

Pathologies Neuro- Musculaires

Certificat Neurologie-
Neurochirurgie

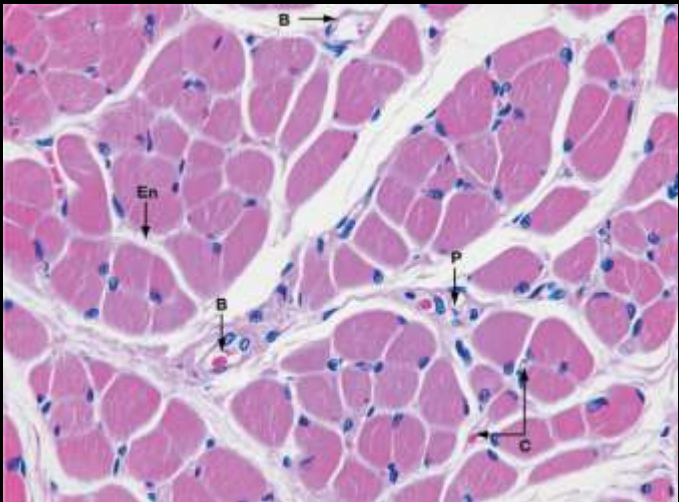
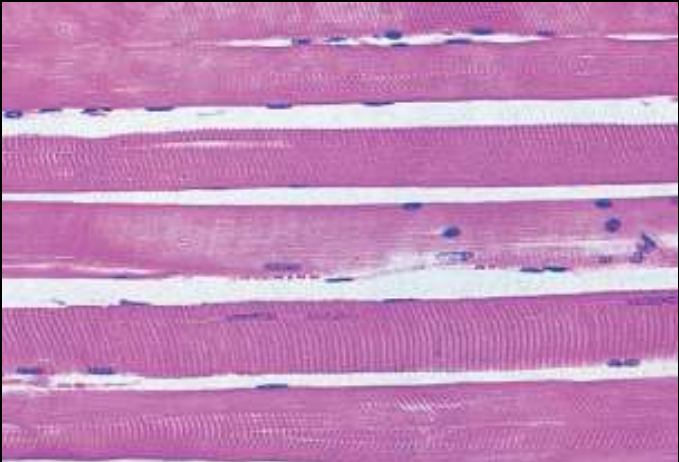
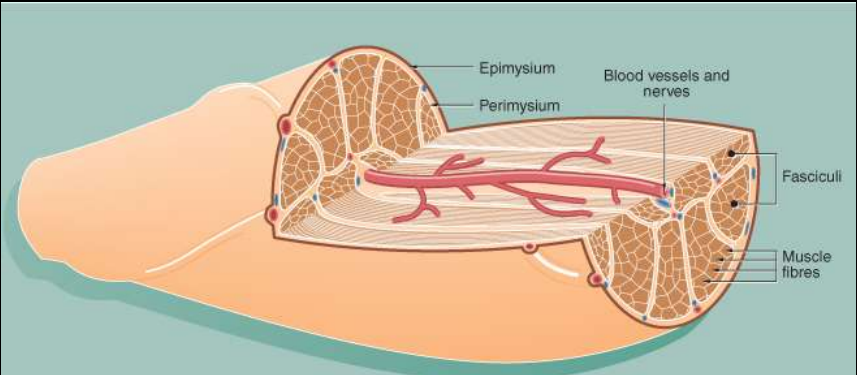
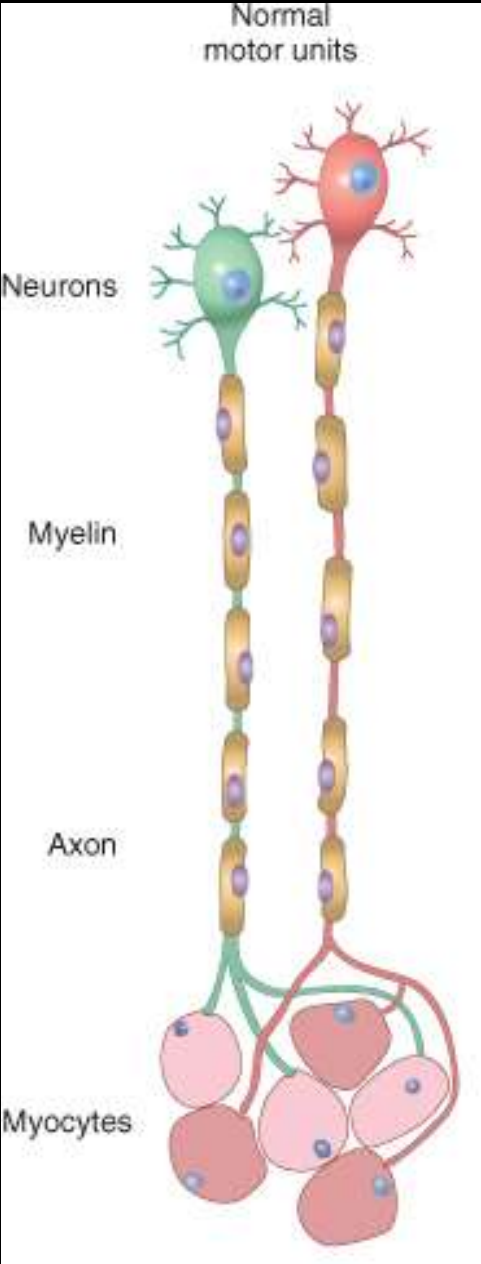
Prof. Assoc. Gérard ABADJIAN

