

Sommaire

| | |
|---|-------------|
| Introduction | xiii |
| Chapitre 1. EMBRYOLOGIE DU CERVELET | 1 |
| Primordium cérébelleux | 1 |
| Maturation des grains et des cellules unipolaires à brosse | 5 |
| Maturation des cellules de Purkinje | 6 |
| Maturation des interneurons de la couche granulaire et de la couche moléculaire | 8 |
| Développement du cervelet fœtal humain | 9 |
| Chapitre 2. ANATOMIE DU CERVELET ET DES VOIES CÉRÉBELLEUSES | 13 |
| Morphologie macroscopique | 13 |
| Cortex cérébelleux | 14 |
| Couche granulaire | 16 |
| Couche des cellules de Purkinje | 19 |
| Couche moléculaire | 20 |
| Noyaux cérébelleux dits profonds | 23 |
| Olive bulbaire | 24 |
| Noyaux rouges | 24 |
| Organisation en microzones | 25 |
| Afférences | 25 |
| Fibres moussues | 25 |
| Afférences spinales | 25 |
| Afférences du tronc cérébral | 28 |
| Afférences diencephaliques | 31 |
| Fibres grimpantes | 31 |
| Efférences | 32 |
| Noyau fastigial | 32 |
| Noyaux emboliformes et globuleux (interposés) | 33 |
| Noyau dentelé | 34 |
| Vestibulo-cervelet | 36 |
| Spino-cervelet vermien, spino-cervelet paravermien et cérébro-cervelet | 36 |
| Cervelet oculomoteur | 37 |
| Somatotopie | 38 |
| Vascularisation du cervelet | 39 |
| Phylogénèse | 40 |
| Synthèse | 41 |
| Chapitre 3. APPROCHES ÉLECTROPHYSIOLOGIQUE ET PHYSIOLOGIQUE | 47 |
| A. ÉLECTROPHYSIOLOGIE DU CERVELET | 47 |
| Cellule de Purkinje: les potentiels d'actions simples et les potentiels d'actions complexes | 47 |
| Potentiel d'action simple | 48 |

| | |
|--|-----------|
| Potentiel d'action complexe (PC)..... | 50 |
| Bistabilité des cellules de Purkinje..... | 51 |
| Plasticité synaptique..... | 51 |
| Entrées (<i>inputs</i>) du cervelet : les fibres moussues/parallèles et les fibres grimpantes..... | 54 |
| Fibres moussues/parallèles..... | 54 |
| Fibres grimpantes..... | 55 |
| Sorties (<i>outputs</i>) du cervelet : les neurones de projections des noyaux cérébelleux profonds..... | 58 |
| Corrélations anatomo-fonctionnelles des boucles cortico-cérébelleuses..... | 59 |
| Exemple de la voie dentato-thalamo-corticale chez le singe (néocervelet moteur)..... | 59 |
| Intégration cortico-nucléaire : exemple du réflexe conditionné du clignement de la paupière chez le lapin..... | 60 |
| Modèles internes..... | 62 |
| B. APPROCHE PHYSIOLOGIQUE EN VUE DE L'INTERPRÉTATION DES DÉFICITS CLINIQUES | 65 |
| Contrôle oculomoteur..... | 66 |
| Contrôle de la parole..... | 66 |
| Mouvements des membres..... | 67 |
| Posture et marche..... | 67 |
| Chapitre 4. IMAGERIE FONCTIONNELLE DU CERVELET HUMAIN | 69 |
| Imagerie fonctionnelle de stimulation..... | 69 |
| Activations motrices..... | 69 |
| Activations cognitives et émotionnelles..... | 71 |
| Imagerie fonctionnelle de repos..... | 72 |
| Analyses par région d'intérêt (RI)..... | 73 |
| Analyse en composantes indépendantes (ACI)..... | 75 |
| Tractographie..... | 77 |
| Chapitre 5. SYMPTOMATOLOGIE CÉRÉBELLEUSE | 81 |
| Définitions..... | 82 |
| Syndromes cérébelleux selon la topographie médiolatérale de la lésion..... | 82 |
| Classification des signes cérébelleux en six catégories..... | 82 |
| Déficits oculomoteurs..... | 82 |
| Difficultés d'élocution..... | 84 |
| Anomalies des mouvements des membres..... | 84 |
| Anomalies de la posture et de la marche..... | 87 |
| Signes de dysautonomie..... | 89 |
| Déficits des opérations cognitives, du contrôle des émotions et de l'humeur..... | 89 |
| Chapitre 6. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES ATAXIES CÉRÉBELLEUSES | 91 |
| Examens complémentaires..... | 92 |
| Ataxies congénitales et de l'enfance/adolescence..... | 92 |
| Ataxies de l'adulte jeune..... | 94 |
| Ataxies de la personne âgée..... | 97 |

