

PATHOLOGIE MUSCULAIRE

DEFINITION

Les myopathies sont dues à l'atteinte du muscle strié ,elles peuvent être d'origine héréditaire ou acquise .

SEMIOLOGIE CLINIQUE

1. Déficit moteur

- **Proximal et bilatéral**

Prédomine à la racine des membres

– ceinture pelvienne

Atteinte du psoas ,du quadriceps ,les adducteurs et les muscles para vertébraux responsable des signes suivants :

- marche dandinante, « en canard » :avec à chaque pas une inclinaison du corps vers le coté, qui prend appui sur le sol
- Difficultés à courir à monter les escaliers
- 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 de Gowers)
- hyper lordose (atteinte des muscles para vertébraux)

1



2



3

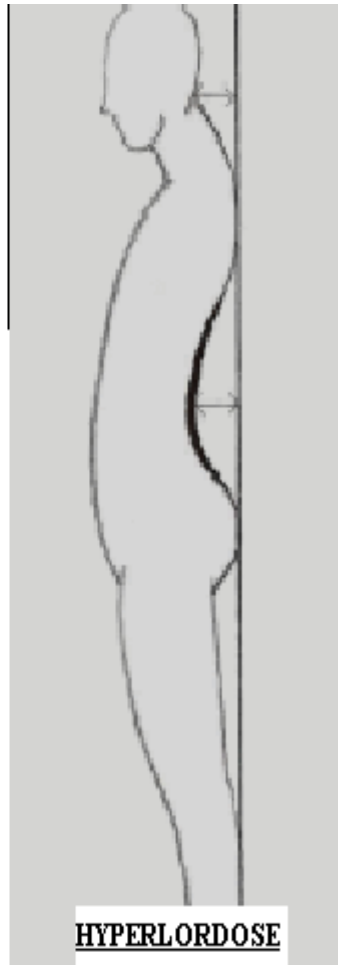
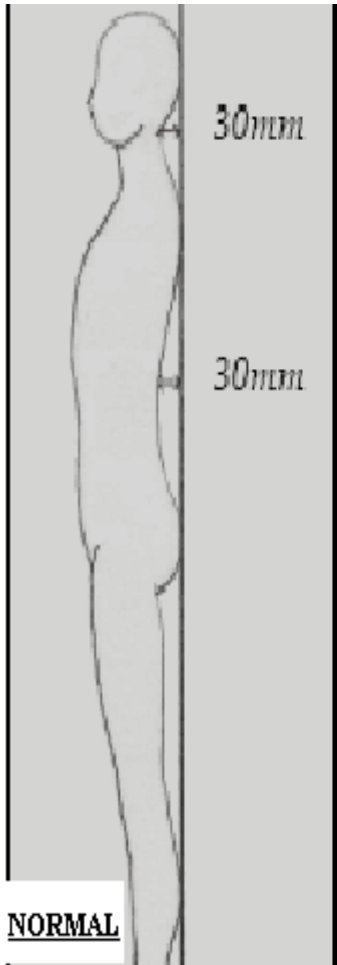


SIGNE DE GOWERS

4



SIGNE DU TABOURET



– ceinture scapulo humérale

- déficit du grand dentelé ,les deltoïdes ,les trapezes entrainant une chute du moignon de l'épaule , des biceps et triceps brachiaux
- décollement des omoplates par paralysie des grands dentelés(scapula alata).
- Difficultés à s'habiller ,se déshabiller ,se peigner les cheveux



