

L'exploration électrophysiologique des nerfs crâniens : techniques et apports

CH. VIAL (*), F. BOUHOUR (*)

RÉSUMÉ : Les techniques électrophysiologiques d'exploration des nerfs crâniens longtemps limitées à l'électromyographie conventionnelle se sont développées dans différentes directions. L'exploration des réflexes du tronc cérébral est maintenant bien codifiée et corrélée aux données de l'imagerie. Cette évaluation peut être appliquée à l'exploration du nerf trijumeau et du nerf facial, mais aussi à l'exploration de lésions intra-axiales. La neurographie de surface s'est développée tant dans la quantification des réponses des troncs nerveux que dans l'évaluation des réponses anormales du nerf facial ou dans l'évaluation de la jonction neuromusculaire par le biais des stimulations répétitives. Les stimulations transcâniennes après stimulation magnétique ou par stimulation électrique de haut voltage permettent une évaluation plus proximale des nerfs crâniens ainsi que l'étude de la voie centrale. Le monitoring per-opératoire peut être appliqué à plusieurs nerfs crâniens, mais son intérêt nécessite d'être validé. L'utilisation en thérapeutique de la toxine botulinique implique l'électromyographe, tant dans le diagnostic que dans la réalisation de l'injection sous repérage électromyographique.

ELECTROPHYSIOLOGICAL EXAMINATION OF THE CRANIAL NERVES : TECHNICAL ASPECTS AND PRACTICAL APPLICATIONS

SUMMARY : Electrophysiological investigations of cranial nerves have long been limited to conventional electromyography, but recently have undergone new developments. Brainstem reflex testing is now well defined with correlations to imaging data. Brainstem reflexes can be tested in trigeminal and facial nerve diseases, but also in the case of intra-axial lesions. Surface neurography has developed to quantify truncular nerve responses, abnormal facial nerve responses or assessment of neuromuscular junction function through repetitive stimulation. Transcranial magnetic or electrical stimulation allows to functionally investigate proximal cranial nerve segments as well as central pathways. Intra-operative monitoring of various cranial nerves can be useful but techniques still need to be validated. Therapeutic use of botulinum toxin involves the electromyographer, as well for the diagnosis as for EMG-guided injections.

KEY WORDS : cranial nerves - brainstem reflexes - laryngeal - electromyography

Les nerfs crâniens sont souvent peu explorés en pratique électromyographique (EMG) courante. Ces territoires échappent pour partie aux modalités classiques d'exploration électroneuromyographique (ENMG), mais à l'inverse, ils permettent par exemple une exploration des réflexes du tronc cérébral venant enrichir les données de l'imagerie. A côté des pathologies qui leur sont propres, ils sont aussi importants dans l'évaluation de maladies générales du motoneurone ou de la jonction. Le développement de l'utilisation de la toxine botulinique (TB), dans ses indications multiples et variées, impose aussi une meilleure connaissance de ces modalités exploratoires.

En complément de l'aspect anatomique développé ailleurs (cf « Atteintes périphériques des nerfs crâniens : anatomie » dans le présent volume), nous présentons dans une première partie, les techniques ENMG appliquées aux nerfs crâniens les plus couramment explorés et, dans une seconde partie, les particularités de leurs atteintes dans les pathologies focales ou générales.

1^{RE} PARTIE

LES TECHNIQUES ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES APPLIQUÉES À L'ÉVALUATION DES NERFS CRÂNIENS OU UTILISANT LES NERFS CRÂNIENS

TECHNIQUES DE RÉFLEXOLOGIE (1)

LE RÉFLEXE MASSÉTÉRIN (OU JAW REFLEX ; JAW JERK REFLEX ; RÉFLEXE MANDIBULAIRE)

Principes

Le réflexe masséterin (RM) est un réflexe myotatique d'étirement monosynaptique, trigémino-trigéminal. Il est strictement unilatéral.

- *En clinique*, la percussion de la région mentonnière induit un brusque étirement avec en réponse une contraction des masséters et une ascension de la mandibule. Ce réflexe est exagéré dans les atteintes du motoneurone central. Il peut être absent chez le sujet normal.
- *Expérimentalement*, la persistance du RM après rhizotomie sensitive du V suggère que les voies afférentes et efférentes passent par les racines motrices trigéminales.

Techniques d'enregistrement

- *Recueil* : enregistrement simultané des réponses respectives de chacun des deux masséters par des électrodes de surface (ou électrodes aiguilles monopolaires). L'électrode

(*) Service d'ElectroNeuroGraphie et de Pathologies Neuromusculaires, Lyon, 69003 France.

active est placée sur le masséter au 1/3 inférieur de la ligne entre le zygoma et l'angle de la mâchoire. L'électrode de référence est placée sous l'angle de la mâchoire. La terre est fixée au bras. Filtres (5 Hz-2 kHz), Balayage (20-50 ms), Gain (0,5-1 mV/div). La réponse enregistrée est biphasique avec une négativité initiale.

- *Stimulation* : on réalise une percussion du menton (en interposant un doigt entre le marteau et le menton), avec un marteau réflexe déclencheur permettant un enregistrement simultané des réponses des masséters de chaque côté.

