

Nicolas Danziger
Sonia Alamowitch

+ Cahier de neuro-
anatomie en couleurs

Neurologie

Édition 2020

13^e édition actualisée

iECN

2 0 2 0

2 0 2 1

2 0 2 2

- Tout le programme de l'iECN en Neurologie
- Schémas, radiographies, fiches de synthèse
- 50 QCM pour se tester
- **Les corrigés des dossiers 2017 et 2018**
- **Cahier de neuroanatomie en couleurs**

Collection dirigée par le Pr Serge Perrot
Centre hospitalier Cochin, Paris

NEUROLOGIE

13^e édition actualisée

Nicolas DANZIGER
Sonia ALAMOWITCH

MED-LINE

Editions

ÉDITIONS MED-LINE
Tél. : 09 70 77 11 48
e-mail : inline75@aol.com
www.med-line.fr

LES AUTEURS :

Nicolas Danziger est MCU-PH. Il exerce dans le Département de Neurophysiologie Clinique à l'Hôpital Pitié-Salpêtrière à Paris.

Sonia Alamowitch est PU-PH. Elle dirige le service de Neurologie de l'Hôpital Saint-Antoine à Paris.

REMERCIEMENTS :

Nous tenons à remercier, pour l'aide qu'ils nous ont apportée :

- Le Professeur Gérald Rancurel (†), ancien chef du Service des Urgences Cérébrovasculaires, Hôpital Salpêtrière, Paris.
- Le Docteur Rachid Manai, Service des Urgences Cérébrovasculaires, Hôpital Salpêtrière, Paris.
- Le Professeur Emmanuel Fournier, Service d'Explorations Fonctionnelles Neurologiques, Hôpital Salpêtrière, Paris.
- Le Docteur Alain Weil, Service de Neuroradiologie (Professeur Jacques Chiras), Hôpital Salpêtrière, Paris.
- Le Docteur Béatrice Marro, Service de Neuroradiologie, Hôpital Tenon, Paris.
- **Claire Peillet, Interne-DES Neurologie.**

AVERTISSEMENTS :

Les connaissances médicales progressent rapidement et sont soumises à des changements ou des évolutions en fonction des résultats de la recherche et de l'expérience clinique.

Les auteurs se sont efforcés de livrer des informations à jour et exactes, particulièrement quant aux indications d'hospitalisation ou de traitement, aux doses et aux effets secondaires. Cela ne décharge pas l'utilisateur de son devoir de contrôler avec les documents usuels (Dictionnaire Vidal, notices des boîtes de médicaments) les propositions thérapeutiques, et de délivrer des ordonnances sous sa propre responsabilité.

En ce qui concerne les indications d'hospitalisation ou de transfert en réanimation, l'utilisateur doit garder à l'esprit qu'elles sont générales et que chaque malade est particulier et doit être évalué en fonction du contexte clinique, social et psychologique.

NEUROLOGIE 13^e édition

ISBN 978-2-84678-257-9

© 2019 ÉDITIONS MED-LINE

Composition et mise en pages : FACOMPO, LISIEUX

Dessins (pour la plupart) : Carole FUMAT

Achévé d'imprimer sur les presses de Pulsio en septembre 2019. Dépôt légal : septembre 2019.

Toute représentation ou reproduction, intégrale ou partielle, faite sans le consentement des auteurs, ou de leurs ayants droit ou ayants cause, est illicite (loi du 11 mars 1957, alinéa 1^{er} de l'article 40). Cette représentation ou reproduction, par quelque procédé que ce soit, constituerait une contrefaçon sanctionnée par les articles 425 et suivants du Code Pénal.



Préface

« Parler des maladies » a dit Osler – est un divertissement du genre des « Mille et une Nuits ». Cela est vrai d'une forme orale d'enseignement par où brillent encore quelques grands cliniciens. Mais les temps ont tourné, surtout pour la chose écrite qui se fait rigoureuse et condensée mais ô combien ingrate au lecteur-enseigné. C'est pourtant un mal nécessaire, surtout si l'on se réfère à la neurologie. La neurologie clinique subit aujourd'hui l'assaut prodigieux et précipité des techniques d'investigation et des neurosciences. Quel clinicien peut prétendre aujourd'hui embrasser toute la masse accélérée des connaissances, dévoré qu'il est par l'espace et le temps des choses à connaître ? Il faut donc sélectionner, et, pour l'étudiant, aller à l'essentiel.

À cet égard, l'ouvrage de clinique neurologique de Nicolas Danziger et Sonia Alamowitch se veut pragmatique, alliant l'exactitude à la clarté et à la concision. Ni traité encyclopédique ni manuel trop succinct, il contient, dans la ligne de la collection Med-Line, les données nécessaires et suffisantes à la préparation du concours de l'Internat et aux études médicales du deuxième cycle. C'est un vrai condensé de savoir neurologique très loin des Mille et une Nuits des maladies chères à Osler, « taillé dur comme ciselure », dépouillé de tout superflu et des modes incertaines du savoir neurologique. L'œuvre est à la fois dense et limpide, et même bienveillante à l'égard de ses lecteurs étudiants par ses illustrations, ses encadrés, ses schémas et l'esprit de synthèse qui en anime chaque chapitre. Qu'un étudiant candidat au concours de l'Internat s'éloigne de cet outil modèle en quête éperdue de comparaison ou de document « détaillé » et il y reviendra tout droit. Je souhaite vivement que la rigueur didactique de cet ouvrage reçoive, pour une spécialité qui passe pour ardue, un accueil plus que favorable, c'est-à-dire convaincu de son efficacité.

Professeur G. Rancurel †

Ancien chef du Service des Urgences Cérébrovasculaires
Hôpital Salpêtrière, Paris



La collection iECN Med-Line :

la référence et la validation pour l'iECN

- Le nouvel ECN ou iECN représente un véritable changement : changement dans les modalités d'examen, mais aussi changement dans les processus d'apprentissage.
 - Les dossiers progressifs nécessitent de bien connaître toutes les étapes de prise en charge des maladies et des symptômes, en tenant compte des données validées les plus récentes, sans aucune approximation, intégrant la sémiologie, l'imagerie, la pharmacologie mais aussi l'éthique.
 - Les QCM isolés vont porter sur tous les items du programme, justifiant d'avoir un savoir complet et de ne laisser dans l'ombre aucune spécialité, aucun domaine.
 - Les épreuves de LCA progressives, par dossier, obligent à une approche rigoureuse de l'analyse de la recherche.
- Pour ce nouveau programme et ces nouvelles modalités d'examen, il est donc indispensable de disposer d'ouvrages de référence, rédigés par des enseignants formés au nouveau programme, à ses caractéristiques.
 - Encadrés, listing, recommandations, tableaux récapitulatifs, mais aussi l'indispensable en sémiologie clinique, en imagerie et en synthèse thérapeutique... tous les atouts sont présents dans les ouvrages iECN Med-Line pour préparer au mieux le nouveau concours.
 - Tous les items du programme sont présents pour ne pas laisser de place au hasard. Cette collection est totalement adaptée dans sa forme et ses objectifs pour former avec succès les étudiants aux modalités de l'iECN.
 - Les auteurs sont tous enseignants universitaires, formés aux nouvelles modalités de l'iECN, participants actifs de l'évaluation et de la formation.

