

Neuropathologie

**Programme de formation postgraduée du 1^{er} janvier 2007
(dernière révision: 6 septembre 2007)**

Accrédité par le Département fédéral de l'intérieur: 1^{er} septembre 2011

Neuropathologie

Programme de formation postgraduée

1. Généralités

1.1 Description de la spécialité

En tant que médecin et représentant d'une discipline clinique, le neuropathologiste fait partie des responsables de la santé publique. Pour des raisons de synergies conceptuelles et méthodologiques, il travaille en étroite collaboration avec le spécialiste en pathologie et utilise dans la mesure du possible des infrastructures communes. L'examen de tissus et de cellules du système nerveux central, périphérique et autonome et du muscle strié relève de sa compétence et sur cette base il établit un diagnostic. La corrélation de ce dernier avec d'autres éléments cliniques contribue d'une manière souvent décisive à l'identification d'une maladie. Il participe à la surveillance de l'évolution des maladies, à l'évaluation de leur traitement ainsi qu'à l'élaboration de données épidémiologiques et de mesures prophylactiques des maladies du système nerveux et du muscle squelettique. Il participe à la recherche scientifique sur les causes et mécanismes des maladies du système nerveux et du muscle squelettique. Le neuropathologue participe à la formation prégraduée, postgraduée et continue des professionnels de la santé ainsi qu'à l'information et à l'éducation de la population à la santé. La neuropathologie se situe à l'intersection entre des disciplines cliniques et diagnostiques (telles que neurologie, neurochirurgie, neuroradiologie) et des neurosciences biomédicales de base (telles que neurobiologie, neuroimmunologie, neuroinfectiologie, recherche en neurodégénérescence, biologie et pathologie moléculaire du système nerveux et du muscle squelettique). En conséquence, le neuropathologiste dispose de connaissances approfondies en neurosciences pour pouvoir interagir d'une manière compétente et efficace dans le cadre de centres interdisciplinaires de neurosciences.

1.2 Objectifs de la formation postgraduée

Avec la formation postgraduée en neuropathologie, le candidat est censé acquérir les connaissances, aptitudes et capacités nécessaires pour pouvoir poser un diagnostic et effectuer une recherche sur les maladies du système nerveux et du muscle squelettique en utilisant des méthodes morphologiques et moléculaires et en respectant les aspects éthiques et économiques de cette activité. Par analogie, les mêmes objectifs de formation postgraduée sont applicables pour le double titre en pathologie et en neuropathologie.

1.2.1 Dans son attitude le spécialiste en neuropathologie doit être

- conscient de la dimension éthique de son activité professionnelle;
- respectueux de la personne du patient lors de la résolution de problèmes médicaux;
- disposé à collaborer avec ses collègues et les autres professionnels de la santé;
- prêt à reconnaître les limites de ses connaissances et avoir recours si nécessaire à des confrères plus expérimentés ou plus hautement spécialisés, voire à des institutions mieux équipées;
- déterminé à assurer sa propre formation continue ainsi que la formation postgraduée et continue de ses collègues et collaborateurs;
- prêt à prendre des initiatives et des responsabilités administratives et de management;

1.2.2 Le neuropathologiste doit disposer des connaissances lui permettant

- de poser le diagnostic et de reconnaître en tant qu'entité clinico-pathologique toutes les anomalies, maladies et lésions fonctionnelles du système nerveux et du muscle squelettique détaillées séparément dans le catalogue des buts d'apprentissage annexé (voir 3.1.3.2);

- de démontrer une participation du système nerveux dans des maladies d'origine extracérébrales;
- de reconnaître les mécanismes de la neuroradiologie et de la neurophysiologie générale impliqués dans l'étiologie, la pathogénie, ainsi que dans l'évolution spontanée ou sous traitement médicale des maladies du système nerveux et du muscle squelettique;
- d'effectuer une recherche scientifique sur les maladies du système nerveux et du muscle squelettique;
- d'interpréter les résultats de la recherche à la lumière des connaissances actuelles;
- d'appliquer les lois et règlements qui régissent sa sphère d'activité;