Résultats

- *Normes* : latence avant 40 ans : 7,9 ms (2,5 DS = 0,8). Latence après 40 ans : 8,5 ms (2,5 DS = 1,2). Différence D/G < 0,5 ms. Amplitude 0,2 mV. Il existe une variabilité inter-mais aussi intra-individuelle de l'amplitude en fonction de l'occlusion et de la position de la mandibule. (2)
- *Pathologie* : seront considérées comme pathologiques :
 - une absence de réponse uni- ou bilatérale ;
 - une asymétrie D/G > 1 ms ;
 - un allongement de latence > 2,5 DS.

La variabilité des réponses incite à privilégier l'asymétrie intra-individuelle.

- *Limites* : les réponses peuvent être absentes chez le sujet âgé.

LE RÉFLEXE INHIBITEUR DU MASSÉTER (RIM)

Principes

Ce réflexe n'est explorable qu'en neurophysiologie. La contraction volontaire forte et maintenue des muscles élévateurs de la mâchoire inférieure (principalement les muscles masséters) peut être inhibée par une stimulation électrique (au seuil douloureux), mécanique (percussion du menton) ou même auditive. L'enregistrement sur les muscles masséters (mêmes modalités que pour le RM) permet d'obtenir deux périodes d'inhibition de l'activité électromyographique dénommées ES1 et ES2 pour *Exteroceptive Suppression* (3) ou SP1 et SP2 pour *Silent Period* (4). Il s'agit d'un réflexe bilatéral (direct et croisé) nécessitant l'enregistrement simultané des deux côtés. SP1 correspond à un réflexe oligosynaptique et SP2 correspond à un réflexe polysynaptique de longue latence.

Techniques d'enregistrement

- *Recueil* : il s'effectue par électrodes aiguilles ou de surface, au niveau des deux masséters.

Le sujet effectue une fermeture maximale de la bouche en serrant les dents pendant 3 s. Filtres (50 Hz-2 kHz), balayage (100-200 ms), gain (0,2 mV/division).

- *Stimulation* : elle est réalisée de façon séparée sur chacun des nerfs mentonniers. Durée de choc : 0,1 ms ; intensité : 3 fois le seuil ; intervalle de stimulation : 30 s pour éviter une habitude ; 8 stimulations sont délivrées. Les traces sont superposées, ou le signal peut être rectifié.

Résultats

- *Normes* : SP1 latence maximale : 15 ms, durée minimale : 9 ms ; SP2 latence maximale : 60 ms, durée minimale : 20 ms.
- *Pathologie* : sont considérés comme pathologiques (2) :
 - une absence unilatérale (lésion complète de la racine sensitive du V) ou bilatérale (interruption des voies centrales au niveau du pont).
 - un allongement uni- ou bilatéral.
 - une asymétrie de latence > 1,2 ms pour SP1 ou > 8 ms pour SP2.
- *Limites* : la force et la direction de la percussion, l'amplitude de la fermeture de la mâchoire influencent la période de silence. La latence (début de la période de suppression) n'est pas toujours facile à fixer.

RÉFLEXE DE CLIGNEMENT (RC) OU BLINK REFLEX

Principes

Il est déclenché par une stimulation électrique du nerf sus-orbitaire (mais aussi du nerf sous-orbitaire et du nerf mentonnier). Il se traduit par une contraction bilatérale réflexe des muscles orbicularis oculi (OOc). Ce réflexe comporte une composante précoce (R1) qui n'est pas visible cliniquement et une composante tardive qui est la seule bilatérale (R2) et qui entraîne le clignement des paupières. Les mécanismes intimes et les circuits exacts qui le constituent restent discutés (5).

Techniques d'enregistrement

- *Stimulation* : elle est transcutanée en regard du foramen sus-orbitaire. Il est aussi possible de stimuler le nerf sous-orbitaire (au point d'émergence du nerf, au 1/3 moyen du bord supérieur de la portion inférieure de l'orbite osseuse) et le nerf mentonnier (fossette latérale du menton).
- *Durée de stimulation* : 0,1 à 0,2 ms. En cas d'hypo-excitabilité (polyradiculonévrite, PRN),

on peut augmenter cette durée ou demander au patient de fermer les yeux, voire même réaliser des doubles chocs.

- *Intensité de stimulation* : varie de 2 à 3 fois l'intensité seuil d'apparition de la réponse R2.
- *Balayage* : 10 ms/division. Il faut l'augmenter en cas de démyélinisation importante (Charcot-Marie-Tooth, CMT) ou pour visualiser les réponses R3.
- *Gain* : 50 à 100 mV, variable selon le type de réception.
- *Nombre de stimulations* : au moins 5 stimulations de chaque côté, toutes les 10 à 20 s pour éviter le phénomène d'habituation qui bloque la réponse R2.
- *Réception* : par électrodes aiguilles sous cutanées au 1/3 moyen de la paupière inférieure de l'OOc (référence sur le nasalis) ou par électrodes de surface.

Résultats

Les réponses électriques comportent 2 composantes : R1 (précoce, ipsilatérale et unilatérale) et R2 (tardive et bilatérale, R2i et R2c). Une réponse R1 est parfois obtenue lors des stimulations du nerf sous-orbitaire, mais jamais lors des stimulations du nerf mentonnier. Chez l'enfant, la réponse R1 est constamment obtenue alors que la réponse R2 apparaît vers 1 an et a une latence prolongée par rapport à l'adulte malgré un arc réflexe plus court. Vers 3 à 6 ans, R2 acquiert les caractéristiques de celles de l'adulte.

