

Dr.A. CHENTOUF

Module de Neurologie

TD : 3

DIAGNOSTIC D'UNE FAIBLESSE MUSCULAIRE

1- Syndrome neurogène périphérique :

Ensemble des symptômes et signes témoignant d'une atteinte du système nerveux périphérique (SNP)

-Symptômes :

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 : de topographie variable, souvent à prédominance distale, hypotonique d'intensité variable

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 percussion du muscle.

Grande valeur sémiologique: atteinte des neurones des cornes antérieures de la moelle

4. Abolition ou diminution des réflexes ostéo-tendineux

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)

6. Troubles trophiques et signes végétatifs : peau sèche, amaigrissement, dépilée, troubles vasomoteurs, maux perforants plantaires, rétractions tendineuses, pieds creux, 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

Electro-neuro-myogramme : tracé neurogène appauvri en unités motrices

2- Syndrome myogène

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

-Symptômes :

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

-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 ; cœur**

2. Modifications du volume musculaire

-Amyotrophie : même topographie que le déficit moteur

-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

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

2. Augmentation de la créatine kinase (CK) sérique

3. Biopsie musculaire

Coexistence de fibres atrophiques et hypertrophiques ; aspect « bariolé » caractéristique

Présence de fibres nécrosées et de fibres en régénérescence

Fibrose et augmentation du tissu adipeux

3-Syndrome myasthénique :

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

-Symptômes :

- Le maître symptôme: **FATIGABILITÉ MUSCULAIRE à l'effort**
- **FLUCTUATION** des symptômes dans la journée
- leur caractère **INTERMITTENT** (totalement absents au repos, notamment le matin au réveil).
- Le déficit moteur peut atteindre tous les muscles striés de l'organisme.
 - 1. Atteinte oculo-motrice :** Ptosis, Diplopie, La motilité pupillaire est toujours respectée
 - 2. Atteinte de la phonation, de la déglutition, de la mastication :** Voix nasonnée ; Déglutition difficile (en fin de repas), parfois fausses routes alimentaires (risque de pneumopathie d'inhalation) ou reflux alimentaires par le nez, Mastication déficitaire
 - 3. Atteinte des membres :** faiblesse proximale
 - 4. Atteinte des muscles de la nuque :** la tête fléchit après un temps de marche
 - 5. Atteinte respiratoire :** polypnée, asphyxie +++

L'examen neurologique : peut être strictement normal s'il est pratiqué à distance de tout effort. Il peut mettre en évidence un déficit après un effort répété, intense (par exemple, apparition d'un ptosis après une dizaine d'accroupissements).

Le TEST A LA PROSTIGMINE (anticholinesthésique), s'il est positif, confirme le diagnostic : le déficit est corrigé en quelques minutes par l'injection intraveineuse lente d'une ampoule de prostigmine

ENMG: bloc neuro-musculaire, décrétement d'au moins 10 % entre le 1er et le 5ème potentiel

4-Syndrome pyramidal :

Ensemble des symptômes et signes résultant de l'atteinte de la voie cortico-spinale (faisceau pyramidal), support de la **commande motrice volontaire**.

- **Symptômes :** Faiblesse musculaire, claudication motrice intermittente, sensations de contractures et/ou de raideur (liées à la spasticité)

- **Signes cliniques :**

1. **Déficit moteur** : prédomine sur les extenseurs aux MS et sur les fléchisseurs aux MI
2. **Hypertonie spastique** : prédomine sur les fléchisseurs aux MS et les extenseurs aux MI, élastique cédant comme une lame de canif
3. **ROT** : abolis à la phase aigue. Plus tard, ils deviennent vifs, diffus et polycinétiques avec parfois clonus du pied et de la rotule
4. **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).

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