

Module Appareil Locomoteur
N. Kubis

ELECTROMYOGRAPHIE

UNE METHODE D'ETUDE DU SNP

PLAN DU COURS

L'électromyographie

Une méthode d'étude du SNP

Quelques rappels :

- Structure du SNP
- Différentes atteintes du SNP

I- Electromyographie

- a) principes généraux
- b) 3 parties distinctes :
 - stimulo-détection motrice
 - stimulo-détection sensitive
 - détection
- c) facteurs physiologiques de variation de la conduction nerveuse

II- Différents types d'atteintes du nerf

- a) dégénérescence wallerienne
- b) démyélinisation
- c) dégénérescence axonale
- d) exemples d'atteintes :
 - nerveuse focalisée : atteinte tronculaire
 - de la jonction neuromusculaire : myasthénie
 - nerveuse diffuse : polyneuropathie
- e) symptômes et signes sensitifs
- f) syndrome neurogene moteur

III- Conclusion

Le muscle strié squelettique

Physiopathologie

Quelques rappels :

- Embryologiques
- La fibre musculaire
- Le sarcomère

I- Les différentes protéines contractiles musculaires et du cytosquelette

- a) Filament épais
- b) Filament fin
- c) Protéines du cytosquelette

II- Couplage excitation contraction de la fibre musculaire

III- Métabolisme énergétique et exercice physique

- a) Métabolisme
- b) Conséquences du mode d'exercice

IV- Caractéristiques des types de fibres musculaires squelettiques

- a) Muscle rouge
- b) Muscle blanc

V- Examen devant une suspicion de maladie musculaire

- a) Examen clinique et examens complémentaires
- b) Etiologies :
 - myopathie congénitale/génétique
 - myopathie acquise
- c) Dystrophie musculaire
- d) Polymyosite

L'ELECTROMYOGRAPHIE

UNE METHODE D'ETUDE DU SNP

Quelques rappels :

- Structure du SNP :

Le nerf périphérique est un ensemble de fibres motrices et sensibles avec un afflux de fibres afférentes sensibles passant par la racine postérieure faisant synapse avec le corps cellulaire du motoneurone dans la corne antérieure, repassant dans la racine ventrale pour conduire l'influx moteur jusqu'au muscle, ce qui aboutira à la contraction musculaire.

L'EMG permet d'étudier séparément chacune de ces parties c'est-à-dire les fibres sensorielles, le motoneurone, et enfin la jonction neuromusculaire et le muscle.

L'examen électrique permet de localiser la lésion.

- Différentes atteintes du SNP :

Une atteinte isolée corps cellulaire du neurone sensoriel est une ganglionopathie. Les fibres issues de la moelle spinale vont sortir de manière segmentaire et se rassembler en racine ; les atteintes de ces racines nerveuses sont des atteintes dites radiculaires, dont la plus connue est la « sciatique » (racine S1).

De cette racine vont sortir des fibres nerveuses qui vont s'échanger au niveau des plexus, brachial et lombaire.

Le plexus brachial va donner naissance aux fibres du membre supérieur, le plexus lombaire donne les fibres du membre inférieur.

Les maladies affectant spécifiquement le plexus sont appelées des plexopathies. Il existe schématiquement deux mécanismes principaux entraînant ces plexopathies : traumatiques (étirements obstétricaux par exemple) et infiltratifs (par des cellules néoplasiques, en général cancer du sein).

A partir des plexus vont émerger les troncs nerveux qui sont : au membre supérieur les troncs médian, ulnaire et radial, et aux membres inférieurs les nerfs fémoral (ou crural) et nerf, celui-ci donnant naissance au-dessus du creux poplité à deux troncs nerveux qui sont le sciatique poplité interne (tibial postérieur) et le sciatique poplité externe (nerf fibulaire).

En fonction de la distribution de l'atteinte de ces troncs nerveux, on va distinguer la mononeuropathie (atteinte d'un seul tronc), de la multineuropathie (atteinte de plusieurs troncs asymétrique, pouvant toucher indifféremment les membres inférieurs ou supérieurs, parfois dans le même temps. L'atteinte diffuse de tous les troncs nerveux, symétrique, touchant d'abord les membres inférieurs puis les membres supérieurs, définit la polyneuropathie.

Ce classement renvoie à des étiologies différentes.