- *Difficultés techniques* : il est nécessaire d'effectuer un dégraissage soigneux de la peau (maquillage). Le parasitage par les muscles de voisinage disparaît en desserrant les mâchoires. L'artefact de stimulation s'améliore en faisant tourner l'anode du stimulateur.
- *Normes* : seules les latences sont étudiées. Les amplitudes varient considérablement d'un sujet à l'autre. R1 : $10,5 \pm 0,8$ (limite : 13 ms) ; R2 : $30,5 \pm 3,4$ (limite : 41 ms) ; Différence R2i et R2c < 5ms ; Différence D/G : R1 < 1,2 ms et R2 < 8 ms.
- *Pathologie* :
 - R1 abolie ou retardée de plus de 1,5 ms ou de plus de 2,5 DS
 - R2 abolie ou retardée (latence > 41 ms ou différence de latences R2i et R2c > 5 ms, ou différence D/G > 7 ms).

TECHNIQUES DE NEUROGRAPHIE APPLIQUÉES AUX NERFS CRÂNIENS

Le principe repose sur l'évaluation de la réponse évoquée motrice globale (potentiel glo-

bal d'action musculaire), lors de l'enregistrement par électrodes de surface, permettant de donner un reflet du nombre d'unités motrices fonctionnelles. Le même enregistrement peut servir aux stimulations répétitives et aux stimulations magnétiques trans-corticales.

Les données étudiées sont les mêmes que pour les membres : la latence distale, l'amplitude et la surface des réponses permettant lors d'une évaluation comparative avec le côté controlatéral d'évaluer la perte axonale.

NERF FACIAL

L'application peut se faire au niveau du nerf facial sur le mentalis et le nasalis (avec une référence controlatérale) et plus difficilement sur le frontalis et l'OOc. La stimulation est effectuée au trou stylo-mastoïdien ou sur la portion plus distale du nerf au niveau de la branche inférieure ou supérieure.

NERF LINGUAL

On peut utiliser soit des électrodes de surface autocollantes après assèchement soigneux de la langue, soit des électrodes pinces ou montées sur un support plastique adapté. Les amplitudes varient selon les techniques entre 0,5 et 5,5 mV (6) et $13,2 \pm 2,5$ mV (7). Ces derniers auteurs utilisent des électrodes de surface d'Ag-AgCl de 7 mm de diamètre montées sur un support avec une espace interélectrode de 20 mm, une distance par rapport au côté opposé de 20 à 30 mm selon la largeur de la langue. L'électrode active est placée sur le bord latéral antérieur et la référence sur le bord latéral postérieur. La stimulation se fait par électrode de surface à la jonction du 1/3 postérieur et du 1/3 moyen sous la mandibule ou 2 cm en avant et 1 cm en dedans de l'angle de la mâchoire. La stimulation plus postérieure au trou stylo-mastoïdien risque de co-stimuler d'autres nerfs. La latence est de $2,1 \pm 0,3$ ms.

NERF SPINAL

La stimulation est réalisée en arrière et à mi-hauteur du bord postérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM), avec un recueil sur le trapezius superior (électrode active sur le milieu du muscle, électrode de référence sur l'acromion).

TECHNIQUES DE STIMULATIONS RÉPÉTITIVES

Elles sont classiques avec une stimulation à 3 Hz et l'étude du rapport de surface 5/1 pour apprécier le décrétement lors d'une atteinte de la

jonction neuromusculaire. Le principe général est l'enregistrement comme en neurographie de surface avec une électrode de référence controlatérale. Cette technique est facile pour le nerf facial sur le nasalis (8) ou le mentalis (plus difficile sur l'orbicularis oculi et oris) et pour le nerf spinal sur le trapezius superior. Pour le nerf lingual, pour obtenir une stimulation supramaximale, il faut une plus longue durée de stimulation (durée de choc de 0,2 à 0,5 ms, intensité de 20-35 mA). Un décrement > 12% est pathologique.

TECHNIQUES D'ÉLECTROMYOGRAPHIE (EMG)

L'exploration EMG proprement dite, à l'aiguille concentrique, présente quelques caractéristiques ou difficultés d'exploration et d'interprétation.

APPLICATION AU NERF FACIAL

Les potentiels d'unité motrice sont brefs et de petite amplitude avec un recrutement rapide. Dans les paralysies faciales, ils sont parfois difficiles à différencier de la simple augmentation des fibrillations lors des tentatives de contraction avec mobilisation de l'aiguille. Il faut s'assurer de bien rester à distance de la ligne médiane, pour l'insertion, afin de ne pas enregistrer une activité en provenance d'une innervation ou d'une réinnervation controlatérale.

APPLICATION AU LEVATOR PALPEBRAE

L'insertion transpalpébrale s'effectue au bord inférieur du rebord supérieur de l'orbite, le doigt repoussant le globe vers le bas. Il est nécessaire de bien différencier le muscle du droit supérieur (en demandant au patient une élévation et abaissement de l'œil).

