



# **DIAGNOSTIC D'UNE FAIBLESSE MUSCULAIRE**

**Dr. S. Bouchetara**

**SERVICE DE NEUROLOGIE  
CHUO**

- Parésie
- Paralysie

- 4 grands syndromes:

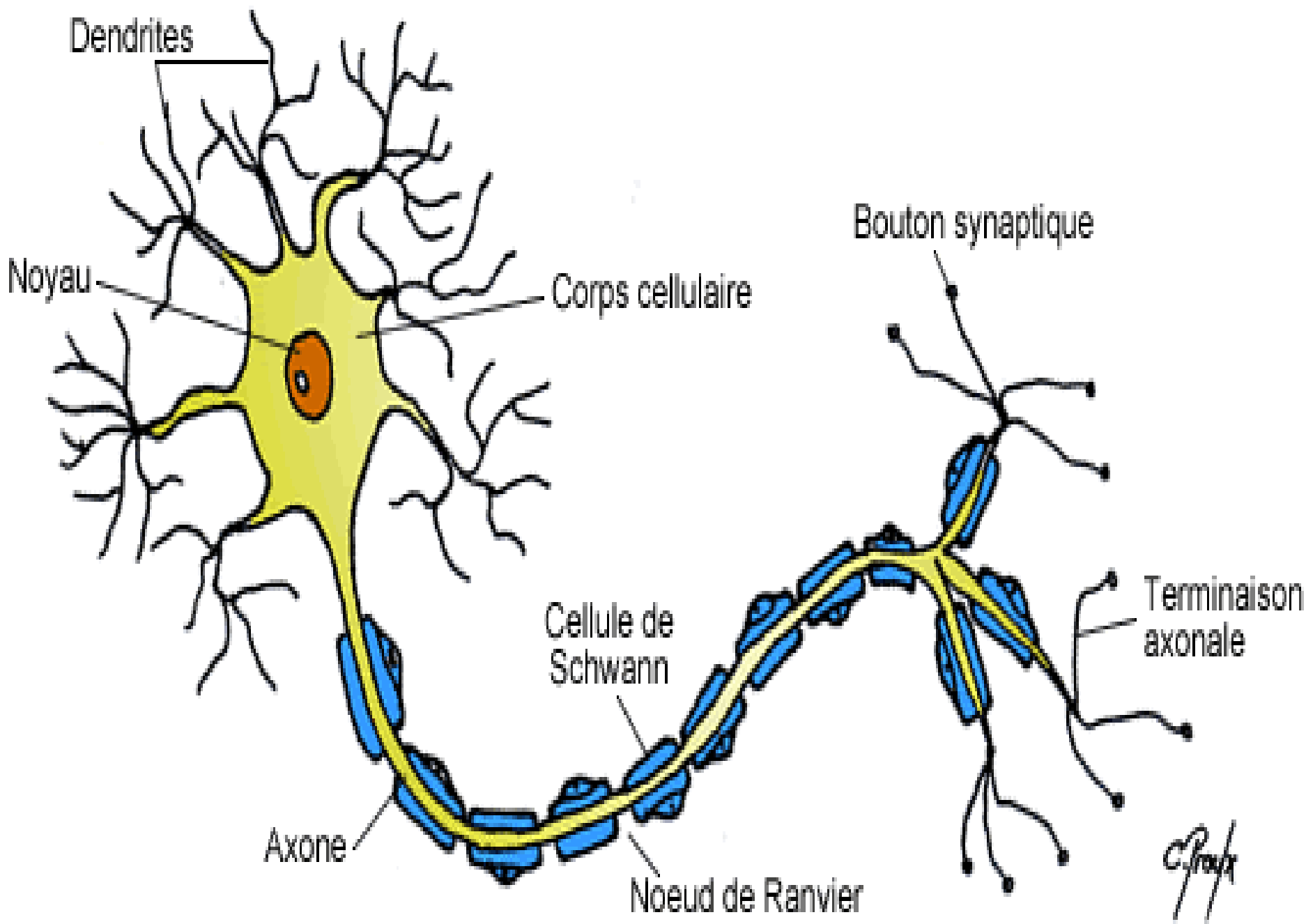
-syndrome neurogène périphérique

-syndrome myogène

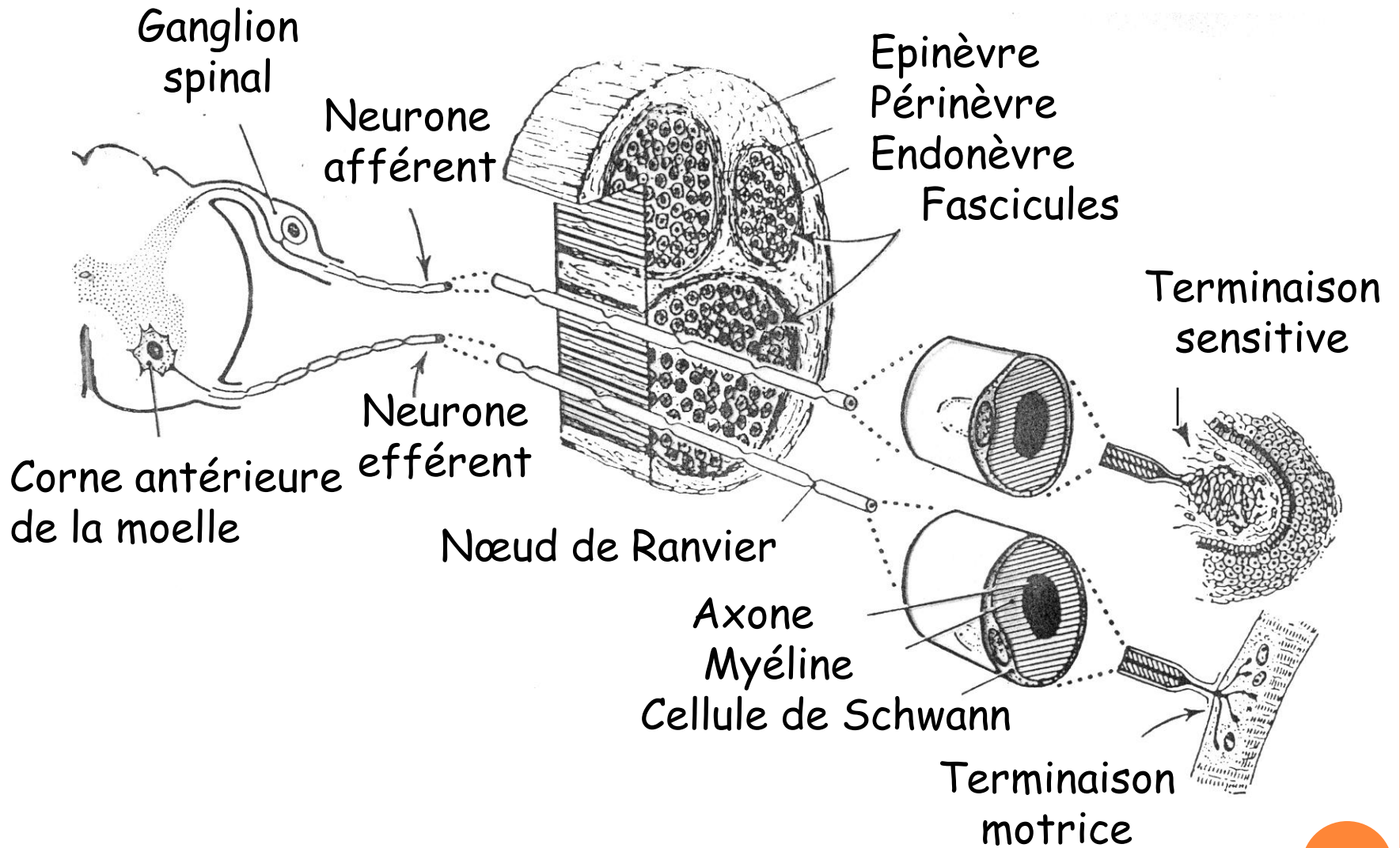
-syndrome myasthénique

-syndrome pyramidal

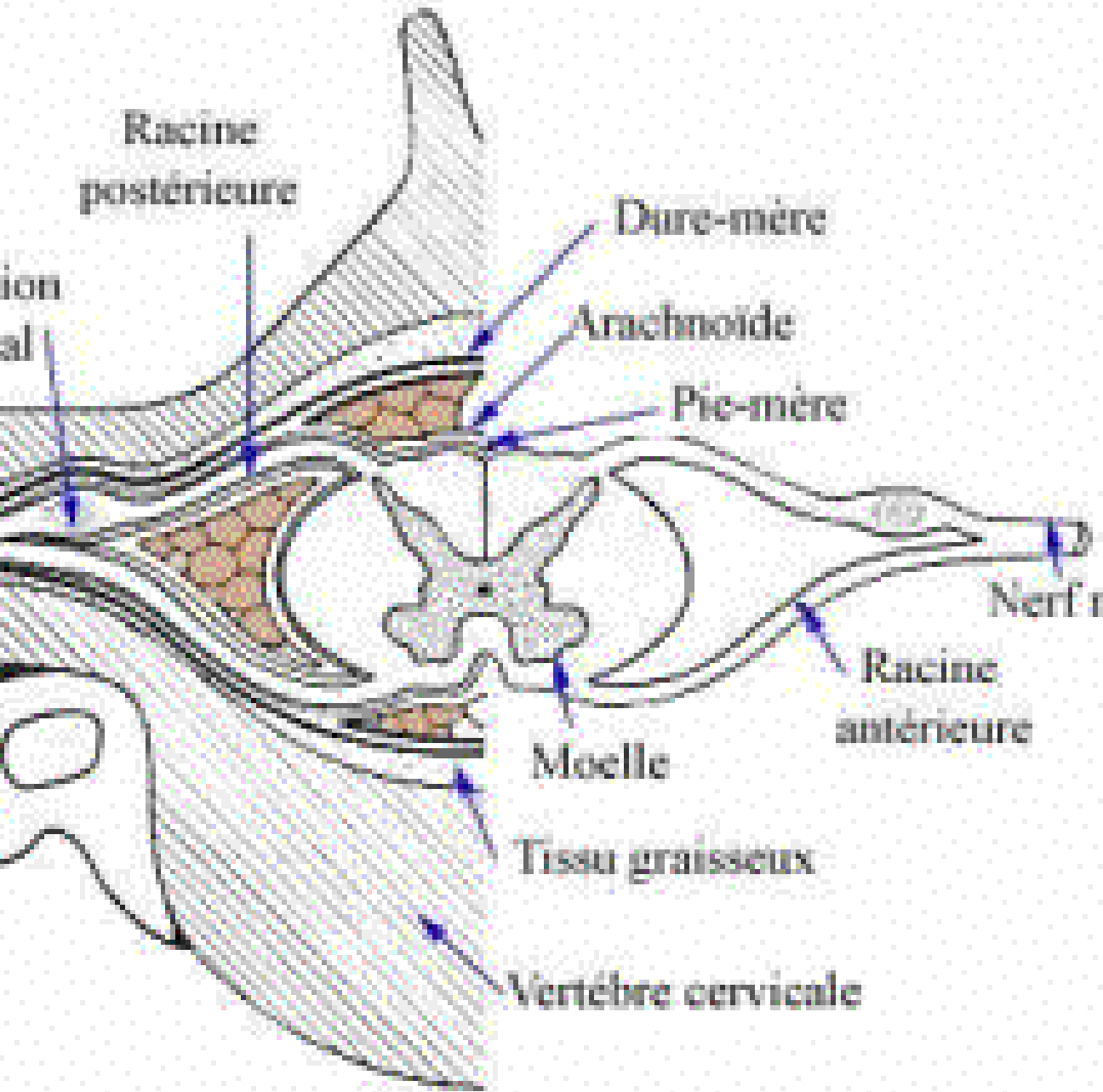




*C. Prof*



# Coupe au niveau d'une vertèbre cervicale



COUPE AU NIVEAU D'UNE VERTÈBRE CERVICALE



# SYNDROME NEUROGENE PERIPHERIQUE

- Ensemble des symptômes et signes témoignant d'une atteinte du système nerveux périphérique (SNP)
- Le SNP comprend :
- **Un neurone moteur** (corps cellulaire dans la corne antérieure de la moelle)
- **Un neurone sensitif** (corps cellulaire dans le ganglion spinal)
- **Un contingent végétatif, ou autonome**



# SYMPTOMES

## ○ 1. Faiblesse

maladresse, gêne, lourdeur ...d'un ou plusieurs membres, traduisant le déficit moteur.

## ○ 2. Troubles sensitifs divers :

- Douleurs (décharges électriques, brûlures, crampes au repos)
- Paresthésies (fourmillements, picotements)
- Anesthésie ou hypoesthésie (« comme après une anesthésie locale chez le dentiste », « peau cartonnée », etc... )



# SIGNES CLINIQUES

## ○ 1. Déficit moteur

Topographie variable, mais le plus souvent à prédominance distale.

Hypotonique

Intensité variable, qu'il est possible de coter, muscle par muscle :

- 5: force normale
- 4: mouvement possible contre résistance
- 3: mouvement possible contre la pesanteur
- 2: mouvement possible si la gravité est éliminée
- 1: trace de contraction musculaire
- 0: aucune contraction musculaire visible





# SIGNES CLINIQUES

## ○ 2. Amyotrophie

Signe majeur mais habituellement absent au début de l'atteinte.