Avec la collection iECN, les éditions Med-Line vous aident à préparer au mieux et le plus efficacement l'iECN. Nous vous souhaitons ainsi le plus grand succès dans votre examen.

Pr Serge Perrot

Centre hospitalier Cochin, Paris
Directeur de collection

SOMMAIRE

Préface	3
Cahier de neuroanatomie fonctionnelle des systèmes moteur et sensitif	1
<i>UE 4 - Items 89, 90, 91, 94, 95</i>	
Cahier d'imagerie : IRM et ARM cérébrales – Corrélations anatomo-radiologiques	9
Cahier Électromyogramme	27
<i>UE 4 - Items 94, 95, 96</i>	
Chapitre 1 : Syndrome cérébelleux	35
<i>UE 4 - Item 107</i>	
Chapitre 2 : Vertige/Syndrome vestibulaire	41
<i>UE 4 - Items 101, 107</i>	
Chapitre 3 : Troubles de la marche d'origine neurologique	47
<i>UE 4 - Item 107</i>	
Chapitre 4 : Hémiplégie	53
<i>UE 4 - Item 89</i>	
Chapitre 5 : Déficit moteur et/ou sensitif des membres	61
<i>UE 4 - Item 90</i>	
Chapitre 6 : Pertes de connaissance	65
<i>UE 11 - Item 337</i>	
Chapitre 7 : Coma	73
<i>UE 11 - Item 338</i>	
Chapitre 8 : Troubles du sommeil	89
<i>UE 4 - Item 108</i>	
Chapitre 9 : Tremblements	97
<i>UE 4 - Item 105</i>	
Chapitre 10 : Autres mouvements anormaux	99
<i>UE 4 - Item 105</i>	
Chapitre 11 : Syndromes médullaires	103
Chapitre 12 : Compression médullaire non traumatique	111
<i>UE 4 - Item 91</i>	

Chapitre 13	: Syndrome de la queue de cheval	121
	<i>UE 4 - Item 91</i>	
Chapitre 14	: Myélopathie cervico-arthrosique	125
	<i>UE 4 - Item 91</i>	
Chapitre 15	: Syringomyélie	129
Chapitre 16	: Sclérose latérale amyotrophique (maladie de Charcot)	133
	<i>UE 4 - Item 94</i>	
Chapitre 17	: Sclérose en plaques	137
	<i>UE 4 - Item 102</i>	
Chapitre 18.1	: Maladie de Parkinson	147
	<i>UE 4 - Item 104</i>	
Chapitre 18.2	: Autres causes de syndrome parkinsonien	161
Chapitre 19	: Céphalées	167
	<i>UE 4 - Item 98</i>	
Chapitre 20	: Migraine	177
	<i>UE 4 - Item 97</i>	
Chapitre 21	: Névrалgie du trijumeau	189
	<i>UE 4 - Item 97</i>	
Chapitre 22	: Sémiologie des nerfs crâniens	195
Chapitre 23	: Diplopie – Ptosis	199
	<i>UE 4 - Item 100</i>	
Chapitre 24	: Anomalie de la vision d'apparition brutale	205
	<i>UE 4 - Item 80</i>	
Chapitre 25	: Paralysie faciale périphérique	209
	<i>UE 4 - Item 99</i>	
Chapitre 26	: Trouble aigu de la parole – Dysphonie	219
	<i>UE 4 - Item 86</i>	
Chapitre 27	: Syndrome pseudo-bulbaire	223
Chapitre 28	: Hypertension intracrânienne	225

Chapitre 29 : Tumeurs cérébrales	235
<i>UE 9 - Item 296</i>	
Chapitre 30 : Hydrocéphalie	251
Chapitre 31.1 : Épilepsie : Généralités, symptomatologie des crises	257
<i>UE 4 - Item 103</i>	
Chapitre 31.2 : Épilepsie : Syndromes épileptiques	263
Chapitre 31.3 : Épilepsie : Étiologies	271
Chapitre 31.4 : Épilepsie : Traitement	275
Chapitre 31.5 : Épilepsie : État de mal épileptique, classification et conduite à tenir .	285
Chapitre 32.1 : Accidents vasculaires cérébraux – Généralités	291
<i>UE 11 - Item 335</i>	
Chapitre 32.2 : Infarctus cérébraux	295
Chapitre 32.3 : Lacunes cérébrales	333
Chapitre 32.4 : Accidents ischémiques transitoires (AIT)	337
Chapitre 33 : Thrombophlébite cérébrale	345
Chapitre 34 : Accidents vasculaires cérébraux hémorragiques	353
<i>UE 11 - Items 335, 336</i>	
Chapitre 35 : Traumatismes crâniens	381
Chapitre 36.1 : Méningites purulentes de l'adulte	393
<i>UE 6 - Item 148</i>	
Chapitre 36.2 : Méningites et méningo-encéphalites infectieuses à liquide clair	409
Chapitre 37 : Atteintes encéphaliques au cours de l'infection par le VIH	433
Chapitre 38 : Syndrome démentiel	447
Chapitre 39 : Maladie d'Alzheimer et autres démences dégénératives	459
<i>UE 4 - Item 106</i>	
Chapitre 40 : Syndrome frontal	465

Chapitre 41 : Syndrome confusionnel	469
<i>UE 4 - Item 106</i>	
Chapitre 42 : Complications neurologiques de l'alcoolisme	477
Chapitre 43 : Syndrome neurogène périphérique	487
<i>UE 4 - Item 94</i>	
Chapitre 44 : Neuropathies diffuses	489
<i>UE 4 - Items 94, 95</i>	
Chapitre 45 : Neuropathies périphériques circonscrites	517
<i>UE 4 - Item 93</i>	
Chapitre 46 : Douleurs neuropathiques	527
<i>UE 5 - Item 132</i>	
Chapitre 47 : Syndrome myogène	533
Chapitre 48 : Myasthénie	547
<i>UE 4 - Item 96</i>	
Chapitre 49 : Immobilité, décubitus, handicap moteur	561
<i>UE 5 - Item 116</i>	
Chapitre 50 : Rééducation et orthophonie en neurologie	567
<i>UE 5 - Item 118</i>	
Chapitre 51 : Examens complémentaires en neurologie	571
ANNEXES	
Questions à réponse unique	585
Questions à réponses multiples	589
Corrigés des Dossiers progressifs ECNi 2017 et 2018	603
Index	629
Index des principaux médicaments utilisés en neurologie	639

Cahier d'imagerie :

IRM et ARM cérébrales

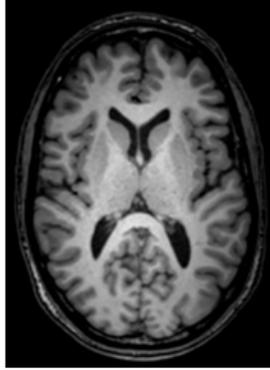
Corrélations anatomo-radiologiques

Comment identifier les différentes séquences sur une IRM cérébrale ?

