

# SYNDROME MYOGENE

## DEFINITION

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

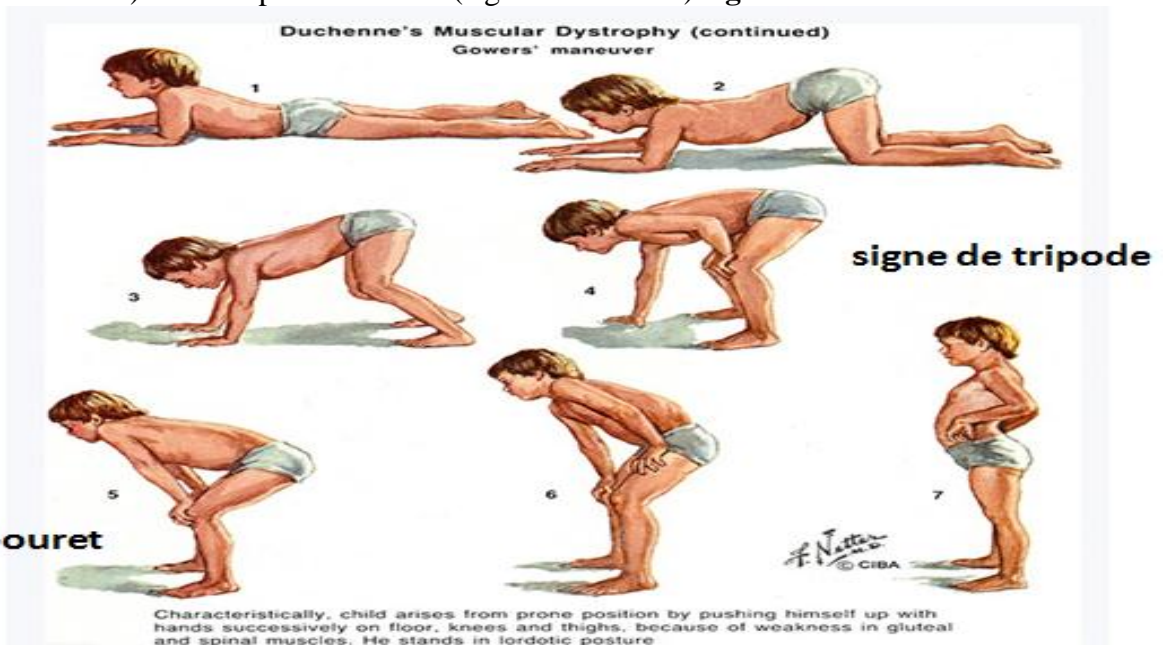
## SEMILOGIE CLINIQUE

- Le déficit moteur/faiblesse musculaire
- 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 pesanteur
  - 3 : Mouvement actif contre pesanteur.
  - 4 : Mouvement actif contre faible résistance
  - 5 : Mouvement et force musculaire normale.
- Atteinte des muscles des ceintures scapulo humerale et pelvienne
- **ceinture scapulaire et nuque** déficit des deltoïdes, des biceps et triceps brachiaux
  - scapula alata (décollement des omoplates par paralysie des grands dentelés)



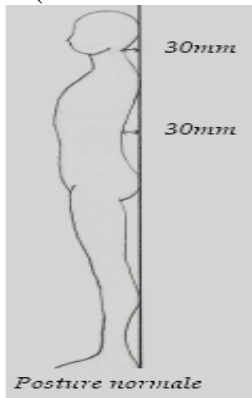
•scapula alata

- **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):**signe de GOWERS**



**signe de GOWERS**

- hyperlordose (atteinte des muscles paravertébraux)



- D'autres muscles peuvent être atteints:**

- Oculomoteurs
- Orbiculaire
- Pharyngo laryngés
- Muscle cardiaque
- Muscles respiratoires

- Modifications du volume musculaire**

- Amyotrophie**

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

- Hypertrophie**, masquée par le panicule adipeux, concernant surtout les mollets.



**Hypertrophie des mollets**

- Abolition du réflexe (ou contraction) idio-musculaire :**

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)



- Rétractions tendineuses**

- Signes négatifs**

- Pas de troubles sensitifs

- les réflexes ostéo-tendineux sont présents (sauf à un stade évolué, quand l'amyotrophie ne permet plus d'obtenir la réponse)

- Pas de fasciculations