

Syndrome myogène

1. Généralités

Définition

Syndrome regroupant en proportion et intensité variables divers signes relevant de l'atteinte du muscle strié.

Comporte

- Déficit moteur
- Amyotrophie
- Eventuellement : douleurs - myotonie

Pas de troubles sensitifs associés

Atteinte des fibres musculaires en mosaïque

Destruction de fibres musculaires → libération d'enzymes dans le flux sanguin (créatine phosphokinase). La doser en dehors de l'effort : sa présence signe l'atteinte musculaire.

2. Sémiologie

1. Déficit moteur

- Symétrique
- Proximal, des ceintures ++ scapulaires et pelviennes

→ **Signe du tabouret** : difficulté à se lever car la faiblesse de sa ceinture pelvienne ne lui permet pas de se relever sans ses membres sup.

→ Marche dandinante, trouble de la statique : ceci car la hanche ne parvient pas à être stabilisée par le moyen fessier et va avoir tendance à l'éversion des membres sup.

- Muscles axiaux : hyperlordose lombaire, cyphose dorsale, hypotonie axiale importante (enfant)
- Face (selon le type de myopathie) : atonie du faciès, éversion des lèvres, ptosis
- Myocardie (rare)



2. Troubles de la trophicité musculaire

Contraste entre amyotrophie proximale de contractions irrégulières et une pseudo hypertrophie distale, en particulier des mollets.



3. Abolition contraction idio-musculaire (tardive)

= contraction du muscle à la percussion.

4. Abolition ROT plus tardive encore
5. Selon affection responsable

- Myalgies
- Myotonie (mécanique, de percussion) = phénomènes de contractions anormales. Lié au dysfonctionnement du muscle lui-même et entraîne une contraction tonique du groupe musculaire que l'on stimule par la percussion. Le phénomène myotonique entraîne une longue crampes non douloureuse signant une atteinte directe des fibres musculaires.
- Atteinte du muscle cardiaque

3. Explorations complémentaires

Electromyogramme → mesure de la vitesse de conduction nerveuse.

Biologie → enzymes musculaires CPK et LDH

Biopsie musculaire → permet diagnostic de précision.