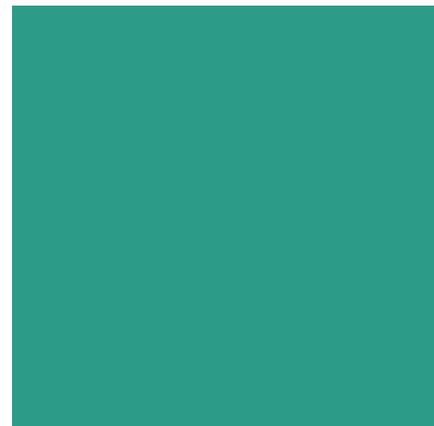




Club Nerf-Muscle, 15 Octobre 2014



## Crampes, fasciculations, myokimies

Syndromes cliniques

# + Crampes: définition

- Contraction involontaire, brutale, douloureuse
- D'un segment de muscle
- D'un muscle
- D'un ensemble de muscles.

Crampes « vraies »: activité EMG

# + Crampes essentielles

- A tout âge
  - Agé, nocturne
- Douleur intense
- Contraction violente
- Muscle creusé
- Arrachement tendineux, douleurs permanentes

## **Tableau 1 – Rôle des fibres C dans les crampes musculaires : le cercle vicieux des crampes** **Role of C fiber in muscular cramps: the vicious circle of cramps**

Facilitation des motoneurones alpha par les fibres C (fibres IV), elles-mêmes stimulées par les polypeptides algogènes (KCl, lactates)

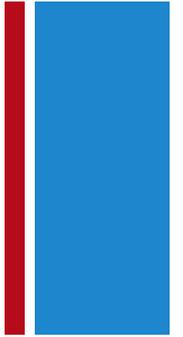
Contraction musculaire soutenue consommant de l'ATP

L'épuisement de l'ATP crée une contracture silencieuse

L'effet de la contraction musculaire est celui d'un garrot interne à l'origine d'une ischémie

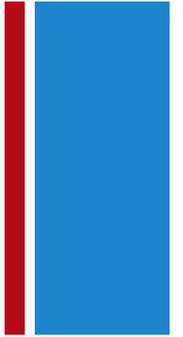
Libération des polypeptides algogènes KCl et lactates stimulant les fibres C, ce qui crée un cercle vicieux

# + Diagnostics différentiels



- Contractions indolores:
  - Dystonies
  - Myotonies
- Douleurs sans contraction
- Douleur et contraction
  - Lombalgies chroniques
  - Lésion musculaire
  - Homme raide
  - Contractures: silence électrique
    - Myopathies métaboliques
    - Brody

# + Crampes essentielles



- Fatigue
- Facteurs nerveux
- Déséquilibre alimentaire

Forme familiale  
AD  
Début ado, prédominance distale.

- Explorations: si fréquentes, invalidantes et/ou signes associés
  - **Biologie: quel bilan?**
  - **EMG**



# Crampes symptomatiques

---

**Table 2.** Etiology of cramps.

---

No apparent cause

- Nocturnal leg cramps in the elderly

- Exercise-related

Lower motor neuron disorders

- Amyotrophic lateral sclerosis

- After poliomyelitis

- Radiculopathy

- Neuropathy

Metabolic disorders

- Pregnancy

- Uremia

- Cirrhosis

- Hypothyroidism

- Hypoadrenalism

Acute extracellular volume depletion

- Perspiration, "heat cramps"

- Hemodialysis

- Diarrhea, vomiting

- Diuretic therapy

Medications

Hereditary disorders

Antibodies to voltage-gated potassium channels

---





## Tableau I. Évaluation des crampes par le crampe severity score (CSS) de 0 à 4.

---

0 : pas de crampe

1 : crampes diurnes et nocturnes n'interférant pas avec les activités journalières et le sommeil nocturne

2 : crampes musculaires fréquentes déclenchées par l'exercice musculaire n'interférant pas de façon significative avec les activités journalières et le sommeil nocturne

3 : crampes continues ou presque déclenchées par la contraction musculaire et limitant les activités journalières et le sommeil nocturne

4 : crampes musculaires continuelles interférant sévèrement avec les activités journalières et le sommeil nocturne

---



**Muscle biopsy in patients with myalgia: Still a painful decision**

John T. Kissel

*Neurology* 2007;68;170-171

DOI: 10.1212/01.wnl.0000254503.91471.f5

**The role of muscle biopsy in investigating isolated muscle pain**

M. Filosto, P. Tonin, G. Vattei, L. Bertolasi, A. Simonati, N. Rizzuto and G. Tomelleri

*Neurology* 2007;68;181-186

DOI: 10.1212/01.wnl.0000252252.29532.cc

# Patients et méthodes: biopsie

- Site: deltoïde ou vaste latéral
- Histologie et histochimie:
  - HES, Gomori, PAS, Noir Soudan ATPases, NADH-TR, SDH, COX-SDH, phosphorylase, myoadenilate deaminase.
- Immunohistochimie:
  - Dystrophine,  $\gamma$ -sarcoglycan, dysferline: si ano myopathiques ou normal
  - CMH-I si nécrose
  - CCR si dysfonction mito (RRF...)
  - Phosphorylase, PFK, PGK, PGM, LDH: si accumulation au PAS, myopathie ou normal.