APPLICATION AUX MUSCLES D'INNERVATION TRIGÉMINALE

Le masséter et le temporalis sont repérés à la palpation lors de la contraction forcée des maxillaires. L'insertion est réalisée dans la partie épaisse du muscle (1 à 2 cm au-dessus du maxillaire inférieur juste au-dessus de son bord antérieur pour le masséter ; 1 cm au-dessus du zygoma pour le temporalis).

APPLICATION AU LARYNX ET AU PHARYNX

L'exploration EMG du larynx et du pharynx reste peu développée ; elle nécessite une connaissance anatomique particulière et repose sur l'exploration à l'aiguille sans possibilité de stimulation et de neurographie. L'EMG peut être

réalisé par voie transorale au cours d'une laryngoscopie directe souvent mal supportée ou nécessitant une sédation. La technique habituelle est dérivée de celle décrite par Hiroto, par voie transcutanée (9).

Le groupe des muscles tenseurs des cordes vocales (CV) est représenté par les muscles cricothyroïdiens. Il est repéré latéralement sous le trou cricothyroïdien au bord inféro-latéral du cartilage cricoïde. L'aiguille est insérée à 0,5 cm de la ligne médiane dans le plan horizontal, 30 à 45° en dehors, à 1 cm de profondeur. Il intervient comme tenseur des CV, les éloignant l'une de l'autre.

Le groupe des muscles dilatateurs ou abducteurs de la glotte est représenté par les cricoaryténoïdiens postérieurs. Il écarte les CV l'une de l'autre et dilate la glotte et l'espace sous-glottique. L'aiguille est insérée dans le chaton cricoïdien en arrière de la lame thyroïdienne, après mise en rotation controlatérale manuelle du larynx. Le patient réalise de brèves inspirations répétées.

Le groupe des muscles constricteurs ou adducteurs de la glotte est surtout représenté de chaque côté par le muscle thyro-aryténoïdien inférieur ou muscle vocal. Il rétrécit la glotte en augmentant le volume des CV. L'insertion a lieu au bord supérieur du cartilage cricoïde, traverse la membrane cricothyroïdienne, puis l'aiguille est orientée à 45° vers le haut et 30° en dehors de chaque côté de la ligne médiane. On demande au patient une vocalisation basse allant vers les timbres plus aigus (EEE). C'est le muscle le plus exploré en pratique.

APPLICATION À LA LANGUE

L'insertion de l'aiguille peut se faire soit par voie endo-orale sur le bord antéro-latéral de la langue, soit par voie sous-mentale 1 cm en dehors de la ligne médiane, 2 cm en arrière du menton. Le repos et l'analyse des PUMs sont facilités par cette voie. L'analyse de l'activité de repos est rendue difficile par la présence dans la langue, de potentiels fins difficiles à différencier de fibrillations sur un muscle incomplètement relâché.

TECHNIQUES DE FIBRE UNIQUE

Qu'elle soit volontaire ou stimulée, son territoire privilégié d'application est celui du nerf facial au niveau de l'OOC ou plus facilement du frontalis.

TECHNIQUES DE STIMULATION MAGNÉTIQUE

Si expérimentalement ces stimulations ont été rapidement utilisées dans l'exploration des nerfs

crâniens, elles restent en pratique encore peu utilisées pour les explorations périphériques (10).

Application au nerf facial

Les techniques sont les mêmes que pour la neurographie avec une référence neutre (pointe du nez). La stimulation magnétique en regard de la région mastoïdienne active le nerf facial dans la portion labyrinthique de son trajet intrapétreux (11). La stimulation transcrânienne de l'aire motrice du nerf facial permet de calculer un temps de conduction central.

Application au nerf lingual

L'évaluation des conductions proximales peut être réalisée par stimulation électrique type Digitimer (7). L'anode est placée sur la mastoïde et la cathode sur l'inion ; l'intensité de stimulation varie de 300 à 600 V. Les valeurs obtenues de la réponse motrice sont les suivantes : latence $3,8 \pm 0,1$ ms, amplitude $13,1 \pm 2,8$ mV. Les stimulations magnétiques rétro-mastoïdiennes puis corticales permettent l'évaluation du temps de conduction central (TCC $4,1 \pm 0,4$ ms avec un rapport d'amplitude de $53,8 \pm 16,8$ %).

TECHNIQUES DE MONITORAGE PER-OPÉRA-TOIRE (12, 13)

Elles reposent sur les techniques classiques. En EMG, on peut enregistrer des décharges neurotoniques constituées de bouffées répétitives d'unités motrices uniques ou multiples de moins de 200 ms de durée et de fréquence interne de 30 à 100 Hz. Ces activités sont déclenchées par l'atouchement, la mobilisation ou tout autre effet mécanique. Elles ne traduisent pas forcément une lésion du nerf, mais une simple irritation. Leur absence n'exclut pas une souffrance du nerf. Elles peuvent être provoquées par la simple irritation par du sérum salé. Les réponses peropératoires à la stimulation sont plus intéressantes. Elles peuvent être enregistrées dans la plupart des muscles dépendant des nerfs crâniens, par électrode aiguille monopolaire ou électrode de surface. La stimulation en amont du site présumé à risque peut se faire par stimulateur spécial bipolaire ou monopolaire avec le risque dans ce cas d'être moins précis et de co-stimuler les nerfs de voisinage ; les intensités de stimulations sont très faibles (1-5 mA) avec des durées de choc de 0,005 à 0,1 ms. Par cette technique, l'évaluation neurographique devrait pouvoir rassurer le chirurgien sur le nombre de motoneurons fonctionnels et sur le risque de lésion du nerf. Ces techniques, qui sont plus fréquemment utilisées pour la surveillance du nerf

facial en cas de neurinome, n'ont pas fait l'objet de validation.

