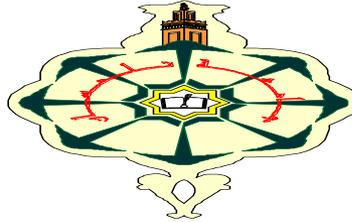


UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAÏD
FACULTE DE MEDECINE
DR. B. BENZERDJEB - TLEMCEM



جامعة أبو بكر بلقايد
كلية الطب
د. ب. بن زرجب - تلمسان

La pathologie musculaire

Pr Barka Zahira
Professeur en neurologie
Faculté de médecine Tlemcen

PLAN

- Introduction
- Sémiologie clinique
- Sémiologie paraclinique
- Etiologies: M. héréditaires
M. acquises
- Traitement
- Conclusion
- References

OBJECTIF PEDAGOGIQUE

- Connaitre les signes cliniques d'une maladie musculaire.

INTRODUCTION

- La pathologie musculaire comporte l'ensemble des signes cliniques dus à l'atteinte de la fibre musculaire qu'elle soit d'origine héréditaire ou acquise.

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Déficit moteur**
- **Proximal et bilatéral**

Prédomine à la racine des membres et sur la musculature axiale

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- Coté de **0** à **5** selon la classification du **Medical Research Council (MRC)**:
 - 0** : Pas de mouvement
 - 1** : Ébauche de contraction
 - 2** : Mouvement actif après élimination de la gravité
 - 3**: Mouvement actif contre gravité.
 - 4** : Mouvement actif contre faible résistance
 - 5** : Mouvement et force musculaire normale.

SEMIOLOGIE GENERALE

CLINIQUE

- **Atteinte ceinture scapulaire et nuque**
- Déficit des deltoïdes, des biceps et triceps brachiaux
- Scapula alata (décollement des omoplates par paralysie des grands dentelés)

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE



SCAPULA ALATA

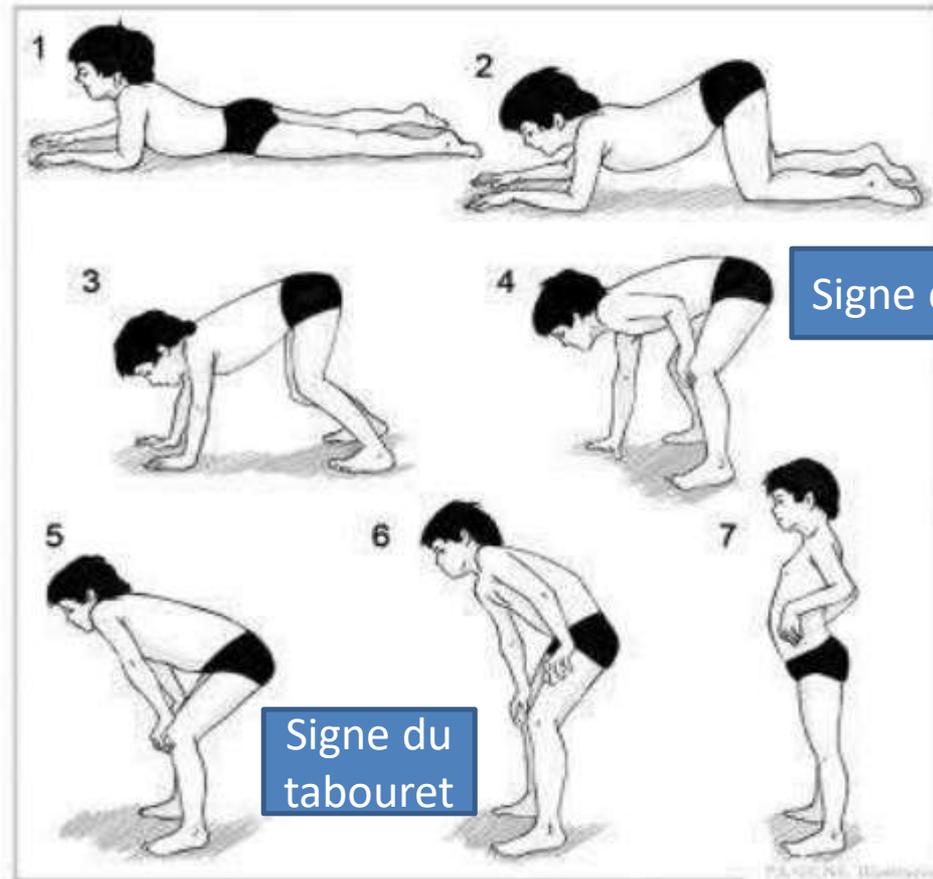
SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Atteinte ceinture pelvienne et muscles paravertébraux**

marche dandinante, " en canard "