décollement des omoplates

– **Atteinte des muscles de la face**

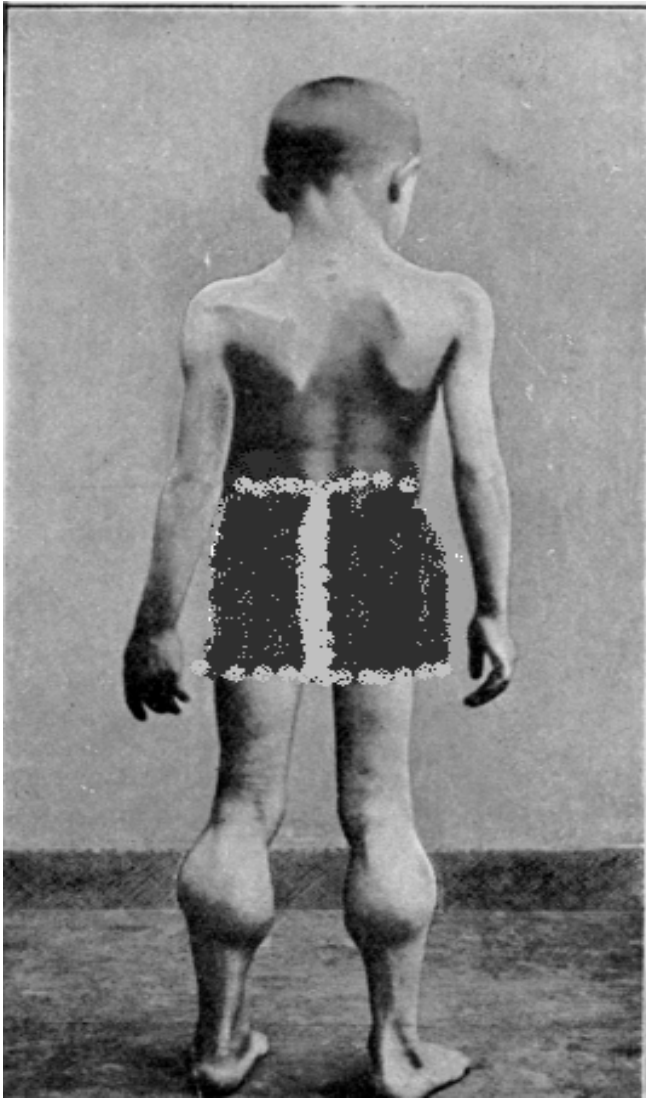
- Atteinte des orbiculaires des paupières :inocclusion des yeux
- releveur de la paupière supérieure (ptosis)
- muscles oculomoteurs ou pharyngo-laryngés

2. Modifications du volume musculaire

* **Amyotrophie**

Même topographie que le déficit moteur:
proximale et bilatérale

* **Hypertrophie** , contraste avec la diminution de la force musculaire concernant surtout les mollets due à l'infiltration du tissu adipeux.



Hypertrophie des mollets

- **Abolition de la 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)

- **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).

Inconstante, ne s'observe que dans certaines myopathies.



Rétractions tendineuses

4. Rétractions tendineuses: due à l'amyotrophie

- **Signes négatifs**

- Pas de déficit sensitif

- Pas d'abolition des réflexes ostéo-tendineux (sauf à un stade évolué, quand l'amyotrophie ne permet plus d'obtenir la réponse)