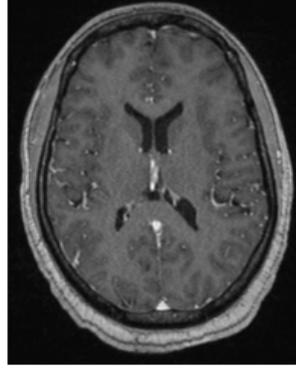
- Les images en séquence T1 ressemblent à des sections anatomiques du cerveau : la substance blanche est plus claire que la substance grise et le LCR est noir. Sur les clichés en T1 sans injection, les vaisseaux ne sont pas visibles, tandis que sur les clichés en T1 avec injection de gadolinium les vaisseaux (en particulier les veines) sont visibles, de même que les méninges, l'hypophyse et la tige pituitaire, les plexus choroïdes et les sinus.
- À l'inverse, les images en séquence T2 ressemblent à un négatif des sections anatomiques du cerveau : la substance blanche est plus foncée que la substance grise et le LCR est blanc.
- La séquence FLAIR est une séquence T2 (substance blanche plus foncée que la substance grise) mais avec une suppression du signal du LCR qui du coup apparaît noir (FLAIR = Fluid Attenuation Inversion Recovery).
- La séquence T2* est une séquence T2 (substance blanche plus foncée que la substance grise, LCR blanc) qui se différencie du T2 par un contraste moins marqué entre le LCR et le parenchyme cérébral et par le fait que la graisse apparaît en noir en T2* (alors qu'elle apparaît en blanc sur le T2).
- Lorsque le tissu graisseux est noir et que le LCR apparaît en noir, il s'agit d'une séquence en diffusion.

Séquence	SB/SG	LCR	Os compact	Graisse et os spongieux	Sang	Vaisseaux	Calcification
T1	SB un peu plus claire que SG	noir	noir	blanc	variable	noir	variable
T2	SB plus foncée que SG	blanc	noir	blanc	variable	noir	noir
T2*	SB plus foncée que SG	blanc	noir	noir	noir	blanc	noir
FLAIR	SB plus foncée que SG	noir	noir	blanc	variable	noir	noir
Diffusion	SB un peu plus claire que SG	noir	noir	noir	variable	noir	noir

substance blanche plus claire que substance grise = T1



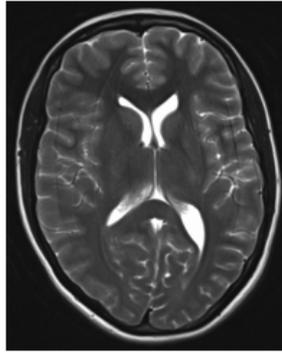
vaisseaux non visibles
= T1 sans injection



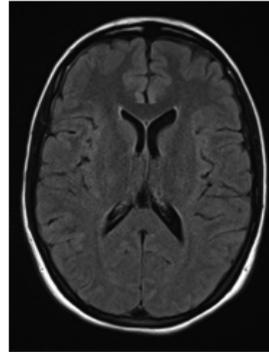
vaisseaux visibles
= T1 avec injection

substance blanche plus foncée que substance grise = T2

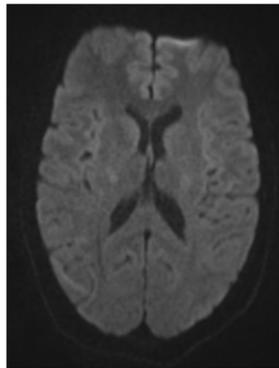
LCR blanc = T2



LCR noir = T2 FLAIR



graisse en noir et LCR noir
= séquence en diffusion



Séquences FLAIR : Figures I

Séquences T2 : Figures II

Séquences T1 : Figures III

Séquences T2* (écho de gradient) : Figures IV

Séquences de Diffusion : Figures V

ARM du polygone de Willis : Figures VI

ARM des artères cervicales : Figure VII

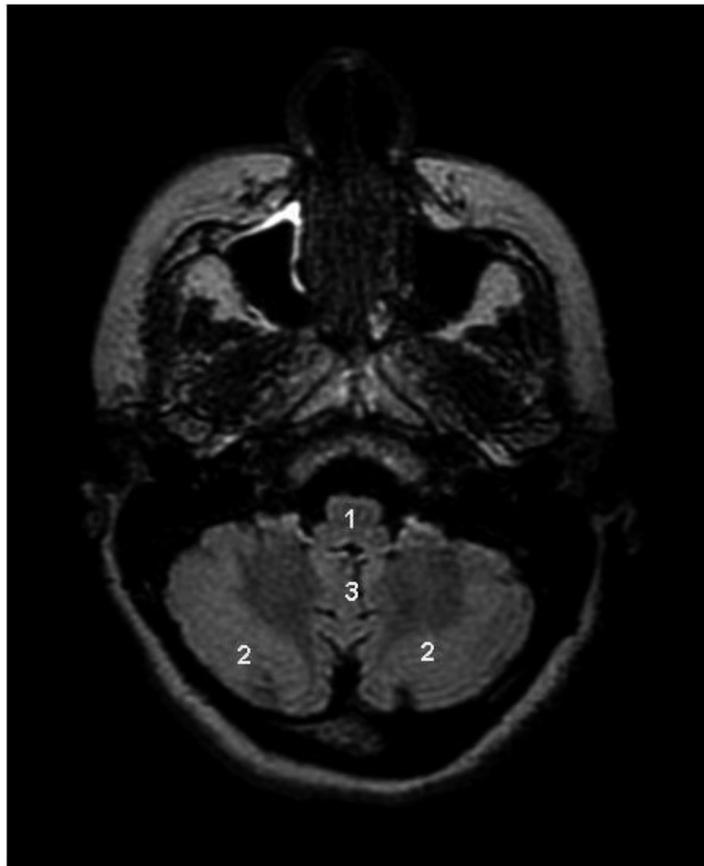
Légendes (I-V)

