

MYOPATHIE DE TYPE LEYDEN-MOEBIUS

A PROPOS D'UN CAS

par

D. ANDRIAMBAO, F. RAJAONERA (1), F. RATOVO (2)
et A. ANDRIAMIANDRA (3)

Variété exceptionnelle des myopathies des racines, elle est considérée comme une forme particulière de la maladie de Duchenne dont elle se différencie par l'absence de pseudo-hypertrophie musculaire.

Elle est caractérisée par une évolution ascendante partant des muscles de la ceinture pelvienne et des cuisses pour atteindre ceux du tronc puis ceux de la ceinture scapulaire.

A. - OBSERVATION

RAK... Philibert, 22 ans.

— Histoire clinique :

. Adressé le 23.08.1969 pour avis diagnostique et thérapeutique, alors que le malade présente un déficit moteur du membre inférieur gauche et du membre supérieur droit.

. Début des troubles à l'âge de 17 ans par fatigabilité anormale, à la course, aux efforts de redressement du tronc, de la station assise et à la station debout. Ce syndrome n'a pas préoccupé le malade, sa scolarité se poursuivant normalement.

. Apparition 5 mois après, de troubles de la statique et de la marche, au point que le malade prend appui sur la jambe droite à la station debout et sur les genoux pour se relever de la station assise à la station debout.

. Fonte progressive des muscles de la loge antéro-externe et postérieure de la jambe gauche, des muscles de la cuisse gauche et des muscles de la face antérieure de l'avant-bras droit.

-
- (1) Service de Neuro-Psychiatrie (Pr. RAJAONERA)
(2) Service des Maladies Infectieuses (Pr. RATOVO)
(3) Laboratoire Anatomie Pathologique (Pr. ANDRIAMIANDRA)

Hôpital Général de Tananarive.

Ann. Univ. M/car, Méd. et Biol. No. 18-19, 1974.

Puis progressivement en 2 ans, le malade ayant alors 19 ans, l'amyotrophie atteint :

- d'une part, le quadriceps droit, le jambier postérieur droit, les long et court péroniers latéraux droits.
- d'autre part, le membre supérieur gauche, le biceps et le triceps paraissant les plus intéressés.

. Après 4 ans d'évolution (âge du malade : 21 ans), le syndrome amyotrophique s'aggrave, et devant les préjudices esthétiques et les troubles de la statique et de la marche, un avis est demandé par le médecin-chef de l'hôpital de Miarinarivo (23 août 1969), suivi d'une hospitalisation pour bilan.

— Examen clinique :

Absence d'antécédent myopathique collatéral et familial connu.

. Etat général relativement bien conservé.

. Fatigabilité anormale à la marche et au maintien de la station assise et debout, avec tendance à la dyspnée d'effort.

. Gros troubles de la statique avec accentuation des courbures normales du rachis, basculant le bassin très en arrière.

. Gros troubles de la marche, avec démarche dandinante illustrée à chaque pas par une oscillation latérale du bassin du côté de la jambe oscillante et par une inclinaison latérale du tronc du côté de la jambe portante.

. Syndrome amyotrophique intéressant :

a) non seulement la ceinture pelvienne avec fonte complète de la masse sacrolombaire, mais aussi des muscles des membres inférieurs avec intégrité des muscles des pieds ;

b) les muscles de la ceinture scapulaire, les omoplates étant très décollées du thorax postérieur, réalisant la classique "saillie en ailes" ; les muscles des membres supérieurs, à l'exclusion de ceux de la main, sont également atteints.

. Par ailleurs

- diminution discrète des réflexes ostéo-tendineux au niveau des membres supérieurs et inférieurs.

- abolition des réflexes idio-musculaires sur les territoires musculaires atrophiés.

. Plusieurs hospitalisations ont été nécessaires pour juger de l'évolutivité du syndrome amyotrophique, la dernière ayant eu lieu en janvier 1970.

B. - DISCUSSION CLINIQUE

1/ Le syndrome amyotrophique neurogène a pu être éliminé sans difficulté, à cause :

a) de la diffusion importante et l'absence de systématisation radiculaire de l'amyotrophie ;

b) de l'absence de tout stigmate d'atteinte neurologique.