## ○ 3. Fasciculations

Contractions musculaires très brèves, superficielles, localisées à une partie d'un muscle, ne déplaçant pas le segment de membre, bien visibles à jour frisant, survenant spontanément ou après percussioin du muscle.

Grande valeur séméiologique (quasi pathognomonique) mais très inconstantes surtout présentes lors de l'atteinte des neurones des cornes antérieures de la moelle.



# SIGNES CLINIQUES

## **4. Abolition ou diminution des réflexes ostéo-tendineux**

- C'est, avec l'amyotrophie, le meilleur signe clinique du syndrome.

## **5. Déficit sensitif**

- Déficit de la sensibilité thermo-algique (froid, chaud, piquûre)
- Déficit de la sensibilité au tact superficiel et de la sensibilité profonde (sens de position du gros orteil, perception des vibrations du diapason)



# SIGNES CLINIQUES

## 6. Troubles trophiques et signes végétatifs

- Peau sèche, amincie, dépilée, troubles vasomoteurs
- Maux perforants plantaires, rétractions tendineuses, pieds creux, rarement arthropathies
- Signes de dysautonomie :
  - hypotension orthostatique
  - impuissance
  - troubles vésicaux

## 7. Signes négatifs

- Pas de signes d'atteinte du système nerveux central, en particulier pas de signe de Babinski



# EXAMENS COMPLEMENTAIRES

## 1. Electrodiagnostic neuro-musculaire

Son but est triple :

- Confirmer l'existence d'un syndrome neurogène
- Préciser la topographie de l'atteinte
- Orienter l'étiologie

### **Electromyogramme** : le tracé neurogène

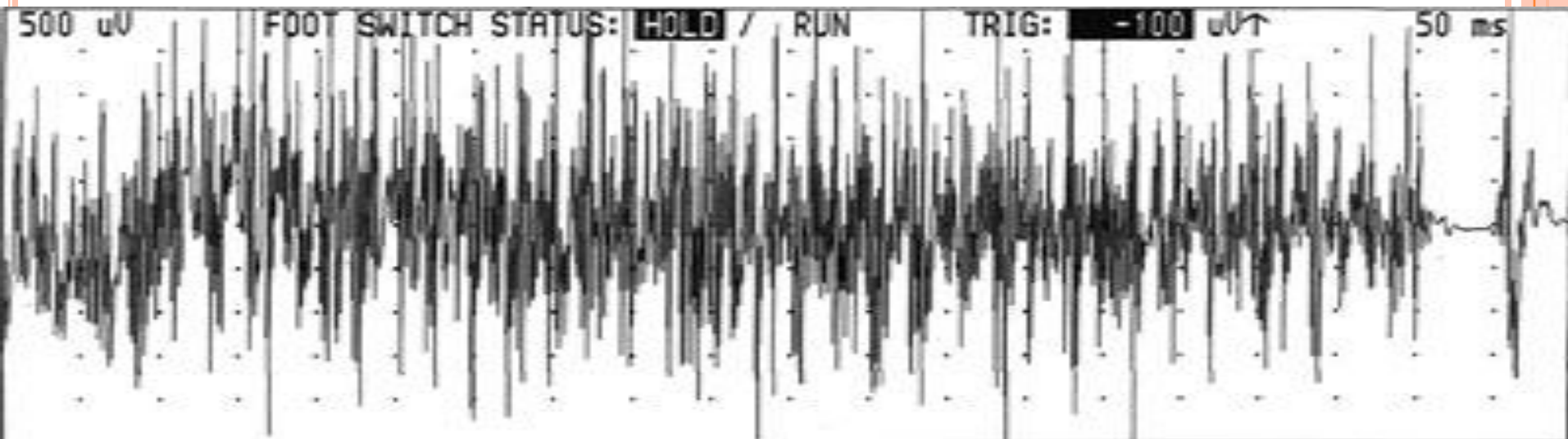
- Tracé appauvri en unités motrices
- Accélération des unités lors de l'augmentation de l'effort : sommation temporelle, qui a pour fonction de compenser la perte d'unités motrices.