| | |
|--|-----------|
| Chapitre 7. TROUBLES DU DÉVELOPPEMENT | 99 |
| Rhombencephalosynapsis..... | 99 |
| Syndrome de Joubert..... | 100 |
| Malformation de Chiari..... | 101 |
| Syndrome de Dandy-Walker..... | 103 |
| Méga cisterna magna..... | 104 |
| Kyste de Blake..... | 104 |
| Kystes arachnoïdiens..... | 104 |
| Hypoplasie cérébelleuse..... | 105 |
| Dystroglycanopathies..... | 106 |
| Dysplasie régmentale pontique..... | 107 |
| Hypoplasie ponto-cérébelleuse..... | 108 |
| Mégacervelet..... | 109 |
| Syndrome de Lhermitte-Duclos..... | 109 |
| Dysplasies cérébelleuses corticales isolées..... | 110 |

| | |
|--|------------|
| Chapitre 8. AGENTS CÉRÉBELLOTOXIQUES | 111 |
| Alcool (éthanol)..... | 111 |
| Agents antiépileptiques..... | 113 |
| Agents anticancéreux..... | 114 |
| Sels de lithium..... | 115 |
| Inhibiteurs de la calcineurine (cyclosporine, tacrolimus)..... | 115 |
| Métronidazole et autres dérivés azolés..... | 116 |
| Cocaïne et héroïne..... | 116 |
| Métaux lourds..... | 117 |
| Dérivés du benzène..... | 117 |
| Autres causes..... | 117 |

| | |
|--|------------|
| Chapitre 9. ACCIDENTS VASCULAIRES CÉRÉBELLEUX | 119 |
| Anatomic des vaisseaux cérébelleux..... | 119 |
| Infarctus cérébelleux..... | 120 |
| Pathogénie..... | 124 |
| Hémorragies cérébelleuses..... | 125 |
| Thrombose de sinus veineux..... | 128 |
| Diagnostic et traitement..... | 129 |

| | |
|--|------------|
| Chapitre 10. CÉRÉBELLITES | 133 |
| Agents étiologiques..... | 133 |
| Cervelet et infection à HIV..... | 134 |
| Maladies à prions..... | 134 |
| Diagnostic..... | 135 |
| Diagnostic différentiel..... | 137 |
| Traitement..... | 138 |
| Pronostic..... | 139 |

| | |
|---|------------|
| Chapitre 11. TUMEURS DE LA FOSSE POSTÉRIEURE | 141 |
| Symptomatologie et présentation..... | 141 |
| Diagnostic..... | 143 |
| Traitement..... | 145 |
| Exérèse chirurgicale..... | 145 |
| Radiothérapie..... | 146 |