2^E PARTIE

PARTICULARITÉS ET APPORTS DE L'ÉVALUATION ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE DES NERFS CRÂNIENS DANS DIVERSES PATHOLOGIES

LES ATTEINTES TRONCULAIRES ISOLÉES

PARALYSIE FACIALE IDIOPATHIQUE OU SYMPTOMATIQUE

L'ENMG a un intérêt diagnostique, étiologique et pronostique. La neurographie faciale permet d'apprécier de façon comparative la latence distale et l'asymétrie d'amplitude et de surface pour évaluer la perte axonale (axonotmesis), mais elle ne renseigne pas sur la conduction proximale ou l'éventualité d'un bloc de conduction. La date de réalisation se situe à partir du 7^e jour. En cas de dégénérescence axonale, la réponse M diminue au cours de la première semaine. Le pourcentage de la réponse du côté pathologique par rapport au côté sain, pris comme référence, constitue l'élément principal d'évaluation du pronostic. Si le rapport est inférieur à 10 %, la récupération peut être nulle ou incomplète avec souvent des syncinésies liées aux réinnervations aberrantes. Si le rapport est supérieur à 30 %, la récupération est habituellement complète grâce à la réinnervation collatérale. Une réponse effondrée ne permet pas la distinction entre une neurotmesis irrécupérable ou une axonotmesis pouvant récupérer.

L'étude du RC (14-16) a comme intérêt principal de pouvoir étudier la conduction proximale alors que la stimulation au trou stylo-mastoïdien se situe en aval du site lésionnel pour les paralysies faciales idiopathiques. La disparition de la réponse R1 et R2i du côté pathologique et de R2c après stimulation du côté sain, alors que la réponse distale au trou stylo-mastoïdien persiste donne une image de bloc de conduction. Lors de la récupération, l'allongement de la latence R1 est toujours plus net que l'allongement de la réponse distale. Le prolongement des latences R1 et R2i après stimulation du côté atteint et R2c après stimulation du côté sain, est en faveur d'une démyélinisation. L'amélioration de la latence R1 est de bon pronostic (14).

Lors de l'enregistrement à l'aiguille, l'apparition des activités spontanées peut demander un délai de 3 semaines. L'enregistrement d'une activité volontaire sans réponse à la stimulation

tronculaire distale peut traduire une hypoexcitabilité ou une réinnervation controlatérale (*cross-talk*). Lors de la réinnervation, on pourra enregistrer des réponses syncinétiques.

Les stimulations magnétiques transcrâniennes sont intéressantes, car si une réponse peut être encore présente après stimulation périphérique au trou stylo-mastoïdien, et même après stimulation hémisphérique, la disparition de la réponse (nerf inexcitable) après stimulation mastoïdienne est très caractéristique des paralysies idiopathiques ou inflammatoires (17).

DANS LE SPASME HÉMIFACIAL IDIOPATHIQUE (18)

L'électrode aiguille enregistre des décharges de potentiels d'unité motrice à haute fréquence, brèves ou parfois prolongées de plusieurs secondes (spasmes ou accès de contractures) ou des activités syncinétiques. A visée diagnostique, on peut rechercher par électrode de surface ou électrode aiguille des spasmes ou des syncinésies. Ces dernières sont faciles à mettre en évidence même chez un patient sans spasme clinique objectif.

Lors de l'étude du RC, on peut mettre en évidence une hyperexcitabilité avec diffusion de la réponse R1 du côté controlatéral, ou dans les autres territoires du facial. Ceci est bien à différencier des réponses éphaptiques R1-like que l'on observe dans pratiquement tous les cas de spasme, au niveau de l'orbicularis oris après stimulation de la branche faciale supérieure. Le raccourcissement de la latence quand on se déplace du nerf sus-orbitaire au nerf facial jusqu'à son origine confirme qu'il ne s'agit pas d'une réponse du RC. Il s'agit en fait d'une réponse VII/VII, d'origine éphaptique en regard d'une zone de démyélinisation ou par excitabilité du noyau du VII. L'effet d'un stimulus conditionnant, par une double stimulation, montre une diminution de l'effet inhibiteur aussi bien du côté pathologique que du côté sain, traduisant une hyperexcitabilité du noyau facial et des interneurons du tronc cérébral.

L'étude des réponses anormales musculaires (réponses éphaptiques ou syncinétiques ou tardives) peut s'effectuer avec une aiguille concentrique par exemple au niveau du mentalis. On recueillera une réponse directe après stimulation du nerf facial au trou stylo-mastoïdien et une réponse tardive aux environs de 10 ms après stimulation de la branche faciale supérieure. Dans cette situation l'influx remonte, par voie antidromique, la branche faciale supérieure vers le site présumé du conflit ou jusqu'au niveau du noyau du facial (selon la théorie périphérique ou centrale de l'excitabilité du VII), puis redescend,

dans le sens orthodromique, en empruntant la branche inférieure. Ces réponses tardives peuvent être évaluées en per-opératoire. Elles disparaissent lors de la levée du conflit, mais souvent de façon retardée (19). Ces réponses peuvent être quantifiées lors d'enregistrements par électrode de surface.