### **Vitesses de conduction nerveuse (VCN)**

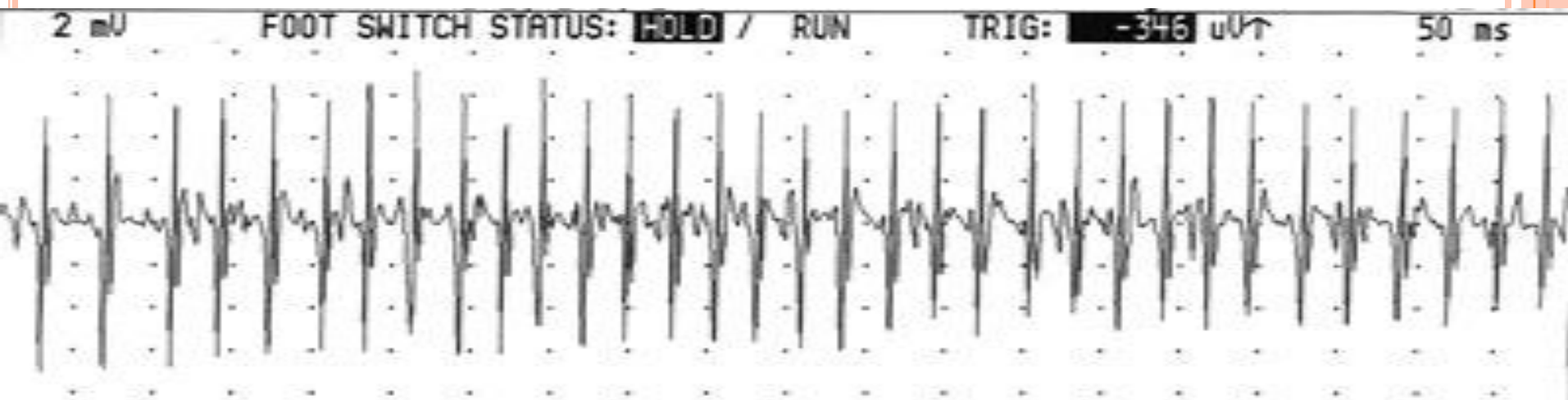
Les VCN motrices et sensitives peuvent être diminuées (N : 45 m/s en moyenne).



*Tracé EMG interférentiel (normal)*



*tracé EMG neurogène (simple accéléré)*



## ○ 2. La biopsie musculaire

Non indiquée pour confirmer le Dg sauf dans certains cas, elle montre typiquement une atrophie fasciculaire (certains fascicules sont faits de fibres atrophiées, d'autres sont normaux).

## ○ 3. Les autres examens complémentaires

sont prescrits pour orienter l'étiologie.



# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

## 1. Syndrome myogène

- Déficit moteur et amyotrophie sont communs au syndrome myogène et au syndrome neurogène périphérique. En faveur du syndrome neurogène :
- l'aréflexie ostéo-tendineuse
- les symptômes et déficits sensitifs
- les fasciculations
- Mais, ces éléments peuvent manquer et le Dg est parfois difficile.



# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

## 2. Atteintes du système nerveux central

- **Syndrome pyramidal localisé à un membre**
  - A la phase aiguë de l'atteinte pyramidale, le déficit moteur peut être aréflexique , et risque d'être pris pour un syndrome neurogène.
  - Après quelques semaines, les ROT deviennent vifs, diffusés et il n'y a pas d'amyotrophie.





# FORMES TOPOGRAPHIQUES

- 1. La plupart des syndromes neurogènes périphériques sont à la fois moteurs et sensitifs**
  - 2. Atteintes purement motrices :**
    - L'exemple type est le **syndrome de la corne antérieure de la moelle** : déficit moteur, amyotrophie, fasciculations (+++), sans aucun déficit sensitif.
  - 3. Atteintes purement sensitives**
    - L'exemple type est l'atteinte isolée du ganglion spinal (lors du zona par exemple).
- On distingue: monoNP, polyNP, multiNP

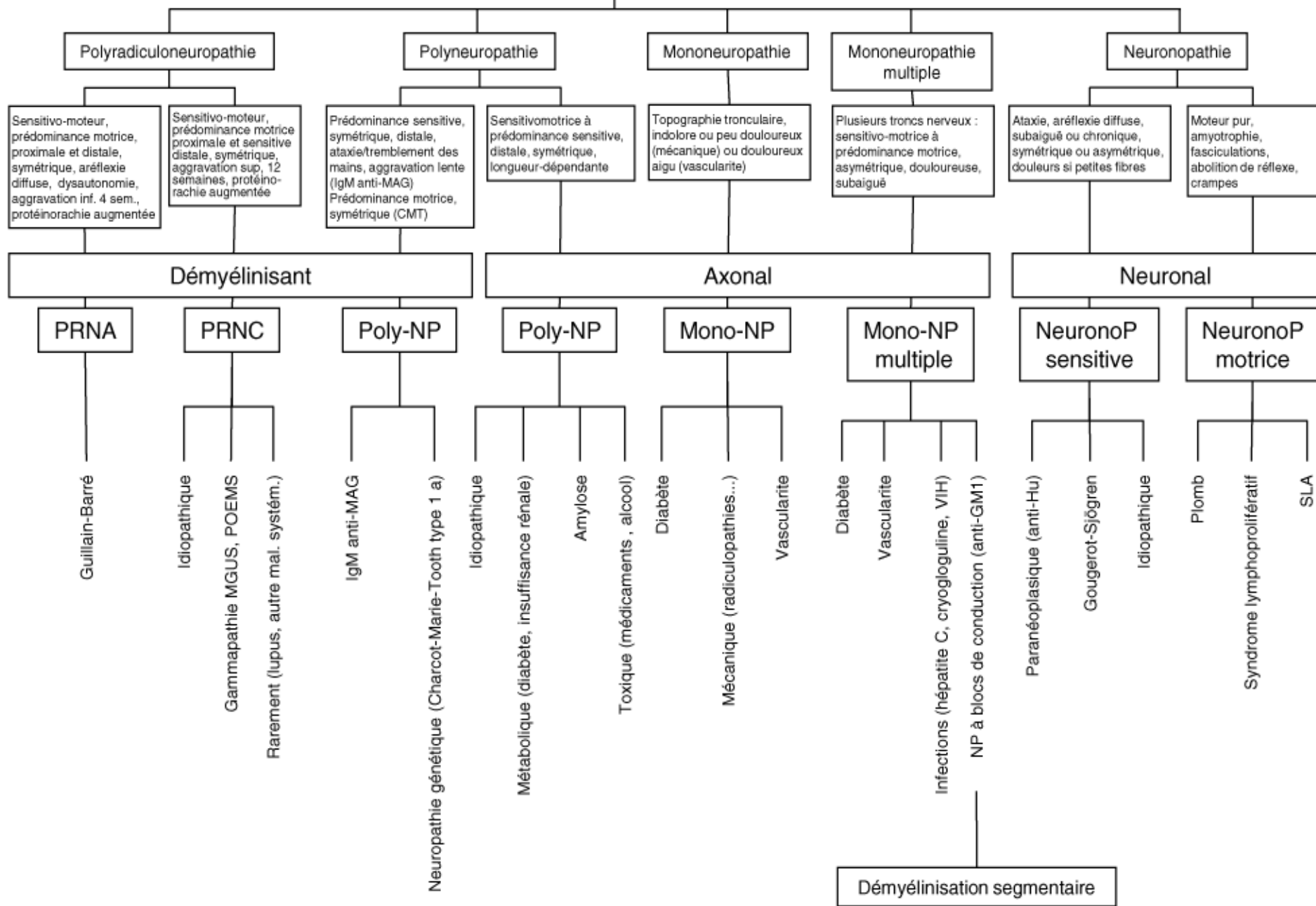


# L'ESSENTIEL A RETENIR

- Déficit moteur (topographie variable mais le plus souvent distale)
- Amyotrophie (souvent différée)
- Fasciculations (inconstantes)
- Aréflexie ostéo-tendineuse
- Troubles sensitifs « subjectifs » (douleurs, paresthésies) et « objectifs » : hypo ou anesthésie
- Troubles végétatifs possibles
- EMG : tracé neurogène : pauvre et accéléré