- Pas de fasciculations

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

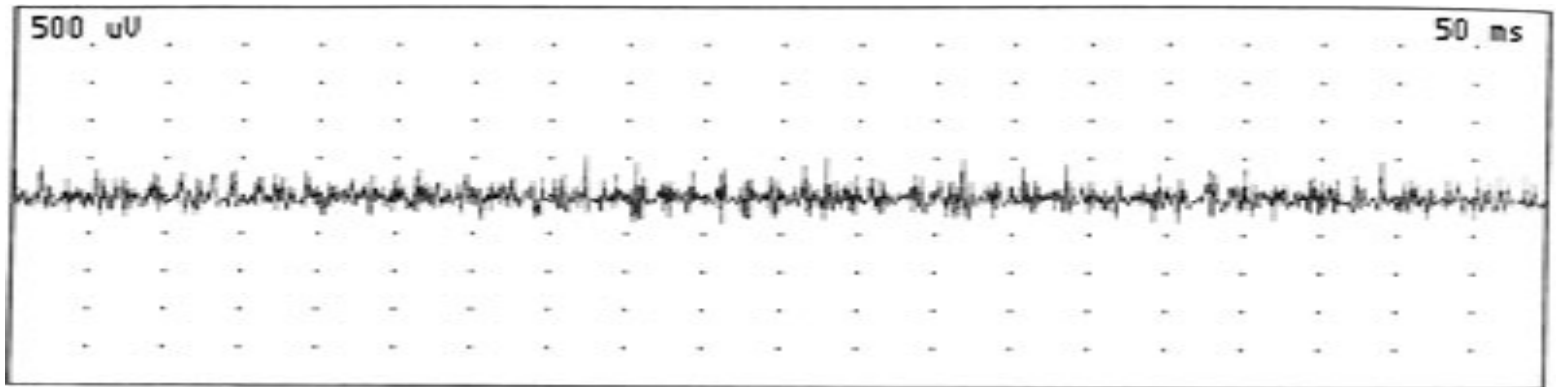
1-Dosage d'enzymes musculaires:

Créatine phosphokinase (CPK) ,aldolase ,les transaminases (TGO ,TGP) sont élevés .

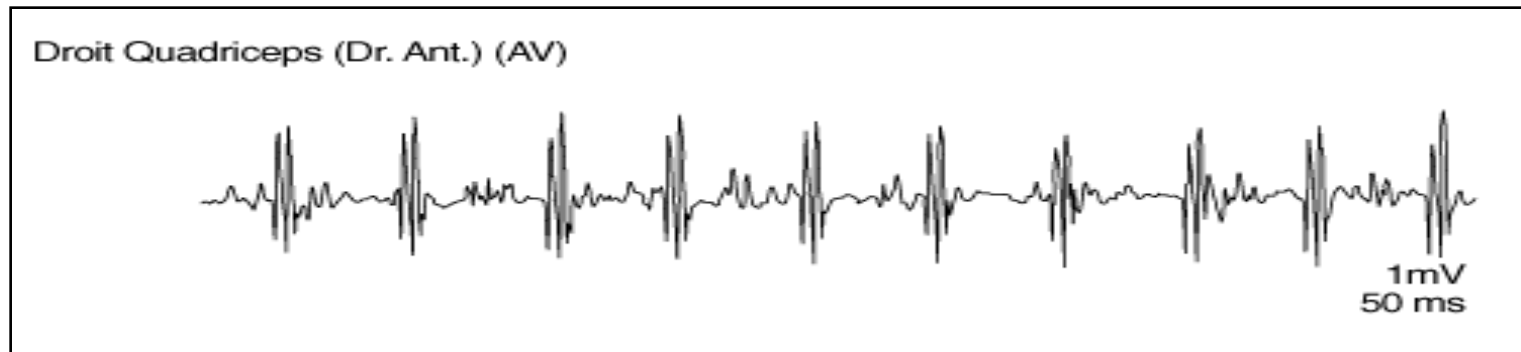
- **Electromyogramme (EMG) : tracé myogène**

- Anormalement riche en unités motrice par rapport à l'effort fourni (un grand nombre d'unités sont recrutées : sommation spatiale)
- Potentiels poly phasiques, de brève durée et de faible amplitude
- Dans les myopathies avec myotonie, l'EMG comporte des salves d'unité motrice rapprochées (bruit caractéristique de « rafale »)

Les vitesses de conduction nerveuse (VCN) motrices et sensibles sont normales (Le nerf périphérique n'est pas concerné par le processus pathologique).