1.2.3 Le neuropathologiste doit être capable de

- recourir de façon rationnelle aux ressources personnelles et moyens matériels;
- appliquer d'une manière ciblée les méthodes les plus appropriées et économiques pour parvenir à un diagnostic lors de l'examen de tout matériel qui lui est confié;
- reconnaître, décrire et interpréter les éléments diagnostiques dans leur contexte clinique;
- formuler clairement le résultat de ses investigations ;
- recourir aux moyens adéquats pour la transmission et l'archivage des résultats d'examens;
- assurer le contrôle de qualité dans le domaine technique et diagnostique;
- participer activement à des projets de recherche et en apprécier les résultats de façon critique;

2. Durée, structure et dispositions complémentaires

2.1 Durée et structure de la formation postgraduée

2.1.1 La durée globale de la formation postgraduée en neuropathologie est de 5 ans répartis comme suit:

- 3 ans de formation postgraduée spécifique en neuropathologie clinique;
- 1 année de formation postgraduée en pathologie clinique
- 1 année à option dans une autre neurodiscipline clinique (neurologie, neurochirurgie, psychiatrie, neuropédiatrie, neuroradiologie) ou dans une institution de recherche de base en neurosciences.

2.1.2 Structure de la formation postgraduée

Formation postgraduée spécifique en neuropathologie clinique

La formation postgraduée spécifique en neuropathologie clinique doit être accomplie dans un établissement reconnu (conformément aux critères énumérés au point 5) de la catégorie A pendant au moins une durée de 2 ans. La formation postgraduée dans un établissement de la catégorie B ne peut être reconnue que pour 1 an au maximum.

Formation postgraduée en pathologie

La formation postgraduée en pathologie doit être accomplie dans un établissement reconnu.

2.2 Dispositions complémentaires

2.2.1 Cours

Est requise la participation dûment attestée à deux séminaires de coupes histologiques et/ou de cours de neuropathologie organisés par la Société suisse de neuropathologie, de la European Confederation of Neuropathological Societies (EURO-CNS) ou de la International Society of Neuropathology (ISN), ainsi que 2 séminaires de coupes histologiques et/ou cours de pathologie organisés par la Société suisse de pathologie, l'Académie internationale de pathologie et ses sections, ou d'autres sociétés et organisations reconnues par la Société suisse de neuropathologie ou par la Société suisse de pathologie.

2.2.2 Réglementation de l'activité à temps partiel:

La totalité de la formation postgraduée spécifique en neuropathologie et en pathologie cliniques peut être acquise à temps partiel (50% au minimum).

2.2.3. Affiliation à la FMH

L'affiliation à la FMH est une condition pour l'obtention du titre en "Neuropathologie".

3. Contenu de la formation postgraduée

3.1 Buts de la formation

3.1.1 Attitudes

- Développement d'une attitude éthique de base dans la réalisation de problèmes médicaux et expérimentaux;
- Mise en œuvre d'une collaboration collégiale en équipe;
- Encouragement de la collaboration entre les différentes disciplines médicales;
- Encouragement de la collaboration entre personnel médical et non-médical;
- Développement d'une attitude auto-critique pour reconnaître ses propres limites;
- Participation à la formation postgraduée et continue avec évaluation critique du contenu;
- Développement d'initiatives dans le cadre des structures et possibilités des institutions;
- Compréhension de l'environnement scientifique, médical et économique de l'institution et sa traduction dans l'activité quotidienne;

3.1.2 Aptitudes et connaissances techniques

- Capacité à travailler de manière méthodique, consciencieuse et efficace et savoir reconnaître les priorités;
- Utilisation économique et efficace des moyens techniques, matériels et en personnel mis à disposition pour le diagnostic, la recherche et l'enseignement, tout en respectant les dispositions légales à ce sujet;
- Utilisation autonome d'instruments qui facilitent une prise de décision éthique;
- Gestion autonome des problèmes éthiques dans des situations typiques (information des patients avant le prélèvement de tissus, recherche sur l'être humain, communication des diagnostics);
- Utilisation et application des techniques de l'autopsie du cerveau et de la moelle épinière, y compris protocole macroscopique et microscopique, établissement du diagnostic et de la corrélation clinico-neuropathologique, interprétation critique des observations et des relations pathophysiologiques, discussion du diagnostic différentiel ainsi que le prélèvement du tissu pour des examens microbiologiques, chimiques, toxicologiques et génétiques;
- Maîtrise des méthodes spéciales d'autopsie avec une problématique neuropathologique particulière (encéphalopathies spongiformes, malformations, anévrysmes; prélèvement de la moelle épinière, des ganglions spinaux et autonomes et des nerfs périphériques);