- 1. Bulbe
- 2. Hémisphère cérébelleux
- 3. Vermis cérébelleux
- 4. Protubérance
- 5. Pédoncule cérébelleux moyen
- 6. Quatrième ventricule
- 7. Mésencéphale
- 8. Aqueduc de Sylvius
- 9. Pédoncule cérébral
- 10. Lobe occipital
- 11. Lobe temporal
- 12. Région hippocampique
- 13. Pole temporal
- 14. Scissure latérale de Sylvius
- 15. Lobe frontal-région orbito-frontale
- 16. Insula
- 17. Thalamus
- 18. Noyau caudé
- 19. Noyau lenticulaire (Pallidum = partie interne et Putamen = partie externe)
- 20. Bras postérieur de la capsule interne
- 21. Genou de la capsule interne
- 22. Bras antérieur de la capsule interne
- 23. Capsule externe
- 24. Ventricule latéral, corne antérieure
- 25. Ventricule latéral, corne postérieure
- 26. Lobe frontal
- 27. Lobe pariétal
- 28. Corps calleux, rostrum
- 29. Corps calleux, genou
- 30. Corps calleux, splénium
- 31. Ventricule latéral
- 32. Centre semi-ovale (corona radiata)
- 33. Scissure inter-hémisphérique
- 34. Tronc cérébral : 1 + 4 + 7
- 35. Cervelet
- 36. Amygdale cérébelleuse
- 37. Hypothalamus
- 38. Hypophyse
- 39. Troisième ventricule
- 40. Moelle Cervicale
- 41. Corps calleux, tronc

Séquences FLAIR (« Fluid Attenuated Inversion Recovery »)

- LCR : noir (supprime le signal du LCR).
- Substance blanche : gris foncé.
- Substance grise (noyaux gris, cortex): gris clair.
- Ia, Ib, Ic, Id, Ie If, Ig : coupes axiales :
 - Ia, Ib : étage sous-tentoriel ;
 - Ic : étages sous et sus-tentoriel ;
 - Id, Ie If, Ig : étage sus-tentoriel.

Figure Ia



Séquences FLAIR

Figure Ib

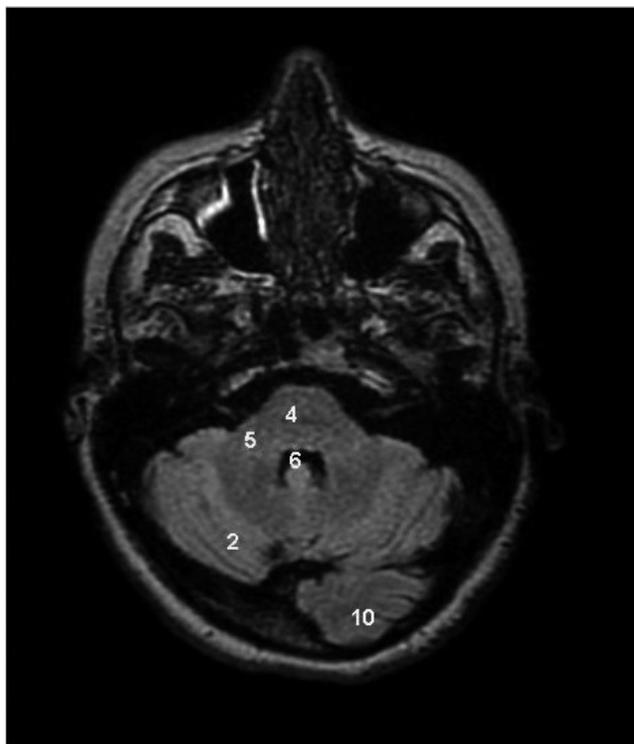
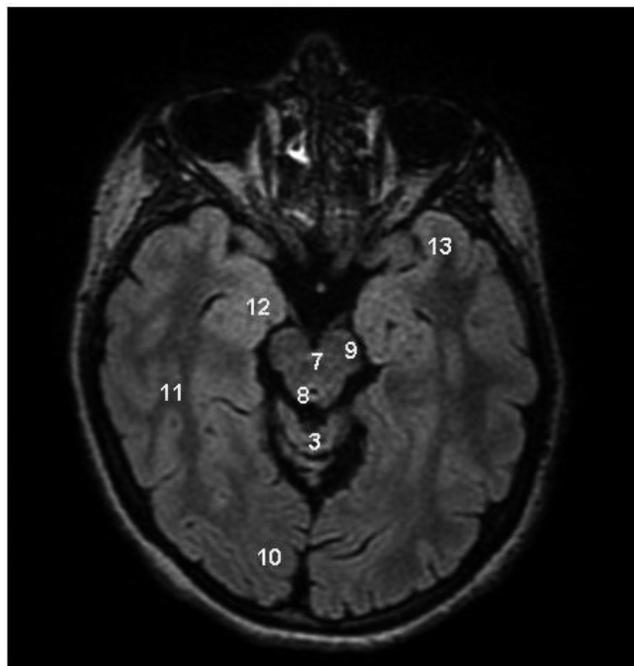


Figure Ic



Cahier Électroneuromyogramme¹

UE 4 - Items 94, 95, 96

1. Principes et données de l'ENMG normal

- L'ENMG standard comprend :
 - l'étude de la conduction nerveuse ;
 - l'ENMG de détection.
- La recherche d'une anomalie de la transmission neuro-musculaire nécessite en outre une stimulation répétitive des nerfs moteurs qui seule peut révéler la **fatigabilité** anormale du muscle.

1.1. Étude de la conduction nerveuse

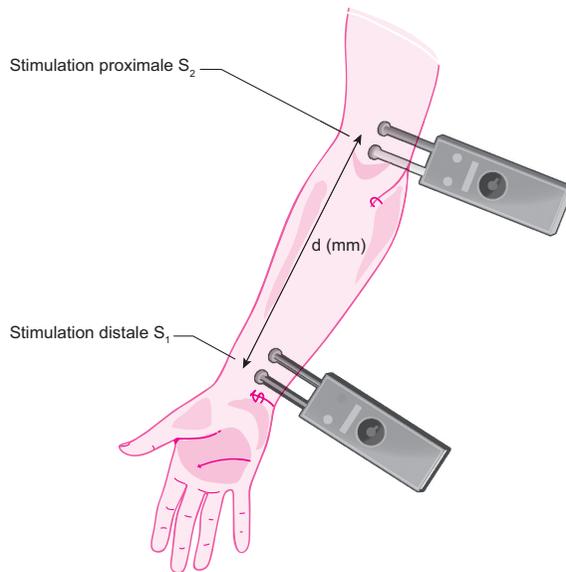
- Elle consiste à stimuler un nerf moteur ou sensitif à l'aide d'une électrode de stimulation appliquée sur la peau en regard du trajet nerveux et à enregistrer par des électrodes de surface à distance l'activité électrique transmise par le nerf.
- Elle permet de mesurer (figure 1) :
 - l'amplitude des potentiels moteurs et sensitifs, reflet du nombre d'axones présents ;
 - les vitesses de conduction des nerfs moteurs qui reflètent la qualité de leur myélinisation ;
 - la latence distale motrice : elle correspond au délai (en ms) entre la stimulation du point le plus distal d'un nerf moteur et la réponse du muscle correspondant et elle donne donc des renseignements sur la conduction dans la partie distale des nerfs moteurs ;
 - la latence des ondes F, réponses tardives qui dépendent d'un aller-retour de l'influx nerveux nerf-moelle épinière-nerf et qui donnent par conséquent des renseignements sur la conduction dans la portion proximale des fibres nerveuses (en particulier la conduction radiculaire qui n'est pas directement accessible en ENMG, les racines nerveuses étant situées trop en profondeur).