Tracé EMG myogène



Tracé EMG neurogène

- **Biopsie musculaire**

Tous les fascicules sont atteints de façon inégale : coexistence de fibres atrophiques et hypertrophiques ; aspect « bariolé » caractéristique

Présence de fibres nécrosées et de fibres en régénérescence (basophiles)

Fibrose et augmentation du tissu adipeux (« dégénérescence graisseuse » du muscle à un stade évolué). De nombreuses autres anomalies peuvent s'observer, certaines ayant valeur d'orientation étiologique

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Syndrome neurogene périphérique

Déficit moteur et atrophie sont communs au syndrome myogène et au syndrome neurogene périphérique. En faveur du syndrome myogène :

- déficit proximal et bilatéral
- abolition du réflexe idéo-musculaire
- réflexes osteotendineux conservés
- absence de déficit sensitif
- absence de fasciculations

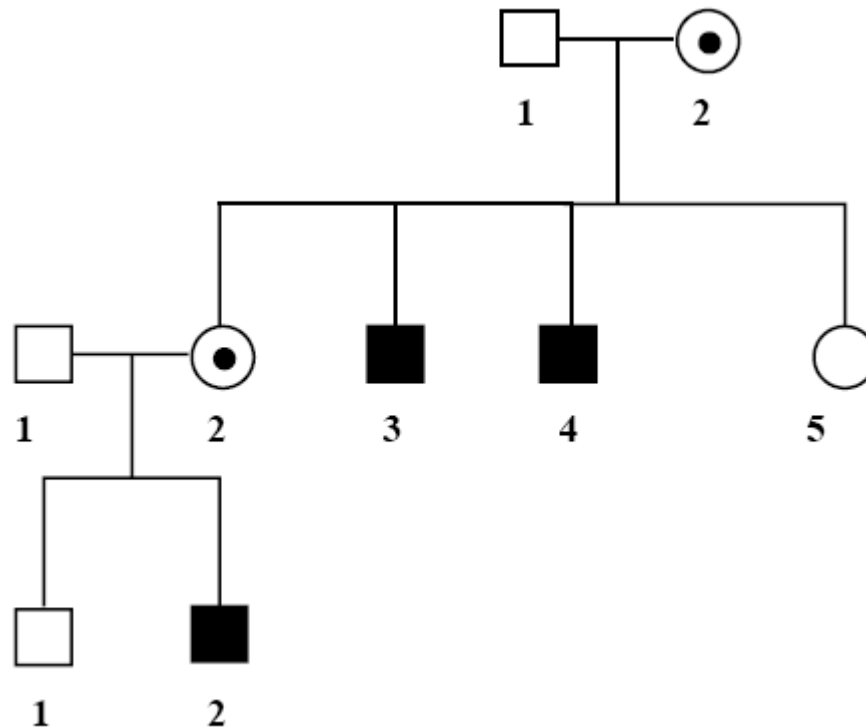
DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

A- Myopathies héréditaires

1-Myopathie de transmission récessive liée à l'X :

**mère transmettrice , asymptomatique ,
garçons atteints)**

MYOPATHIE DE TRANSMISSION RECESSIVE LIEE AU CHROMOSOME X



1.1. Maladie de Duchenne de boulogne:

Début vers l'âge de 5ans ,le plus souvent dans la période périnatale constatée par la rareté des mouvements foetaux

les premiers signes :retard à la marche puis elle se fait sur la pointe des pieds

L'atteinte débute :la ceinture pelvienne avec démarche dandinante ,difficultés à monter les escaliers ,à courir

vers l'âge de 12 ans : perte de la marche

Vers l'âge de 20 ans : le patient confiné au fauteuil roulant .