- Réalisation pratique d'examens extemporanés;
- Application des mesures de sécurité dans le domaine de l'autopsie, de la biopsie et du domaine expérimental, en particulier concernant les prions, les maladies virales et les mycobactérioses;
- Connaissance et application des protocoles de préparation macroscopique, de biopsies et pièces opératoires neuropathologique, y compris description macro- et microscopique, prélèvement d'échantillons représentatifs, formulation du diagnostic et transmission des résultats au médecin demandeur et traitant;
- Comparaison systématique avec des examens cytologique et/ou des biopsie pré-existants;
- Mettre en relation le diagnostic neuropathologique avec le contexte clinique, en particulier concernant les conséquences thérapeutiques;
- Participation active à toutes les mesures d'assurance-qualité;
- Préparation et prise en charge de démonstrations de cas et de séminaires;
- Recherche et analyse de la littérature en relation avec des cas et problèmes rencontrés et communication adéquate de l'information;
- Participation active à l'organisation de la formation postgraduée et continue de l'institution;
- Participation active à des projets de recherche et à des publications.

3.1.3 Connaissances

3.1.3.1 Connaissances générales

- de la neuropathologie et pathologie générale et spéciale, en particulier connaissances des critères diagnostiques des entités détaillées sous 3.1.3.2.; application de ces connaissances dans l'activité diagnostique et expérimentale;
- des mesures de sécurité à prendre en salle d'autopsie et au laboratoire, en particulier concernant la manipulation de tout matériel infectieux;
- des prescriptions légales et des dispositions en vigueur concernant les autopsies et les inhumations;
- des prescriptions légales et des dispositions au sujet de la conservation du matériel et de l'utilisation du matériel pour la recherche;
- des prescriptions légales en matière de protection des données, de radioprotection et les dispositions en vigueur concernant les manipulations génétiques;
- de la problématique éthique liée au diagnostic ou au prélèvement de tissus chez le patient; connaissance des principales notions médico-éthiques;
- des protocoles d'autopsie de neuropathologie et de l'utilisation des techniques, y compris des méthodes de préparation particulières;
- des bases théoriques, indications et techniques des protocoles standards pour l'évaluation histologique de tissu musculaire et nerveux, y compris histochimie, morphométrie, immunohistochimie, biologie moléculaire, microscopie électronique;
- des procédures et des techniques du laboratoire d'histologie;
- des méthodes, indications et signification diagnostique des diverses techniques spéciales;
- du prélèvement et de la préparation du matériel pour les diverses techniques et de l'interprétation des résultats;
- des modes de documentation/archivage du matériel diagnostique et des données;

3.1.3.2 Catalogue des objectifs détaillés (cf. annexe)

Révision dans des intervalles réguliers et adaptation à l'état actualisé des connaissances.

3.1.3.3 Ethique

Acquisition de compétences dans la prise de décision médico-éthique en lien avec la prise en charge de personnes en bonne santé et de malades. Les objectifs d'apprentissage sont les suivants:

- connaissance des notions importantes de l'éthique médicale;
- aptitude à utiliser de façon autonome des instruments facilitant une prise de décision éthique;

- gestion indépendante de problèmes éthiques dans des situations typiques (Information aux patients avant le prélèvement de tissus, recherche sur l'être humain, communication de diagnostics).

Acquisition de compétences permettant une utilisation judicieuse des moyens diagnostiques, prophylactiques et thérapeutiques lors de la prise en charge de personnes en bonne santé et de malades. Les objectifs d'apprentissage sont les suivants:

- connaissance des notions importantes en matière d'économie de la santé;
- gestion indépendante de problèmes économiques;
- utilisation optimale des moyens mis à disposition en tenant compte des bases légales.