1.2. EMG de détection

- Il consiste à enregistrer les activités électriques musculaires à l'aide d'une aiguille fine insérée dans la profondeur du muscle. L'enregistrement est pratiqué au repos et lors d'une contraction musculaire volontaire maximale.
- Au repos, il n'y a normalement pas d'activité des fibres musculaires.
- Lors de la contraction musculaire volontaire, l'aiguille enregistre des potentiels d'unité motrice (PUM) qui correspondent chacun à l'activité électrique produite par l'ensemble des fibres musculaires d'une unité motrice. Normalement, le **recrutement spatial** et le **recrutement temporel** des différentes unités motrices se font de manière parallèle : au fur et à mesure que l'effort devient plus intense un nombre croissant d'unités motrices sont mises en jeu (recrutement spatial) et leur fréquence de décharge augmente (recrutement temporel).
- Lorsque la contraction volontaire est peu intense, seules quelques unités sont recrutées avec une fréquence faible : on parle alors de **tracé simple**. Lors d'une contraction volontaire de moyenne intensité il existe un recrutement spatial et temporel modéré : on parle de **tracé intermédiaire**. Lors d'une contraction volontaire maximale, l'augmentation du recrutement spatial et temporel se traduit par un **tracé dit riche interférentiel** (figure 3A).

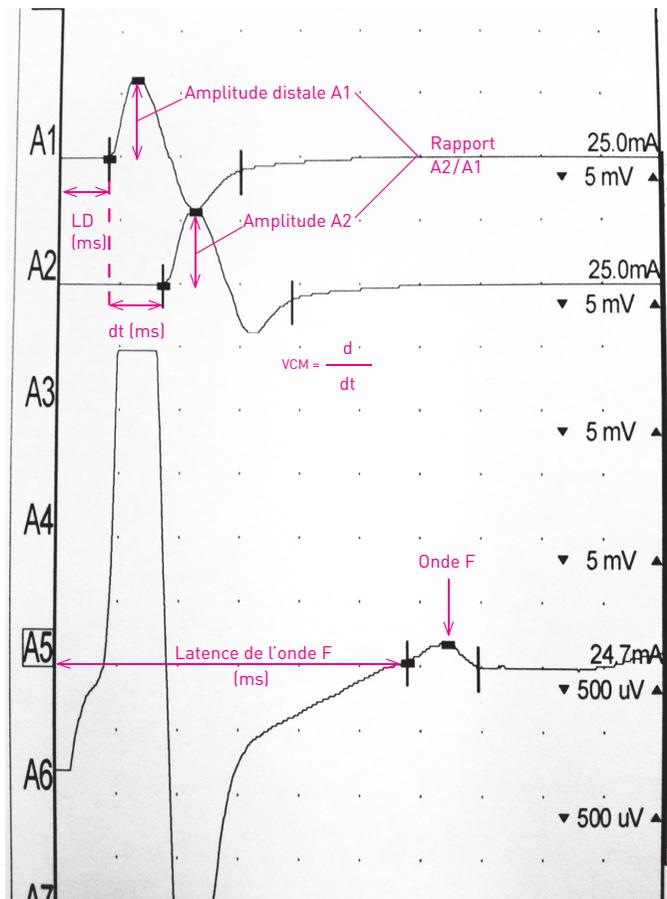
1. Nous tenons à remercier le Pr Emmanuel Fournier (Hôpital Salpêtrière, Paris) pour sa contribution à la rédaction et à l'illustration de ce chapitre.

Figure 1. Principaux paramètres mesurés lors de l'étude de la conduction motrice



Exemple de la conduction motrice étagée du nerf médian avec stimulation distale au poignet (S₁), stimulation proximale au coude (S₂) et recueil sur le court abducteur du pouce.

- LD = **latence distale** (en ms) : allongée en cas de démyélinisation distale ;
- **A₁** = **amplitude distale** (en mV) = amplitude de la réponse obtenue par stimulation du nerf en S₁ : diminuée en cas de dégénérescence axonale ;
- **A₂** = amplitude (en mV) de la réponse obtenue par stimulation du nerf en S₂ ; bloc de conduction si A₂/A₁ < 80 %, ce qui traduit une démyélinisation ;
- **d** = distance entre les points S₁ et S₂ ; dt = délai (en ms) entre les réponses obtenues par stimulation en S₁ et en S₂ ;
- **VCM** = **vitesse de conduction motrice** (en m/s) = d/dt ; diminuée en cas de démyélinisation segmentaire ;
- **Latence de l'onde F** (en ms) : allongée en cas de démyélinisation proximale.



2. Principales anomalies de l'électroneuromyogramme

2.1. Atteinte neurogène périphérique

2.1.1. Lésions axonales

- Les lésions axonales ne modifient pas (ou peu) les vitesses de conduction mais entraînent une diminution de l'amplitude des réponses motrices et des potentiels sensitifs car l'amplitude de ces réponses est le reflet du nombre d'axones conduisant l'influx nerveux.
- À l'EMG de détection, les atteintes neurogènes motrices se traduisent par une diminution du nombre d'unités motrices mises en jeu lors d'une contraction musculaire volontaire avec augmentation compensatrice du recrutement temporel des unités motrices restantes : **tracé pauvre accéléré** (figure 3B).
- À l'EMG de détection, certains signes au repos traduisent en outre l'existence d'une **dénervation musculaire, témoin d'une dégénérescence axonale** (signe de gravité de l'atteinte axonale). Les fibres musculaires dénervées ont une activité spontanée anarchique qui se traduit par des **potentiels de fibrillation** ou par des **potentiels lents de dénervation** au repos (figure 4).

2.1.2. Lésions démyélinisantes

- Les lésions démyélinisantes se traduisent par un **ralentissement des vitesses de conduction motrice** et un **allongement des latences distales** (en cas de démyélinisation distale) et/ou de la latence des ondes F (en cas de démyélinisation proximale), car la myéline, en permettant une propagation saltatoire de l'influx nerveux, influence directement sa vitesse de conduction. Elles peuvent aussi provoquer des **blocs de conduction**¹ ou une dispersion temporelle des réponses motrices (par désynchronisation de la conduction entre les différentes fibres) (figure 2).
- À l'EMG de détection, il n'existe pas d'activité électrique anormale au repos (pas de dénervation musculaire puisque l'axone demeure intact). Le tracé à l'effort sera soit normal (si l'influx nerveux, même ralenti, est transmis jusqu'au muscle), soit neurogène = pauvre accéléré (si la conduction est bloquée sur un nombre important de fibres motrices innervant le muscle enregistré).