Objectifs du cours

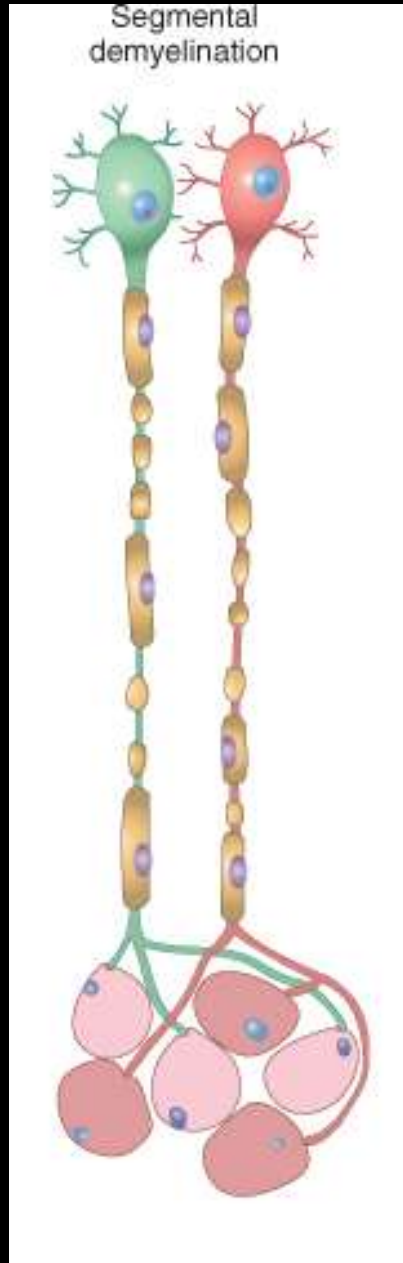
- Connaitre la physiopathologie des lésions des nerfs périphériques et musculaires
- Décrire les lésions tissulaires nerveuses et musculaires
- Dédire les conséquences cliniques

Ref. Pathologic Basis of Disease. Kumar et al. 7th Ed.