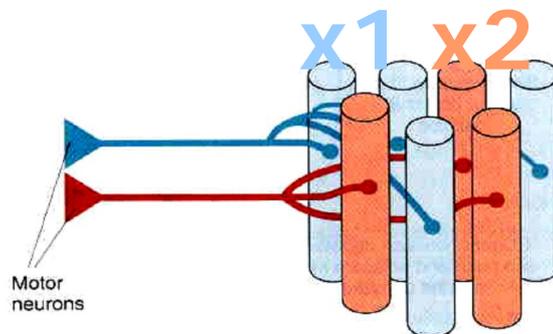
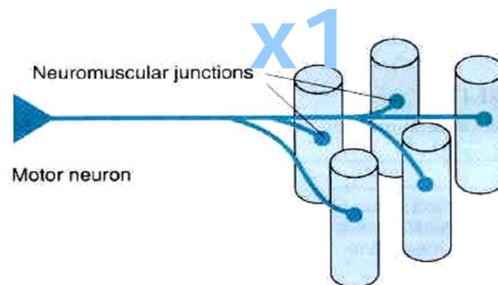
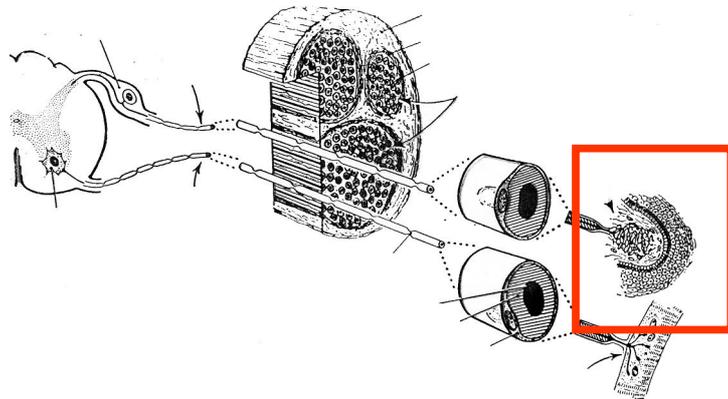
Les fibres motrices sont en jonction avec le muscle au niveau de la jonction neuromusculaire.

- La définition de l'unité motrice :

L'UM est composée des motoneurones et des fibres musculaires qu'ils innervent.

Au sein d'un muscle se trouvent plusieurs centaines d'unités motrices ; de plus, un même motoneurone innerve plusieurs fibres musculaires.

Cela permet une contraction homogène du muscle ; c'est également un moyen d'augmenter progressivement la force de contraction. Pour un effort modéré on active seulement quelques unités motrices et si l'effort devient plus important d'autres unités motrices sont recrutées. On dit que l'effort est maximal, lorsqu'on a recruté l'ensemble des unités motrices.



I- ELECTROMYOGRAPHIE

a) principes généraux

C'est le moyen d'étude du SNP

L'appareil se compose d'une unité de stimulation, stimulateur que l'on applique a différents endroits des membres (par exemple, poignet et coude pour l'étude du nerf médian). Le principe est d'appliquer un courant électrique sur la peau en regard du nerf ; on induit alors une dépolarisation de toutes les fibres nerveuses sous le stimulateur. Cette dépolarisation des fibres va se faire dans un sens, plus ou moins rapidement en fonction de l'état de myélinisation des fibres (conduction de proche en proche ou conduction saltatoire : la vitesse de conduction de l'influx nerveux sera alors plus ou moins rapide).

La dépolarisation induit un potentiel d'action qui va se propager jusqu'au muscle (si on étudie les fibres motrices) et être enregistré sous l'électrode de recueil que l'on va placer sur le muscle dont dépend le nerf stimulé. Par exemple, si on s'intéresse au nerf ulnaire, on place l'électrode de recueil sur les muscles hypothénariens.

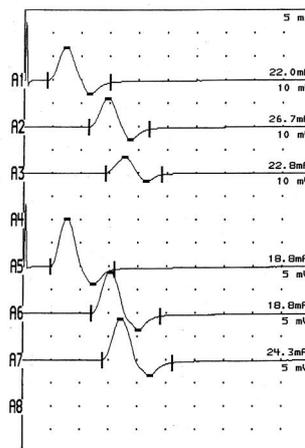
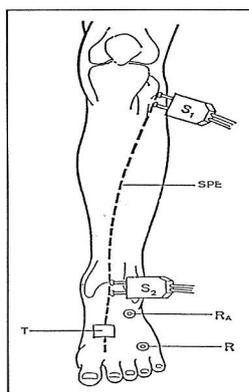
Ce potentiel d'action va s'enregistrer au niveau du muscle sur un écran, la réponse obtenue pourra alors être analysée.

On peut également stimuler électriquement les fibres sensibles ce qui permet de recueillir un potentiel sensitif.

Enfin, on analyse le nombre d'unités motrices recrutées pour un effort maximal en mettant une aiguille électrode directement dans le muscle considéré (détection) (il n'y a pas dans ce cas d'application de courant électrique).

b) 3 parties distinctes

- La stimulo détection motrice : qui est l'étude de la conduction de l'influx moteur



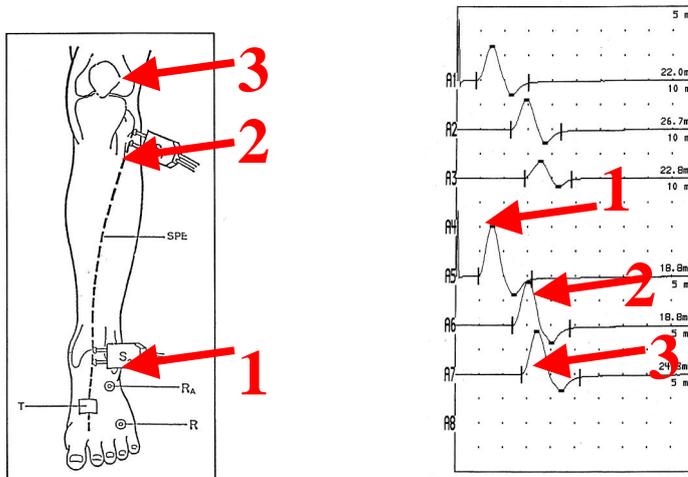
S'effectue à l'aide d'un courant électrique