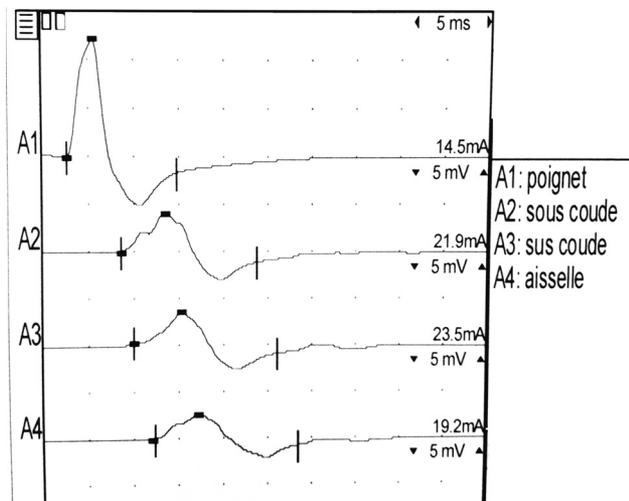
2.2. Atteinte myogène

- L'existence de fibres musculaires pathologiques ou dégénérées au sein des unités motrices peut se traduire sur l'EMG de détection par :
 - une **altération de la morphologie des potentiels d'unité motrice** : réduction d'amplitude et de durée des PUM (par diminution du nombre de fibres musculaires dépolarisées au sein de chaque unité motrice) ;
 - un **recrutement spatial et temporel excessif** compte tenu de l'effort réalisé : tracé riche interférentiel pour une activité mécanique faible (figure 3C).
- Certaines pathologies musculaires s'accompagnent en outre d'une **activité électrique anormale** au repos ; c'est le cas des myotonies (salves myotoniques) et des myosites (potentiels de fibrillation liés à l'atteinte inflammatoire des fibres musculaires).
- En revanche, il n'existe aucune anomalie de la conduction nerveuse : les amplitudes des réponses motrices et sensitives et les vitesses de conduction sont normales.

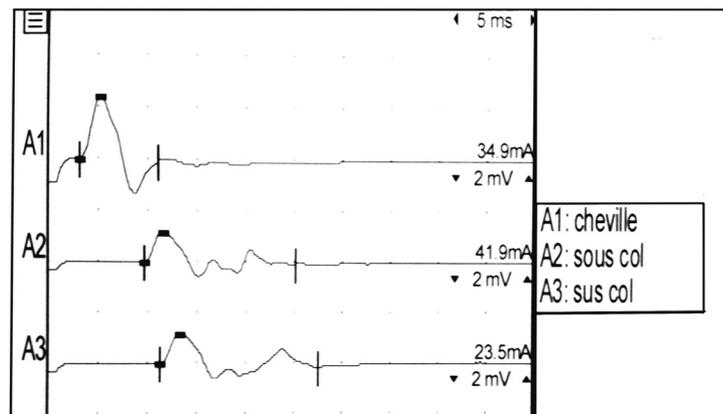
1. Cette notion de bloc de conduction nerveuse le long d'une fibre nerveuse ne doit pas être confondue avec la notion de bloc de la transmission neuromusculaire.