3.1.3.5 Sécurité des patients

Connaissances des principes en matière de gestion de la sécurité lors de l'examen et du traitement de personnes malades et en bonne santé; compétences en matière de gestion des risques et des complications. Ces connaissances et compétences comprennent entre autres la détection et la maîtrise de situations présentant un risque accru d'événements indésirables.

3.2 Exigences complémentaires

Les exigences formulées ci-dessous doivent être remplies et attestées au cours de la formation postgraduée spécifique («logbook»).

3.2.1 Pathologie clinique

Autopsies:

Attestation de 25 autopsies d'au moins deux cavités corporelles effectuées de façon autonome, y compris les examens histologiques et l'établissement des corrélations anatomo-cliniques.

Biopsies et pièces opératoires:

Examen de 1000 matériels¹ au minimum, comprenant l'examen macroscopique et microscopique d'au moins 200 pièces opératoires (matériels) provenant de divers systèmes d'organes et dont la préparation nécessite beaucoup de temps. Le matériel examiné doit provenir de tous les organes.

3.2.2 Neuropathologie clinique

Autopsie de cerveaux:

Attestation de 300 autopsies de cerveaux et de 50 autopsies de moelle épinière avec des lésions neuropathologiques et/ou de symptomatologie clinique significatives, dont 150 autopsies de cerveaux et 30 autopsies de moelle épinière au moins de façon autonome, y compris les examens histologiques et l'établissement des corrélations neuropatho-cliniques.

Biopsies et pièces opératoires:

Attestation de 1400 matériels/1000 échantillons provenant du domaine neurochirurgical, dont 210 matériels/150 échantillons au moins de muscle squelettique avec examen en congélation, y compris des techniques enzymo- et/ou immuno-histochimiques et 50 matériels/35 échantillons de nerfs périphériques.

Attestation d'un minimum de 200 examens extemporanés.

Neurocytologie:

Attestation de l'examen d'au moins 500 échantillons (cytologie du LCR et «smear» des examens extemporanés sous la surveillance d'un spécialiste.

¹ Le matériel est défini par des topographies différentes. Si l'analyse du logbook ne permet pas l'évaluation par matériels, le nombre d'échantillons peut être utilisé. Le facteur de conversion échantillon à matériels est de 1.4 (1000 échantillons correspondent à 1400 matériels).

4. Règlement d'examen

4.1 But de l'examen

Le but de l'examen final est la vérification de la qualité de la formation postgraduée. L'examen permet de contrôler si les objectifs d'apprentissage selon le chiffre 3.1 ont été atteints.

4.2 Matière d'examen

4.2.1 Connaissances théoriques et pratiques de neuro-anatomie, de pathologie générale et spéciale du système nerveux central et périphérique et du muscle selon chiffre 3.1.3.

4.2.2 Connaissances de la pathologie générale et spéciale, en particulier en rapport avec la pathologie tumorale

4.2.3 Connaissance des techniques suivantes:

- techniques de base de l'autopsie et leur indication;
- techniques de l'autopsie cérébrale et de la moelle épinière et leur indication;
- techniques d'histologie conventionnelle et exécution d'examens extemporanés;
- préparation technique des biopsies et des pièces opératoires du système nerveux central et périphérique et du muscle;
- préparation technique du liquide céphalo-rachidien pour analyse cytologique.

4.2.4 Connaissances de bases des techniques spéciales suivantes:

- microscopie électronique et coupes semi-fines
- enzymo-histochimie
- immuno-histochimie
- «teasing» des fibres nerveuses
- morphométrie
- méthodes de pathologie moléculaire

4.3 Commission d'examen

4.3.1 Constitution

La commission d'examen est constituée de

- 1 président
- 4 experts permanents, dont 2 avec titre FMH en pathologie
- 1 à 2 expert(s) compétents de l'institut où se déroule l'examen

Le président et les experts permanents sont élus pour 2 ans par les membres ordinaires de la Société suisse de neuropathologie (président et 2 experts permanents) et de la Société suisse de pathologie (2 experts permanents). Une réélection est possible.