# Atteinte du système nerveux périphérique



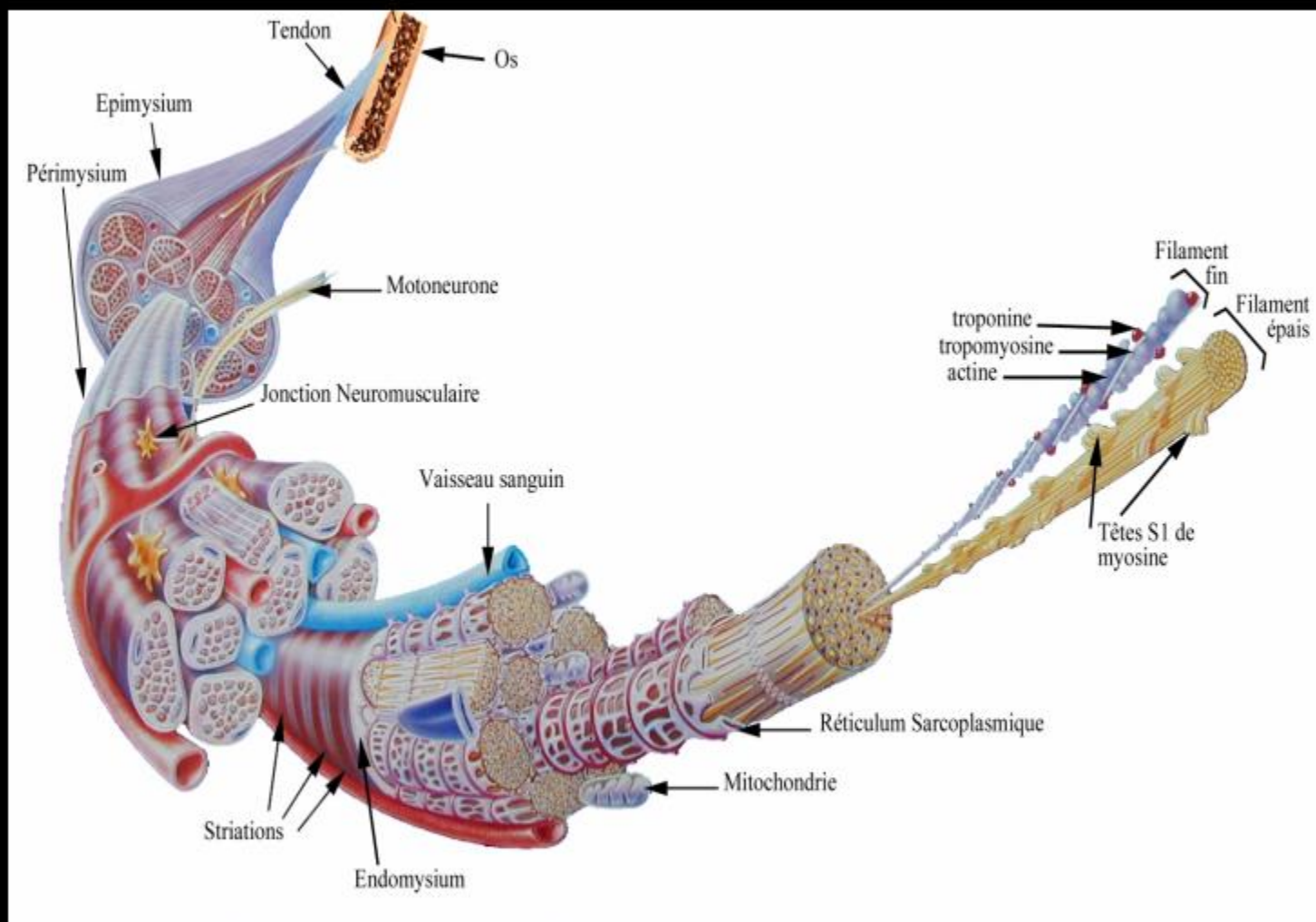
# SYNDROME MYOGÈNE (MYOPATHIQUE)

- Ensemble des symptômes et signes résultant d'une maladie du muscle lui-même (myopathie)



**MUSCLE  
SQUELETTIQUE**

**FAISCEAUX**



**FIBRES  
MUSCULAIRES**

**MYOFIBRILLES**

# SYMPTOMES

## **1. Faiblesse musculaire**

Retentit sur les activités motrices courantes : marcher, courir, gravir les escaliers, se relever d'un siège, porter des charges lourdes, etc...

## **2. Douleurs musculaires (myalgies) et crampes (avec contraction en boule d'un muscle)**

Déclenchées ou non par les efforts.



# SIGNES CLINIQUES

## 1. **Déficit moteur: Proximal et bilatéral (+++)**

Prédomine à la racine des membres et sur la musculature axiale

- **ceinture pelvienne et muscles paravertébraux**
  - marche dandinante, « en canard »
  - signe du tabouret
  - hyperlordose
- **ceinture scapulaire et nuque**
  - déficit des deltoïdes, des biceps et triceps brachiaux
  - scapula alata (décollement des omoplates par paralysie des grands dentelés)
  - déficit des fléchisseurs de la nuque





Flèche sacrée  
Et  
Augmentation  
Cervicale et l

## HYPERLORDOSE LOMBAIRE







**SCAPULA ALATA**



- **D'autres muscles peuvent être atteints, plus rarement :**
  - **muscles de la face**
    - orbiculaires des paupières
    - releveur de la paupière supérieure (ptosis)
    - muscles oculomoteurs ou pharyngo-laryngés
  - **muscles distaux**
  - **muscles respiratoires** (syndrome restrictif)
  - **cœur** (cardiomyopathie)
- **Intensité variable** (selon le degré d'évolution de la myopathie ( cotation de 1 à 5 )



## 2. Modifications du volume musculaire

- **Amyotrophie**

Même topographie que le déficit moteur (proximal et bilatéral) et de sévérité variable

- **Hypertrophie, plus rare, concernant surtout les mollets.**



### 3. Anomalies de la contraction ou de la décontraction musculaire

- Abolition de la contraction idio-musculaire :
- Contraction anormale, « en boules »
- Myotonie
  - Lenteur de la décontraction musculaire, indolore
  - Spontanée ou provoquée
  - Inconstante, ne s'observe que dans certaines myopathies.



## 4. Rétractions tendineuses

## 5. Signes négatifs:

- Pas de déficit sensitif
- Pas d'abolition des réflexes ostéo-tendineux
- Pas de fasciculations



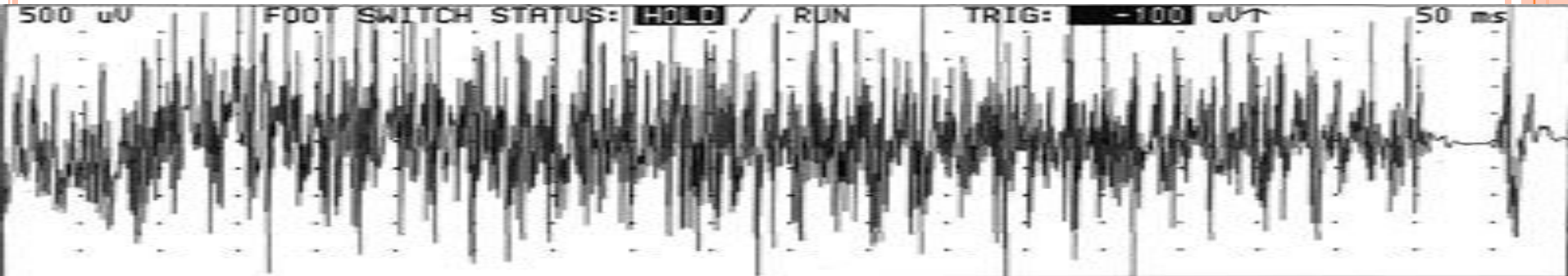
# EXAMENS COMPLEMENTAIRES

## 1. Electrodiagnostic neuro-musculaire

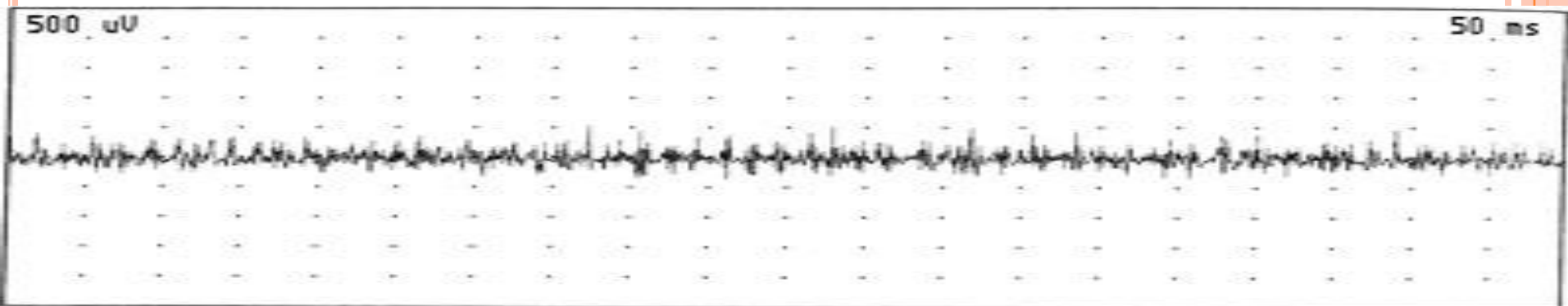
- Electromyogramme (EMG) : tracé myogène
  - Anormalement riche en unités motrice
  - Potentiels polyphasiques, de brève durée et de faible amplitude
  - Dans les myopathies avec myotonie, l'EMG comporte des salves d'unité motrice rapprochées (bruit caractéristique de « rafale »)
- Les vitesses de conduction nerveuse normales