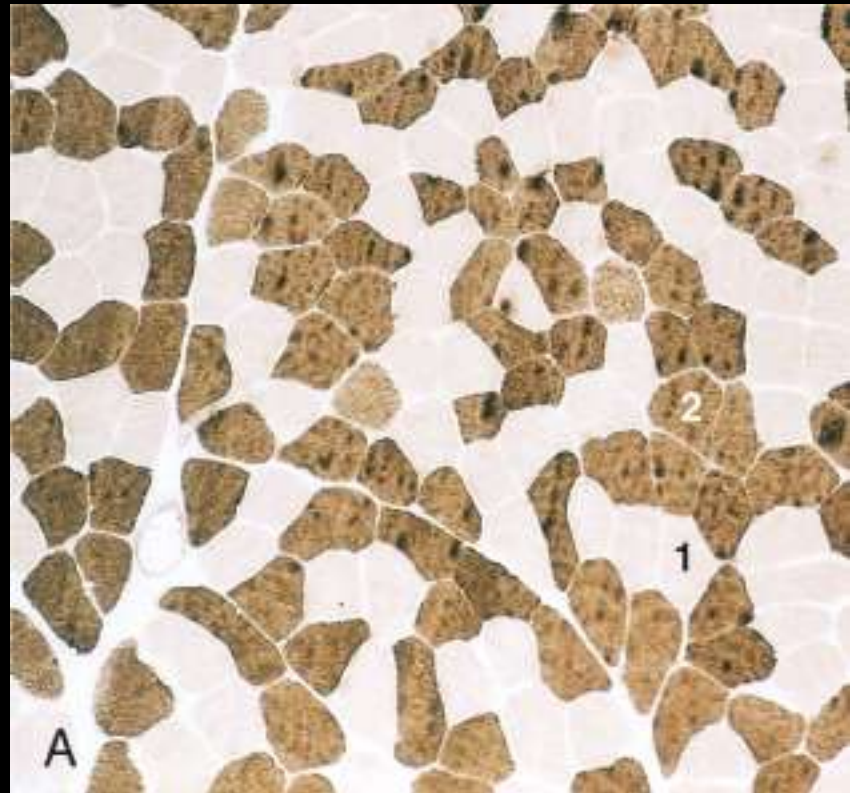
Lésions élémentaires



Démyélinisation segmentaire



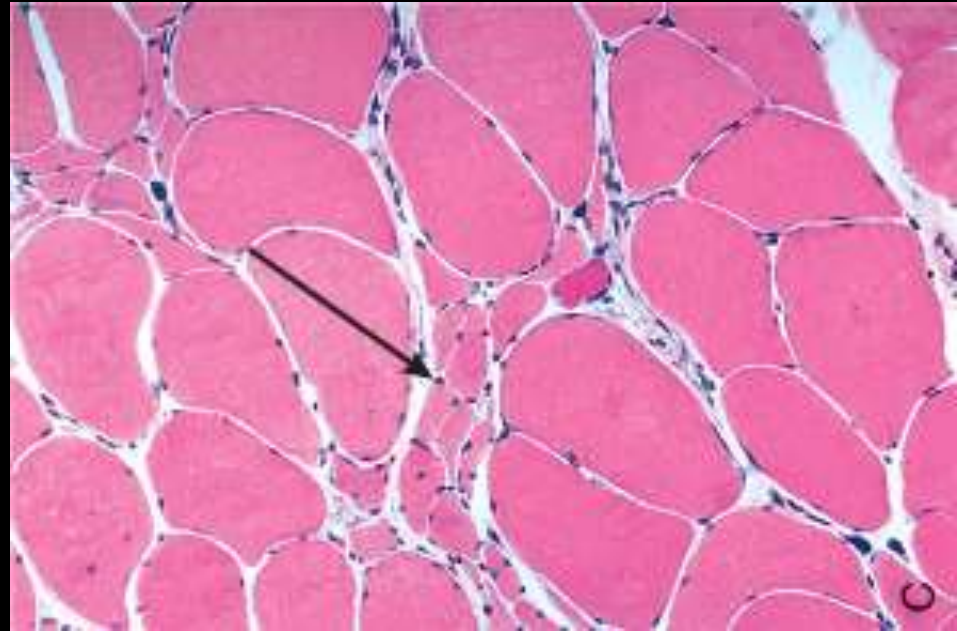
- Cellule de Schwann
- Gaine de myéline



Dégénérescence axonale



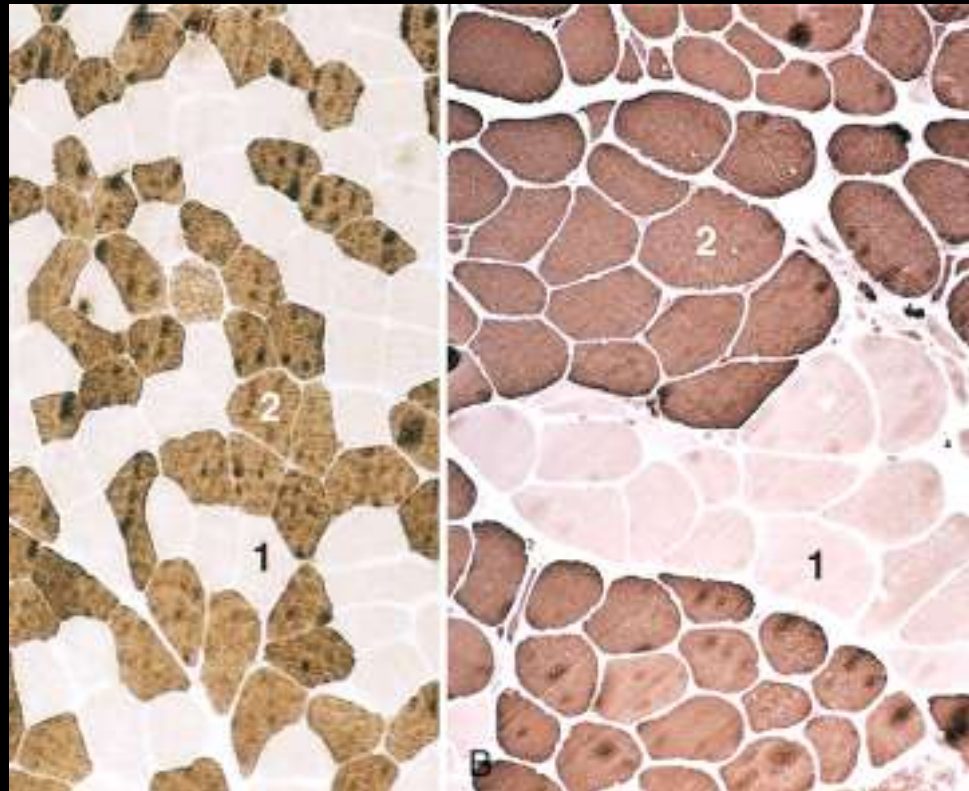
- Neuronopathie
- Axonopathie



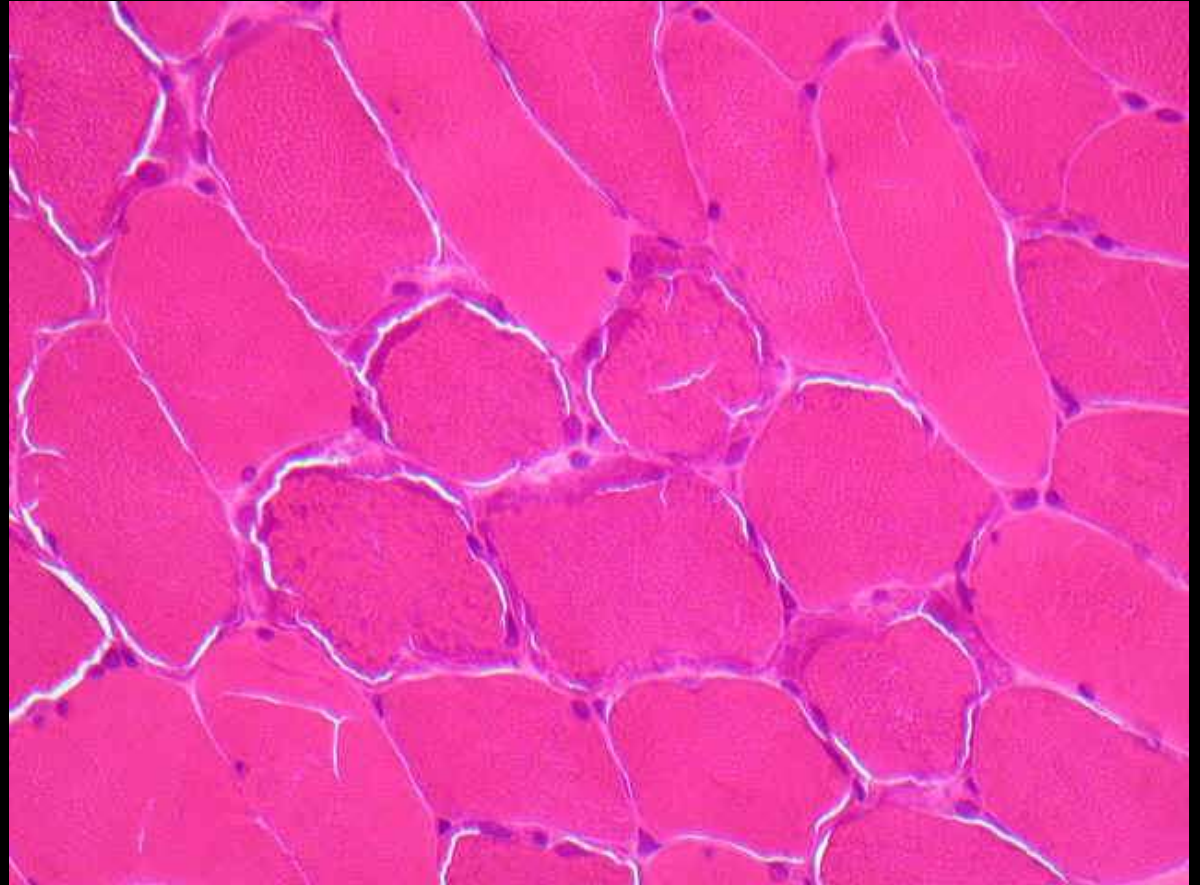
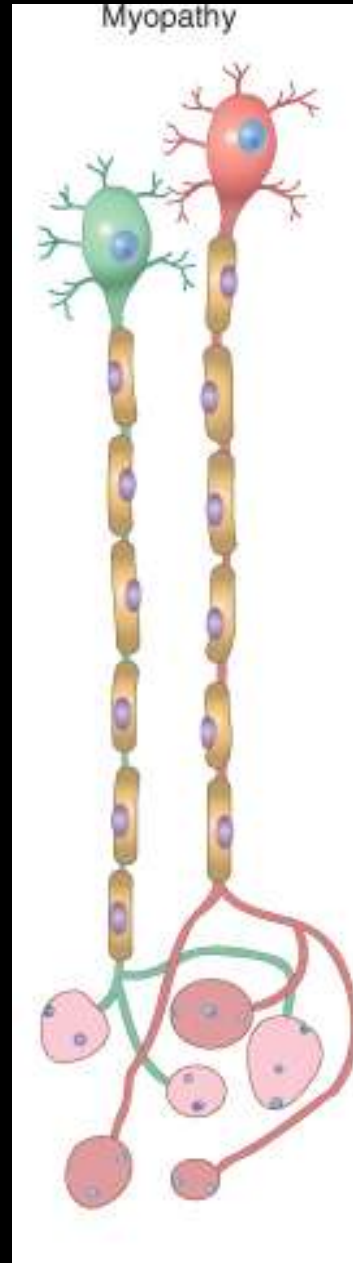
Réinnervation