Atteinte cardiaque : vers l'âge de 5 ans à type d'insuffisance cardiaque

Retard mental : 1/3 des cas

La myopathie de Becker

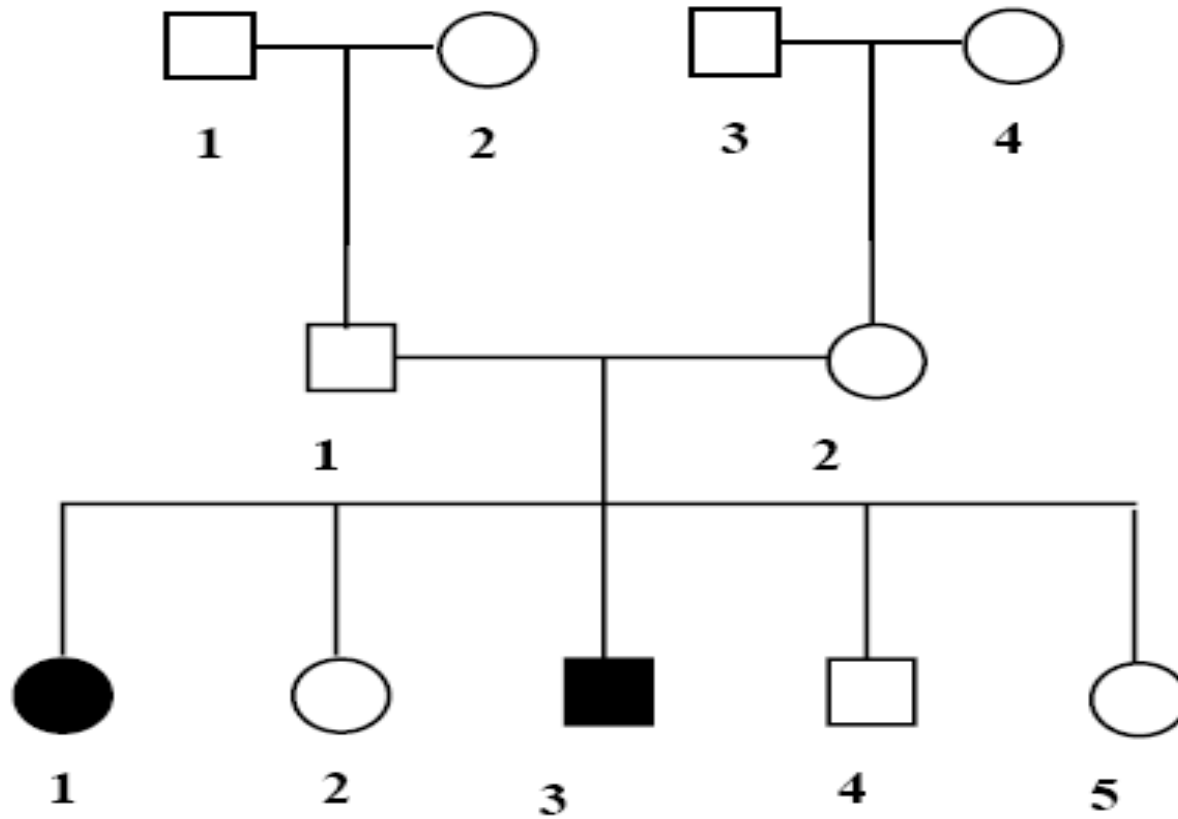
- début vers l'âge de 12 ans
- pronostic est moins sévère

les deux myopathies : anomalie de la dystrophine musculaire (protéine rentrant dans la composition du muscle)

absente dans le Duchenne,

en quantité réduite et de structure souvent anormale dans le Becker.

MYOPATHIE DE TRANSMISSION AUTOSOMIQUE RECESSIVE



- **Dystrophies musculaires autosomiques récessives**

Survenue chez le sujet jeune (au cours de l'enfance ou de l'adolescence),

Touche les deux sexes

atteinte des deux ceintures,

Respect de la face,

Absence de cardiopathie,

Transmission autosomique récessive, ou survenue sporadique.

Depuis le début des années 90, trois entités appartenant à cet ensemble ont été identifiées :

- **sarcoglycanopathies** (adhalinopathies) décrites en Afrique du Nord (myopathie maghrébine) .

Le tableau clinique est voisin de celui de la myopathie de Duchenne et Becker avec atteinte pelvi-fémorale, hypertrophie des mollets. La biopsie musculaire révèle une expression normale de la dystrophine, mais un déficit des protéines composant le sarcoglycane.