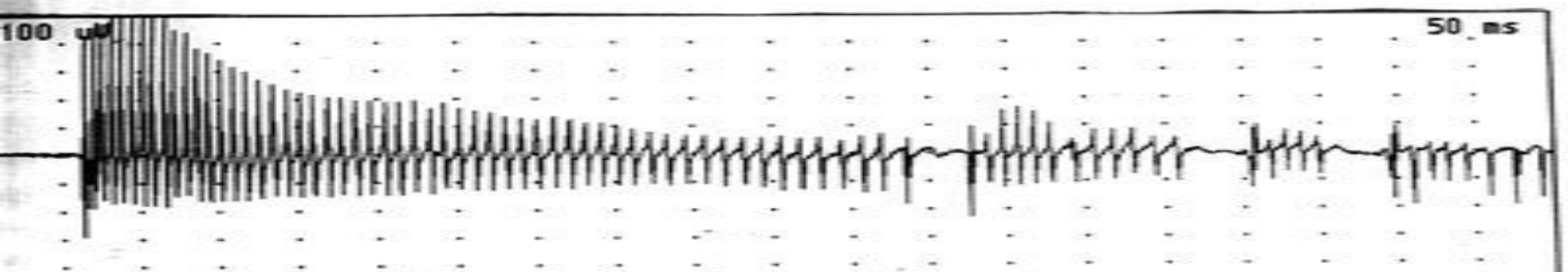
## *Tracé EMG interférentiel (normal)*



Tracé EMG myogène



Myotonie



## 2. Augmentation de la créatine kinase (CK) sérique

- Quasi-constante
- Due à la nécrose des fibres musculaires (d'où libération et passage dans le sang de l'enzyme)
- Parfois considérable (10 à 20 fois la normale,  $N < 70 \text{ UI/l}$ )

## 3. Biopsie musculaire

- Tous les fascicules sont atteints de façon inégale : coexistence de fibres atrophiques et hypertrophiques ; aspect « bariolé » caractéristique
- Présence de fibres nécrosées et de fibres en régénérescence
- Fibrose et augmentation du tissu adipeux (« dégénérescence graisseuse » du muscle à un stade évolué).





# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

## 1. Syndrome neurogène périphérique

- Déficit moteur et atrophie sont communs au syndrome myogène et au syndrome neurogène périphérique. En faveur du syndrome myogène :
  - déficit proximal et bilatéral
  - abolition de la contraction idio-musculaire
  - réflexes ostéotendineux conservés
  - absence de déficit sensitif
  - absence de fasciculations

## 2. Certaines amyotrophies d'inutilisation (alitement prolongé, atteintes du système nerveux central, dénutrition, etc... )



# FORMES TOPOGRAPHIQUES

- Certaines myopathies sont particulières ou inhabituelles par leur distribution topographique :
- myopathies distales
- formes très asymétriques
- formes purement oculaires (ptosis, paralysie des muscles oculomoteurs)
- formes purement cardiaques



# L'ESSENTIEL A RETENIR

- Déficit moteur proximal et axial, parfois facial
- Amyotrophie de même topographie, parfois hypertrophie
- Myotonie (lenteur à la décontraction musculaire) inconstante
- Signes négatifs (pas de déficit sensitif, ROT présents).
- Tracé EMG riche
- élévation de la CK (créatine kinase) sérique
- Biopsie musculaire : aspect bariolé, en mosaïque des fibres.
- Diagnostic différentiel : le syndrome neurogène périphérique (déficit sensitif, ROT abolis, fasciculations)



## Différences entre syndrome myogène et neurogène

	Myogène	Neurogène
Faiblesse musculaire	Plutôt proximale	Plutôt distale
Fasciculations	—	+
Aréflexie	—	+
Paresthésies	—	+
Hypoesthésie	—	+
Créatine kinase sérique élevée	+	—
Électromyogramme	Trop riche Faible amplitude	Pauvre Grande amplitude
Vitesses de conduction	Normales	Diminuées
Biopsie musculaire	Fibres rondes ou nécrosées Atrophie diffuse	Fibres anguleuses et groupées Atrophie fasciculaire
Biopsie nerveuse	Normale	Anormale

Un patient âgé de 65 ans est amené aux urgences pour un ptosis bilatéral d'apparition progressive depuis 15 jours.

Il n'a pas d'antécédent particulier en dehors d'une maladie de Basedow chez une sœur et d'une sclérodermie chez une cousine.

Il existe une aggravation du ptosis en fin de journée et lors de l'effort s'associant à une importante fatigabilité.

Le reste de l'examen neurologique et général est normal.



## Quel diagnostic évoquez-vous et sur quels arguments ?

- terrain familial : antécédents de dysimmunité ;
- terrain personnel : âge compatible avec un pic d'incidence de la myasthénie auto-immune : premier pic à la 3e décennie (prédominance féminine), second aux 6–7e décennies (prédominance masculine) ;
- sémiologie : apparition progressive :
- début oculaire : 50 % des patients débutent par une atteinte oculaire (ptosis et/ou diplopie) ;
- fatigabilité : au cours de la journée (ou à l'effort).

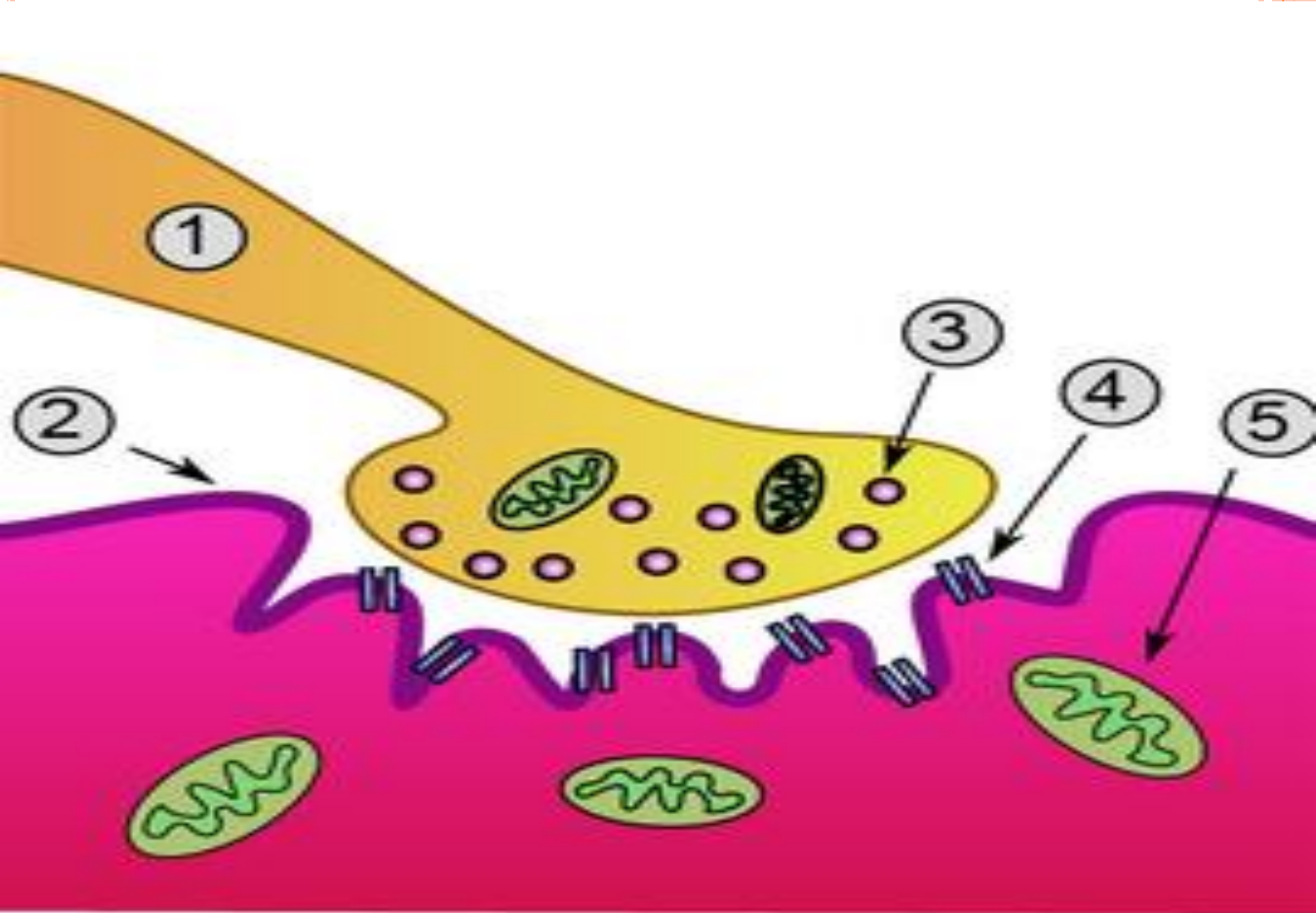
**Myasthénie**



# SYNDROME MYASTHÉNIQUE

Ensemble des symptômes et de signes résultant d'un dysfonctionnement de la jonction (synapse) neuromusculaire.







Que recherchez-vous à l'interrogatoire et à l'examen pour étayer votre diagnostic ?