- Groupage de type de fibre



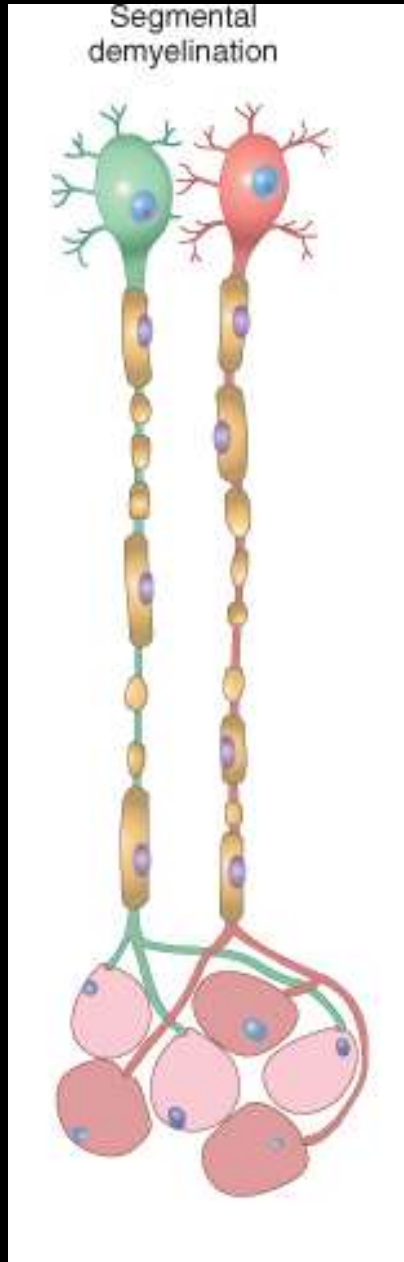
Myopathies



Pathologies des nerfs périphériques

- Neuropathies inflammatoires
- Polyneuropathies infectieuses
- Neuropathies héréditaires
- Neuropathies acquises: métaboliques, toxiques
- Neuropathies traumatiques

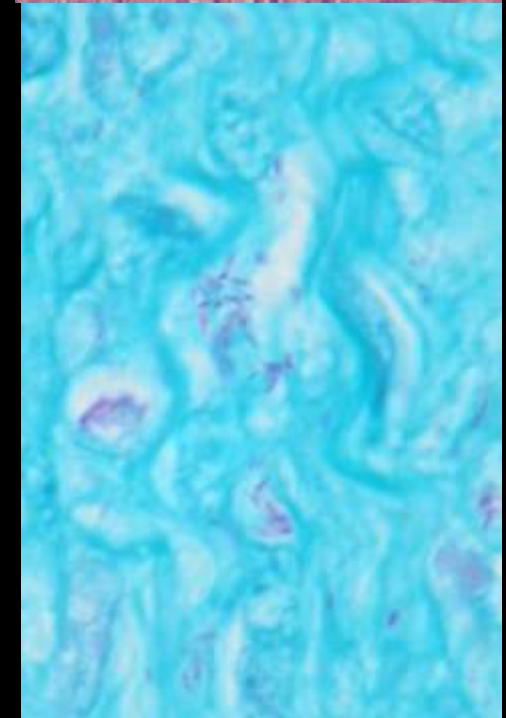
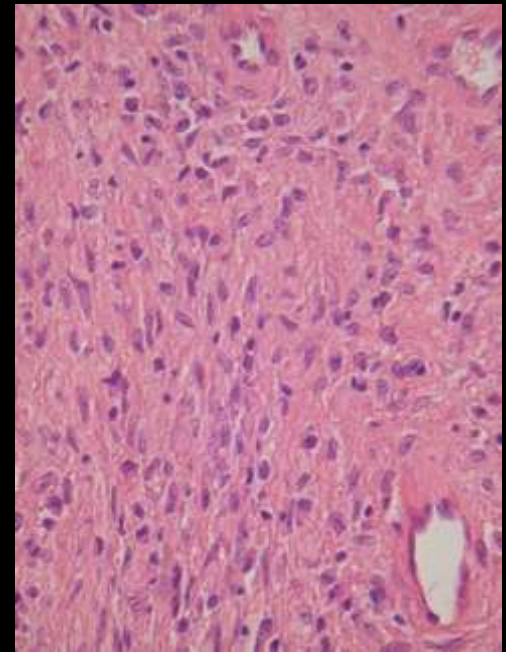
Neuropathies inflammatoires