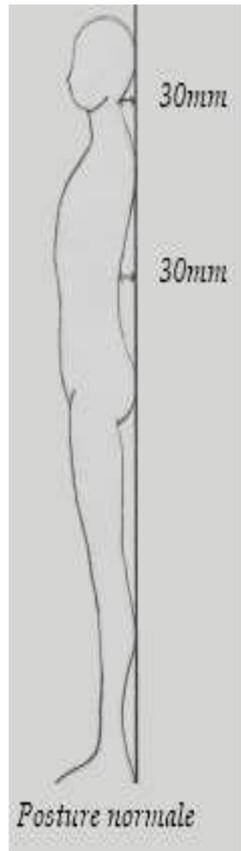
- difficulté à se relever de la position accroupie (le malade prend appui avec ses mains sur les genoux et " grimpe " le long de ses cuisses) ou de la position assise (signe du tabouret)
- hyperlordose (atteinte des muscles paravertébraux)

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE



SIGNE DE GOWERS

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE



SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Atteinte des muscles de la face**
- orbiculaires des paupières
- releveur de la paupière supérieure (ptosis)
- muscles oculomoteurs ou pharyngo-laryngés

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Autres signes**
- **muscles distaux**
- **muscles respiratoires** (syndrome restrictif)
- **cœur** (cardiomyopathie)

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Modifications du volume musculaire**
- **Amyotrophie**

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

Parfois masquée par le panicule adipeux

Parfois absente

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

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE



Hypertrophie des mollets

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Anomalies de la contraction ou de la décontraction musculaire**
- Abolition du réflexe (ou contraction) idiomusculaire :
- La percussion directe du muscle (avec un marteau à réflexes) ne provoque plus la réponse normale (qu'est la contraction en masse du muscle suivie d'une décontraction rapide)
- Contraction anormale, "en boules"

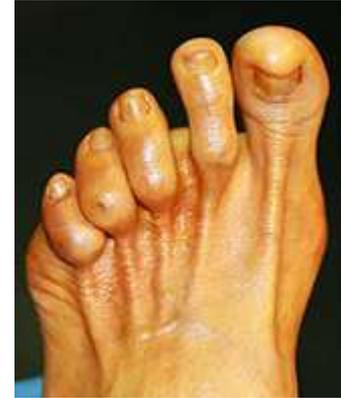
SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- Myotonie

- Lenteur de la décontraction musculaire, indolore
- Spontanée (le patient desserre lentement un objet ou la main de l'examineur) ou provoquée (par percussion de l'éminence thénar : le pouce se met en adduction et ne revient que lentement à sa position initiale).

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

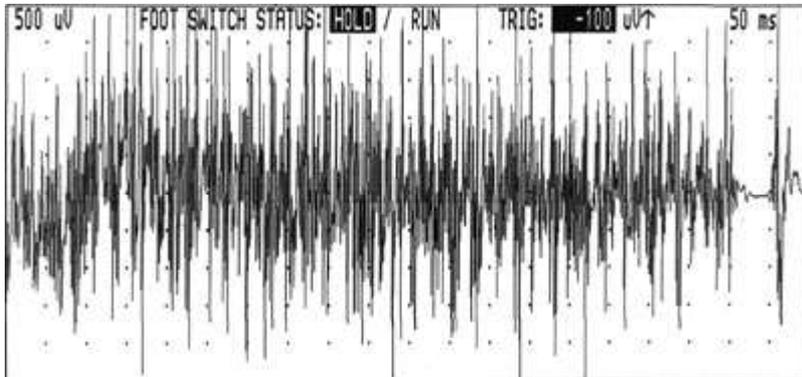
- **Rétractions tendineuses**
- **Signes négatifs**
- Pas de déficit sensitif
- Pas d'abolition des réflexes ostéo-tendineux (sauf à un stade évolué)
- Pas de fasciculations