Ici on considère le nerf fibulaire qui passe derrière le creux poplité au col du péroné et descend au cou-de-pied. On place les électrodes sur le muscle pédieux (dépendant du

nerf fibulaire). On applique un courant électrique en augmentant progressivement l'intensité : on observe alors un potentiel d'action augmentant progressivement en amplitude. L'amplitude du potentiel d'action se stabilise lorsque l'intensité est supra maximale. En effet, au fur à mesure que l'on augmente le courant, on dépolarise de plus en plus de fibres nerveuses (d'abord les plus superficielles) jusqu'à dépolariser l'ensemble des fibres du tronc nerveux étudié. Ainsi l'amplitude du potentiel reflète le nombre de fibres nerveuses excitables dans le nerf.

Une amplitude divisée par 2 par rapport à la normale peut signifier que l'on n'a pas assez stimulé le nerf, ou alors que la moitié des fibres nerveuses sont inexcitables.

On ne stimule pas le nerf qu'à un seul endroit, mais à plusieurs endroits du tronc nerveux étudié, toujours en distal (le plus proche possible de l'électrode de recueil) et plus haut (genou ou coude). Lorsque l'on stimule au col fibulaire le potentiel d'action arrive après un temps de latence, et lorsque on stimule plus haut, le potentiel d'action arrivera plus tardivement ; l'amplitude est la même car on a stimulé toute les fibres nerveuses du nerf (stimulation supra maximale). On peut calculer des vitesses de conduction de l'influx nerveux en mesurant la distance entre les 2 points de stimulation. Lorsque l'on divise la distance mesurée par la différence de latence entre les 2 potentiels d'action on obtient la vitesse de conduction motrice en m/s.



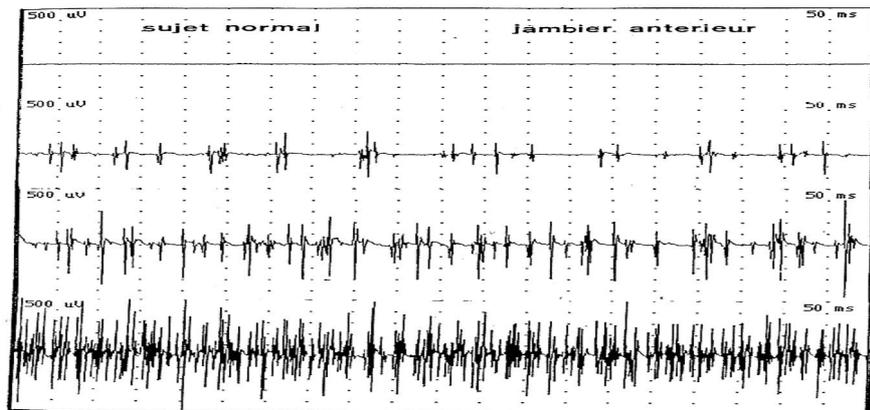
- La stimulo détection sensitive : étude de l'influx sensitif

Même méthode que précédemment mais on recueille un potentiel mille fois plus petit que le potentiel moteur.

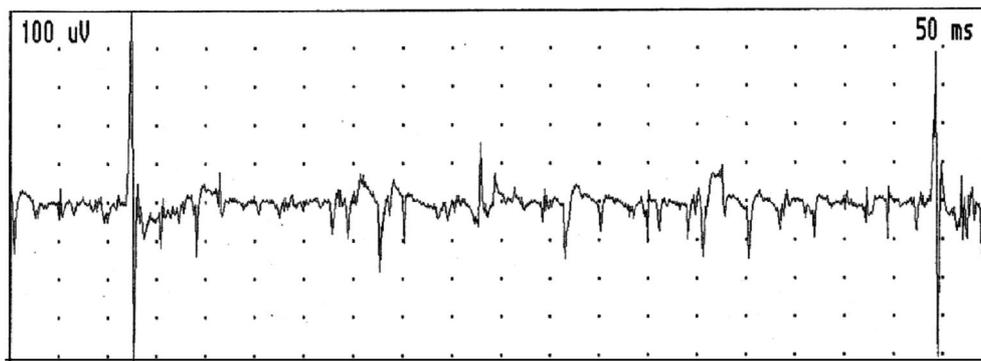
- La détection

On place une aiguille dans le muscle étudié, tout d'abord lorsqu'il est relâché (dans un muscle normal on n'enregistre pas de signal) puis on demande au patient de contracter progressivement jusqu'à la contraction supra maximale, où tous les motoneurones et toutes les fibres musculaires ont été recrutés. Au fur à mesure que le patient augmente sa contraction musculaire on observe un enrichissement progressif de l'amplitude et du nombre de potentiel d'action reflétant le recrutement de toutes les unités motrices. On peut déduire de cela 2 types d'atteintes : l'atteinte du motoneurone ou l'atteinte du muscle en fonction de la réponse.

A noter que la détection est patient-dépendante c'est-à-dire que le patient doit être capable de contracter ses muscles au maximum (problème des personnes dans le coma ou à compréhension réduite).



