

Le syndrome d'Hoffmann : à propos de deux nouvelles observations

Hoffmann syndrome : about two new cases

F. Saïd, A. Tliba, M. Khanfir, M. Lamloum et M. Habib Houman

Service de Médecine interne, Hôpital La Rabta et Faculté de Médecine,
Université Tunis-El Manar, Tunisie

RESUME

La myopathie hypertrophique associée à l'hypothyroïdie, connue sous le nom de syndrome de Hoffmann, est une manifestation rare de l'hypothyroïdie et peut à titre exceptionnel en constituer la manifestation initiale. Nous rapportons deux nouveaux cas de myopathie hypertrophique sévère révélant une hypothyroïdie profonde, chez deux adultes âgés respectivement de 49 et 57 ans.

*Rev Med Brux 2018 ; 39 : 172-4
Doi : 10.30637/2018.17-087*

ABSTRACT

Hypothyroidism is exceptionally revealed by hypertrophic myopathy, known as Hoffmann syndrome. We report two new cases of severe hypothyroidism presenting as hypertrophic myopathy, occurring in two men of 49 and 57 years-old.

*Rev Med Brux 2018 ; 39 : 172-4
Doi : 10.30637/2018.17-087*

Key words : Hoffmann syndrome, myopathy, myxedema, hypothyroidism

INTRODUCTION

La prévalence des manifestations musculaires au cours de l'hypothyroïdie semble être sous-estimée¹. Le chiffre de 30-80 % a été avancé dans la littérature^{2,3}. Il existe 4 sous-types de myopathie associée à l'hypothyroïdie : le syndrome de Hoffmann, le syndrome myasthénique, la forme atrophique et le syndrome de Kocher-Debre-Semelaigne⁴. Le syndrome de Hoffmann est une myopathie hypertrophique se manifestant par une augmentation de la masse musculaire, une raideur et une fatigue musculaire proximale⁵. Cette forme, du fait de sa rareté, reste méconnue et de diagnostic difficile, pouvant conduire le médecin à multiplier les examens complémentaires devant le trouble musculaire, alors qu'un simple dosage des hormones thyroïdiennes permet de poser le diagnostic⁶. Il semble important de connaître ce diagnostic afin de l'évoquer devant son tableau clinique.

Nous rapportons deux nouveaux cas de syndrome de Hoffmann révélant une hypothyroïdie chez des hommes âgés de 49 et 57 ans.

OBSERVATION 1

Un patient âgé de 49 ans est hospitalisé suite à l'installation depuis 20 jours d'une asthénie, d'un oedème péri-orbitaire avec des crampes douloureuses au niveau des membres supérieurs et inférieurs, une augmentation du volume musculaire au niveau des extrémités et des scapulalgies l'empêchant de lever les bras. Cette symptomatologie a été suivie 10 jours après, par l'apparition d'une dysphonie. A l'examen clinique, l'état général est conservé. On n'a pas trouvé de goître à la palpation de la thyroïde. Un oedème dur péri-orbitaire et une tuméfaction avec contracture indolore des muscles de tous les membres ont été objectivés, sans atteinte articulaire ni oedème des membres inférieurs.

Le bilan biologique a montré un taux élevé de la créatine-phosphokinase (CPK) à 262 U/l (soit deux fois la normale), avec un taux normal de la lactodéshydrogénase (LDH) à 154 U/l. Une hypothyroïdie sévère a été objectivée avec une thyrostimuline antéhypophysaire (TSH) à 92,3 µUI/ml (0,34-5,6 µUI/ml), une triiodothyronine et une thyroxine

(T4) libre effondrée à 0 pg/ml (7-15 pg/ml). Les bilans lipidique, hépatique, rénal et inflammatoire ainsi que la calcémie sont normaux. L'électrocardiogramme a montré une bradycardie. L'électromyogramme a objectivé un tracé myogène.

Le diagnostic de myopathie sur hypothyroïdie sévère, ou syndrome d'Hoffmann, est alors retenu. L'involution thymique probablement en rapport avec l'âge ou une carence d'apport en iode (vu que le patient est originaire d'une région de la Tunisie connue comme déficitaire en iode) a causé l'hypothyroïdie. Un traitement par L-Thyroxine à dose journalière progressive (de 75 à 150 µg/j) a été instauré. L'évolution est favorable avec disparition de la symptomatologie et normalisation du bilan thyroïdien et de la CPK à un mois.