Calpainopathies

Début à l'adolescence,

Atteinte très sélective (fessiers , adducteurs , ischio-jambiers, fixateurs de l'omoplate avec décollement marqué, biceps brachiaux).

Absence d' hypertrophie des mollets, et de cardiopathie.

Le diagnostic est posé par la mise en évidence d'une anomalie de la calpaïne sur la biopsie musculaire

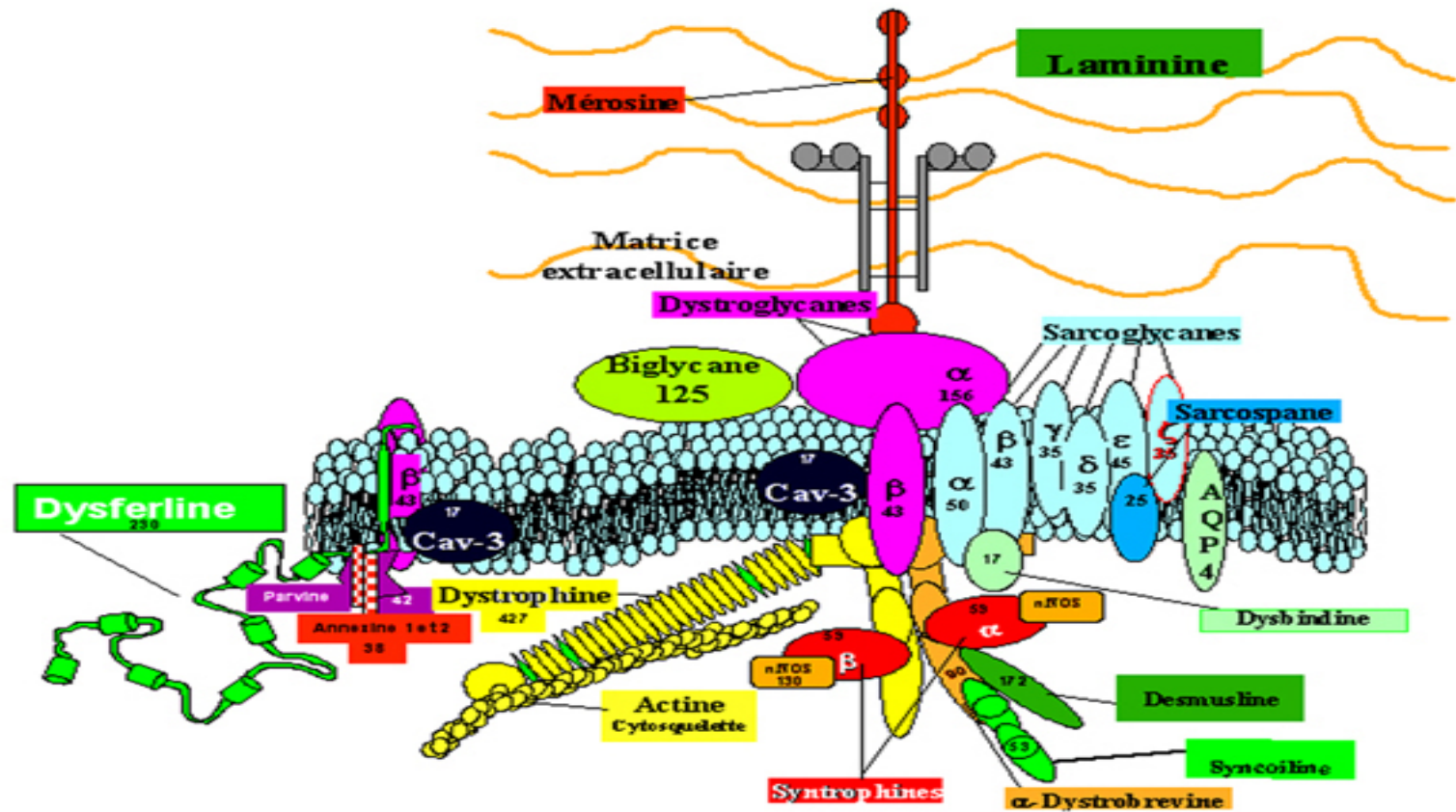
Dysferlinopathies

Début entre 13 et 35 ans,

Absence de décollement des omoplates,

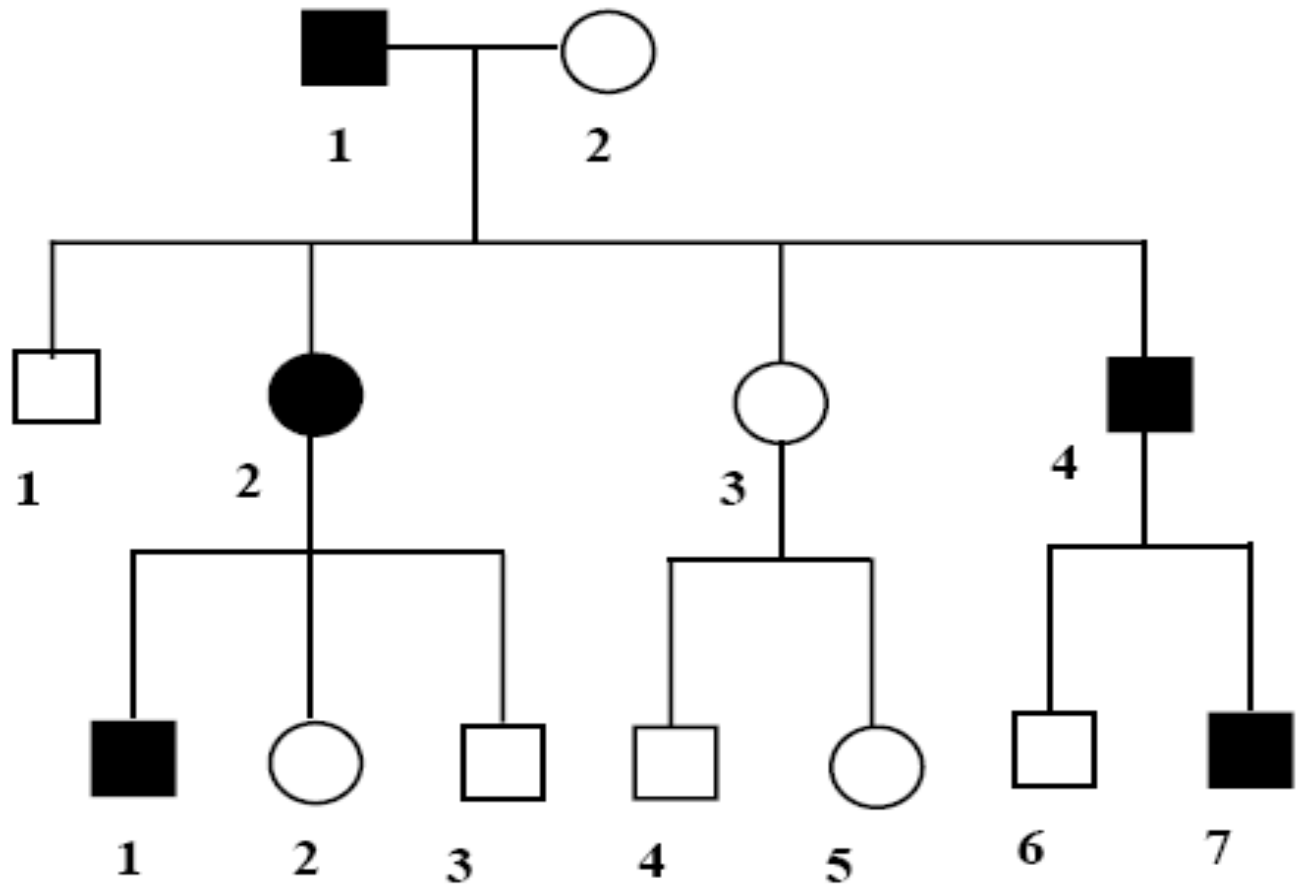
Atteinte précoce et marquée de la loge
postérieure de jambe,