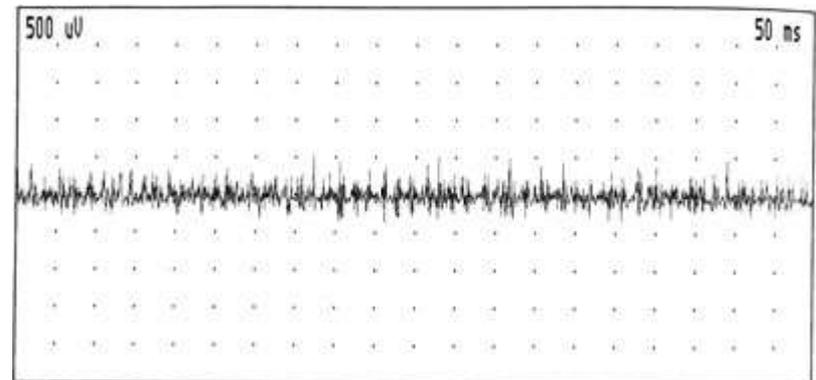
SEMIOLOGIE GENERALE PARACLINIQUE

- **Electromyogramme (EMG)** : tracé myogène
Anormalement riche en unités motrice par rapport à l'effort fourni (un grand nombre d'unités sont recrutées : sommation spatiale)
- Potentiels polyphasiques, de brève durée et de faible amplitude