Figure 2. Anomalies de la conduction motrice traduisant une démyélinisation

A. BLOC DE CONDUCTION



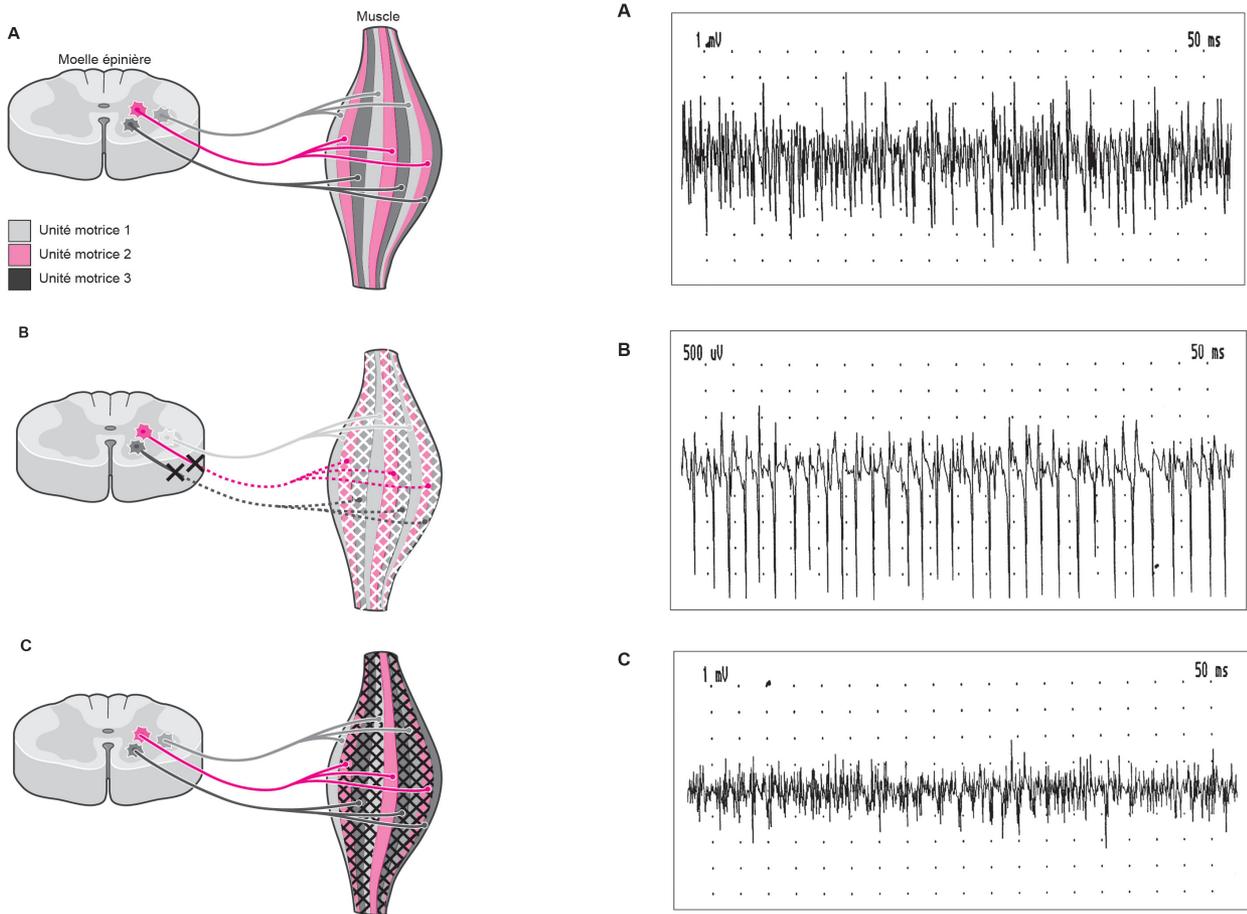
B. DISPERSION TEMPORELLE



A : Conduction motrice étagée du nerf cubital montrant un **bloc de conduction**. Les amplitudes de la réponse motrice obtenue lors de la stimulation du nerf cubital juste au-dessous du coude (trace A2), juste au-dessus du coude (trace A3) et à l'aisselle (trace A4) sont très diminuées par comparaison à la l'amplitude de la réponse motrice distale obtenue lors de la stimulation du nerf cubital au niveau du poignet (trace A1). Ceci signifie que la grande majorité des fibres motrices de ce nerf ne conduisent pas l'influx nerveux au niveau de l'avant-bras : leur conduction est bloquée. Un bloc de conduction peut résulter d'une compression focale et/ou d'une démyélinisation. Un bloc de conduction important se traduit par un déficit moteur et des tracés EMG de type neurogène (pauvre accéléré) dans les muscles innervés en aval du bloc de conduction.

B : Conduction motrice étagée du nerf fibulaire montrant une **dispersion temporelle** de la réponse motrice. Les réponses motrices obtenues lors de la stimulation au-dessous de la fibula (trace A2) et au-dessus de la fibula (trace A3) sont anormalement étalées dans le temps par comparaison avec la réponse motrice distale obtenue par stimulation à la cheville (trace A1). Cette dispersion temporelle témoigne d'une démyélinisation de certaines fibres motrices, entraînant une désynchronisation de la réponse motrice. Contrairement à un bloc de conduction, une dispersion temporelle isolée ne se traduit par aucun déficit moteur et ne donne lieu à aucune anomalie des tracés de détection dans le territoire concerné, puisque dans ce cas toutes les fibres motrices parviennent à conduire l'influx nerveux jusqu'au muscle.

Figure 3. Aspect des tracés de détection en fonction de l'atteinte

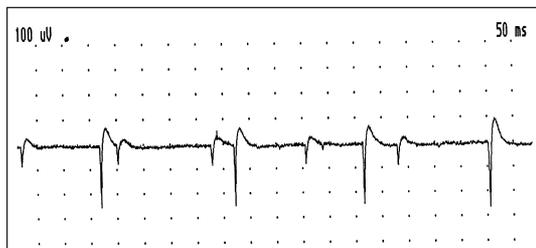


A : État normal : un grand nombre d'unités motrices (UM) (schématiquement représentées au nombre de trois : rouge, gris foncé et gris clair) sont recrutées lors de la contraction volontaire maximale. Le tracé EMG correspondant est **riche interférentiel**.

B : Syndrome neurogène : le nombre d'unités motrices mises en jeu est diminué, soit à cause d'une dégénérescence axonale, soit à cause d'un bloc de conduction (ici schématiquement, les unités motrices rouge et gris foncé ne sont plus fonctionnelles et seule l'unité motrice gris clair demeure fonctionnelle). Ceci se traduit par une **diminution du recrutement spatial** (réduction du nombre d'unités motrices mises en jeu) et une **augmentation du recrutement temporel** (augmentation de la fréquence de décharge des unités motrices restantes). Le tracé correspondant est un **tracé pauvre accéléré** (pauvre simple accéléré quand le tracé ne visualise qu'une seule unité motrice).

C : Syndrome myogène : il existe une **diminution du nombre de fibres musculaires au sein de chaque unité motrice** (qui correspond à une diminution de la « puissance » de chaque unité motrice : ici schématiquement, seule une fibre musculaire sur trois est préservée au sein de chaque unité motrice). Ceci se traduit par un **recrutement spatial excessif** (beaucoup d'unités motrices doivent être mises en jeu même pour un effort faible) et des **potentiels d'unité motrice d'amplitude réduite** : le tracé est **trop riche pour l'effort et micro-volté**.

Figure 4. EMG au repos chez un patient ayant une neuropathie axonale avec dénervation : potentiels lents de dénervation



2.3. Atteintes de la transmission neuromusculaire

- L'altération de la transmission neuro-musculaire nécessite d'enregistrer les réponses musculaires successives lors d'une stimulation répétitive du nerf moteur.
- L'altération de la transmission neuromusculaire se caractérise par un **décément à 3 Hz** : diminution progressive d'au moins 10 % de l'amplitude de la réponse du muscle lors d'une stimulation répétitive de son nerf moteur à la fréquence de 3 Hz (figure 5).
- En cas d'anomalie de la transmission neuromusculaire d'origine **pré-synaptique** (syndrome de Lambert-Eaton), on retrouve d'une part un **décément à 3 Hz** et d'autre part un **phénomène de potentiation à 20-30 Hz** : l'amplitude de la réponse du muscle, qui est très réduite lors de la stimulation unique du nerf moteur, augmente lors de la stimulation répétitive à la fréquence de 20 à 30 Hz.
- En cas d'anomalie de la transmission neuromusculaire d'origine **post-synaptique** (myasthénie), on retrouve un **décément à 3 Hz** mais **pas de potentiation à 20-30 Hz**.

Remarque : La stimulation répétitive du nerf moteur à la fréquence de 20-30 Hz est douloureuse. Pour le confort du patient, elle peut être remplacée par une étude de la réponse motrice avant et juste après un effort bref d'une quinzaine de secondes. En effet, l'effort musculaire bref revient à activer naturellement et de façon indolore le nerf à une fréquence proche de 20 Hz. En cas de potentiation, la réponse motrice augmente nettement juste après l'effort bref. La potentiation observée après effort en cas d'anomalie de la transmission neuromusculaire d'origine présynaptique est liée au fait que l'activation à haute fréquence des fibres nerveuses détermine une accumulation du calcium dans les terminaisons présynaptiques (le calcium entré à chaque stimulation n'ayant pas le temps d'être expulsé avant la stimulation suivante), ce qui normalise la libération d'acétylcholine au niveau de la jonction neuro-musculaire.

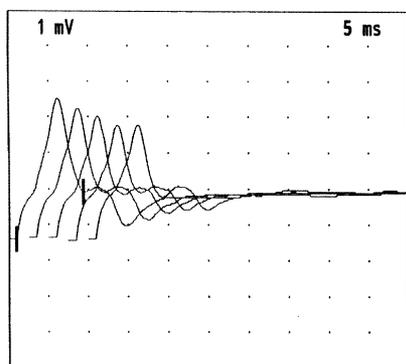


Figure 5. Décément lors de la stimulation répétitive à 3 Hz

Noter la diminution de l'amplitude du potentiel lors d'une stimulation répétée du nerf moteur à 3 Hz.