- Type: Sd. Guillain-Barré
 - Paralysie ascendante: 2/3 début Sd grippal
 - Lésions: inflammation des nerfs, extension variable.
 - Infiltration Lympho-plasmocytaire péri et endoneurale
 - Démyélinisation segmentaire
- Polyradiculoneuropathie démyélinisante inflammatoire chronique

Polyneuropathies infectieuses

- Lèpre
 - Atteinte dans les 2 formes, lépromateuse et tuberculoïde
 - Infestation des cellules de Schwann par les bacilles
 - Début par une démyélinisation puis destruction axonale
 - Perte de la sensibilité sur le plan fonctionnel
- Diphtérie
 - Effet de l'exotoxine
 - Démyélinisation axonale sélective des racines ant. et post.
- Virus varicelle-zona
 - Infestation latente des ganglions rachidiens sensitifs
 - Réactivation, transport le long des nerfs, peau
 - Destruction neuronale, dégénérescence axonale



Neuropathies héréditaires

- Groupe hétérogène: atteinte progressive des nerfs périphérique, axonale:
 - Neuropathies héréditaires motrices et sensorielles
 - Mutation de gènes de la formation et entretien de la myéline
- Neuropathie héréditaire sensorielle et autonome
- Polyneuropathie familiale amyloïde
 - Dépôts amyloïde dans les nerfs périphériques
 - Mutation du gène transthyrétine

Neuropathies toxiques et métaboliques acquises

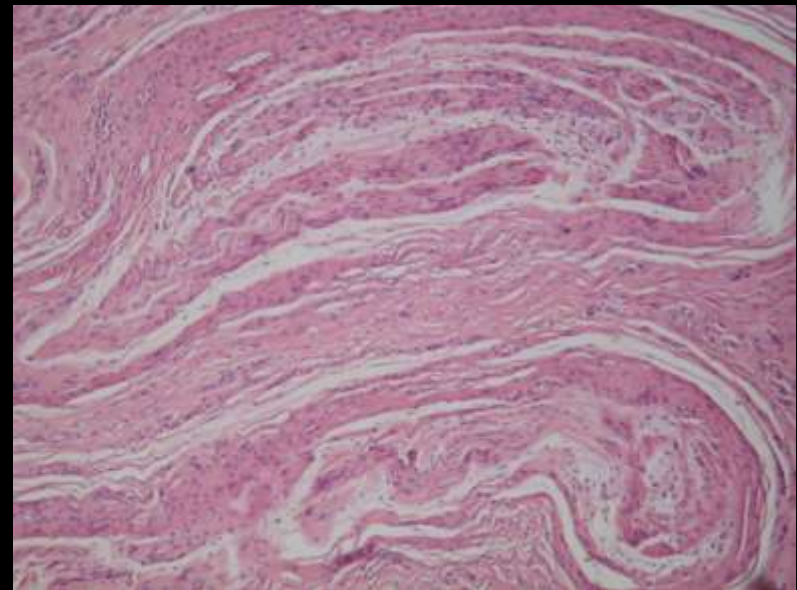
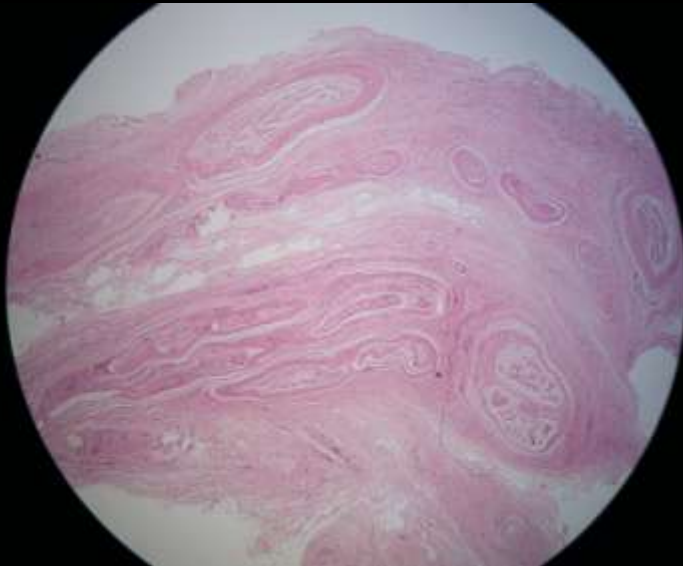
- Neuropathie périphérique du diabète de l'adulte
 - 50% des diabétiques / 25 ans d'évolution
 - Neuropathie axonale, sensorimotrice distale symétrique
- Neuropathie spériphériques métabolique et nutritionnelle
 - Insuffisant rénal, hépatopathies chroniques, Insuffisant respiratoire

Neuropathies associées aux néoplasies

- Par compression
- Syndromes paranéoplasiques
 - Neuropathie sensitivomotrice des extrémités inférieures