OBSERVATION 2

Un patient âgé de 57 ans a été adressé pour une symptomatologie évoluant depuis un mois faite d'asthénie, de myalgies, de crampes et de tuméfaction musculaire principalement au niveau de la ceinture scapulaire. L'examen clinique a retrouvé la tuméfaction musculaire indolore et proximale au niveau des membres supérieurs, des membres inférieurs et du dos (figure) ainsi qu'une macroglossie. On n'a pas noté par ailleurs, de signe en faveur d'une atteinte articulaire associée.



Figure : Hypertrophie musculaire des mollets et du dos.

La biologie a montré une élévation très importante de la CPK à 3800 UI/l, une LDH à 820 UI/l et une hypothyroïdie profonde avec TSH >100 µUI/ml (0,34-5,6 µUI/ml), et T4 libre à 0,08 pg/ml (7-15 pg/ml). Les autres explorations biologiques sont normales, permettant ainsi, d'écarter les autres causes de myopathie.

Une substitution hormonale thyroïdienne à doses journalières progressives (de 75 à 175 µg/j) a été instaurée avec une évolution clinique et biologique rapidement favorable avec disparition de la symptomatologie et normalisation du dosage des hormones thyroïdiennes au bout de 6 semaines. L'involution thymique due à l'âge et à l'origine géographique a été également retenue chez ce patient.

DISCUSSION

Il est rare que les manifestations musculo-squelettiques révèlent une hypothyroïdie⁶, ce qui est d'autant plus rare quand la manifestation musculaire n'est pas fréquente, comme c'est le cas pour le syndrome d'Hoffmann. L'atteinte musculaire proximale, bilatérale et symétrique présentée par les deux patients a incité à évoquer une myopathie inflammatoire ; ils ont dès lors été adressés au Service de Médecine interne.

Le syndrome de Hoffmann, initialement décrit par Johann Hoffmann en 1897, est caractérisé par une hypothyroïdie se manifestant par une raideur musculaire et une pseudo-hypertrophie⁵. Cette atteinte peut toucher plusieurs groupes musculaires, notamment ceux de la cuisse, du bras, de l'avant-bras, du dos et surtout du mollet⁷. D'ailleurs, le muscle gastrocnémien semble être le muscle le plus fréquemment et le plus intensément atteint à l'imagerie par résonance magnétique (IRM)⁸. L'hypertrophie musculaire proprement dite est rapportée dans moins de 10 % des cas⁹. Elle se manifeste par une augmentation du volume musculaire sans faiblesse musculaire⁸. Par contre, la pseudo-hypertrophie, plus fréquente, est caractérisée par une tuméfaction musculaire contrastant avec une faiblesse musculaire⁸. Elle est due à une accumulation de glycosaminoglycanes au niveau des muscles⁹. A l'IRM, l'augmentation du volume musculaire isolée définit l'hypertrophie alors que son association à une accumulation de graisse est plutôt en faveur d'une pseudo-hypertrophie⁸. Même à l'examen anatomopathologique, cette dernière est caractérisée par l'accumulation de graisse dans le muscle, parfois sans hypertrophie des fibres musculaires¹⁰.

Le syndrome de Hoffmann survient souvent chez des patients présentant une hypothyroïdie longtemps méconnue et sévère qui est, par ailleurs, peu symptomatique voire totalement asymptomatique⁶. Depuis la description originale de ce syndrome, le diagnostic de l'hypothyroïdie a été rendu plus facile avec le dosage des hormones thyroïdiennes. Les manifestations tardives de la maladie (la myopathie notamment) sont donc devenues plus rares, prédominant dans les populations peu médicalisées. Ceci nous incite à être plus vigilants devant une myopathie hypertrophique sans autre signe d'hypothyroïdie par ailleurs. Nos deux patients présentaient des symptômes évocateurs d'hypothyroïdie (dysphonie et macroglossie).

