

*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) :**

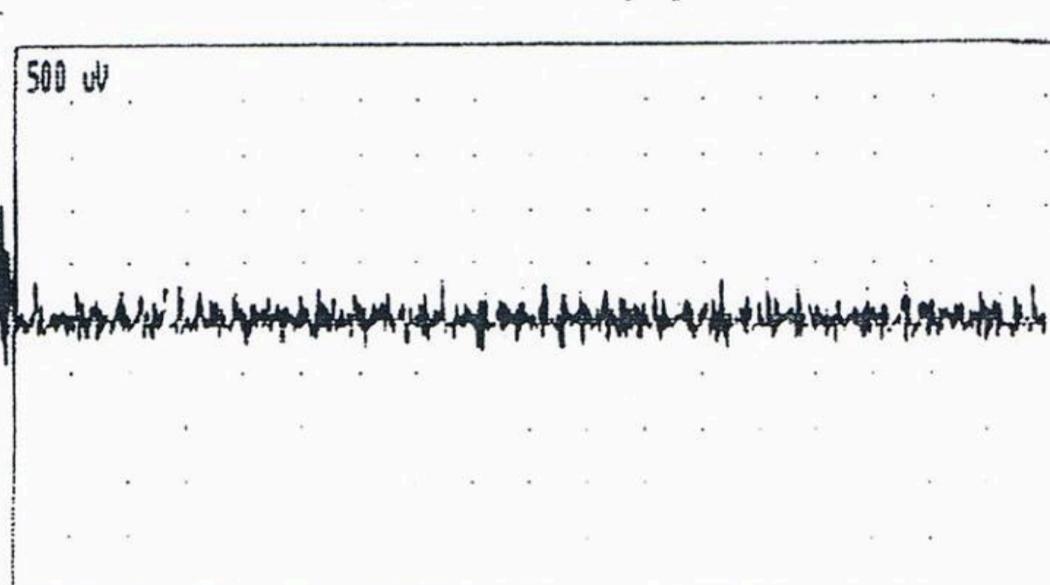
Tracé myogène :anormalement riche en unités motrices par rapport a l'effort fourni

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.