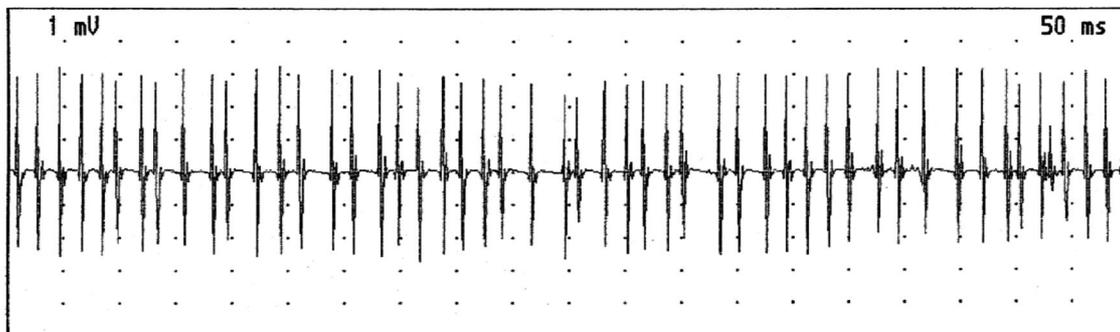
ATTENTION il existe des contre-indications à cet examen de détection : les patients sous traitements anti coagulants à dose efficace.



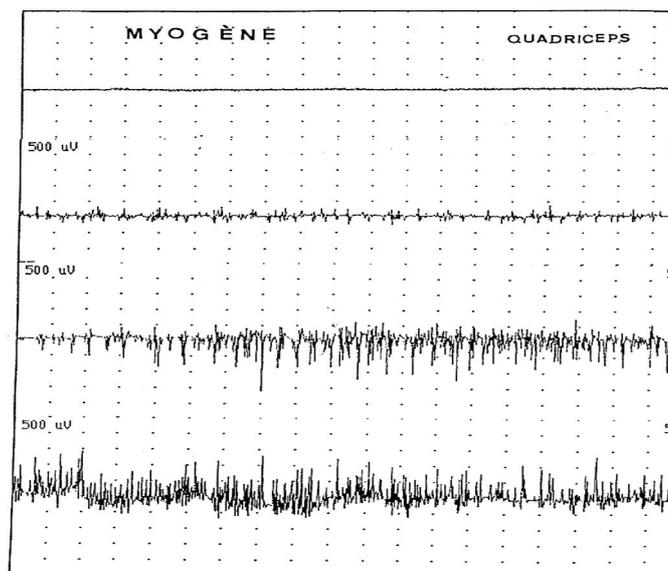
Au repos, chez un sujet normal, on n'observe rien, le muscle est dit silencieux. Chez un patient présentant une atteinte du nerf ou du muscle, on peut voir une activité spontanée, que sont les potentiels de fibrillation ou des potentiels lents de dénervation (inférieurs à $100\mu\text{V}$), correspondant au fait qu'une fibre musculaire est hypersensible à l'acétylcholine.

A l'effort, si le même patient augmente la force de contraction, on peut avoir:

- soit un tracé « pauvre, accéléré » synonyme d'atteinte neurogène, c'est-à-dire d'atteinte du motoneurone (de la fibre nerveuse motrice). Ce tracé s'explique car certaines des fibres motrices sont « lésées » ou ne fonctionnent plus. Le tracé s'appauvrit, une compensation se met en place par augmentation de la fréquence de battements des potentiels d'actions.



- soit un tracé « riche, microvolté » caractéristique d'atteinte myogène : au moindre effort, le tracé devient anormalement riche car certaines fibres musculaires ne fonctionnent plus et pour compenser, au lieu du recrutement de 10 unités motrices pour un effort modéré, 20 seront recrutées.



La conduction nerveuse est donc analysée par l'amplitude, la latence, la vitesse de conduction et la répartition des anomalies.

En pathologie : une perte axonale entraîne une diminution de l'amplitude alors qu'une perte myélinique entraîne un ralentissement de la vitesse de conduction. Les différentes affections peuvent toucher le contingent moteur, le contingent sensitif ou bien les 2.

c) Facteurs physiologiques de variation de conduction nerveuse

- maturation du SNP : un enfant a des fibres nerveuses plus lentes qu'un adulte
- taille du diamètre extérieur : mais cela intervient peu
- température : qui modifie la fréquence d'ouverture et de fermeture des canaux ioniques. Le froid ralentit artificiellement les vitesses de conduction nerveuse.

II- DIFFERENTS TYPES D'ATTEINTE DU SNP

On définit 3 mécanismes lésionnels correspondants à 3 mécanismes de récupération.

a) Dégénérescence Wallerienne

Correspond à la section du nerf : section axonale (fibres motrices et sensorielles) mais également de la gaine de myéline ; on observe une dégénérescence de l'ensemble des composants du nerf en distal du corps cellulaire par privation de l'afflux protéique nutritif.

La récupération se fait par repousse des fibres, mais un guidage assuré essentiellement par le manchon de la gaine de myéline est nécessaire (qui dans ce cas a disparu), mais également par l'existence de molécules produites en périphérie capables d'attirer les fibres qui repoussent. Attention plus on est loin de la cible, plus la repousse sera difficile.