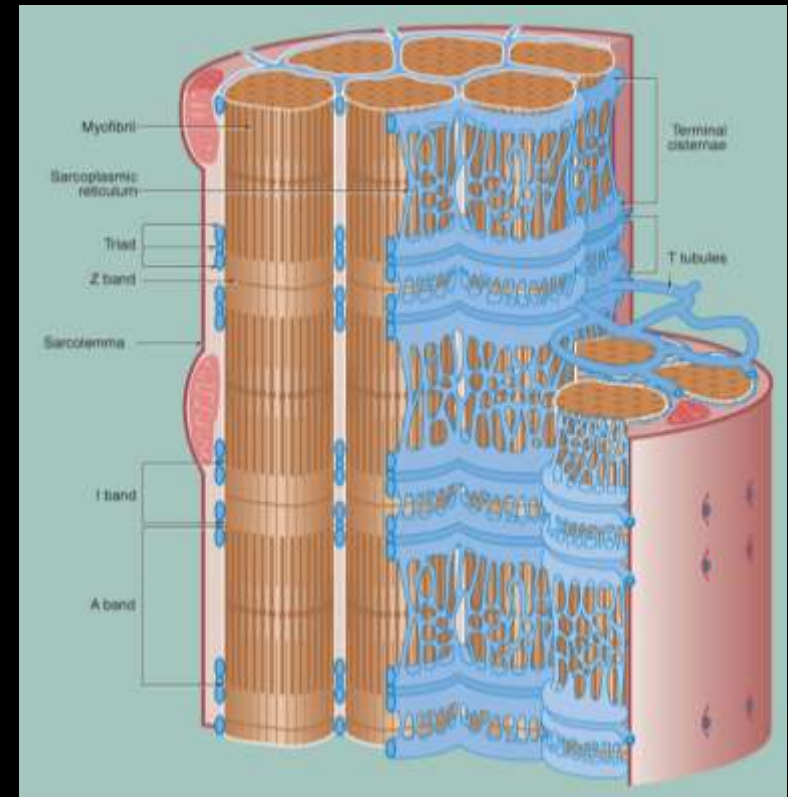
Neuropathies traumatiques

- Amputation
- Par compression



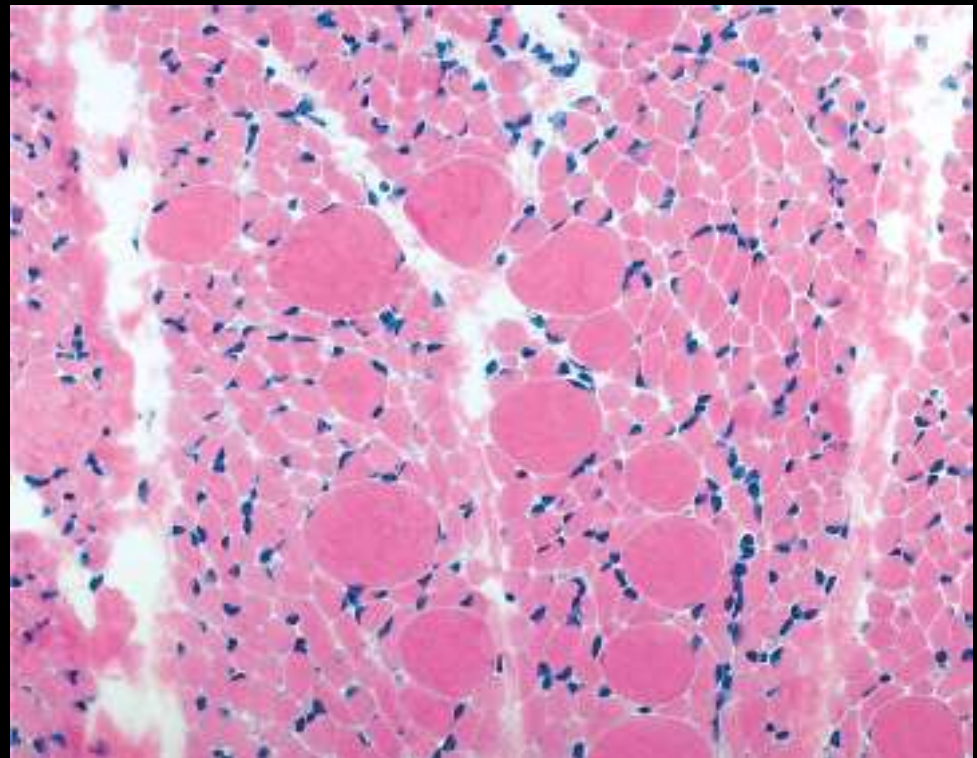
Pathologies musculaires

- Atrophie de dénervation
- Dystrophies musculaires
- Channelopathies
- Myopathies congénitales
 - ----- métaboliques
 - ----- inflammatoires
 - ----- toxiques
- Pathologies de la jonction neuro-musculaire