Lors de la constitution de la commission, il est tenu compte des neuropathologistes et pathologistes universitaires, non-universitaires et en pratique privée.

4.3.2 Attributions

Attributions de la commission d'examen :

- proposition de la date, du lieu et du délai d'inscription à l'examen;
- organisation et exécution de l'examen;
- détermination du genre et de l'étendue des questions;
- détermination des critères d'évaluation centrés sur les problèmes;
- proposition du montant de la taxe d'examen pour la Société suisse de neuropathologie.

4.4 Type d'examen

4.4.1 Examen pratique

Autopsies: durée maximale 3 heures

- examen macroscopique d'un cas d'autopsie, avec formulation écrite de la liste des diagnostics macroscopiques principaux. Dissection et évaluation d'un cerveau avec formulation écrite des diagnostics macroscopiques et réponse aux questions cliniques;
- examen histologique d'une autopsie et de deux cerveaux, avec formulation écrite des diagnostics et des corrélations (neuro)anatomocliniques, sur la base des renseignements cliniques, des constatations macroscopiques et d'éventuels examens complémentaires;

Biopsies: durée maximale 4 heures (maximum 1 heure pour la macroscopie, maximum 3 heures pour la microscopie)

- évaluation macroscopique de 12 patients, dont 9 avec des pièces neuropathologiques à l'aide de diapositives (discussion orale);
- évaluation microscopique de 25 patients, comprenant les entités principales de tous les champs diagnostiques des biopsies, dont 20 patients avec des questions neuropathologiques et avec formulation écrite de l'évaluation microscopique et du diagnostic.

Neurocytopathologie: durée maximale 1 heure

- évaluation neurocytologique de 10 patients, dont au moins 5 étalements extemporanés et 3 examens cytologiques du liquide céphalo-rachidien. Evaluation et réponse écrite de cinq questions théoriques.

Colloque: durée 1 heure

- entretien sur les travaux présentés et réponse orale à des questions concernant les patients examinés et à des questions générales se référant à tous les domaines du catalogue des objectifs d'apprentissage;

4.4.2 Examen théorique écrit

- réponse écrite à 3 thèmes, sur 4 propositions
- 60 questions de 12 complexes thématiques comprenant chacun 5 questions («Multiple choice»)
- durée 3 à 4 heures.

4.4.3 Matériel autorisé

Les livres utilisés dans la pratique diagnostique quotidienne sont à disposition pour la partie pratique de l'examen. Les livres personnels peuvent être utilisés. Aucun matériel n'est autorisé pour la partie théorique de l'examen.

4.4.4 Durée totale de l'examen

1,5 jour (un jour et demi)

4.5 Modalités de l'examen

4.5.1 Moment de l'examen

L'examen final peut être passé au plus tôt après achèvement des 2/3 de la durée de formation et du catalogue des exigences de formation en neuropathologie. Il est toutefois recommandé de ne pas se présenter à l'examen avant la dernière année de formation postgraduée réglementaire.

4.5.2 Date et lieu de l'examen

L'examen final a lieu une fois par année. La date, le lieu, ainsi que les dates et les lieux de remplacement sont publiés six mois auparavant dans le Bulletin des médecins suisses.

4.5.3 Procès-verbal

Un procès-verbal de la partie colloque de l'examen est établi par écrit. Le candidat peut le consulter.

4.5.4 Langue de l'examen

L'examen a lieu en français ou en allemand selon le désir du candidat formulé au moment de l'inscription

4.5.5 Taxe d'examen

Une taxe d'examen est fixée par la Société suisse de neuropathologie. Elle est publiée en même temps que l'annonce de l'examen dans le Bulletin des médecins suisses.

4.6 Critères d'évaluation

Toutes les parties de l'examen sont évaluées à l'aide de points. Le nombre de points attribués à chaque partie est fixé d'avance par la commission d'examen et communiqué au candidat.

L'examen est réussi, si 75% du nombre maximal de points est atteint.

