

SYNDROME MYOGENE

SYNDROME MYASTHENIQUE

Pr Barka Zahira
Professeur en neurologie
Faculté de médecine Tlemcen
Mail :barka_zahira@yahoo.com

SYNDROME MYOGENE

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

- **Atteinte des muscles de la 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

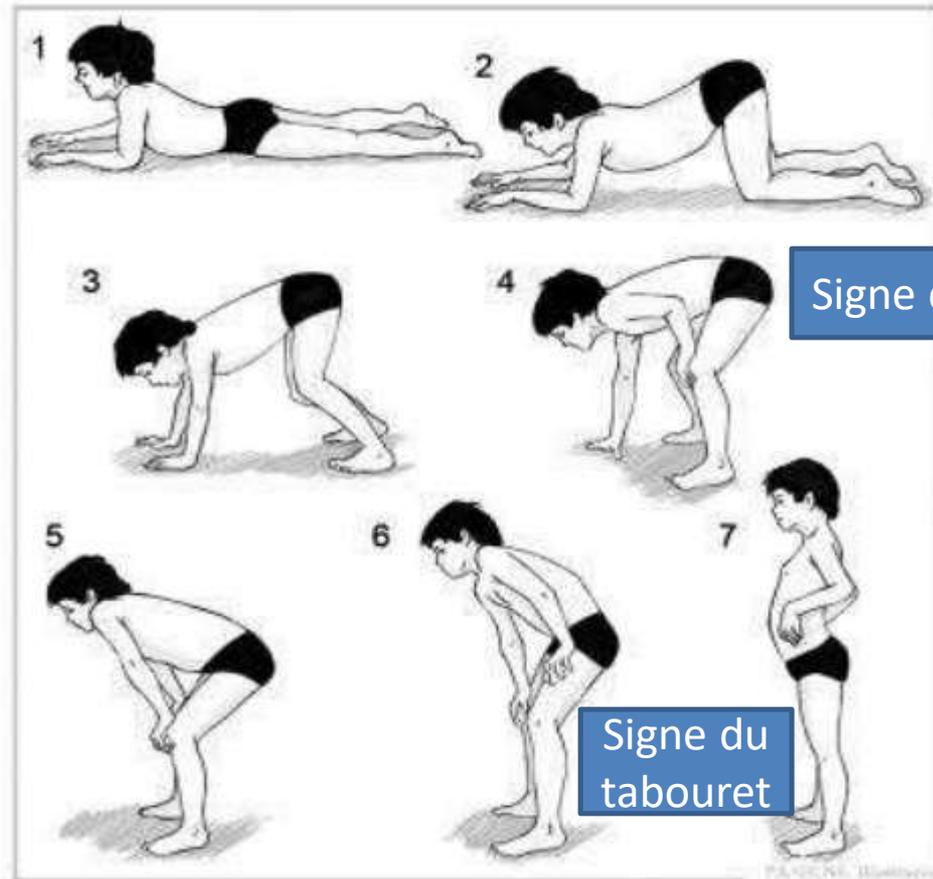
SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Atteinte ceinture pelvienne et muscles paravertébraux**

marche dandinante, " en canard "

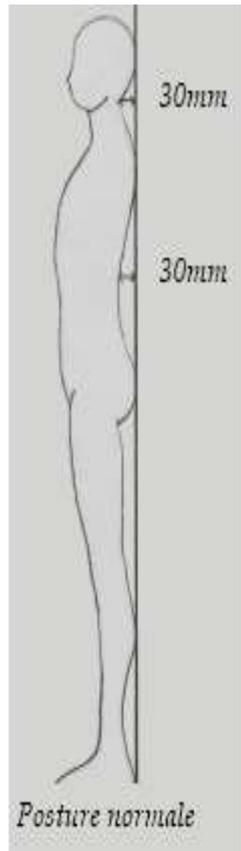
- difficulté à se relever de la position accroupie (le malade prend appui avec ses mains sur les genoux et " grimpe " le long de ses cuisses) ou de la position assise (signe du tabouret)
- hyperlordose (atteinte des muscles paravertébraux)

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE



SIGNE DE GOWERS

SEMILOGIE 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

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

SYNDROME MYASTHENIQUE

Définition

- Atteinte de la jonction neuro musculaire (plaque motrice)

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **FATIGABILITÉ MUSCULAIRE** : déficit moteur lié à l'effort et s'améliorant ou disparaissant au repos.
- symptômes variable dans la journée, absents au repos, le matin au réveil) aggravés en fin de journée et à l'effort.

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Atteinte des muscles oculomoteurs**
- **Ptosis asymétrique**, éventuellement alternant (droit puis gauche, et le signe compensateur du sourcil (hypercontraction du muscle frontal)).
- **Diplopie**
- **La motilité pupillaire** est toujours respectée

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Atteinte des muscles bulbaires**

Voix nasonnée

troubles Déglutition ,fausses routes

alimentaires ou reflux alimentaires par le nez

Atteinte des muscles masticateurs: chute de la
mâchoire inferieure

- **Atteinte des membres :**

- faiblesse proximale

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Examen neurologique** peut être normal en dehors de tout effort.
- L'atteinte peut être oculaire ou généralisée.
- racine des membres inférieurs (le sujet étendu sur le dos ne peut tenir les membres inférieurs fléchis plus d'une minute)
- fléchisseurs de la nuque

SEMIOLOGIE GENERALE CLINIQUE

- **Signes négatifs**
- pas d'amyotrophie ni de fasciculations
- pas de modification des réflexes ostéo-tendineux
- pas de déficit sensitif.