| | |
|--|------------|
| Chimiothérapie..... | 146 |
| Traitements combinés..... | 146 |
| Pronostic..... | 147 |
| Chapitre 12. ATAXIES CÉRÉBELLEUSES D'ORIGINE IMMUNITAIRE..... | 151 |
| Chapitre 13. TRAUMATISMES DE LA FOSSE POSTÉRIEURE..... | 157 |
| Types de traumatisme crânien..... | 157 |
| Examens complémentaires..... | 158 |
| Traitement..... | 159 |
| Complications tardives et pronostic..... | 159 |
| Chapitre 14. TREMBLEMENT ESSENTIEL..... | 161 |
| Présentation clinique..... | 161 |
| Examens complémentaires..... | 162 |
| Examens neuropathologiques..... | 163 |
| Diagnostic différentiel..... | 163 |
| Traitement..... | 164 |
| Pronostic..... | 166 |
| Chapitre 15. ATROPHIE MULTISYSTÉMIQUE (MSA)..... | 167 |
| Formes de MSA et diagnostic..... | 167 |
| Examens du système nerveux autonome..... | 168 |
| Imagerie cérébrale..... | 168 |
| Diagnostic différentiel..... | 170 |
| Traitement et pronostic..... | 170 |
| Chapitre 16. ATAXIES SPORADIQUES TARDIVES D'ÉTIOLOGIE INDÉTERMINÉE (ILOCA, SAOA)..... | 173 |
| Présentation clinique..... | 173 |
| Imagerie cérébrale..... | 174 |
| Potentiels évoqués moteurs et somesthésiques..... | 174 |
| Physiopathologie..... | 175 |
| Traitement..... | 175 |
| Pronostic..... | 175 |
| Chapitre 17. ATAXIES CÉRÉBELLEUSES AUTOSOMALES RÉCESSIVES (ACARs)..... | 177 |
| Ataxie de Friedreich (FRDA)..... | 178 |
| Ataxies avec apraxie oculomotrice (AOAs)..... | 180 |
| Ataxie-télangiectasies..... | 180 |
| Ataxie avec déficit en vitamine E (AVED)..... | 181 |
| Abétalipoprotéïnémie (maladie de Bassen-Kornzweig)..... | 181 |
| Ataxie spastique de Charlevoix-Saguenay (ARSACS)..... | 182 |
| Syndrome de Marinesco-Sjögren..... | 183 |
| Maladie de Wilson..... | 183 |
| Xanthomatose cérébro-tendineuse..... | 185 |
| Maladie de Refsum..... | 185 |
| Déficit en coenzyme Q10..... | 186 |
| Gangliosidose GM2 et maladie de Niemann-Pick type C..... | 186 |
| ARCA de type 1..... | 186 |

| | |
|---|------------|
| EOCARR (<i>Early onset cerebellar ataxia with retained tendon reflexes</i>) | 187 |
| Ataxie cérébelleuse avec hypogonadisme | 188 |
| Ataxie associée à une mutation de l'anoctamine 10 (ANO10) | 188 |
| Chapitre 18. LEUCOENCÉPHALOPATHIES ATAXIQUES | 191 |
| Leucodystrophie métachromatique | 192 |
| Leucoencéphalopathie mégalencéphalique | 192 |
| Syndrome 4H | 193 |
| Maladie de Pelizaeus-Merzbacher | 193 |
| Syndrome d'atteinte évanescence de la substance blanche | 193 |
| Chapitre 19. SYNDROMES NEUROCUTANÉS (PHACOMATOSES) | 195 |
| Neurofibromatose de type 1 | 195 |
| Neurofibromatose de type 2 | 195 |
| Maladie de von Hippel-Lindau | 196 |
| Complexe de la sclérose tubéreuse | 196 |
| Maladie de Sturge-Weber | 196 |
| Chapitre 20. ATAXIES ÉPISODIQUES (AEs) | 197 |
| Présentation clinique | 197 |
| Imagerie cérébrale | 197 |
| EMG | 198 |
| Traitement | 199 |
| Chapitre 21. ATAXIES CÉRÉBELLEUSES LIÉES AU CHROMOSOME X (ACX) | 201 |
| Syndrome CASK | 201 |
| Syndrome OPHN1 | 201 |
| Anémie sidérolastique avec ataxie | 201 |
| Syndrome de Rett | 201 |
| Dysgénésie corticale | 202 |
| Hydrocéphalie associée au chromosome X | 202 |
| Chapitre 22. SYNDROME FXTAS (<i>Fragile X-associated tremor/ataxia syndrome</i>) | 203 |
| Présentation clinique | 203 |
| Aspects épidémiologiques et génétiques | 203 |
| Imagerie cérébrale | 203 |
| Neuropathologie | 204 |
| Diagnostic différentiel | 204 |
| Traitement | 204 |
| Chapitre 23. ATAXIES AUTOSOMALES DOMINANTES (SCAs) | 205 |
| Présentation clinique | 205 |
| Aspects génétiques et neuropathologiques | 207 |
| Neuroimagerie | 209 |
| Électrophysiologie | 210 |
| Diagnostic différentiel sur la base du phénotype | 211 |
| Traitement | 211 |
| Conseil génétique | 213 |

| | |
|---|-----|
| Chapitre 24. TABLEAUX COMPLÉMENTAIRES DE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL | 215 |
|---|-----|

| | |
|--------------------|-----|
| Index | 225 |
|--------------------|-----|

Matériel protégé par le droit d'auteur