Les résultats sont annoncés au candidat à la fin de l'examen et peuvent être discutés avec lui.

Le résultat final de l'examen est communiqué par écrit au candidat.

4.7 Répétition de l'examen et recours

L'examen peut être répété autant de fois que nécessaire.

En cas d'échec, le candidat peut contester la décision négative dans un délai de 60 jours à compter de la notification écrite du résultat auprès de la Commission d'opposition pour les titres de formation postgraduée (CO TFP).

La réussite de l'examen européen équivaut à l'examen suisse.

5. Critères de classification des établissements de formation postgraduée en neuropathologie clinique

La reconnaissance d'un établissement de formation postgraduée se fonde sur les conditions minimales suivantes :

Catégorie	A	B
Critères généraux		
Période de formation postgraduée comptabilisée (en années)	3	1
Une collaboration étroite avec les instituts/services locaux de neurosciences cliniques doit être possible:		
Neurochirurgie	+	+
Neurologie	+	+

Catégorie	A	B
Neuroradiologie	+	-
Neuropédiatrie	+	-
Psychiatrie	+	-
Equipe médicale (minimale)		
Responsable en neuropathologie détenteur d'un titre de privat-docent	1	-
Neuropathologiste (chef de clinique)	1	1
Place(s) de médecin-assistant	1	1
Prestations diagnostiques (nombre minimum/année)		
Autopsies cérébrales avec lésions neuropathologiques significatives	100	50
Examen histologique de		
- matériel neurochirurgical	300	200
- biopsies musculaires	50	-
- biopsies nerveuses	15	-
Examens neurocytologiques	200	-
Enseignement et recherche		
Accès à des séances de formation postgraduée externes garantie	+	+
Accès à une bibliothèque spécialisée et/ou une banque de données électronique	+	+
Programme de formation postgraduée avec séances régulières	+	+
Conférences interdisciplinaires de formation postgraduée	+	-
Participation à un programme de recherche scientifique	+	-
Participation à l'enseignement pré- et postgradué	+	-
Ethique et économie de la santé		
Enseignement pratique de la gestion autonome des problèmes éthiques et d'économie de la santé	+	+
Sécurité des patients		
La gestion des risques et des fautes est réglée dans le concept de formation postgraduée. En font partie, entre autres, un système de saisie des incidents critiques (CIRS), un concept sur la manière de procéder face aux personnes annonçant des incidents critiques, un inventaire régulier et systématique des examens et traitements pour en examiner les incidents critiques ainsi qu'une participation active à leur saisie et à leur analyse	+	+

6. Dispositions transitoires

Le présent programme de formation postgraduée a été approuvé par la Commission pour la formation postgraduée et continue (CFPC) le 23 novembre 2006 et est entré en vigueur le 1er janvier 2007.

Les détenteurs de l'ancienne attestation de formation complémentaire en neuropathologie obtiennent automatiquement le diplôme en «Neuropathologie».

Tout candidat terminant sa formation postgraduée selon l'ancien programme de formation d'ici au 31 décembre 2011 peut demander à recevoir le titre FMH selon [les anciennes prescriptions du 1^{er} janvier 2002](#).

Exceptionnellement, le diplôme en «Neuropathologie» peut être attribué à des pionniers de cette discipline non porteurs du titre de spécialiste en pathologie et qui, pour cette raison, ne pouvaient pas obtenir la formation approfondie en neuropathologie. Le candidat doit avoir exercé une activité de pionnier dans la recherche ou la clinique et être en mesure d'attester ses prestations. Les pionniers sont dispensés de passer l'examen pour l'obtention du titre.