SEMILOGIE GENERALE PARACLINIQUE



EMG NORMAL



EMG MYOGENE

SEMIOLOGIE GENERALE

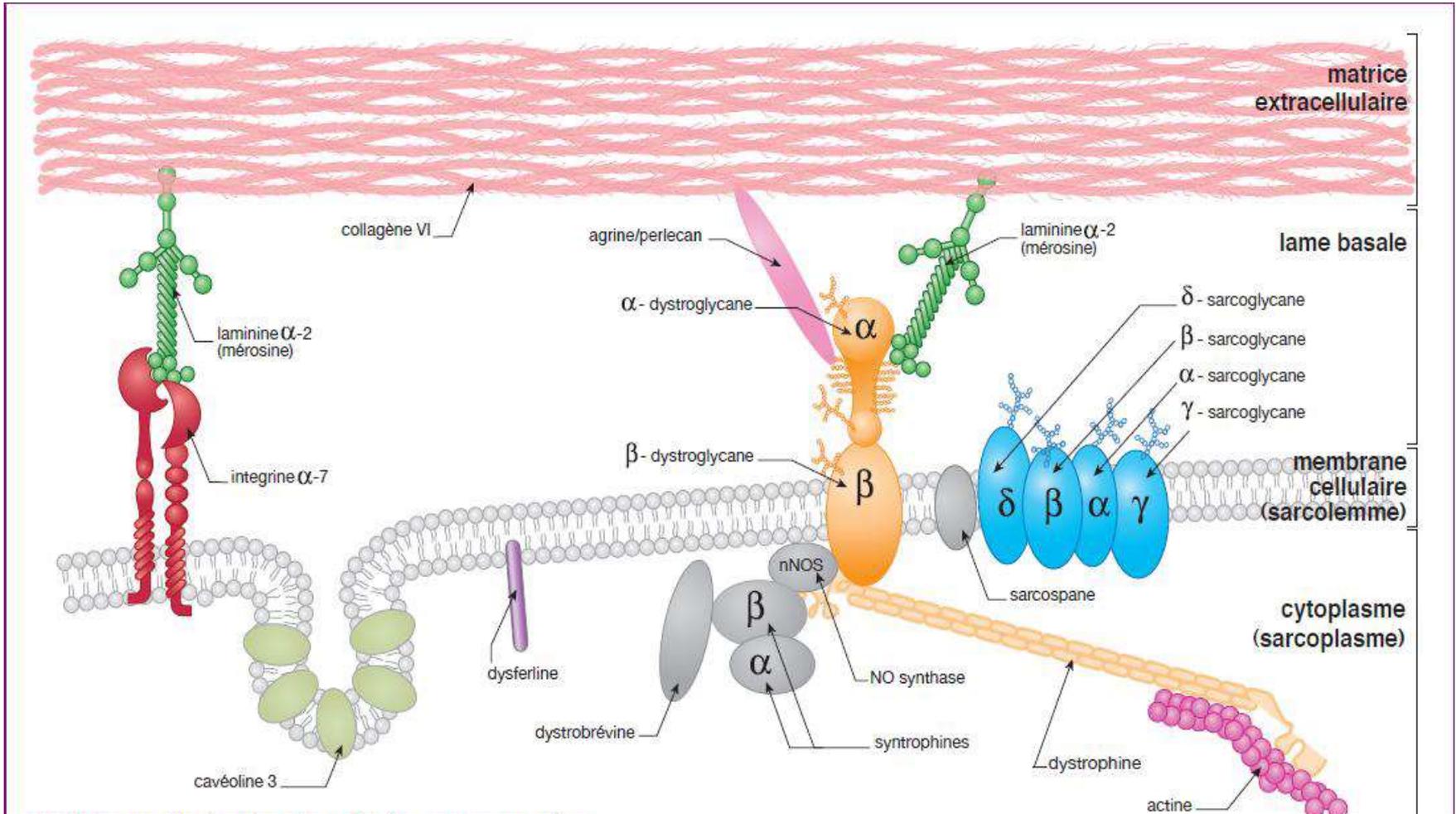
PARACLINIQUE

- **Augmentation des enzymes musculaires**
- **CPK ,LDH**
- Due à la nécrose des fibres musculaires (d'où libération et passage dans le sang des enzymes)
- Parfois considérable (10 à 20 fois la normale)

SEMIOLOGIE GENERALE PARACLINIQUE

- **Biopsie musculaire**
- Tous les fascicules sont atteints de façon inégale : coexistence de fibres atrophiques et hypertrophiques
- Présence de fibres nécrosées et de fibres en régénérescence (basophiles)
- Fibrose et augmentation du tissu adipeux
- Permet le diagnostic étiologique

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE



Protéines impliquées dans les maladies neuro- musculaires

Le sarcolemme contient un ensemble de protéines spécifiques : en particulier le complexe de la dystrophine et des protéines associées membranaires et transmembranaires qui interviennent dans le fonctionnement de la fibre musculaire

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

Dystrophies musculaires type Duchenne de Boulogne (DMD)

- Transmission liée à l 'X (1garçon /3500)
- Début première décennie (avant 5 ans)
- Déficit musculaire progressif symétrique, CPK++
- Sélectivité de l 'atteinte musculaire:
quadiceps, psoas, moyen fessier, jambier ant.,
biceps et triceps brachial

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

- Cardiomyopathie
- Insuffisance respiratoire
- Déficit cognitif: 1/3 des DMD
- Décès vers 20 ans
- Biopsie musculaire :absence de dystrophine

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

- *Dystrophies musculaires type Becker:BMD*
- Transmission liée à l'X
- Debut vers l'âge de 12 ans

Atteinte cardiaque moins fréquente

Pronostic meilleur

Biopsie musculaire :la dystrophine existe mais de structure anormale

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

Dystrophies progressives des ceintures (LGMD)

Touche les 2 sexes

- Le complexe glycoprotéique sarcolemmique (Autosom. Récessives)
- Sarcoglycanes (sarcoglycanopathies) alpha sarco
- Dysferline (Dysferlinopathies)
- dystroglycan (dystroglycanopathies)
- Les protéines cytoplasmiques (Autosom. Récessives)
- Calpaïne (Calpaïnopathies)

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

Myopathie facio-scapulo-humérale (FSH) maladie de Landouzy Dejerine

- Transmission autosomique dominante
- Age de début: très variable de 4 à 30 ans

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

- **Signes cliniques:** déficit et amyotrophie
ASYMETRIQUE
- muscles faciaux
- fixateurs de l'épaule
- muscles pectoraux
- extenseurs et des releveurs des orteils