-fatigabilité à l'effort : questionner sur l'aggravation du ptosis après un effort

-évaluer l'étendue de l'atteinte (myasthénie oculaire, bulbaire ou généralisée) : difficultés à la marche prolongée, à la montée des escaliers, au port de charges, aux efforts bras levés ; rechercher des signes d'atteinte du territoire bulbaire : dysphagie, difficultés de mastication s'installant au cours du repas, extinction de la voix au cours de la conversation ; rechercher une atteinte respiratoire : dyspnée d'effort ;

-recherche de pathologies auto-immunes associées.

-À l'examen : tester la fatigabilité à l'effort dans le territoire testé ou à distance (exemple de l'aggravation du ptosis au maintien du Barré).

**FLUCTUATION; INTERMITTENT**



Connaissez-vous un moyen rapide de renforcer votre suspicion diagnostique ?

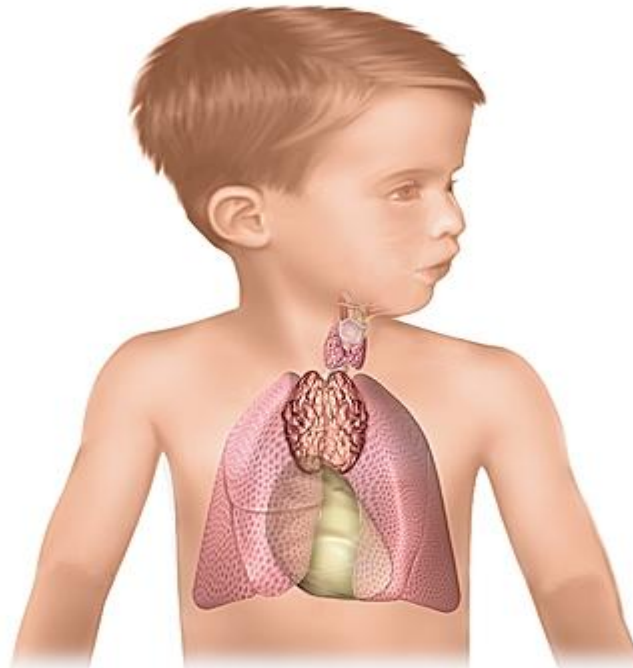
Test à la néostigmine (Prostigmine ®) ou à l'édrophonium (Tensilon ®) : injection SC d'un anticholinesthérasique d'action rapide et transitoire. Ce test doit être pratiqué avec grande prudence, en milieu hospitalier, et précédé d'une injection d'atropine (risque d'hypotension artérielle et de bradycardie). On recherche une amélioration objective des symptômes.



Quelles autres pathologies recherchez-vous en association ?

Pathologies thymiques associées : pratique systématique d'un scanner médiastinothoracique (thymome, hyperplasie thymique).

Pathologies auto-immunes associées : dysthyroïdies auto-immunes, anémie de Biermer, pemphigus, polyarthrite rhumatoïde, Gougerot-Sjögren.



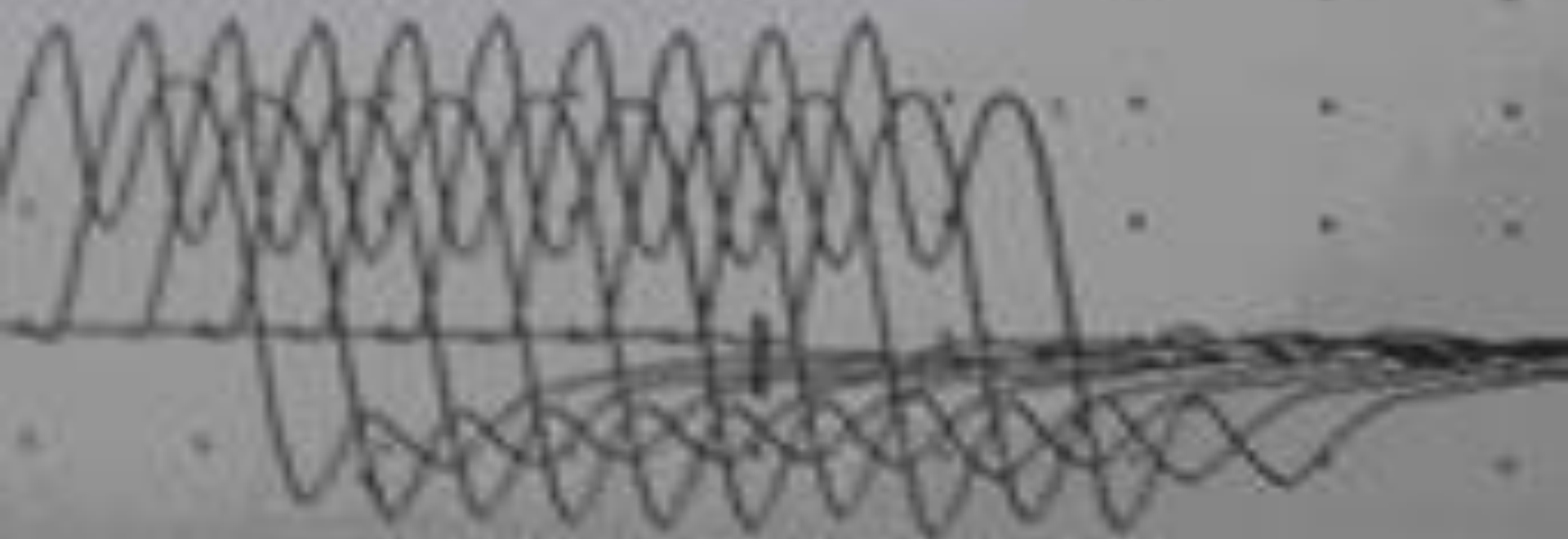
Quels examens complémentaires proposez-vous ?

EMG avec recherche de bloc neuromusculaire postsynaptique : stimulation répétitive basse fréquence (2 à 3 Hz) sur au moins deux muscles. Recherche d'un décrétement d'au moins 10 % entre la 1<sup>re</sup> et la 4<sup>e</sup> ou 5<sup>e</sup> réponse. Cette technique est plus sensible dans les formes généralisées que dans les formes oculaires pures. L'EMG en fibre unique permet d'augmenter la sensibilité de l'électrophysiologie.