Révision: 6 septembre 2007 (chiffres 3.1.3.5 et 5, complément Sécurité des patients; approuvés par la CFPC)

Annexe

Catalogue des objectifs d'apprentissage

I Pathologie générale du système nerveux central

1. Réactions cellulaires

- 1.1 Structure neuronale normale (soma, dendrites, synapses)**
- 1.2 Prolifération et migration au cours du développement**
- 1.3 Cellules souches**
- 1.4 Transport axonal et réactions pathologiques**
- 1.5 Chromatolyse, atrophie, hypertrophie, vacuolisation**
- 1.6 Dégénérescence transsynaptique**
- 1.7 Inclusions neuronales cytoplasmiques et nucléaires**
- 1.8 Nécrose neuronale, apoptose**
- 1.9 Vieillesse normale**
- 1.10 Structure et fonction des astrocytes**
- 1.11 Astrocytes réactionnels et gliose fibrillaire**
- 1.12 Gonflement réactionnel et gliose métabolique**
- 1.13 Inclusions astrocytaires**
- 1.14 Fibres de Rosenthal et corps amylicés**
- 1.15 Structure et fonctions des oligodendrocytes**
- 1.16 Myéline centrale et démyélinisation**
- 1.17 Artefacts de la structure de la myéline**
- 1.18 Inclusions oligodendrogiales**
- 1.19 Structure et fonctions des cellules épendymaires**
- 1.20 Ependymite granulaire**
- 1.21 Inclusions épendymaires**
- 1.22 Structure et fonction de la microglie**
- 1.23 Activation microgliale, nodules microgliales**
- 1.24 Réactions générales d'autres composantes cellulaires du SNC**
- 1.25 Bases moléculaires des réactions cellulaires**

2. Barrière hémato-encéphalique, oedème, pression intracrânienne

- 2.1 Structure et composantes cellulaires**
- 2.2 Caractéristiques des cellules endothéliales**
- 2.3 Mécanismes de régulation**
- 2.4 Tuméfaction et œdème cérébral**
 - 2.4.1 Œdème vasogène
 - 2.4.2 Œdème cytotoxique
 - 2.4.3 Autres formes d'œdème
 - 2.4.4 Séquelles morphologiques dues à l'augmentation de la pression intracrânienne
 - 2.4.4.1 Herniation sous-faciale
 - 2.4.4.2 Herniation uncinée
 - 2.4.4.3 Herniation des amygdales cérébelleuses
 - 2.4.4.4 Autres lésions