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

– Autres signes cliniques

- Surdit  de perception
- Telangiectasies et microan vrysmes r tiniens
- Troubles du rythme cardiaque supra-ventriculaire
- Insuffisance respiratoire restrictive

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires



MYOPATHIE FACIO –SCAPULO- HUMERALE

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

Dystrophie myotonique de Steinert

- Héritaire (AD)
- Déficit musculaire : distal, facial et axial
- Myotonie
- Cardiopathie (troubles du rythme cardiaque)
- Déficience respiratoire
- Troubles digestifs

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies héréditaires

- Cataracte précoce (rétinopathies)
- Troubles endocriniens (diabète, hypofertilité)
- Troubles cognitifs (retard scolaire, troubles perception des émotions, démence)

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies acquises

- **Les Myopathies Inflammatoires**
- Maladies inflammatoires chroniques du muscle squelettique
- Rares et sévères
- Origine auto-immune, paraneoplasiques (s'accompagnent le plus souvent de cancers).

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies acquises

- **Dermatomyosites**
- Signes cutanés:
- Erythème des faces d'extension
- Signe du décolleté ou du châte
- Photosensibilité



Signe de la manucure



Erythème peri
orbitaire



Papules de gottron

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies acquises

- Signes de connectivite
- Arthalgies, polyarthrite
- Syndrome de Raynaud
- Mains de mécaniciens (hyperkératose fissurée)
- Sclérodactylie, calcinose
- Atteinte interstitielle pulmonaire



DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies acquises

- Polymyosites
- Absence d'atteinte cutanée
- Le tableau clinique est précédé de douleurs musculaires

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies acquises

- **Diagnostic positif des myopathies inflammatoires repose sur :**
- Bilan biologique : NFS ,VS CRP qui mettent en évidence une réaction inflammatoire.
- Dosage des enzymes musculaires (augmentées).
- EMG.
- Biopsie musculaire: infiltrats inflammatoires.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

myopathies acquises

- **Myopathies toxiques:**
- Corticoïdes au long cours
- Les hypolipémifiants: statines et fibrates
- Anti mitotiques
- Anti rétroviraux
- Antithyroïdiens
- Anti acides

TRAITEMENT

- Myopathies héréditaires: pas de traitement
- Rééducation fonctionnelle
- Arthrodeèse
- Chaussures orthopédiques
- Conseil génétique

TRAITEMENT

- Myopathies inflammatoires:
- Bolus de corticoïdes 1g/j pendant 3-5 jours puis relai par voie orale à raison de 1mg/kg/j.
- Puis dégression progressive.
- En cas de formes récidivantes ,bolus d'immunosuppresseurs(cyclophosphamide)et relai par voie orale (azathioprine).

TRAITEMENT

Myopathies toxiques : arrêt du produit en cause
et rééducation fonctionnelle.

CONCLUSION

- Les myopathies héréditaires constituent un groupe en partie hétérogène de pathologies
La présence d'une atteinte cardiaque
possiblement grave.
- Les myopathies acquise le pronostic est meilleur avec possibilité de récupération si une prise en charge précoce est entamée

Références

1. Amato A, Russel J. Muscular dystrophies. In: Sydor A, Naglieri C, editors. *Neuromuscular disorders*. New York: McGraw-Hill; 2008. p. 529-76.
2. Mercuri E, Bushby K, Ricci E, Birchall D, Pane M, Kinali M, et al. Muscle MRI findings in patients with limb girdle muscular dystrophy with calpain 3 deficiency (LGMD2A) and early contractures. *Neuromuscul Disord* 2005;**15:164-71**.
3. Unverricht H. Polymyositis acuta progressiva. *Z Klin Med* 1887;**12:533**.
4. Unverricht H. Dermatomyositis acuta. *Dtsch Med Wochenschr* 1891;**17:41**.
5. Pachman LM, Hayford JR, Chung A, Daugherty CA, Pallansch MA, Fink CW, et al. Juvenile dermatomyositis at diagnosis: clinical characteristics in 79 children. *J Rheumatol* 1998;**25:1198-204**.