En chirurgie, on peut suturer bout à bout les deux extrémités nerveuses en espérant que les fibres vont réinnervent les éléments distaux avant la dégénérescence.

Cette section nerveuse complète et la conséquence sur la dégénérescence est appelée neurotmesis.

Elle se mesure par la réduction de l'amplitude du potentiel.

La récupération est incomplète, longue (souvent plusieurs années).

b) Démyélinisation

Disparition aléatoire de segments de myéline.

2 mécanismes expliquent ces atteintes démyélinisantes

- la compression nerveuse (atteinte localisée)
- les maladies auto-immunes (atteinte diffuse)

Ce mécanisme est appelé neurapraxie.

Elle se mesure par le ralentissement des vitesses de conduction.

La récupération est complète, rapide (quelques jours à quelques semaines).

c) Dégénérescence axonale

Atteinte exclusive des fibres axonales dans le tronc nerveux alors que le manchon myélinique reste intact.

Lors de la régénérescence axonale la repousse est plus facile que lors d'une dégénérescence wallerienne car ici le guidage est conservé, mais plus la lésion est loin de la cible plus il est difficile de récupérer.

Ce mécanisme est appelé axonotmesis.

Elle se mesure par la réduction d'amplitude du potentiel.

La récupération est intermédiaire, entre els deux cas précédents.

Le diabète et l'alcoolisme chronique sont 2 causes fréquentes de dégénérescence axonale. Dans les deux cas, on a alors une polyneuropathie, touchant d'abord les extrémités distales (la plus loin du corps cellulaire) et qui va progresser vers le corps cellulaire.

d) Exemples d'atteintes

- Atteinte nerveuse focalisée : atteinte tronculaire

Atteinte du nerf fibulaire :

Le nerf passe sous la tête de la fibula, il innerve les releveurs du pied et des orteils ; son territoire sensitif est la partie latérale et le tiers inférieur de la jambe et du pied.

Un examen clinique précède l'EMG :

- On teste le muscle en contraction maximale contre résistance

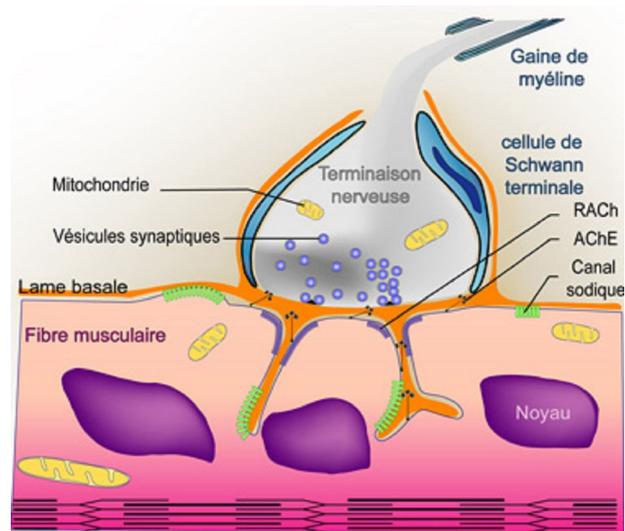
- On teste la sensibilité par contact avec une aiguille ou du coton et on

recherche une hypoesthésie systématisée à la piqûre et au tact.

A l'EMG, on recueille un premier potentiel à la cheville (il est normal), on stimule en dessous du col de la fibula ce même nerf (point 2) (on dépolarise en condition supra maximale) et on obtient un deuxième potentiel qui a la même amplitude (on peut alors calculer la vitesse de conduction motrice entre ces deux points) ; on stimule encore au dessus du 2eme point de stimulation (point 3) et on observe un potentiel d'action dont l'amplitude est diminuée par exemple de 50%, c'est-à-dire que 50% des fibres sont bloquées entre le point 3 et le point 2, ainsi qu'un ralentissement de la vitesse de conduction, calculée entre le point 2 et le point 3.

On localise donc précisément l'atteinte nerveuse

-Atteinte de la jonction neuromusculaire : la myasthénie



La jonction neuro-musculaire est une région spécialisée de la fibre musculaire où l'Ach libérée par le motoneurone se fixe sur des récepteurs dits post-synaptiques. La fixation de l'Ach entraîne un potentiel d'action et la contraction de la fibre musculaire. Dans la myasthénie, il y a production d'anticorps spécifique du récepteur à l'Ach, certains récepteurs seront donc bloqués.

En général les femmes sont le plus touchées, et les premières manifestations arrivent vers 20 ans. C'est une maladie auto-immune avec production d'auto anticorps, fréquemment associée à d'autres pathologies auto-immunes comme le thymome ou la thyroïdite.