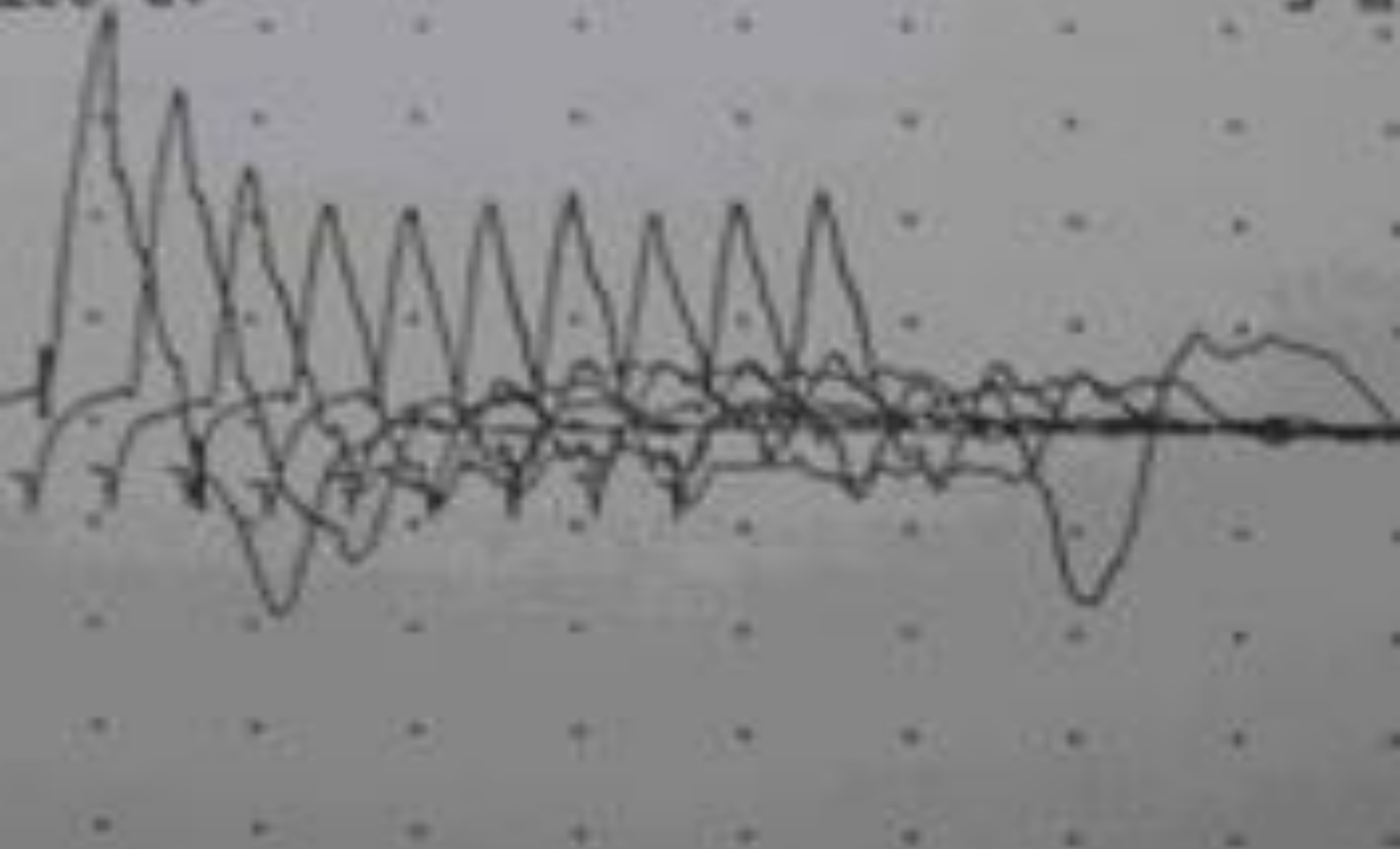
2 mV

5 ms



200  $\mu$ V

5 m



# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

## 1. **Devant une baisse de la paupière supérieure**

\*myopathie oculaire

\*atteinte du III

\*mais sans lien à l'effort ni fluctuation

\*un signe de Claude Bernard Horner



# L'ESSENTIEL A RETENIR

- Déficit moteur lié à l'effort et disparaissant au repos : fatigabilité fluctuante
- Atteinte fréquente de l'oculomotricité (ptosis, diplopie)
- Gravité potentielle de l'atteinte respiratoire
- Aucune atteinte sensitive
- L'examen clinique peut être normal (au repos)
- Le Test à la PROSTIGMINE corrige le(s) déficit(s) en quelques minutes
- Le bloc neuromusculaire se traduit par un décrétement : diminution de l'amplitude des potentiels d'action musculaires.

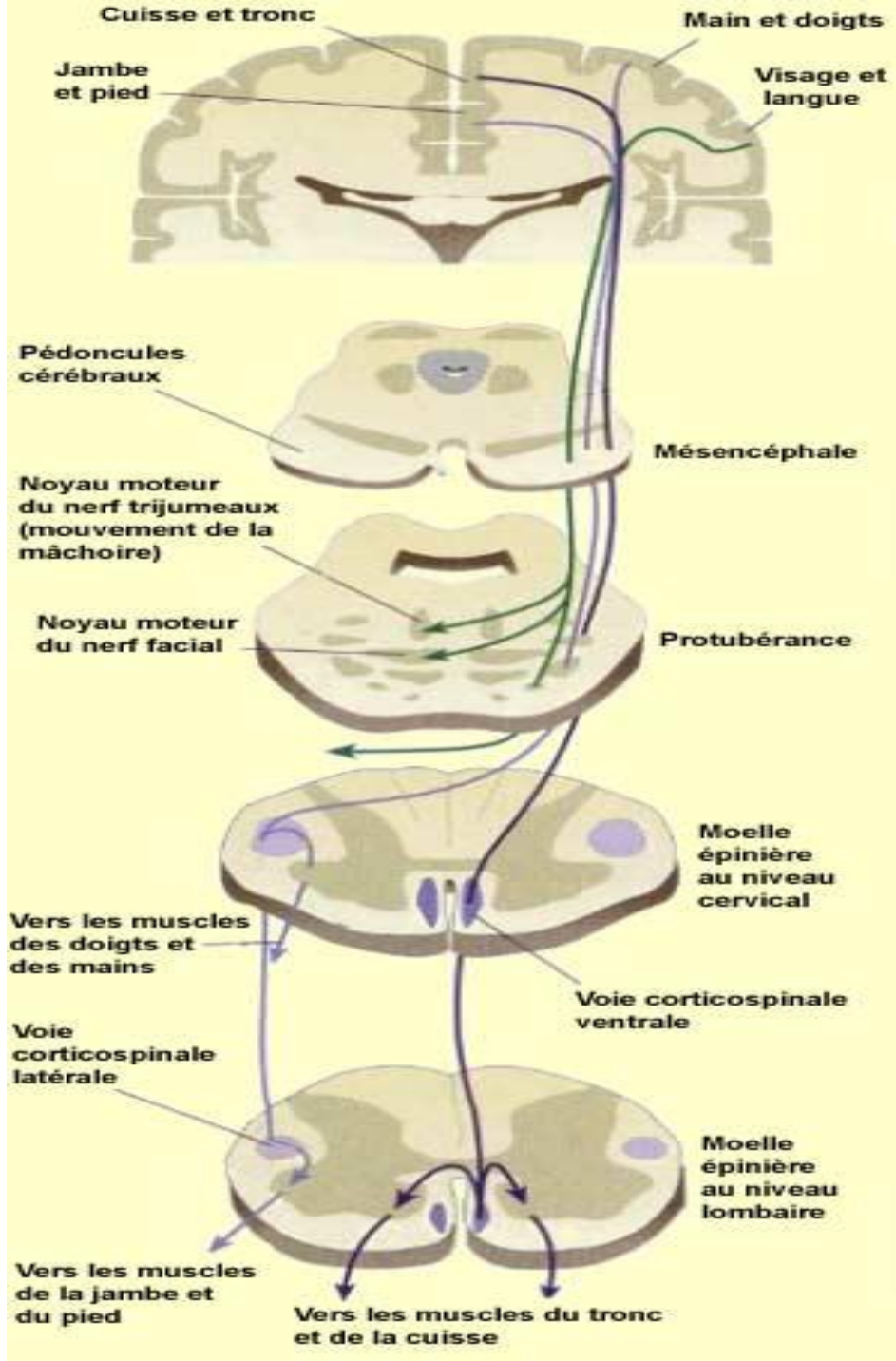
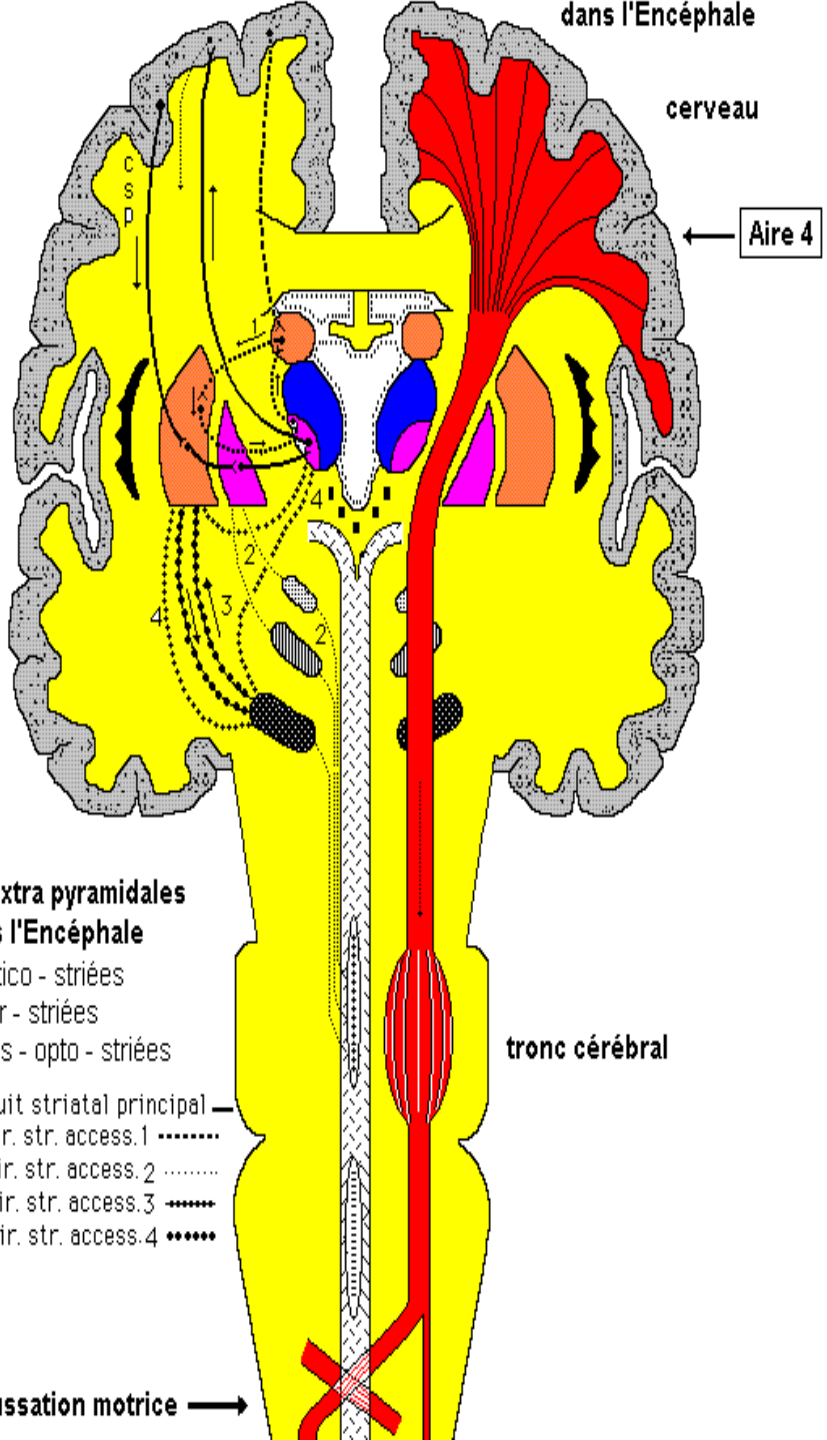