DANS LA PARALYSIE LINGUALE

Le XII assure l'innervation motrice de la langue et participe à trois fonctions : la mastication, la déglutition et la phonation. Dans la paralysie périphérique unilatérale, la langue est déviée du côté sain au repos et du côté paralysé à la protraction par action du génioglosse controlatéral. L'atrophie est rapide. Dans les paralysies bilatérales, la langue est immobile, atrophiée et les trois fonctions sont perturbées, comme dans les atteintes bilatérales centrales des syndromes pseudo-bulbaires. Les causes les plus fréquentes des atteintes périphériques sont les tumeurs (neurinome), les traumatismes directs ou post-chirurgicaux, les accidents vasculaires cérébraux, la sclérose en plaques, le syndrome de Guillain-Barré (SGB) et autres neuropathies (20).

DANS LES PARALYSIES DES CORDES VOCALES (CV)

Les études validées sont totalement insuffisantes (21). Les paralysies des CV qui sont dix fois plus fréquentes que les paralysies faciales et secondaires dans 1/3 des cas, sont pourtant rarement explorées en EMG. L'examen va confirmer le diagnostic et exclure, par exemple, une ankylose de l'articulation crico-aryténoïdienne (9, 22). Il apporte des éléments de pronostic sur la récupération d'une paralysie (23).

Dans les tableaux de dyspnée avec immobilité des CV en position paramédiane, l'EMG est le seul examen qui permet d'évoquer une dystonie et d'éliminer une paralysie des dilatateurs de la glotte (24).

DANS LES PARALYSIES TRIGÉMINALES

Le meilleur examen est l'étude du RC. Dans le syndrome afférent, la stimulation du côté pathologique donne un allongement des latences ou un bloc de conduction afférent ; la stimulation du côté sain donne des réponses directes et croisées normales. La localisation lésionnelle implique d'étudier les trois territoires : une atteinte des trois territoires implique une souffrance proximale du nerf, surtout s'il existe une participation motrice ; une atteinte isolée d'une des branches implique une lésion plus distale ; l'atteinte bilatérale et dissociée évoque une atteinte nucléaire. Si dans les neurinomes du V,

on observe un syndrome afférent, dans les compressions extrinsèques du V au niveau de l'angle ponto-cérébelleux, on peut observer selon le niveau de compression l'association d'un syndrome afférent et d'un syndrome efférent (25, 26). Par contre, il n'y a pas de modification du RC dans les neurinomes du VIII de petite taille ou intra-canalaires. L'examen à l'aiguille vient compléter l'étude sur le versant moteur.

Dans les neuropathies sensitives trigéminales, on peut observer un simple retard de R1 (ou de SP1). Lors de lésions plus sévères, on aura une abolition de R1 (ou de SP1) et un retard de R2 (ou de SP2) (27).

L'étude du nerf mentonnier est intéressante dans les expertises du nerf mandibulaire et dans les hypoesthésies post-extraction dentaire (28).

LES POLYNEUROPATHIES ET LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (SLA)

Dans les polyneuropathies démyélinisantes, un allongement majeur ou une disparition des réponses R1 s'observe dans les CMT1 et à un moindre degré, dans les PRN chroniques ou le SGB, où des anomalies sont retrouvées chez 50 % des patients (29). Les latences R2 sont proportionnellement moins allongées. Dans les neuropathies diabétiques, il n'y a pas de modification. Dans les autres neuronopathies (Sjögren, neuropathies inflammatoires idiopathiques...), des anomalies sont retrouvées dans 50 % des cas. Cette différence est due à l'atteinte plus fréquente du V dans ces étiologies, et à l'atteinte préférentielle des fibres de calibre intermédiaire. Dans la maladie de Friedreich, le RC et le RM sont conservés car ce sont essentiellement les fibres myélinisées de gros calibre qui sont touchées dans les racines postérieures, les ganglions postérieurs et les nerfs périphériques, préservant le noyau mésencéphalique du V qui est intra-axial (30, 31).

Dans les SLA, l'étude à l'aiguille des muscles d'innervation crânienne est importante pour satisfaire aux critères de diagnostic, en particulier de preuve de diffusion dans les formes pseudopolynévritiques. Les muscles les plus sensibles, après la langue et le SCM, sont le masseter puis le mentalis et le frontalis (32, 33). L'étude des stimulations magnétiques corticales montre une grande sensibilité du seuil d'activation principalement pour les fibres du faisceau corticobulbaire dirigé vers les noyaux du masseter et l'orbicularis oris, alors que le temps de conduction central est plus altéré pour les fibres destinées au génioglosse et à l'orbicularis oris (34).

LES ATTEINTES DE LA JONCTION NEUROMUSCULAIRE

La fréquente expression oculaire, faciale ou bulbaire de la myasthénie explique l'apport diagnostique privilégié de l'exploration des muscles d'innervation crânienne. Le caractère parfois très ciblé de l'anomalie jonctionnelle justifie l'exploration de différents couples nerf/muscle parfois très voisins. Le recueil sur le complexe sous-mental ou sur la langue est privilégié dans les atteintes bulbaires. L'étude en FU stimulée serait plus sensible sur l'OOC que sur le frontalis où elle reste plus aisée tant sur le mode volontaire que stimulée (35).