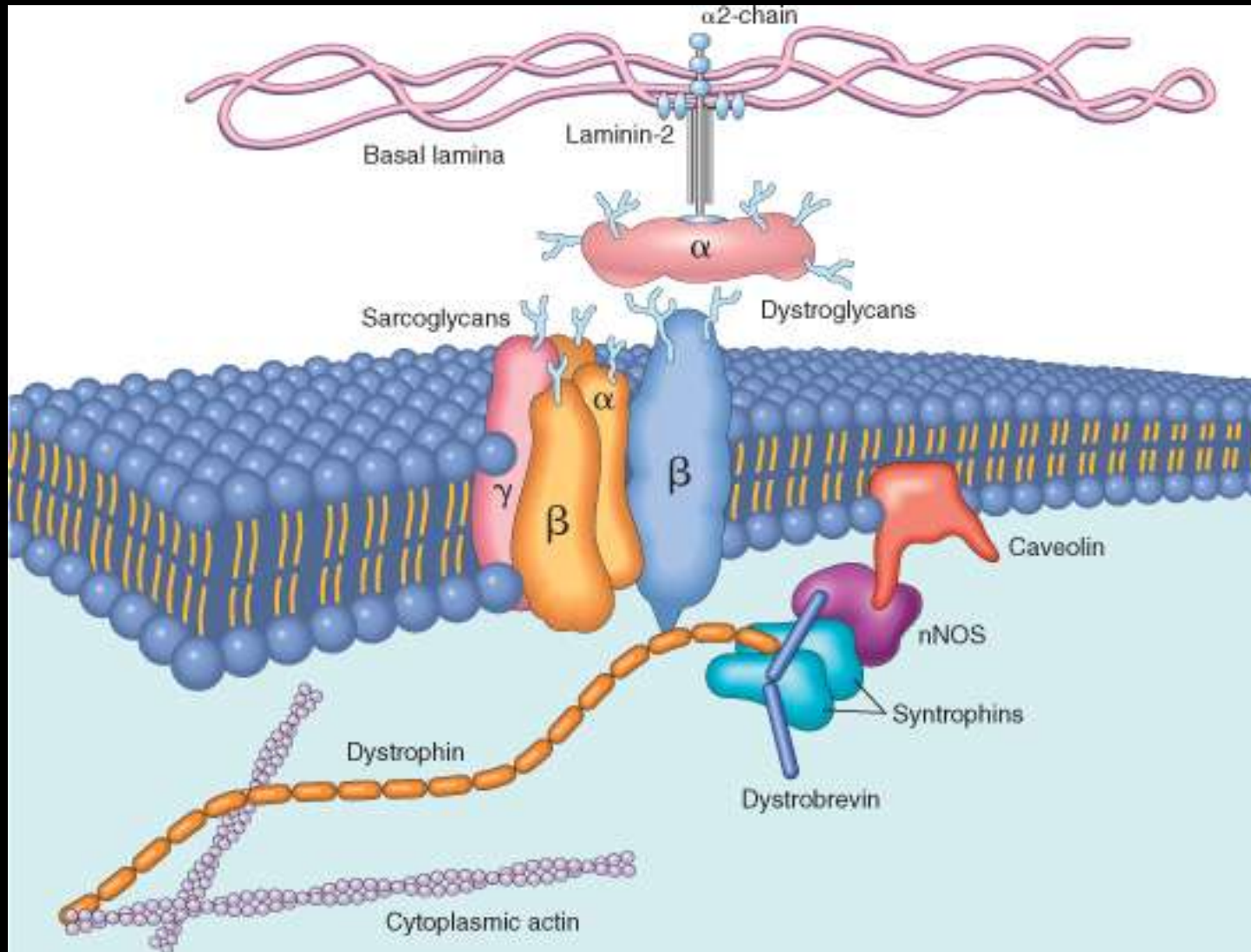
Atrophie neurogène

- Atteinte de la racine antérieure de la moelle
- Dénervation et réinnervation
- Atrophie musculaire progressive spinale infantile
- Autosomale récessive
- Atrophie fasciculaire (Werdnig-Hoffman, SMA type 1)



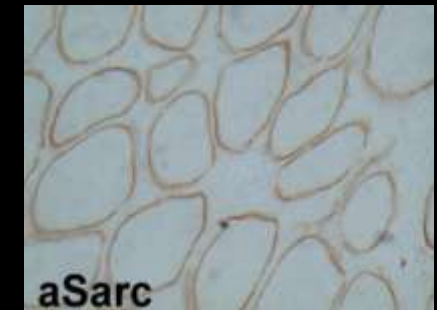
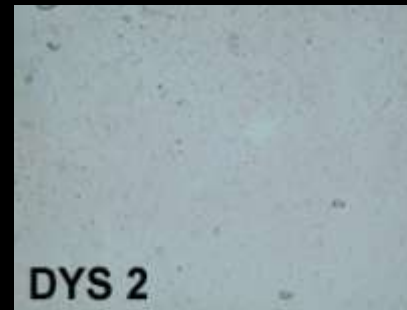
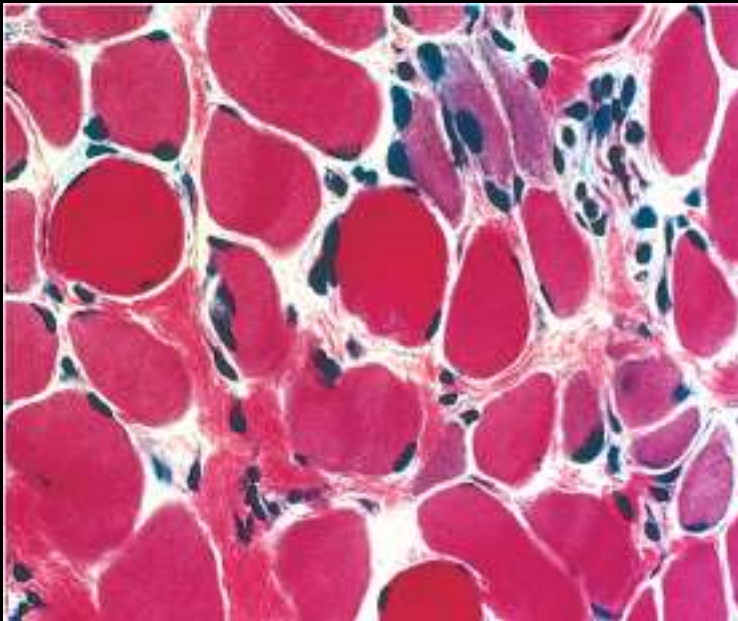
Dystrophies musculaires

- Groupe hétérogène de pathologies héréditaires
 - Début jeune âge, faiblesse musculaire et atrophie progressive



Dystrophies musculaires liées à X

- Duchenne, Becker (DMD, BMD)
- Anomalie génétique: Dystrophine
- 2/3 familiale
 - Anomalie de taille des fibres, Nécrose, Phagocytose, Régénération
 - Prolifération endomysiale, Fibrose, Involution adipeuse
 - Immunohistochimie



Dystrophies musculaires autosomiques

- Aspect histologique comparable
- Clinique : présentations différentes
- Dystrophies des ceintures: Sarcoglycannes
- Dystrophie fascioscapulohumérale
- Dystrophie d'Emery- Dreifuss