# Résultats

240 patients (9,3% des 2570 patients avec biopsie de 1990 à 2003)

*Table 1 Clinical/pathologic correlation*

	Patients, n (%)	M	F	Age range, y	My	C	My/C	L	G	R	E	R/E
Heterogeneous myopathic changes	124 (51.6)	81	43	14–77	92	13	19	69	55	25	44	55
Mitochondrial abnormal	47 (20)	34	13	15–62	30	5	12	17	30	4	12	31
Normal biopsy	46 (19)	33	13	9–64	36	4	6	20	26	5	25	16
Neurogenic pattern	17 (7)	15	2	14–65	8	5	4	7	10	3	5	9
PPL deficiency	5 (2)	3	2	19–47	5	0	0	0	5	0	5	0
PFK deficiency	1 (0.4)	1	0	43	1	0	0	1	0	0	1	0
Total	240 (100)	167	73	9–77	172	27	41	114	126	37	92	111

My = myalgia; C = cramps; My/C = myalgia and cramps; L = localized symptoms; G = generalized symptoms; R, E, R/E = symptoms referred at rest (R), with exercise (E), or both (R/E).

Filosto *et al.*, Neurology, 2007

# Résultats

- Groupe anomalies mitochondriales (n=47):
  - Anomalies chaîne respiratoire: 8 patients.
  - Recherche délétions ADNmt et ARN cytochrome b chez ces 8 patients: pas d'anomalies retrouvées.

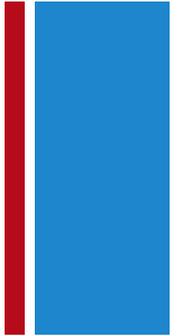
# Résultats

- Groupe myopathie métabolique (n=6):
  - Accumulation de glycogène au PAS
  - Déficit en phosphorylase: n=5
  - Déficit en PFK: n=1

# Résultats

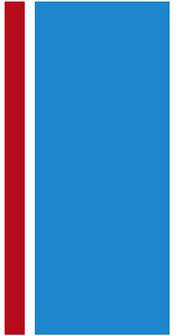
- 80% des patients ont une biopsie anormale
- 20% ont des modifications spécifiques
- 6% ont un diagnostic précis de myopathie

# + Crampes: traitements



- Non-médicamenteux
  - Étirements
  - Activité physique
  
- Médicamenteux
  - Sulfate de quinine
  - Carbamazépine, phénytoïne
  - L-carnitine (hémodialysés)
  - Vitamine E (cirrhotiques)
  - Vérapamil

# + Fasciculations



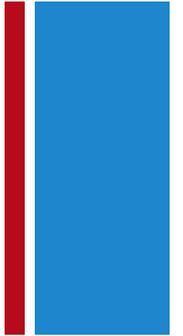
- Définition:

Secousses musculaires spontanées, discrètes d'un groupe de fibres musculaires appartenant à la même unité motrice.

- Origine:

- Axonale

# + Crampes-Fasciculations



- Co-existence des 2: rare
- Bénin: pas d'amyotrophie
- Annonceur de SLA?
  - Qq cas rapportés
  - 6/250 SLA: SCF avant.
  - Aide de l'EMG



SCF

Myokimie

Neuro-  
myotonie

Isaacs

Morvan



## MYOKIMIES

- Ondulations musculaires
  - *Kyma*
- 5-150 Hz
- *Np démyélinisantes*
- *Plexus post radiques*
- *SEP*
- *Tumeurs pontiques*
- *Venins*

## NEUROMYOTONIE

- Raideur musculaire
- Difficultés de relaxation
- Pas de myotonie/percussion
- 150-300 Hz

# + Syndrome d'Isaacs

- Neuromyotonie diffuse
- Hypertrophie musculaire
- +/- dysautonomie:
  - Sueurs

40%: anti-VGKC

Myasthénie  
Thymome  
Lymphome  
GVH

**MORVAN**

Isaacs + encephaloP

Insomnie, hallucinations, confusion



Disorder	Clinical Features	EMG findings
Cramp-Fasciculation Syndrome	cramps, stiffness fasciculations	after-discharges fasciculations single MU discharges
Neuromyotonia (Isaacs' Syndrome)	as above plus myokymia pseudomyotonia muscle hypertrophy	fibrillations myokymic discharges prolonged MU discharges
<i>Maladie de Morvan</i> (Morvan's Syndrome)	as above plus increased secretions insomnia confusion hallucinations memory loss	as above

# CRAMP-FASCICULATION SYNDROME IN PATIENTS WITH AND WITHOUT NEURAL AUTOANTIBODIES

TEERIN LIEWLUCK, MD,<sup>1,2</sup> CHRISTOPHER J. KLEIN, MD,<sup>1</sup> and LYELL K. JONES, Jr., MD<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Neurology, Mayo Clinic, 200 First Street SW, Rochester, Minnesota 55905, USA

<sup>2</sup>Department of Neurology, University of Colorado School of Medicine, Anschutz Medical Campus, Aurora, Colorado USA

*Muscle Nerve* 49:351–356, 2014