LES ATTEINTES CENTRALES

LES MOUVEMENTS ANORMAUX

Dans les dysphonies spasmodiques, l'apport de l'EMG est important (24, 36). L'activité de repos disparaît, remplacée par une activité continue ou discontinue en bouffées, mal modulée lors de la phonation, parfois tremblée ou débutant avant la vocalisation. L'EMG peut confirmer le type de dysphonie évoqué cliniquement. Dans les dystonies en fermeture, les anomalies sont enregistrées dans les muscles thyroaryténoïdiens et dans les dystonies en ouverture, dans les muscles cricoaryténoïdiens postérieurs avec un renforcement paradoxal de l'activité à la phonation. Si l'examen est effectué avec une aiguille creuse, il permet l'injection de TB.

L'exploration conjointe de l'OOC et du levator palpebrae permet une meilleure compréhension des différents types de blépharospasme ou d'apraxie à l'ouverture des paupières (37).

LES ATTEINTES DU TRONC CÉRÉBRAL

L'évaluation conjointe des différents réflexes et des signes associés permet de définir plusieurs syndromes. Le syndrome afférent comporte une anomalie de la réponse directe et croisée après stimulation unilatérale sans anomalie après stimulation contralatérale. Le syndrome efférent comporte une absence de réponse d'un seul côté après stimulation directe ou croisée. Le syndrome mixte comporte une anomalie de la réponse directe et croisée ipsi- et contralatérale. Les explorations combinées des différents réflexes du tronc cérébral permettent une évaluation fonctionnelle des structures du tronc cérébral et aussi d'affiner des localisations lésionnelles (1).

L'APPLICATION POUR LES INJECTIONS DE TOXINE BOTULINIQUE (TB)

La connaissance anatomique et exploratoire des muscles d'innervation crânienne facilite l'utilisation de la TB dans des indications courantes (spasme hémifacial, syncinésies post-paralytiques, blépharospasmes) ou moins courantes, mais nécessitant le plus souvent un contrôle EMG (ptôsis thérapeutique avec injection du levator palpebrae, dystonies oromandibulaires en fermeture ou en ouverture, bruxisme, dysphonie spasmodique).