Channelopathies

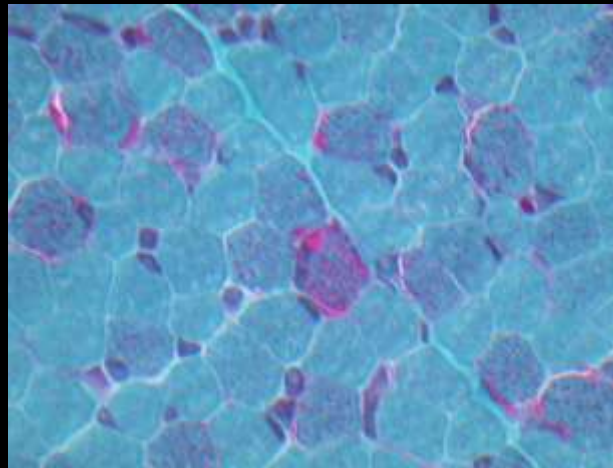
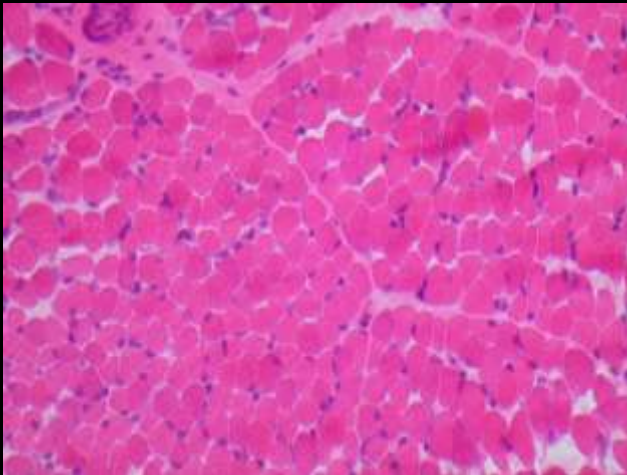
- Pathologies familiales: Myotonie, Paralysie hypotonique
- Hyperthermie maligne

Myopathies congénitales

- Myopathie némaline

Myopathies dysmétaboliques

- Glycogénose, Lipoïdose,
- Mitochondriopathie

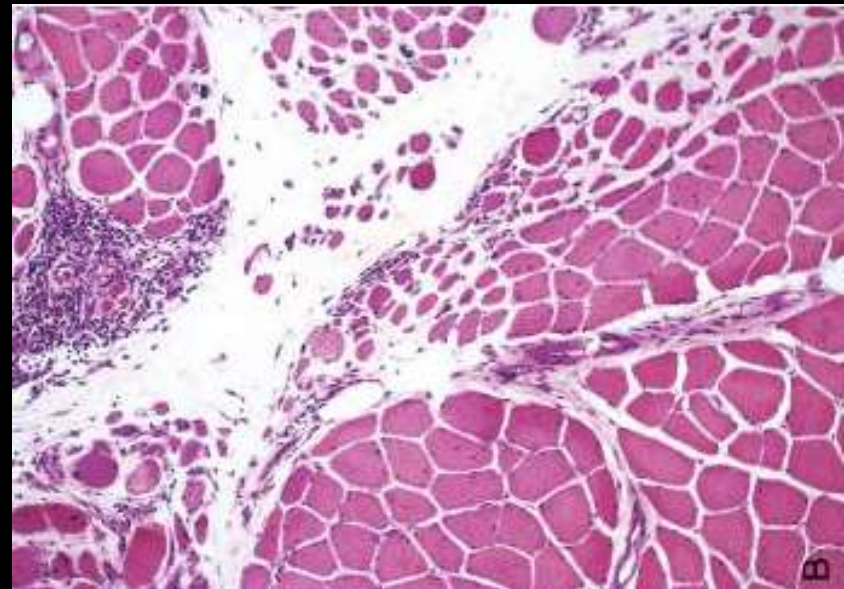


Myopathies inflammatoires

- Infectieuses
- Non infectieuses, à médiation immunologique
 - Dermatomyosite
 - Polymyosite
 - Myosite à inclusions

Dermatomyosite

- Atteinte cutanée: rash ou décoloration palpébrale, œdème
- Eruption érythémato-squameuse articulaire, phalangienne, coudes et genoux.
- Atteinte musculaire proximale, lente et progressive
- Infiltration lymphocytes B +/- T CD4, prédominance périfasciculaire (att. vasculaire capillaire)
- Atrophie périfasciculaire

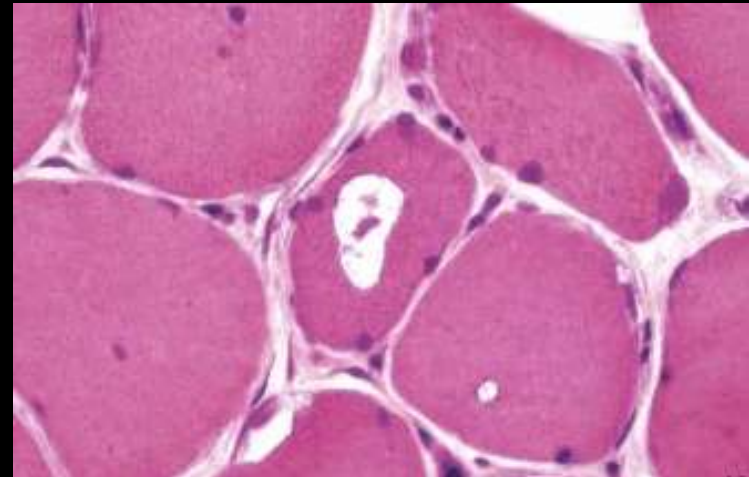


Polymyosite

- Atteinte musculaire comparable dermatomyosite, sans atteinte cutanée.
- Adulte
- Inflammation endomysiale, CD8+ cytotoxique
- Nécrose, Régénération
- Pas de lésion vasculaire

Myosite à inclusions

- Atteinte musculaire distale, +/- asymétrique
- Insidieuse, > 50 ans
- Infiltration CD8+ (polymyosite)
- Vacuole intrasarcoplasmique
- Dépôt amyloïde



Myopathies toxiques

- Dysthyroïdies: Hypo. ou hyperthyroïdie
- Alcoolisme: rhabdomyolyse
- Médicamenteuses:
 - Stéroïdienne: Atrophie de fibre de type 2
 - Quinine (Chloroquine)
 - Statines

Maladie de la jonction neuro-musculaire

- Myasthénie grave
 - Pathologie auto-immune: Ac Anti Recep Ach
 - Hyperplasie thymique
 - Peu d'altération histologique
- Syndrome myasthénique de Lambert-Eaton
 - Souvent paranéoplasique (SCC)
 - Médiation immunologique, probablement dirigé contre les canaux Ca.

Merci de votre attention