

Faculté de médecine

Sétif1

Service de médecine interne

SEMIOLOGIE

NEUROLOGIQUE

Syndrome

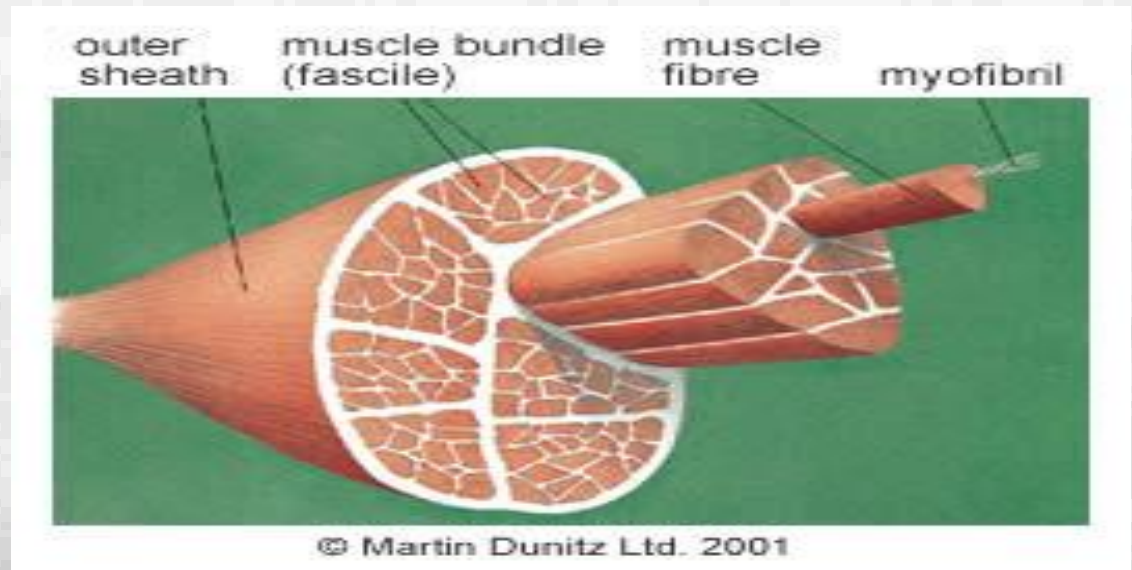
Myogène

Pr Skhettabi

17 / 05 / 2020

Définition

- Ensemble des symptômes liés à l'atteinte **lésionnelle** et/ou **fonctionnelle des fibres musculaires** indépendamment de leur innervation



Symptômes

- **Faiblesse musculaire:**
- Retentit sur les activités motrices courantes:marche et course
- **Myalgies (douleurs musculaires):et crampes:**
- Déclenchées ou non par les efforts

Sémiologie clinique

les maladies musculaires

- Affections générales dont le début est insidieux, les signes cliniques sont bilatéraux et symétriques, l'évolution est **lente**

Le déficit moteur

- Prédomine à **la racine des membres**
- Progressivement :
 - Difficulté de relèvement
 - Difficulté à la montée d'escaliers
 - Difficulté de lever les bras
 - Marche dandinante



Sémiologie clinique

1 - Le déficit moteur

- Déficit diffus, il touche:
- **Le rachis** :
 - Trouble de la statique vertébrale : signe du tabouret (impossibilité de se relever d'une position assise,) hyperlordose, cyphose ou scoliose
- **La face** : rarement
 - Faciès atone, occlusion palpébrale incomplète (agophtalmie), difficulté de siffler ou de souffler
 - **Atteinte du myocarde**, muscles respiratoires rarement

2 - Amyotrophie: de même topographie que le déficit moteur masqué par le panicule adipeux parfois absente

3 - Anomalies de la contraction et décontraction

Abolition des réflexes idiomusculaires

- Absence de contraction du muscle lors de la percussion
- **Myotonie** : contraction anormale en boule dans certaines affections

Sémiologie clinique

- 4-Rétractions tendineuses
- **5-Signes négatifs**
- Absence de troubles sensitifs
- Pas d'abolition des ROT
- Pas de fasciculations