2/ De même, les myopathies endocriniennes (amyotrophie basedowienne, hypothyroïdienne, surrénalienne, hypophysaire, parathyroïdienne) ont pu être écartées en l'absence de signes endocriniens (pas de goitre, ni de tremblement ; métabolisme de base au-dessus de 5 % ; cholestérolémie à 2 g ; 17 CS égale métabolisme de base au-dessus de 5 % ; cholestérolémie à 2 g ; 17 CS : 12 mg/24 h, 17 OH : 8 mg/24 h, calcémie : 96 mg/l, calciurie : 120 mg/24 h).

3/ Notre malade présente donc cliniquement une Myopathie Primitive. L'examen anatomo-pathologique de plusieurs fragments musculaires (masse sacro-lombaire et deltoïde) a conclu le 24 septembre 1969 : " Les quelques faisceaux de fibres musculaires striées ne présentent plus de striation et sont le siège d'une dégénérescence de type fibrinoïde. L'aspect histo-pathologique est compatible avec une myopathie primitive (Pr. Andriamiandra).

C. - DISCUSSION ANATOMO-CLINIQUE

La formule de répartition dans le temps et de localisation proximale de l'amyotrophie chez notre malade correspond à une forme anatomo-clinique de myopathie primitive, la myopathie pelvi-fémorale décrite par Leyden en 1876 et par Moebius en 1879, survenant en général au cours de l'adolescence (17 ans chez notre malade).

Elle se distingue :

- d'une part de la myopathie de Duchenne qui débute vers l'âge de 5 ans en général, et qui se singularise, en plus de l'amyotrophie proximale, par la pseudo-hypertrophie de certains territoires musculaires, en particulier celui des jumeaux.

- d'autre part de la myopathie de Landouzy - Dejerine, à début également précoce, dans la première enfance, mais atteignant la face, la ceinture scapulaire et le bras.

Seule la myopathie de type ERB, peut se discuter ici car à début juvénile comme chez notre malade, mais la distribution amyotrophique est scapulo-humérale.

En outre, l'absence de tout antécédent myopathique dans la famille et parmi les ascendants connus du malade (nous avons poussé l'enquête jusqu'aux arrière-grands-parents paternels et maternels, et ce n'est pas suffisant) semble écarter :

- le type ERB qui se présente comme une tare liée au sexe.
- la myopathie de Landouzy - Dejerine qui se comporte comme une affection dominante autosomale, c'est-à-dire non liée au sexe.
- la forme de Duchenne qui est récessive et liée au sexe.

D. - EN CONCLUSION

Nous avons intégré notre cas dans la myopathie pelvi-fémorale de Leyden-Moebius, tout en reconnaissant qu'à un stade avancé de la maladie myopathique, le processus musculo-dystrophique est tel qu'une précision nosologique s'avère d'une grande difficulté ; d'ailleurs, la multiplicité des classifications proposées ne fait que trahir l'imprécision des cadres anatomo-cliniques, d'autant plus que dans toutes les formes cliniques les aspects anatomo-pathologiques sont les mêmes.

RESUME

Les auteurs ont analysé un cas de myopathie décrite par Leyden en 1876 et par Moebius en 1879 ; elle est considérée comme une variété rare de la myopathie de Duchenne dont elle se différencie par l'absence de pseudo-hypertrophie musculaire.

Ils insistent sur la difficulté de la précision nosologique des formes anatomo-cliniques de la myopathie primitive en général, mais ont intégré leur cas dans la myopathie pelvi-fémorale de Leyden-Moebius, à cause :

- du début à l'adolescence ;
- du début de l'atteinte par les muscles de la ceinture pelvienne et ceux du fémur ;
- de l'intégrité des muscles de la face et du pubis.

Le diagnostic a été posé avec celui de la myopathie d'Erb, de la myopathie de Landouzy-Dejerine, et la myopathie de Duchenne.

BIBLIOGRAPHIE

La plupart des références utilisées figurent dans la bibliographie des 2 numéros suivants, au texte desquels nous nous sommes inspirés.

BOUDOURESQUES J., SERRATRICE G. et KHALIL R.
Les Myopathies
EMC, 17-175 A 10, 4-1963.

CHAPPON C.
Notions Pratiques de Pathologie Musculaire
Concours Médical, 18 juin 1966.