

Chez Yacine
INESSMC
Bibliothèque Chalet
Copy Service

LE SYNDROME MYOGENE

Dr I LAIEB

Pr HAMRI

Le 17/09/201

ANNEE UNIVERSITAIRE 2015-2016

I. INTRODUCTION :

Le syndrome myogène (encore appelé myopathique) est l'ensemble des symptômes et signes résultant d'une maladie du muscle lui-même on parle alors de myopathie.

II. Symptômes :

1- Faiblesse musculaire :

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

2- Douleurs musculaires (myalgies) et crampes :

déclenchées ou non par les efforts

III. Signes cliniques :

a/ déficit moteur :

- Proximal et bilatéral (+++) prédomine à la racine des membres et sur la musculature axiale.
 - au niveau de la ceinture pelvienne et muscles paravertébraux le déficit est responsable d'une marche dandinante avec des difficultés à se relever de la position accroupie (le malade prend appui avec ses mains sur les genoux puis les cuisses) ou de la position assise (signe du tabouret) et d'une hyperlordose.
 - ceinture scapulaire et nuque : on retrouve un déficit des deltoïdes biceps, triceps, triceps brachiaux et une scapula-alata (décollement des homoplates).
- D'autres muscles peuvent être atteints, plus rarement :
 - muscles de la face : orbiculaires des paupières, releveur de la paupière supérieure (ptosis) muscles oculomoteurs.
 - muscles distaux
 - muscles respiratoires
 - cœur
- L'intensité est variable selon le degré d'évolution de la myopathie.

b/ modification du volume musculaire :

-**amyotrophie** : de meme topographie que le déficit moteur (proximal et bilatéral) ,parfois masqué par le panicule adipeux et parfois absente

-**hypertrophie** ,plus rare surtout des mollets .

c/anomalie de la contraction et de la décontraction musculaire :

- abolition du reflexe (ou contraction)idio-musculaire : la percussion directe du muscle (avec un marteau a reflexe) provoque a l'état normal une contraction en masse du muscle suivie d'une décontraction rapide , absente dans le syndrome myogène .

-contraction anormale en boule appelée la myotonie,présente dans certaines affections seulement.

d/rétractions tendineuses

e/signes négatifs :

-pas de déficit sensitif

-pas d'abolitions des ROT (sauf aux stades évolués)

-pas de fasciculations .

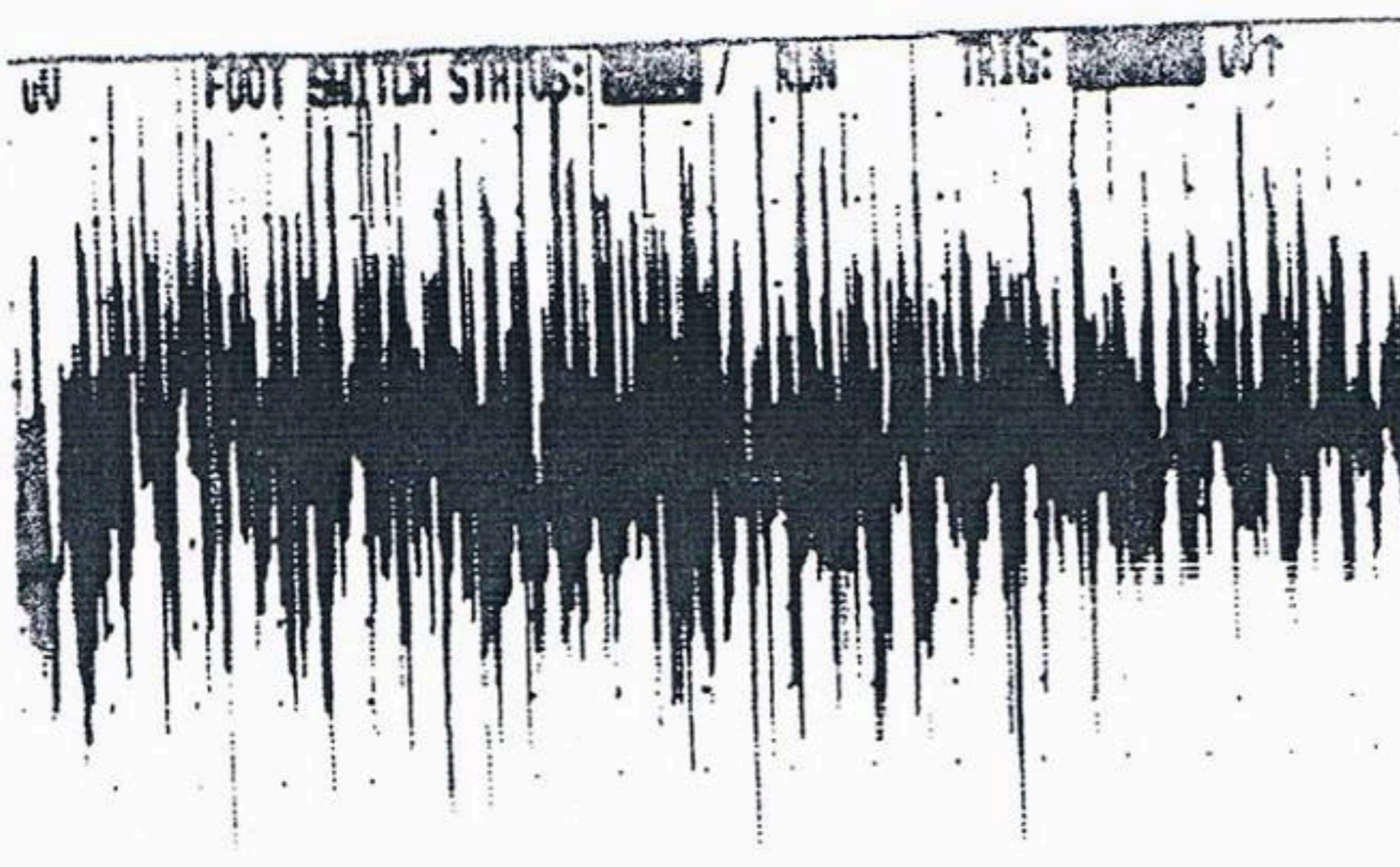
IV. Examens complémentaires :