Sémiologie paraclinique

L'E.M.G: anormalement riche en unités motrices

Biopsie musculaire

- Diminution globale du nombre des fibres
 - Inégalité des fibres musculaires, Fibres hypertrophiques et atrophiques(aspect bariolé caractéristique)
- Sclérose interstitielle et adipeuse

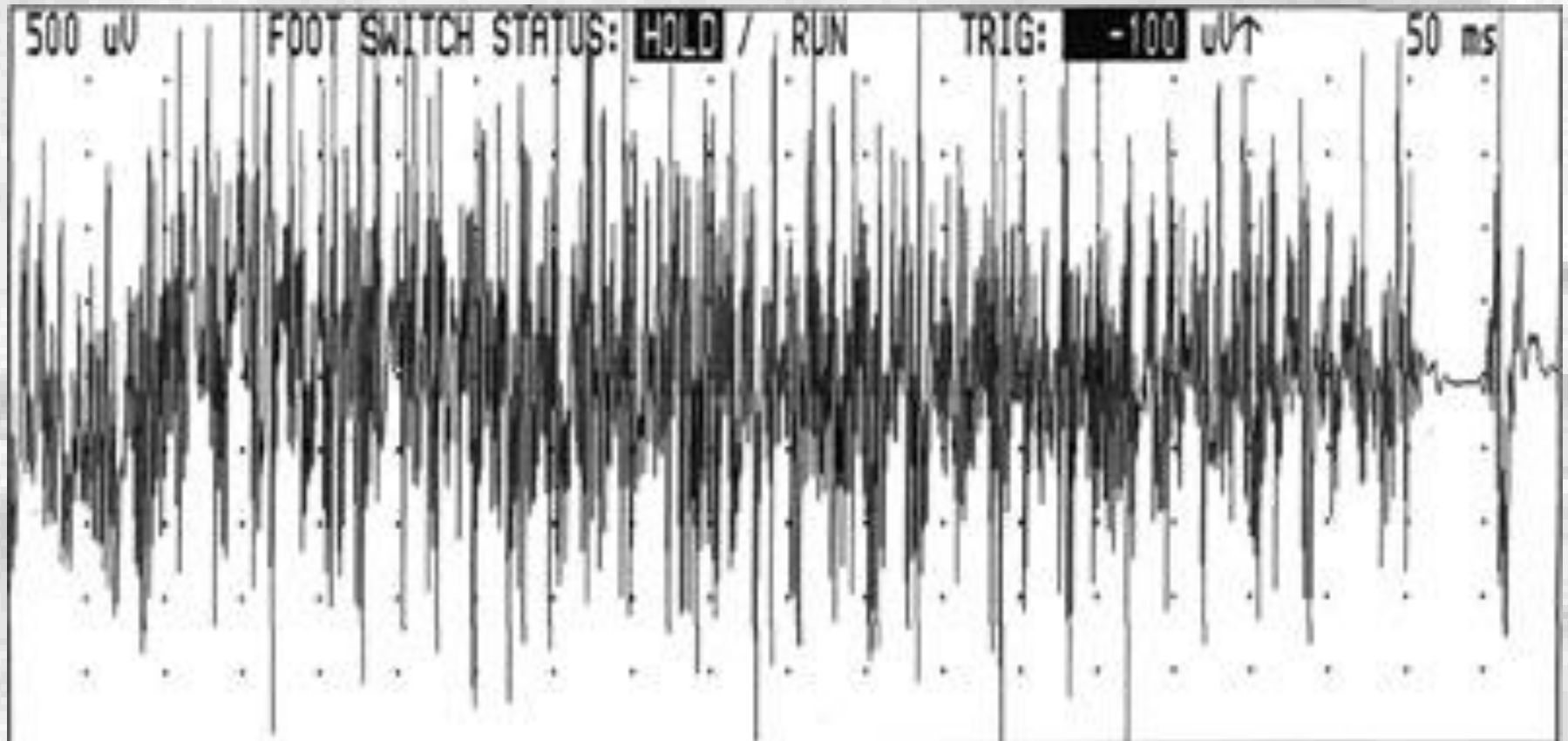
Examen biologique

- Augmentation des enzymes musculaires sériques
 - CPK : (créatine kinase sérique) constante:10-20fois la normale due à la nécrose des fibres musculaires

