

Syndrome de Hoffmann aux urgences



Kaux JF

5 décembre 2006



Historie de la maladie

- H 31 ans, réfugié tchétchène.
- Asthénie, faiblesse généralisée, myalgies & arthralgies.
- Pas d'anorexie ni perte de poids.
- Anamnèse sp.
- ATCD sp.
- Fume 1 paquet de cigarettes/j.
- Pas de traitement.



Examen clinique

- Légère douleur à la palpation de l'hypochondre droit.
- Thyroïde sensible à la palpation.



Examens complémentaires

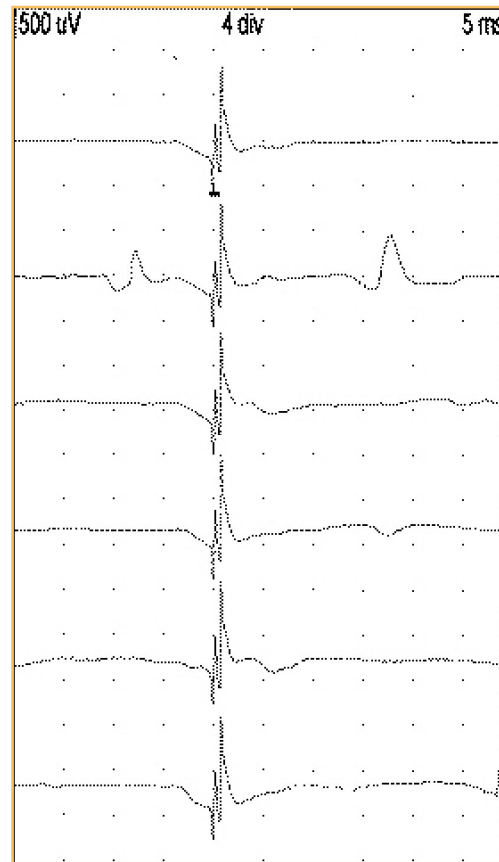
- Rx thorax & écho abdo sp.
- Bio :
 - TGO : 139 U/l ; TGP : 77 U/l.
 - Créatinine : 1,90 mg/dl ; MDRD : 44ml/min.
 - **CPK : 8102 U/l.**
- RUSU sp.



ENMG (1)

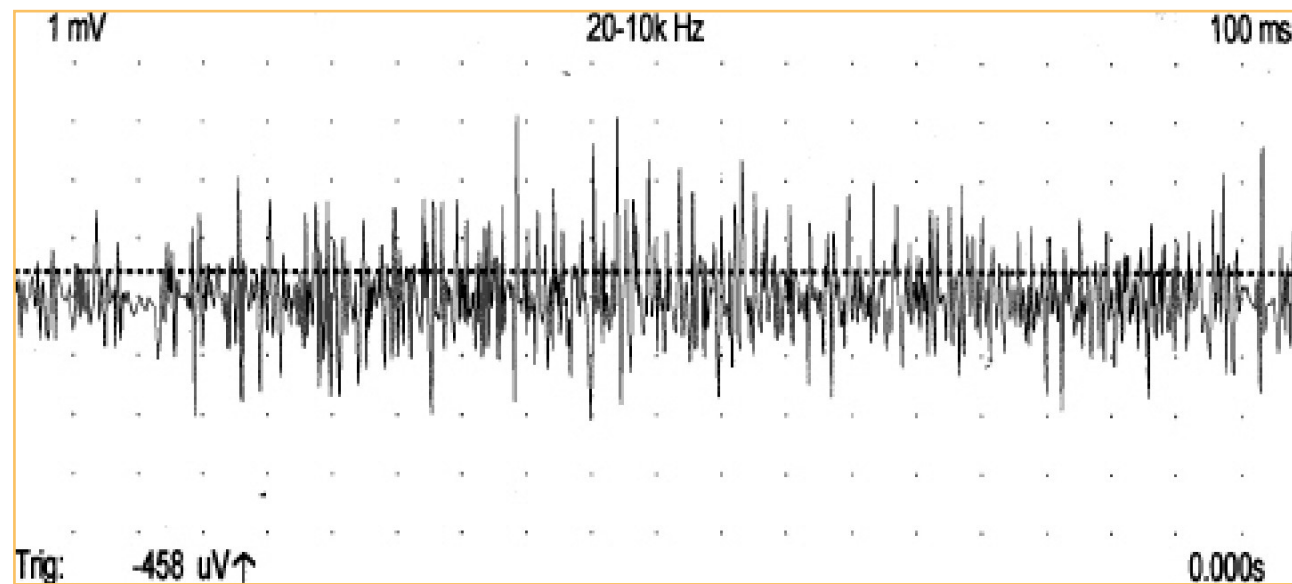
- Valeurs normales à la stimulo-détection.
- Fibrillations.
- Petits PUMs polyphasiques.
- Recrutement normal.

