurol Sci*, 1988, **84**, 265-273.
29. Waxman SG. — Sodium blockage by antibodies : a new mechanism of neurological disease ? *Ann Neurol*, 1995, **37**, 421-422.
30. Gutmann L, Gutmann L. — Axonal channelopathies : an evolving concept in the pathogenesis of peripheral nerve disorders. *Neurology*, 1996, **47**, 18-21.
31. Fournier E. — Dysfonctions électriques des membranes axonales et musculaires. In : Examen électromyographique et étude de la conduction nerveuse, 1^{re} édition. E.M. Inter : Cachan, 1998, 53-58, 69-73, 81-86.
32. Lefaucheur JP. — Dysfonction des canaux ioniques et neuropathies périphériques. *Rev Neurol (Paris)*, 2001, **157**, 477-479.
33. Yokota T, Saito Y, Miyatake T. — Conduction slowing without conduction block of compound muscle and nerve action potentials due to sodium channel block. *J Neurol Sci*, 1994, **124**, 220-224.
34. Santoro M, Uncini A, Corbo M. — Experimental conduction block induced by serum from a patient with anti-GM1 antibodies. *Ann Neurol*, 1992, **32**, 385-390.
35. Takigawa T, Yasuda H, Kikkawa R, et al. — Antibodies against GM1 ganglioside affect K⁺ and Na⁺ currents in isolated rat myelinated fibers. *Ann Neurol*, 1995, **37**, 436-442.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr Emmanuel Fournier, Département de Physiologie, Faculté de Médecine Pitié-Salpêtrière, 91 Boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France. E-mail : emfou@ccr.jussieu.fr