-**EMG (electromyogramme) :**

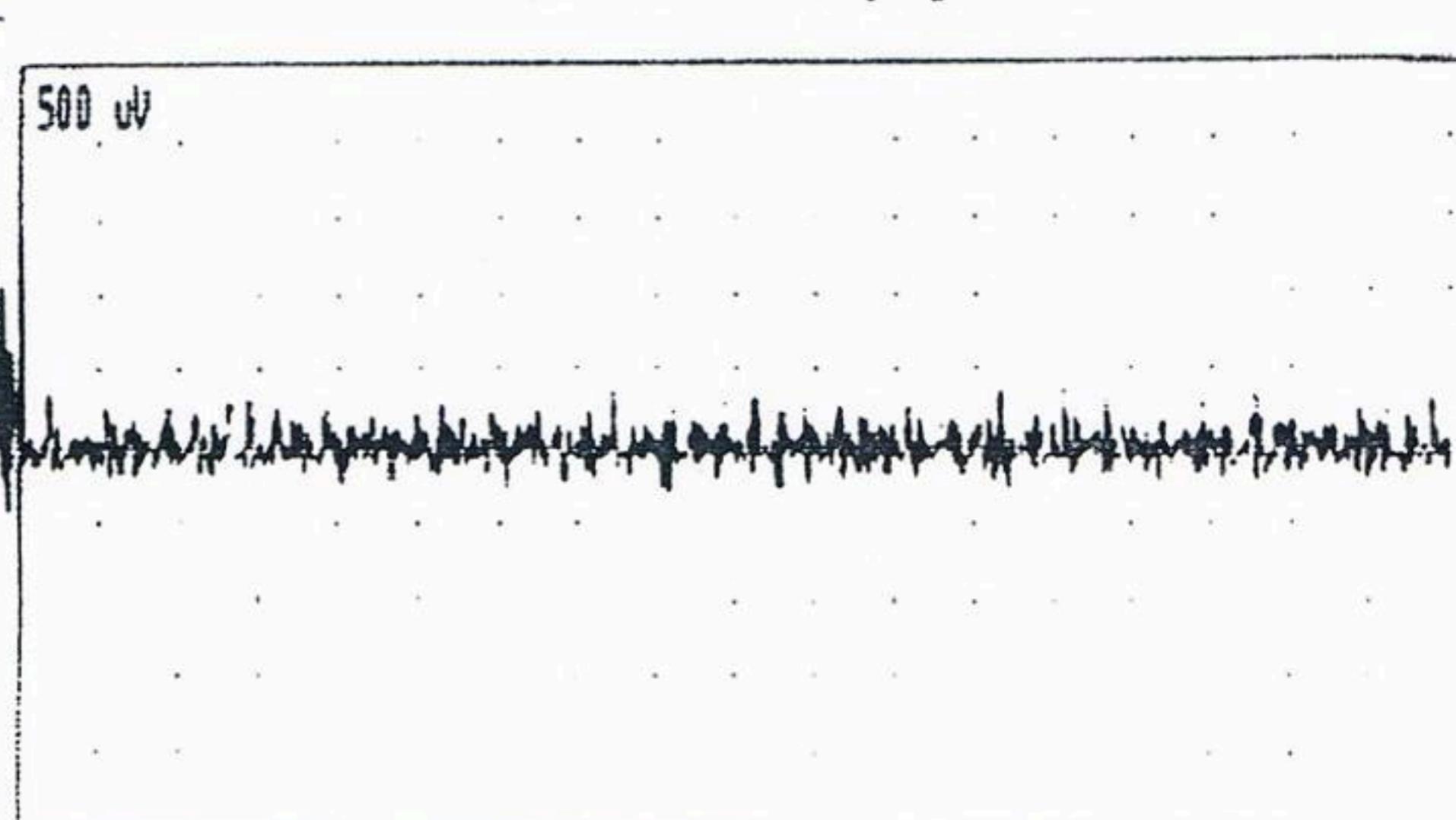
Tracé myogène :anormalement riche en unités motrices par rapport a l'effort fourni

Les vitesses de conduction nerveuses motrices et sensitives sont normales.

Tracé EMG interférentiel (normal) :



Tracé EMG myogène :



-Augmentation de la créatine kinase sérique :quasi constante due a la nécrose de fibre musculaire avec libération de l'enzyme dans le sang , atteignant parfois 10 a 20 fois la normale.

- Biopsie musculaire :

Tout les fascicules sont atteint de façon inégale :coexistence de fibres atrophique et de hypertrophique ; c'est l'aspect bariolé caractéristique.

Fibrose et augmentation du tissu adipeux

D'autres anomalies peuvent s'observer , certains ayant une valeur d'orientation etiologique.

V. Formes topographique :

- myopathies distales

-formes purement oculaire

-formes purement cardiaque.