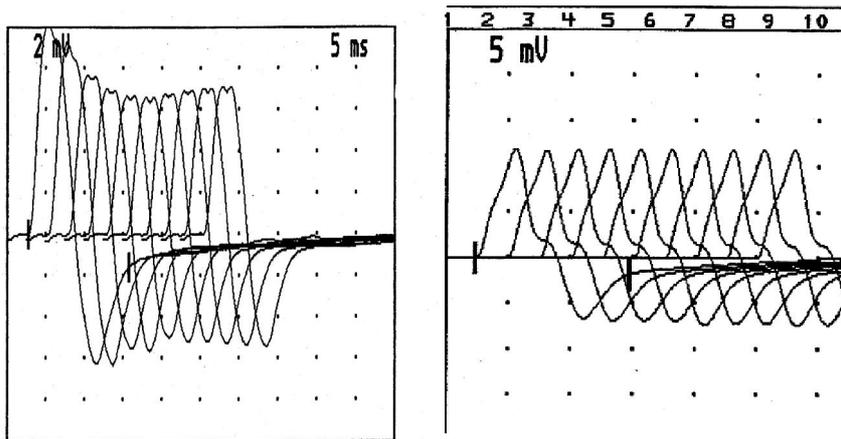
Une anomalie de la jonction entraîne un déficit moteur apparaissant uniquement à l'effort car tous les récepteurs ne sont pas occupés par les anticorps. Au début d'un effort, on a besoin de peu d'Ach, mais au fur à mesure qu'on augmente l'effort on doit normalement occuper tous les récepteurs pour avoir un déclenchement maximal de la contraction musculaire.

Cette atteinte touche tous les muscles et de manière assez évocatrice les muscles facilement fatigables, c'est-à-dire les muscles oculomoteurs, les muscles pharyngo-laryngés (parole et déglutition), les muscles de la face ; les muscles proximaux des ceintures peuvent également être touchés.

Diagnostic : exploration de la synapse neuromusculaire

Par une stimulation répétitive à 3 Hz du même nerf, on force alors la libération d'Ach : c'est comme si on reproduisait la contraction maximale volontaire, de manière prolongée.

Chez le sujet normal on observe un potentiel d'action stable en amplitude, alors que chez le patient myasthénique on observe un épuisement de la réponse avec un décrétement du 5ème potentiel c'est-à-dire une perte d'amplitude supérieure à 10% par rapport au premier potentiel. On a alors reproduit l'épuisement de la jonction neuromusculaire, très spécifique de la myasthénie



Sujet myasthénique

Sujet normal

- Atteinte diffuse : la polyneuropathie

Caractérisée par une atteinte diffuse de tous les troncs qui est longueur de fibres dépendante, c'est-à-dire que les symptômes commencent aux pieds puis l'atteinte progresse petit à petit et finit par toucher les mains ; l'atteinte est toujours symétrique, d'évolution ascendante.

e) Symptômes et signes sensitifs

- Les signes positifs :

Sont les signes dont le patient se rend compte lui-même et dont il va se plaindre : ce sont des paresthésies (fourmillement, serrement, crampe, brûlure, décharge électrique, sensation de broiement.

- Les signes négatifs :

Sont les signes constatés lors de l'examen cliniques, à type d'hypoesthésie voire d'anesthésie.

L'examen se fait en quatre points :

- sensibilité tactile à l'aide d'un coton, examen comparatif et bilatéral
- sensibilité douloureuse à l'aide d'une pointe
- sens de vibration à l'aide d'un diapason
- étude du sens de position du gros orteil, le patient a les yeux fermés et on lui demande si on a placé son orteil en flexion ou extension.

f) Syndrome neurogene moteur

- parésie
- fasciculations, crampe

- amyotrophie
- diminution ou abolition des ROT

III- CONCLUSION

L'EMG explore la fibre musculaire (vitesse de conduction motrice et sensitive), la synapse neuromusculaire ainsi que la fibre musculaire ; il fait aussi le bilan des lésions en apportant des informations sur la localisation, mais également sur le type de lésions, enfin il permet l'établissement d'un pronostic.

LE MUCLE STRIE SQUELETTIQUE PHYSIOPATHOLOGIE

Quelques rappels :

-Embryologiques :

Les cellules musculaires sont issues du mésoderme et certaines de ces cellules vont subir une induction génique par le FGF qui va permettre une sélection dans le mésoderme de certaines cellules qui vont se différencier en progéniteurs de cellules musculaires : les myoblastes.

Ces myoblastes vont s'aligner et fusionner en myotubes ; cette fusion explique pourquoi fibres musculaires sont des cellules multinuclées. Ces myotubes vont acquérir une différenciation en fibres contractiles. Il persiste chez l'adulte des cellules souches satellites.

Les fibres musculaires sont associées en parallèle, attachées à l'os par du tissu conjonctif : le tendon. Le mouvement lors de la contraction d'un muscle va induire la mobilité d'un seul des segments osseux.

- La fibre musculaire :

Constituée de plusieurs myofibrilles, elles même composées de myofilaments qui sont les fameuses protéines contractiles musculaires qui vont permettre le mouvement. Sur une fibre musculaire on va distinguer plusieurs myofibrilles et au sein de la myofibrille on va reconnaître des unités fonctionnelles : les sarcomères.

- Le sarcomère :

Reconnaissable facilement sur le plan morphologique puisqu'il s'agit d'une bande sombre entourée de 2 hémi-bandes claires.

La bande sombre au centre est la bande A, les deux bandes claires de chaque cotés sont les bandes I. Au sein de la bande A on distingue une zone claire, c'est la zone H, qui est traversée par une ligne plus sombre qui est la ligne M. Les bandes I de chaque cotés sont séparées par la strie Z. Les bandes sombres ont une densité protéique plus importante par rapport aux bandes claires.