# SYNDROME PYRAMIDAL

- Ensemble des symptômes et signes résultant de l'atteinte de la voie cortico-spinale (faisceau pyramidal), support de la **commande motrice volontaire**.
- Le syndrome pyramidal se caractérise par l'association de **signes déficitaires** et de **signes de spasticité** (liés à la libération d'activités motrices réflexes normalement inhibées par la voie cortico-spinale).
- Il est **controlatéral à la lésion** lorsque celle-ci siège au-dessus du bulbe , **ipsilatéral à la lésion** lorsque celle-ci est médullaire





# SYMPTOMES

- **Faiblesse musculaire** :gêne, lourdeur, maladresse..
- **La claudication motrice intermittente**
- **Des sensations de contractures** et/ou de raideur (liées à la spasticité)



# SIGNES CLINIQUES

## 1. Déficit moteur (déficit de la commande motrice volontaire)

- Au membre supérieur, prédomine sur les **muscles extenseurs** et entraînant l'atteinte des mouvements fins et rapides des doigts. On décrit trois signes cliniques :
  - **Epreuve des bras tendus** : (Épreuve de Barré)
  - **Signe de Garcin**
  - **Lenteur des mouvements alternatifs rapides** comme l'opposition pouce-index, en comparant un côté à l'autre.

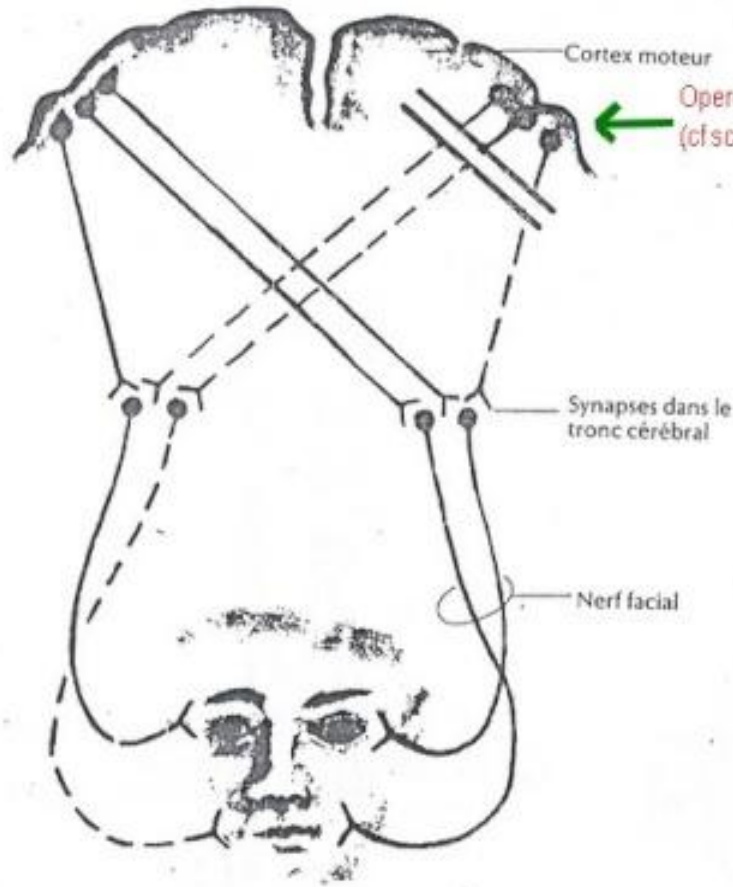


- **Au membre inférieur, atteinte des muscles fléchisseurs :**
  - **Le signe de Mingazzini :**
  
- **A la face, sur le territoire facial inférieur :**
  - Effacement du pli nasogénien,
  - Asymétrie lorsqu'on demande au patient de découvrir les dents



PARALYSIE DU MOTONEURONE SUPÉRIEUR

Exemple: HÉMIPARÉSIE



FERMETURE DES YEUX



ÉLÉVATION DES SOURCILS


Des motoneurons supérieurs provenant des deux côtés du cerveau assurent l'innervation des muscles du front et des muscles qui entourent les yeux. Par conséquent une lésion corticale unilatérale a peu d'effets sur la partie supérieure du visage.

## 2. TROUBLES DU TONUS MUSCULAIRE

- A la phase aiguë : hypotonie (déficit flasque)

- quelques semaines plus tard : **SPASTICITÉ**

- Topographie

- **Au membre supérieur, elle prédomine sur les fléchisseurs** pouvant imprimer une atteinte permanente en flexion du coude, du poignet et des doigts.
  - **Au membre inférieur, elle prédomine sur les extenseurs** avec jambe en extension, pied en varus équin, démarche en fauchant (+++) : marche spastique (le pied « racle » le sol avec sa pointe et son bord externe).
- 

- Elle s'accroît à l'action, pouvant n'apparaître, par exemple, qu'après un certain temps de marche
- Elle s'accroît avec l'angle et la vitesse d'étirement.
- Elle est élastique (cédant comme une lame de canif), contrairement à l'hypertonie extra-pyramidale, qui est dite plastique .





### 3. ANOMALIES DES RÉFLEXES OSTÉO-TENDINEUX (ROT) ET DES RÉFLEXES CUTANÉS

#### Anomalies des ROT

- Phase aiguë : aréflexie ostéo-tendineuse
- Plus tard : **hyper-réflexie ostéo-tendineuse**: les ROT sont vifs, diffusés, polycinétiques.



- **Le clonus du pied:**

le meilleur signe de spasticité, se recherche en exerçant une dorsiflexion brusque du pied et en maintenant cette position : le pied est alors animé de mouvements brefs et rythmés de flexion-extension, typiquement inépuisables. *(la recherche d'un clonus du pied équivaut à la recherche du réflexe achilléen : étirement du tendon).*



## ○ Le signe de Babinski :

réponse en extension du gros orteil lors de la recherche du réflexe cutané plantaire (stimulation d'arrière en avant, du bord externe de la plante du pied).

La réponse normale est une flexion du gros orteil.



# Examens complémentaires

- L'imagerie cérébrale ou médullaire cherche à visualiser la voie pyramidale, mais dans un but essentiellement étiologique.



# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

## ○ 1. **Réflexes vifs isolément**

Chez certains sujets, dits « neurotoniques », les ROT peuvent être vifs, sans que cela témoigne nécessairement d'un syndrome pyramidal.

L'extension de la zone réflexogène n'est jamais observée dans ce cas.



# DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

## 2. Syndrome neurogène périphérique

- Pas de difficulté diagnostique si le déficit est hémicorporel (il ne peut être, alors, que central).
- Si le déficit intéresse les deux membres inférieurs ou les quatre membres, ou encore un seul membre, le diagnostic peut être difficile à la phase aiguë du syndrome pyramidal, où existe une aréflexie ostéo-tendineuse, comme dans le syndrome neurogène périphérique
- Le signe de Babinski est évidemment très utile.



### **3. Syndrome extra-pyramidal**

- Pas de véritable paralysie, mais lenteur des gestes (akinésie)
- Hypertonie extra-pyramidale (rigidité) plastique et non élastique
- ROT normaux

### **4. Trouble somatomorphe (trouble conversion)**

L'examen neurologique est normal (réflexes et tonus musculaires). Le contexte psychologique est habituellement évocateur.



# L'ESSENTIEL A RETENIR

## ○ **Déficit moteur**

- Extenseurs du membre supérieur (épreuve des bras tendus, signe de Garcin)
- Fléchisseurs du membre inférieur (signe de Mingazzini, signe de Barré)
- Territoire facial inférieur

## ○ **Spasticité** (hypertonie pyramidale)

- Prédomine sur les fléchisseurs du membre supérieur
- Prédomine sur les extenseurs du membre inférieur (démarche en fauchant)
- Elastique

## ○ **ROT vifs, diffusés** (extension de la zone réflexogène), **polycinétiques** (clonus du pied)

○ **Signe de Babinski** (extension du gros orteil lors de la stimulation du bord externe de la plante du pied)





Syndrome	Neurogene	Myogene	Myasthénique	pyramidal
Motricité	Déficit surtt distal	Déficit surtt proximal	Fatiguabilité musculaire	Déficit moteur
Sensibilité	++	-	-	-
Réflexes	Abolies	Abolition tardive	+	Vifs, diffus polycinétiques, signe de BBK, clonus
Amyotrophie	+++	++ hypertrophie	-	+
Fasciculations	+++	-	-	-
CIM	+	Absente	+	+
Crampes	+++	-Myotonie	-	-
Tonus	Hypotonie	Normal	Normal	Hypertonie spastique
Démarche	Steppage	Dandinante		fauchage