Le diagnostic de syndrome de Hoffmann peut être évoqué à l'anamnèse, devant un tableau de myopathie proximale symétrique, avec parfois la présence d'autres symptômes évocateurs d'une hypothyroïdie (constipation, frilosité, raucité de la voix, gonflement des paupières). Il est confirmé via le dosage du taux de TSH, puis, en cas d'élévation, de celui des hormones T3 et T4 libres. La réalisation d'une imagerie comme l'IRM n'est pas recommandée, mais lorsqu'elle est réalisée, elle montrera des signes qui semblent être caractéristiques : une hypertrophie musculaire, un

hypersignal T2 avec prise de contraste touchant surtout les muscles de la partie distale des membres inférieurs⁸. Mais, son coût élevé comparativement à celui d'un bilan thyroïdien, sa faible accessibilité et ses contre-indications, en limitent l'indication. Chez nos deux patients, on a retenu le diagnostic de syndrome de Hoffmann devant un taux effondré des hormones thyroïdiennes dont le dosage a été réalisé devant d'autres signes évocateurs. Ainsi, on n'a pas eu recours à la réalisation d'une IRM.

Sur le plan thérapeutique, la substitution hormonale permet, en général, une évolution lente surtout sur le plan biologique^{3,6}. Nos 2 patients ont rapidement évolué de façon favorable aussi bien sur le plan clinique que biologique.

CONCLUSION

Les deux cas rapportés soulignent l'importance d'évoquer le diagnostic d'hypothyroïdie devant un tableau de myopathie hypertrophique afin d'éviter les retards de diagnostic et/ou limiter les investigations inutiles.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Sindoni A, Rodolico C, Pappalardo MA, Portaro S, Benvenga S. Hypothyroid myopathy : A peculiar clinical presentation of thyroid failure. Review of the littérature. *Rev Endocr Metab Disord*. 2016;17(4):499-519.
2. Khaleeli AA, Griffith DG, Edwards RH. The clinical presentation of hypothyroid myopathy and its relationship to abnormalities in structure and function of skeletal muscle. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 1983;19(3):365-76.
3. Madariaga MG. Polymyositis-like syndrome in hypothyroidism: review of cases reported over the past twenty-five years. *Thyroid* 2002;12(4):331-6.
4. Senanayake HM, Dedigama AD, De Alwis RP, Thirumava-lavan K. Hoffmann syndrome: a case report. *Int Arch Med*. 2014;7(1):2.
5. Qureshi W, Hassan G, Khan GQ, Kadri SM, Kak M, Ah-mad M *et al*. Hoffmann's syndrome: a case report. *Ger Med Sci*. 2005;3:Doc05.
6. Lee KW, Kim SH, Kim KJ, Kim SH, Him HY, Kim BJ *et al*. A rare manifestation of hypothyroid myopathy : Hoffmann's syndrome. *Endocrinol Metab (Seoul)*. 2015;30(4):626-30.
7. Nalini A, Govindaraju C, Kalra P, Kadukar P. Hoffmann's syndrome with unusually long duration: report on clinical, laboratory and muscle imaging findings in two cases. *Ann Indian Acad Neurol*. 2014;17(2):217-21.
8. Chung J, Ahn KS, Kang CH, Hong SJ, Kim BH. Hoffmann's disease : MR imaging of hypothyroid myopathy. *Skeletal Radiol*. 2015;44(11):1701-4.
9. Udayakumar N, Rameshkumar AC, Srinivasan AV. Hoffmann syndrome: presentation in hypothyroidism. *J Postgrad Med*. 2005;51(4):332-3.
10. Zapel JP, Peutot A, Chapuis D, Batch T, Lecocq J, Blum A. Hypertrophie musculaire neurogène : à propos de trois cas, imagerie et revue de la littérature. *J Radiol*. 2005;86(2 Pt 1):133-41.

Correspondance :

F. SAÏD
C.H.U. La Rabta
Service de Médecine interne
Jabbari 1007
Tunis
Tunisie
E-mail : saidzribatma@yahoo.fr

Travail reçu le 5 septembre 2017 ; accepté dans sa version définitive le 28 septembre 2017.