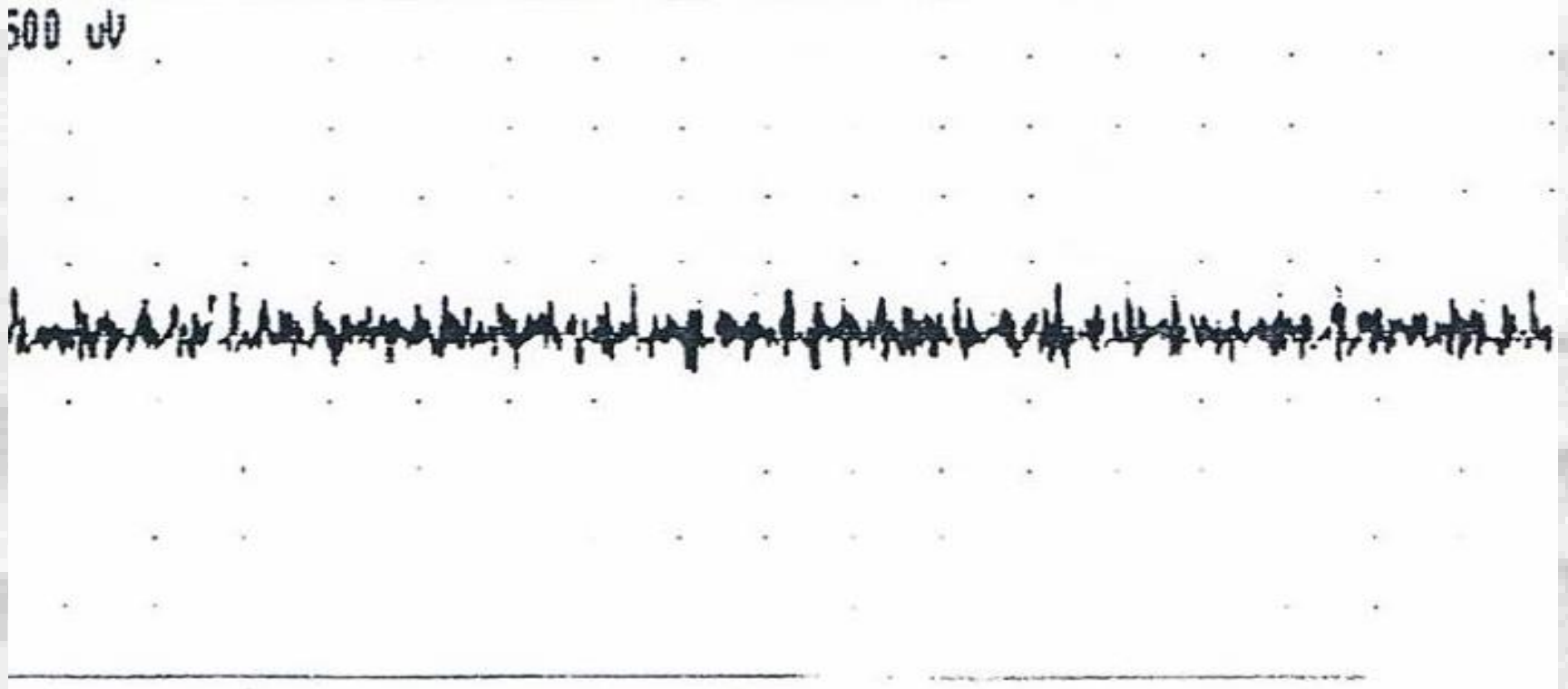
Enquête génétique

- Autres sujets atteints
- Recherche de consanguinité

EMG:normal



Tracé EMG myogène



Formes topographiques

- Myopathies distales
- Formes purement oculaires
- Formes purement cardiaques

Merci de votre attention