

Pathologie neurologique

I) La maladie d'Alzheimer

- Révélé par un examen clinico pathologique
- Le patient est atteints d'une démence et de lésion cérébrales caractéristiques
 - * **dégénérescences neuro-fibrillaires**: accumulation de **protéine tau** anormalement phosphorylé
 - * **plaques séniles**: accumulation de **peptide A-β** dans l'espace extra cellulaire des régions où c'est accumulé la protéine tau (due à un déséquilibre entre 2 mécanismes de section du précurseurs)
- Ces lésions apparaissent tôt
- Elles s'accumulent avec le vieillissement cérébral
- La moitié de la population est touchée vers 45 ans pour la pathologie de tau
- La moitié de la population est touché vers 75 ans pour la pathologie du peptide A-β
- Les centenaires sont constamment atteints
- Mécanisme de la mort neuronale reste inconnu
- **Cortex temporal interne, puis aires limbiques**
- Epargnes longtemps les aires primaires
- La maladie d'Alzheimer est la conséquence d'une apparition plus rapide des lésions du vieillissement cérébral
- Cette maladie est due à des facteurs **génétiques** et **épigénétiques**
- Diagnostic pas toujours exacte

II) Maladie de Creutzfeldt-Jakob

- Très rare, d'allure **dégénérative** habituellement **démentielle**
- D'origine **génétique** (mutation du chr 20), **infectieuse** ou **sporadiques** (très rare, voir aléatoire)
- **Aucun traitement efficace**, souvent d'origine iatrogène
- Théorie de Prusiner: cette maladie est due au changement de forme d'une protéine la **PrPc -> PrPsc**
- Elle devient **amyloïde**, **insoluble très résistante** et **infectieuse**
- Le diagnostic repose sur:
 - * **spongiose**
 - * **gliose astrocytaire**
 - * **perte neuronale**
 - * **plaque amyloïde**
 - * **dépôts de PrPres**
- La diffusion de cette protéine permet la biopsie amygdale

III) La sclérose en plaque

- **Principale maladie démyélinisante** avec **destruction des oligodendrocytes**
- Plaques multiples de démyélinisation à bords nets avec conservation des axones
- Touche principalement la **substance blanche**, les **voies optiques**, la **calotte mésentencéphalique** et les **voies oculo-motrices**, ainsi que le **cervelet**
- Déborde parfois dans la substance grise adjacente
- Certaines formes impliquent des lésions des axones

- Les **macrophages** sont impliqués dans la démyélinisation
- **Rupture de la barrière hémato-encéphalique, immunité à médiation humorale** impliquée dans le processus physiopathologique

IV) Les tumeurs cérébrales

- Symptômes et signes cliniques d'apparition lente et insidieuse
- Dans des cas exceptionnels une hémorragie ou un kyste est responsable d'un début brutal

L'oedème cérébral

- Aggrave l'effet masse de la tumeur
- Mécanisme **vasogénique**, **cytotoxique** ou **hydrocéphalique**

Tout processus expansif intra-crâniens risque un engagement cérébral

- Engagement temporal
- Engagement diencephalique
- Engagement amygdalien
- Tumeur extra-parenchymateuse: pronostic plus favorable
- Tumeur intra-parenchymateuse: inextirpables même si elles sont bénignes

Astrocytome diffus:

- Intra-parenchymateuse bénigne
- Souvent hémisphérique
- Evolution longue, les premiers symptômes révèlent souvent une tumeur volumineuse
- Très infiltrant, sans hémorragie ou nécrose
- Correspond à une prolifération homogène d'astrocytes matures sans prolifération endothéli-capillaire
- Risque: engagement et transformation maligne

Glioblastome multiforme

- Intra-parenchymateuse
- Cellules majoritairement indifférenciées
- Tous les caractères de mauvais pronostics sont réunies (nécrose, prolifération endothélio-capillaire, et mitose anormales avec index de prolifération élevé)

Le méningome

- Tumeurs extra-parenchymateuse bénigne
- Cellules parfois calcifiées
- Le pronostic dépend de la localisation de la tumeur, de son développement et de l'âge du patient

V) Hémorragie intracrânienne

Hématome extradural

- Traumatique
- Hémisphère latéral
- Habituellement causé par la rupture d'une branche de l'a. méningée moyenne
- Signe clinique à apparition rapide
- Risque d'engagement cérébral

Hématome sous dural

- Aigüe: révélé moins de 10 jours après le traumatisme
- Chronique
- Saignement des v. sous dural
- Souvent bilatéral
- Troubles de la coagulation sont fréquemment en cause
- Aspect organisé le plus souvent liquide
- La récurrence est fréquente après l'évacuation
- Élément du syndrome des enfants battus
- Responsable d'une hypertension intra-crânienne
- Risque d'engagement cérébral

Hémorragie méningée

- Parfois traumatique, souvent lié à la rupture d'une malformation vasculaire
- Rarement associée à une hémorragie intra-parenchymateuse rompue des les cavités vasculaires

Hémorragie cérébrale:

- Intra-parenchymateuse
- Le plus souvent lié à l'artériosclérose
- Parfois due à des microanévrisme de Charcot et Bouchard
- Fréquemment causé par des angiopathies amyloïdes à A β souvent lié à la maladie d'Alzheimer
- Responsable d'hémorragies lobaires récidivantes