Un sarcomère est donc constitué d'une bande A entourée de chaque coté de 2 hémi-bandes I.

Si l'on s'intéresse à la myofibrille on s'aperçoit que l'on a des protéines contractiles composée de filament épais de myosine et de filament fin d'actine installées de manière parallèle les unes au dessus des autres au sein de la myofibrille.

La bande A correspond à une accumulation de filaments fins et épais, la bande H correspond à l'empilement des filaments épais, les bandes I correspondent à l'empilement des filaments fins.

I- LES DIFFERENTES PROTEINES CONTRACTILES MUSCULAIRES ET DU CYTOSQUELETTE

- Les filaments épais :

Composés de molécules de myosine exclusivement, qui sont têtes-bêche, c'est-à-dire avec une queue dirigée vers le centre du sarcomère et avec une tête située de part et d'autre du sarcomère : on note deux types de liaisons importantes : 1 site de liaison de l'actine et le site ATPasique de la myosine.

- Les filaments fins :

Composés d'hélices d'actine sur lesquelles on trouve des chaînes hélicoïdales de tropomyosine recouvrant partiellement les sites de liaison de l'actine à la myosine. Ces chaînes de tropomyosine cachent donc en partie les sites de liaison à l'actine. Une autre molécule, la troponine se lie à la fois à la tropomyosine et à l'actine ; cette molécule est capable de changer de conformation, c'est-à-dire de démasquer les sites de reconnaissance de l'actine à la myosine après fixation du Ca^{2+} .

Donc une hypocalcémie entraîne des troubles de la contraction musculaire, et peut entraîner un déficit moteur.

- Les protéines du cytosquelette :

Rattachent les protéines contractiles les unes aux autres ainsi qu'à la membrane sarcoplasmique pour une homogénéité du mouvement. La dystrophine permet l'ancrage des filaments d'actine de la cellule musculaire à la laminine de la membrane basale.

II-COUPLAGÉ EXCITATION CONTRACTION

Grace à sa tête et à son pont transversal la fibre contractile de myosine va s'arrimer au filament d'actine, va se déplacer vers l'intérieur du sarcomère, puis se relâcher et se fixer un peu plus loin sur le filament d'actine, provoquant ainsi le raccourcissement du sarcomère.

Tout ceci demande de l'énergie et cela explique pourquoi il y a un site ATPasique sur la tête de la myosine, capable d'emmagasiner de l'énergie.

L'ATP se fixe sur la tête de myosine, l'activité ATPase va produire de l'ADP et du phosphate, la tête est alors capable de se fixer à l'actine, elle va libérer l'ADP et le phosphate ce qui entraîne une bascule de la tête de 90° à 45° qui fait glisser l'actine sur la myosine, puis la tête va se détacher du filament d'actine et la myosine pourra de nouveau fixer l'ATP.

Ce phénomène est responsable de la rigidité cadavérique : comme il n'y a plus d'énergie, il n'y a plus d'ATP et donc la tête de myosine reste fixée à l'actine entraînant la rigidité, qui disparaît dans les 48 heures lorsque les fibres vont dégénérer.

La triade T est formée d'une invagination de la membrane sarcoplasmique formant le tubule T qui traverse la fibre entre les bandes A et I ; il passe entre les sacs latéraux

adjacents et va fonctionner de manière très active avec les extrémités du réticulum sarcoplasmique de chaque coté. C'est à ce niveau là que va se propager le potentiel d'action de la fibre nerveuse à la fibre musculaire.

Triade T = tubule transverse + 2 sacs latéraux.

Un potentiel d'action arrive sur le motoneurone, déclenche la libération d'Ach qui se fixe sur ses récepteurs de la membrane post-synaptique déclenche un potentiel de plaque motrice qui va s'étendre au niveau de la triade. A partir du moment où on a dépolarisation de la triade il y a ouverture de récepteurs à la dihydropyridine qui sont situés au niveau du tubules T (ce sont des canaux calciques voltage-dépendants, qui ne s'ouvrent que lorsque le potentiel de plaque motrice arrive à proximité). Leur ouverture permet la dépolarisation de l'extrémité du réticulum sarcoplasmique situé immédiatement à coté ; cette dépolarisation entraîne l'ouverture d'autres canaux calciques (qui sont des canaux de type ryanodine) et qui sont les seuls capable de libérer le calcium du réticulum sarcoplasmique. Ce calcium va diffuser jusqu'aux myofibrilles, où il va se fixer sur la troponine, qui va démasquer les sites de fixation de l'actine à la myosine, la contraction musculaire est alors possible. Le calcium excédentaire dans le réticulum va être repompé par des pompes spécifiques, afin de reconstituer les réserves.

III- METABOLISME ENERGETIQUE ET EXERCICE MUSCULAIRE

a) Métabolisme

Ces mécanismes de contraction nécessitent de l'ATP, or, il y a peu de réserve énergétique au sein de la fibre. La seule réserve mobilisable immédiatement se fait à partir d'une enzyme : la créatine phosphokinase (CPK) capable de produire de l'ATP à partir de phosphocréatine.

Cette enzyme sera dosée systématiquement lors de suspicion d'atteinte musculaire.