ENMG (2)



Syndrome de Hoffmann

ENMG (3)





Mise au point (1)

- Bio :
 - CPK : 7015 U/l ; LDH : 1391 U/l.
 - T4 : 3,8 pg/ml ; T3 : 1,3 pg/ml ;
TSH > 150 mcU/ml.
 - Séro nég.
 - Immuno nég.



Mise au point (2)

- Echo & scinti thyroïde : petite thyroïde hétérogène peu avide d'iode → **thyroïdite chronique.**
- Echo cœur : nl.



Traitement & évolution

- Hormones thyroïdiennes à doses progressives (de 75 à 150 gammas/j).
 - Évolution clinique rapidement favorable.
- syndrome de Hoffmann ou myopathie sur hypothyroïdie.



Physiopathologie (1)

- Hypothyroïdie → ralentissement global du métabolisme.
- « Shift » distribution fibres musculaires rapides et lentes → ralentissement contraction/relaxation des muscles.
- Réduction capacité oxydative.
- Diminution consommation énergétique.
- Diminution de la carnitine dans les muscles.



Physiopathologie (2)

- Hyponatrémie → diminution excitabilité membranaire.
- « Œdème musculaire » (30% hypothyroïdiens)
= retard re-uptake du Ca^{2+} par réticulum sarcoplasmique → prolongation contraction musculaire → hypertrophie.



DD des myopathies chez l'adulte (1)

■ Médicamenteuses :

- Corticostéroïdes
- Statines (Zocor®)
- Fibrates (Lipanthyl®)
- Antipaludéens de synthèse (Lariam®)
- Colchicine
- Anti-thyroïdiens (PTU)
- Interféron alpha
- Amiodarone
- Antiviraux (Retrovir®)
- Anti-histaminiques H₂ (Tagamed®)
- Chimiothérapie
- Cocaïne
- Etc...



DD des myopathies chez l'adulte (2)

- Endocriniennes
 - Dysthyroïdies
 - Hypo ou hyper
 - Hyperparathyroïdie
 - Souvent accompagnée d'une IRC
 - Diabète
 - Hypercorticisme
 - Acromégalie
 - Insuffisance surrénalienne (maladie d'Addison)



DD des myopathies chez l'adulte (3)

■ Infectieuses

■ Bactériennes

- Staphylocoques...

■ Virales

- Coxsakies B, VIH, HCV, EBV...

■ Parasitaires

- Trichella, Toxocara, Taenia, Toxoplasma...

■ *Fungiques*

■ *Mycobactéries*



DD des myopathies chez l'adulte (4)

- Associé à PR
- Associé à vascularite
 - PAN, Wegener, Horton...
- Associé à d'autres maladies systémiques
 - Lupus, Sjögren, sclérodermie...
- Associée à BBS



DD des myopathies chez l'adulte (5)

- Polymyosite
- Dermatomyosite
- Myosite à inclusions
- Myofasciite à macrophages



DD des myopathies chez l'adulte (6)

- Dystrophies musculaires tardives
 - Becker, Steinert, myopathie fascio-scapulo-humérale de Landouzy Déjérine, maladie d'Erb (calpainopathie)
- Myopathies héréditaires métaboliques d'expression tardive
 - paralysie périodique familiale avec hypokaliémie ou la maladie de McArdle.



DD des myopathies chez l'adulte (7)

- Paranéoplasique
 - Sein, utérus, ovaire
 - Bronchique, colon, prostate
- Fibromyalgie



DD des hypothyroïdies chez l'adulte

- Destruction de la thyroïde
- Troubles de la synthèse des hormones thyroïdiennes
- Hypothyroïdie centrale
- Résistance généralisée aux hormones thyroïdiennes
- Hypothyroïdie transitoire



Merci pour votre attention...