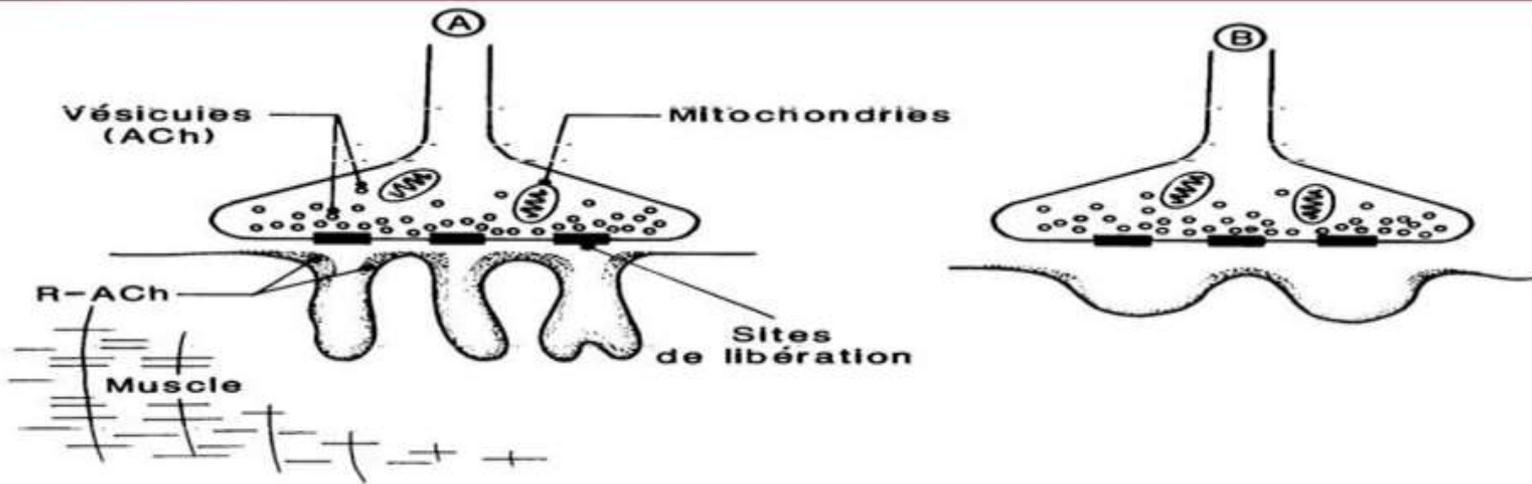
SYNDROME MYASTHENIQUE

DEFINITION

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

PHYSIOLOGIE

Jonction neuromusculaire



ETAT NORMAL

SYNDROME MYASTHENIQUE

SEMIOLOGIE CLINIQUE

- Le maître symptôme est la **FATIGABILITÉ MUSCULAIRE** : déficit moteur lié à l'effort et s'améliorant ou disparaissant au repos. D'où la **FLUCTUATION** des symptômes dans la journée, leur recrudescence en fin de journée et, plus encore, leur caractère **INTERMITTENT** (totalement absents au repos, notamment le matin au réveil)

SEMIOLOGIE CLINIQUE

- **Atteinte oculo-motrice**
- Ptosis (chute de la paupière supérieure), asymétrique, éventuellement alternant (droit puis gauche), avec, typiquement le signe compensateur du sourcil (hypercontraction du muscle frontal)
- Diplopie (vision double)

SEMIOLOGIE CLINIQUE



Ptosis bilatéral

SEMIOLOGIE CLINIQUE

- **2. Atteinte de la phonation, de la déglutition, de la mastication**
- Voix nasonnée (en fin de conversation)
- Déglutition difficile (en fin de repas), parfois fausses routes alimentaires (risque de pneumopathie d'inhalation) ou reflux alimentaires par le nez
- Mastication déficitaire (fin de repas), machoire tombante

SEMIOLOGIE CLINIQUE

- **3. Atteinte des membres :**

faiblesse proximale

- **4. Atteinte des muscles de la nuque :**

la tête fléchit après un temps de marche (avec parfois des cervicalgies)

SEMIOLOGIE CLINIQUE

- **Atteinte respiratoire** (par paralysie des muscles intercostaux et du diaphragme) :
de la polypnée superficielle jusqu'à l'asphyxie.
Le pronostic vital peut donc être compromis :
urgence médicale (en milieu de réanimation).

L 'examen neurologique

- peut être strictement normal s'il est pratiqué à distance de tout effort.
- Le syndrome peut être localisé à un groupe de muscles (comme dans les formes oculaires pures)

L 'examen neurologique

- peut mettre en évidence un déficit après un effort répété, intense (par exemple, apparition d'un ptosis après une dizaine d'accroupissements).

L 'examen neurologique

- **Signes négatifs**

pas d'amyotrophie ni de fasciculations

pas de modification des réflexes ostéo-tendineux

pas de déficit sensitif.