Les CPK sont augmentées en cas de myolyse, mais également en cas de sport intensif par altération des fibres musculaires ; les CPK sont également augmentées dans le cas d'infarctus du myocarde.

Les réserves étant faibles, l'énergie provient alors de 2 voies :

- la voie aérobie à partir de la phosphorylation oxydative du glucose qui utilise le glucose dans le sang et le glycogène musculaire, ainsi qu'une bonne oxygénation. Cette voie se met en place lors d'un exercice modéré dans des conditions de bonne oxygénation ; elle fournit 20X plus d'ATP que la voie anaérobie.

- la voie anaérobie ne nécessite pas d'oxygène, c'est une voie de secours, qui aboutit à la formation d'acide lactique, acidifiant le muscle et conduisant à la production de lactate. Cette voie est utilisée lors d'effort intense et est responsable des douleurs musculaires après l'effort, mais également en début d'exercice quand l'apport d'O₂ est encore insuffisant. La voie anaérobie produit de l'ATP deux fois et demi plus vite que

la voie aérobie, utilisée lorsque le muscle a besoin d'énergie rapidement pendant une courte période.

b) Conséquence du mode d'exercice

- l'exercice d'intensité modérée entraîne une stimulation des fibres aérobie, une augmentation du nombre de mitochondries, une augmentation du nombre de capillaires et une diminution du diamètre des fibres musculaires (muscle fins) afin de favoriser l'endurance ;

- l'exercice d'intensité élevée entraîne une stimulation des fibres anaérobies, une hypertrophie musculaire et la synthèse de protéines contractiles d'actine et myosine.

Donc en fonction de l'exercice musculaire on est capable de favoriser le développement de fibres musculaires différentes.

IV- CARACTERISTIQUES DES TYPES DE FIBRES MUSCULAIRES SQUELETTIQUES

a) Les muscles rouges : contenant des fibres de type I, de petit diamètre, ils sont de couleur foncée car riches en myoglobine, ils répondent lentement, sont adaptés à des contractions lentes et prolongées (posture), ils sont faiblement fatigables, ils sont riches en mitochondries, présentent un grand réseau capillaire, fonctionnent selon la voie aérobie avec des fibres oxydatives à myosine dotée d'activité ATPasique rapide.

b) Les muscles blancs : composés de fibres de type II, de couleur plus claire, ils répondent vite, sont spécialisés dans les mouvements rapides et précis, ils sont rapidement fatigables, et fonctionnent selon la voie de la glycolyse anaérobie, ils comportent donc peu de mitochondries, et une faible activité ATPasique

V- EXAMEN DEVANT UNE SUSPICION DE MALADIE MUSCULAIRE

a) Ce sont les myopathies : Le patient se plaint d'une faiblesse bilatérale symétrique et proximale, plus ou moins amyotrophique avec une conservation des ROT (au début), la démarche s'effectue en dandinant comme un canard. Les examens complémentaires à effectuer sont un dosage des CPK, un EMG, une IRM musculaire, ainsi qu'une biopsie musculaire.

ATTENTION une amyotrophie ne signe pas toujours une maladie musculaire, cela peut être une amyotrophie de sous-utilisation (patient allongé longtemps, qui ne mobilise plus ses membres, comme ne réanimation par exemple).

b) Des étiologies différentes :

-myopathie congénitale/génétique :

-dystrophie musculaire par destruction progressive des fibres musculaires (par exemple, anomalie de la dystrophine qui arrime le filament d'actine à la membrane plasmique).

-myopathies congénitales par anomalie au cours de la vie fœtale de la fibre musculaire.

-métaboliques : par dysfonctionnement de la voie de dégradation des sucres, graisses ou de la chaîne respiratoire (mitochondriopathies).

-myopathies acquises :

-toxiques et médicamenteuses (anti rétroviraux, hypocholestérolémiants)

-inflammatoires (maladie auto-immune)

-endocriniennes

c) La dystrophie musculaire = paradigme de la maladie musculaire dégénérative

On observe des muscles fins, une cyphose dorsale avec une projection vers l'avant, ainsi qu'une déformation du thorax, et du squelette s'accompagnant d'une paralysie progressive des muscles des racines, responsables d'un retard d'acquisition à la marche puis d'une perte progressive des acquisitions, puis d'une atteinte des muscles cardiaques et respiratoires. C'est une maladie liée à l'X débutant dans l'enfance et touchant 1/4000 naissance.

A l'EMG on observe une atteinte myogène, à l'IRM on observe un signal de muscle modifié avec une infiltration graisseuse, signant une dégénérescence musculaire et les CPK sont élevées.

Le diagnostic se fait par la mise en évidence du déficit qualitatif et quantitatif en dystrophine par immuno marquage et Western-Blot du fragment de biopsie musculaire.

d) La Polymyosite :

Il s'agit d'une maladie musculaire inflammatoire, apparaissant à l'âge adulte, entraînant un déficit rapide marqué des ceintures, avec une altération de l'état général, un syndrome inflammatoire et des CPG supérieures à 1000. A l'EMG, on observe un syndrome myogène à l'effort ainsi qu'une activité spontanée très importante. L'IRM montre un hypersignal précoce et intense des muscles atteints et la biopsie musculaire l'infiltration inflammatoire.

Le traitement est un traitement anti inflammatoire par corticothérapie.