SYNTHÈSE DES ANOMALIES DE L'ÉLECTRONEUROMYOGRAMME

	CONDUCTION MOTRICE						CONDUCTION SENSITIVE		DÉTECTION		STIMULATION RÉPÉTITIVE	
	Amplitudes des réponses motrices distales	Latences distales	Vitesses de conduction motrice	Bloc de conduction ou dispersion temporelle	Latences des ondes F	Amplitudes des potentiels sensitifs	Activité au repos	Tracés d'effort	à 3 Hz	à 20 Hz ou post-effort bref		
Polynuropathie axonale sensitivo-motrice longueur-dépendante (items 90, 94)	diminué aux membres inférieurs, symétriques	normales	normales	non	normales	diminué aux membres inférieurs, symétriques	PLD et fibrillation dans les muscles distaux des membres inférieurs si atteinte motrice évolutive	neurogènes = pauvres accélérés dans les muscles distaux des membres inférieurs				
Polynuropathie démyélinisante sensitivo-motrice (items 90, 94, 95)	normales	allongées	diminué	oui	allongées	diminué	non	neurogène = pauvres accélérés uniquement en aval d'un bloc de conduction				
Mononeuropathie multiple (items 90, 94)	diminué dans les territoires atteints, asymétriques	normales	normales	non	normales	diminué dans les territoires atteints, asymétriques	PLD, fibrillation	neurogènes = pauvres accélérés dans les territoires atteints				



SYNTHÈSE DES ANOMALIES DE L'ÉLECTRONEUROMYOGRAMME

	CONDUCTION MOTRICE							DÉTECTION		STIMULATION RÉPÉTITIVE	
	Amplitudes des réponses motrices distales	Latences distales	Vitesses de conduction motrice	Bloc de conduction ou dispersion temporelle	Latences des ondes F	Amplitudes des potentiels sensitifs	Activité au repos	Tracés d'effort	à 3 Hz	à 20 Hz ou post-effort bref	
Neuropathie sensitive (items 90, 94)	normales	normales	normales	non	normales	diminué aux 4 membres	non	normaux			
Sclérose latérale amyotrophique (item 90, 94)	diminué dans les territoires atteints	normales	normales	non	normales	normales	PLD et fibrillation aux 4 membres	neurogènes = pauvres accélérés aux 4 membres +/- la langue			
Myopathies (item 90)	normales	normales	normales	non	normales	normales	fibrillation si myosite salves si myotonie	myogènes = trop riches pour l'effort, PUM microvoltés, prédominant dans les muscles proximaux			
Myasthénie (items 90, 96)	normales	normales	normales	non	normales	normales	non	myogène	décrément	pas de potentiation	
Syndrome de Lambert-Eaton (items 90, 96)	diminué	normales	normales	non	normales	normales	non	myogène	décrément	potentiation	

PLD = potentiels lents de dénervation.

Neurologie – 13^e édition actualisée

Cahier de neuro-anatomie en couleurs

- La 13^e édition d'un ouvrage devenu une référence
- L'indispensable à connaître pour l'iECN et les modules du DFASM
- Un livre entièrement remis à jour avec une iconographie enrichie
- De nombreux schémas, des radiographies, des arbres décisionnels, les points-clés... pour faciliter ses révisions
- Une fiche de synthèse à la fin de chaque chapitre pour retenir l'essentiel
- 50 QCM pour se tester
- **Les corrigés des dossiers de neurologie iECN 2017 et 2018**
- **Cahier de neuroanatomie fonctionnelle tout en couleurs**

Un livre indispensable pour mettre toutes les chances de votre côté

EXTRAITS DU CAHIER DE NEUROANATOMIE FONCTIONNELLE DES SYSTÈMES MOTEUR ET SENSITIF :

DÉFICIT MOTEUR

Quatre types d'altérations peuvent conduire à un déficit moteur ou tubulaire par une lésion musculaire plus ou moins prononcée correspondant à un syndrome bien défini (figure 11) :

Figure 11. Les 4 grands types de déficit moteur

1) déficit du premier motoneurone, 2) déficit du deuxième motoneurone, 3) déficit de la fibre motoneurone musculaire, 4) déficit musculaire.

CHAPITRE 10. NEUROANATOMIE FONCTIONNELLE DES SYSTÈMES MOTEUR ET SENSITIF X1

Les neurones moteurs de l'aire motrice primaire répondent à une organisation somatotopique : chaque des régions de l'aire motrice primaire représente une zone corporelle dans la surface corticale et d'autant plus étendue que cette zone a une grande importance fonctionnelle (Brodmann et Penfield). Les neurones corticaux responsables de la motricité du membre supérieur et de la face sont situés sur la face latérale du gyrus précentral, tandis que les neurones responsables de la motricité du membre inférieur sont situés dans la portion médiale du gyrus précentral (latéral postérieur). La main et la face sont de loin les deux parties du corps les plus représentées. La représentation du membre supérieur se situe à la partie supérieure de la face latérale du gyrus précentral. La représentation de la face y occupe elle-même une zone importante, tandis que la représentation du membre inférieur et de la langue occupe la partie inférieure (ou pied) du gyrus précentral (figure 6).

Figure 6. Cartes somatotopiques du cortex moteur primaire et du cortex somatosensoriel primaire.

CHAPITRE 10. NEUROANATOMIE FONCTIONNELLE DES SYSTÈMES MOTEUR ET SENSITIF VII

VOIES SENSITIVES

Le corps cellulaire des neurones sensitifs est situé dans la ganglione des racines dorsales. Le territoire sensitif correspond à chaque racine sensitive et son territoire dermatome (figure 15). Il existe deux voies sensitives principales : d'une part la voie dorsale postérieure et du Lemniscus médian, et d'autre part la voie spino-thalamique.

La sensibilité de la face dépend presque entièrement du nerf trijumeau. Le corps cellulaire du neurone sensitif innervant la face est situé dans le ganglione de Gasser et son axone central se termine dans les différents noyaux du trigèmine situés dans le tronc cérébral.

Figure 15. Dermatomes

CHAPITRE 10. NEUROANATOMIE FONCTIONNELLE DES SYSTÈMES MOTEUR ET SENSITIF XVIII

Cette édition concerne les étudiants de 6^e, 5^e et 4^e année à la rentrée universitaire 2019-2020 qui passeront respectivement l'ECN en 2020, 2021 et 2022.
 Pour les étudiants concernés par la réforme du 2^e cycle (R2C), une nouvelle édition adaptée sera proposée.

39 € TTC
 ISBN : 978-2-84678-257-9



MED-LINE
 Editions
 www.med-line.fr