Elévation majeure des CPK



Représentation schématique du complexe multi protéique reliant à travers le sarcolemme les protéines contractiles intra cytoplasmiques liées, à l'actine et la matrice extracellulaire de la lame basale

MYOPATHIE DE TRANSMISSION AUTOSOMIQUE DOMINANTE



Myopathies de transmission autosomique dominante:

- **La myopathie facio-scapulo-humérale FSH**

Début vers l'âge de 20 ans

atteinte des muscles de la face (orbiculaires , muscles des joues et des lèvres),

Ceinture scapulaire (fixateurs de l'omoplate) , les sterno-cléido-mastoïdiens, les biceps et les longs supinateur.

Muscles des membres inférieurs, en particulier les releveurs des pieds

- **La dystrophie myotonique (maladie de Steinert)**

Début entre 20 et 50 ans

Atteinte des muscles de la face

Atteinte des muscles distaux de la main avec une myotonie qui est une lenteur à la décontraction musculaire après une contraction musculaire normale .

Atteinte cardiaque troubles de la contraction auriculo ventriculaire ,troubles du rythme cardiaque

- **La maladie de THOMSEN :**

Myotonie congénitales AD les garçons sont plus touchés ,myotonie diffuse avec hypertrophie musculaires (aspect herculéen à la puberté)

Troubles endocriniens :stérilité primaire ,une atrophie testiculaire aménorrhée primaire ou secondaire

Atteint oculaire :cataracte le plus souvent bilatérale

Atteinte digestive :dysphagie ,reflux gastro-oesophagien

- **LES MYOPATHIES INFLAMMATOIRES :**
affections musculaires acquises, appartenant à la famille des collagénoses (affections autoimmunes), induisant une faiblesse musculaire et comportant des anomalies histologiques du tissu musculaire dominées par la présence d'infiltrats inflammatoires

- **La dermatomyosite**
- se singularise par une atteinte cutanée très spécifique comportant
- 3) un érythème péri-inguéal, douloureux à la pression (signe de la manucure).



un érythème affectant la face avec une disposition périorbitaire en lunettes, prédominant sur la paupière supérieure et la partie haute du tronc,

les papules de Gottron,
correspondant à des plaques
érythémateuses de la face
dorsale des articulations inter
phalangiennes et
métacarpophalangiennes,



**un érythème péri-inguéal,
douloureux à la pression
(signe de la manucure).**



- La DM de l'adulte , est fréquemment paranéoplasique, précédant le cancer dans les 2/3 des cas
- Biopsie musculaire

une atrophie des fibres plus marquée à la périphérie des fascicules (atrophie périfasciculaire), spécifique de la DM) infiltrats inflammatoires périvasculaires,

- **Les polymyosites :**

DEFICIT MOTEUR :

bilatéral, symétrique, prédominant en proximal, peut être responsable de

troubles pharyngo-laryngés (25-30%)

MYALGIES : 20-70% rarement au premier plan

ARTHRALGIES : 15-30% inflammatoires,

périphériques, symétriques, rarement arthrites vraies

= anti-synthétases

ATTEINTES CARDIAQUES : sous-estimées (30-70%),

myocardite, péricardite, vascularite coronaire

- MYOPATHIES TOXIQUES ET MEDICAMENTEUSES
- *Hypolipemiants (statines et fibrates) (+++)*
- Corticoïdes au long cours (++)
- Antirétroviraux.
- Chloroquine et colchicine

TRAITEMENT

MYOPATHIES HEREDITAIRES:

Conseil génétique éviter les mariages consanguins

MYOPATHIES INFLAMMATOIRES:

corticoïdes : bolus de corticoïdes

immunosuppresseurs:

Rééducation