BIBLIOGRAPHIE

- Aramideh M, Ongerboer de Visser BW. — Brainstem reflexes: electrodiagnostic techniques, physiology, normative data, and clinical applications. *Muscle Nerve*, 2002, **26**, 14-30.
- Cruccu G, Ongerboer de Visser BW. — The jaw reflex. In: Recommendation for the Practice of Clinical Neurophysiology : Guidelines of the International Federation of Clinical Neurophysiology. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*, 1999, **52**, 243-247.
- Godaux E, Desmedt JE. — Exteroceptive suppression and motor control of the masseter and temporalis muscles in normal man. *Brain Res*, 1975, **85**, 447-458.
- Ongerboer de Visser BW, Cruccu G. — Neurophysiologic examination of the trigeminal, facial, hypoglossal, and spinal accessory nerves in cranial neuropathies and brain stem disorders. In: Brown WE, Bolton CF (Ed). *Clinical Electromyography*, Butterworth-Heinemann, Boston, 2nd ed, 1993, 61-92.
- Esteban A. — A neurophysiological approach to brainstem reflexes. Blink reflex. *Neurophysiol Clin*, 1999, **29**, 7-38.
- Lo YL, Leoh TH, Tan YE, et al. — Repetitive hypoglossal nerve stimulation in myasthenia gravis. *Clin Neurophysiol*, 2003, **113**, 1227-1230.
- Inaba A, Yokota T, Otagiri A, et al. — High voltage electrical stimulation of the proximal hypoglossal nerve in normal subjects. *Clin Neurophysiol*, 2002, **113**, 925-929.
- Ruys-Van Oeyen AE, van Dijk JG. — Repetitive nerve stimulation of the nasalis muscle: technique and normal values. *Muscle Nerve*, 2002, **26**, 279-282.
- Simpson DM, Sternman D, Graves-Wright JG, et al. — Vocal cord paralysis: clinical and electromyographic features. *Muscle Nerve*, 1993, **16**, 953-957.
- Benecke R, Meyer UB, Schonle P, et al. — Transcranial magnetic stimulation of the human brain: responses in muscles supplied by cranial nerves. *Exp Brain Res*, 1988, **71**, 623-632.
- Rösler KM, Schmid UD, Hess CW. — Transcranial magnetic stimulation of the facial nerve: where is the actual excitation site. *Electroencephal Clin Neurophysiol*, 1991, **43**, 362-368.
- Burke D, Nuwer MR, Daube J, et al. — Monitoring intra-opératoire In : Guide pratique de neurophysiologie clinique. Recommandations de la Fédération internationale de neurophysiologie clinique. Traduction Française : Guérit JM, Manguière F, Plouin P. Elsevier, Paris, 2002, Ch 3-2, 189-213.
- Harper CM. — Intra-operative cranial monitoring. *Muscle Nerve*, 2004, Published Online: 24 Nov 2003.
- Penders CA, Delwaide PJ. — Intérêt de l'exploration du réflexe de clignement en cas de paralysie faciale. *Electromyography*, 1971, **11**, 149-156.
- Kimura J. — Electrodiagnosis in diseases of Nerve and Muscle : Principles and Practice. Davis FA (Ed.) Philadelphia, 1989, 305-374.
- Neau JP, Rosolacci T, Pin JC, et al. — Paralysies faciales périphériques idiopathiques. Valeur pronostique de l'étude conjointe du réflexe de clignement et de la stimulo-détection du nerf facial. A propos de 91 cas. *Neurophysiol Clin*, 1992, **22**, 465-473.
- Rösler KM, Magistris MR, Glocker FX, et al. — Electrophysiological characteristics of lesions in facial palsies of different aetiologies. A study using electrical and magnetic stimulation techniques. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*, 1995, **97**, 355-368.
- Willer JC, Thibault K, Tankéré F, et al. — L'hémispasme facial idiopathique: Hypothèses physiopathologiques et aspects électrophysiologiques. XIII^e Journées Francophones d'Electro-Neuro-Myographie. Toulouse, Juin 2002, 120-129.
- Hatem J, Sindou M, Vial C. — Intraoperative monitoring of facial EMG responses during microvascular decompression for hemifacial spasm. Prognostic value for long-term outcome: a study in a 33-patient series. *Br J Neurosurg*, 2001, **15**, 496-499.
- Keane JR. — Twelfth-nerve palsy. Analysis of 100 cases. *Arch Neurol*, 1996, **53**, 561-566.
- AAEM laryngeal EMG task force Laryngeal electromyography: an evidence based review. *Muscle Nerve*, 2003, **28**, 767-772.
- Elez F, Celik M. — The value of laryngeal electromyography in vocal cord paralysis. *Muscle Nerve*, 1998, **21**, 552-553.
- Munin MC, Rosen CA, Zullo T. — Utility of laryngeal electromyography in predicting recovery after vocal fold paralysis. *Arch Phys Med Rehabil*, 2003, **84**, 1150-1153.
- Klap P, Cohen M, Van Prooyens Keyzes S, et al. — La dystonie du larynx. *Rev Neurol*, 2003, **159**, 916-922.
- Gil R, Lefevre JP, Besson I. — Le réflexe de clignement et le réflexe masséterin au cours des neurinomes de l'acoustique et du trijumeau. Discussion de l'intérêt diagnostique de ces techniques. *Acta Neurol Belg*, 1980, **80**, 201-216.
- Zileli M, Idiman F, Hisdönmez T, et al. — A comparative study of brainstem auditory evoked potentials and blink reflexes in posterior fossa tumor patients. *J Neurosurg*, 1988, **69**, 660-668.
- Auger RG, Mc Manis PG. — Trigeminal sensory neuropathy associated with decreased oral sensation and impairment of the masseter inhibitory reflex. *Neurology*, 1990, **40**, 759-763.
- Jääskeläinen SK. — Blink reflex with stimulation of the mental nerve. Methodology, reference values, and some clinical vignettes. *Acta Neurol Scand*, 1995, **91**, 477-482.
- Ropper AH, Wijdicks EFM, Shahani BT. — Electrodiagnostic abnormalities in 113 consecutive patients with Guillain Barré syndrome. *Arch Neurol*, 1990, **47**, 881-887.
- Valls-Solé J, Graus F, Font J, et al. — Normal proprioceptive trigeminal afferents in patients with Sjögren's

- syndrome and sensory neuropathy. *Ann Neurol*, 1990, **28**, 786-790.
31. Gentil M, Devanne H, Maton B, et al. — Electromyographic recording of the jaw reflex in Friedreich ataxia. *Electromyogr Clin Neurophysiol*, 1992, **32**, 591-595.
 32. Li J, Petajan LJ, Smith G, et al. — Electromyography of sternocleidomastoid muscle in ALS : a prospective study. *Muscle Nerve*, 2002, **25**, 725-728.
 33. Preston DC, Shapiro BE, Raynor EM, et al. — The relative value of facial, glossal, and masticatory muscles in the electrodiagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*, 1997, **20**, 370-372.
 34. Desiato MT, Bernardi G, Hagi AH, et al. — Transcranial magnetic stimulation of motor pathways directed to muscles supplied by cranial nerves in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol*, 2002, **113**, 132-140.
 35. Valls-Canals J, Povedano M, Montero J, et al. — Stimulated single-fiber EMG of the frontalis and orbicularis oculi muscles in ocular myasthenia gravis. *Muscle Nerve*, 2003, **28**, 501-503.
 36. Rodriguez AA, Ford CN, Bless DM, et al. — Electromyographic assessment of spasmodic dysphonia patients prior to botulinum toxin. *Electromyogr Clin Neurophysiol*, 1994, **34**, 403-407.
 37. Aramideh M, Ongerboer de Visser B, Devriese PP, et al. — Abnormal eye movements in blepharospasm and involuntary levator palpebrae inhibition. *Brain*, 1994, **7**, 1457-1474.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Docteur C. Vial, Service d'ElectroNeuroMyoGraphie et de Pathologies Neuromusculaires, Hôpital Neurologique, 59 boulevard Pinel, F-69003 Lyon. christophe.vial@chu-lyon.fr