II Neuropathologie pédiatrique

1. Malformations

1.1 Développement du système nerveux : concepts généraux

1.2 Dysraphies (troubles de la fermeture du tube neural)

1.2.1 Anencéphalie, rachischisis

1.2.2 Myéломénigocèle

1.2.3 Encéphalocèle

1.2.4 Méningocèle

1.2.5 Spina bifida

1.2.6 Syndrome d'Arnold-Chiari

1.2.7 Dysraphies ventrales

1.3 Lésions liées à des défauts de l'induction cérébrale

1.3.1 Holoprosencéphalie

1.3.2 Arhinencéphalie et aplasie du nerf olfactif

1.3.3 Agénésie du corps calleux

1.3.4 Agénésie et kystes du septum pellucidum

1.4 Troubles de la migration

1.4.1 Agyrie (lissencéphalie) et pachygyrie

1.4.2 Dysplasie cérébro-oculaire

1.4.3 Syndrome de Neu-Laxona

1.4.4 Polymicrogyrie

1.4.5 Hétérotopies neuronales

1.4.6 Hétérotopies glioneuronales des méninges

1.4.7 Dysplasies corticales

1.4.8 Etat verruqueux

1.4.9 Dysplasies dans le cadre d'anomalies chromosomiques

1.5 Micrencéphalie et macrencéphalie

1.6 Malformations du cervelet

1.6.1 Agénésie et hypoplasie du cervelet

1.6.2 Atrésie des foramina cérébelleux

1.6.3 Syndrome de Dandy-Walker

1.6.4 Syndrome de Joubert

1.6.5 Polymicrogyrie cérébelleuse

1.6.6 Aplasie de la couche granulaire

1.6.7 Dysplasies corticales

1.6.8 Hétérotopies

1.7 Malformations du tronc cérébral et de la moelle épinière

1.8 Arthrogyrose

1.9 Kystes des méninges

1.10 Dysplasies des vaisseaux cérébraux et méningés

2. Hydrocéphalie

2.1 Structure des espaces du LCR et physiologie de la circulation du LCR

2.1.1 Dure-mère

2.1.2 Arachnoïde, pie mère

2.1.3 Plexus choroïdien

2.1.4 Granulations de Pacchioni

2.1.5 Production, circulation et absorption du LCR

2.1.6 Pathophysiologie des troubles de circulation du LCR

- 2.2 Hydrocéphalie congénitale et formes acquises**
 - 2.2.1 Obstruction de l'aqueduc de Sylvius
 - 2.2.2 Obstruction de foramina
 - 2.2.3 Obstruction de l'espace sous-arachnoïdien
 - 2.2.4 Troubles de résorption
- 3. Lésions hypoxiques-ischémiques du fœtus et du nouveau-né**
 - 3.1 Lésions foetales**
 - 3.1.1 Hydranencéphalie, porencéphalie et schizencéphalie
 - 3.1.2 Encéphalopathie multikystique
 - 3.2 Lésions hémorragiques chez le prématuré asphyxié**
 - 3.2.1 Hémorragie sousependymaire et intraventriculaire
 - 3.2.2 Hémorragie du plexus choroïdien
 - 3.2.3 Hémorragie sous-arachnoïdienne
 - 3.2.4 Hémorragie sous-piale
 - 3.2.5 Hémorragie de la faux
 - 3.2.6 Hémorragie intracérébrale et intracérébelleuse
 - 3.3 Infarctus periventriculaire**
 - 3.3.1 Infarctus aigu, ischémique et hémorragique
 - 3.3.2 Lésions résiduelles
 - 3.4 Lésions aiguës de la substance grise**
 - 3.4.1 Nécroses corticales
 - 3.4.2 Nécroses ponto-subiculaires
 - 3.4.3 Lésion des noyaux gris centraux
 - 3.4.4 Lésions cérébelleuses
 - 3.4.5 Lésions du tronc cérébral et de la moelle épinière
 - 3.5 Lésions résiduelles et séquellaires**
 - 3.5.1 Ulégyrie
 - 3.5.2 Etat marbré
 - 3.5.3 Hypertrophie compensatoire de la voie pyramidale
 - 3.5.4 Atrophie croisée du cervelet
- 4. Lésions traumatiques**
 - 4.1 Lésions périnatales**
 - 4.1.1 Hématome sous-dural
 - 4.1.2 Lésions cérébrales et des nerfs périphériques
 - 4.1.3 Lésions de la moelle épinière
 - 4.2 Lésions traumatiques dues à la maltraitance**
 - 4.2.1 Shaken baby syndrome
 - 4.2.2 Lésions chez des enfants plus âgés
 - 4.3 Particularités du traumatisme crânio-cérébral chez l'enfant**
 - 4.3.1 Hématome sous-dural
 - 4.3.2 Tuméfaction cérébrale post-traumatique
- 5. Maladies métaboliques et neurodégénératives chez l'enfant**
 - 5.1 Maladies avec atteinte principale de la substance blanche**
 - 5.1.1 Maladie d'Alexander
 - 5.1.2 Maladie de Pelizaeus-Merzbacher
 - 5.1.3 Syndrome de Cockayne
 - 5.1.4 Maladie de Canavan

- 5.1.5 Autres leukencéphalopathies
- 5.2 Maladies avec atteinte primaire du cortex cérébral**
 - 5.2.1 Syndrome d'Alpers-Huttenlocher
- 5.3 Maladies avec atteinte primaire des noyaux gris centraux**
 - 5.3.1 Maladie de Hallervorden-Spatz
 - 5.3.2 Dégénérescence striatale familiale
- 5.4 Maladies avec atteinte primaire du cervelet**
 - 5.4.1 Maladies de Menkes
 - 5.4.2 Ataxie téléangiectasie
 - 5.4.3 Carbohydre-déficient glycoprotéin syndrome type 1
 - 5.4.4 Dégénérescence corticale du cervelet (Jervis)
 - 5.4.5 Ataxie cérébelleuse autosomale dominante type II
- 5.5 Maladies avec atteinte primaire du tronc cérébral et de la moelle épinière**
 - 5.5.1 Neuropathie motrice héréditaire
 - 5.5.2 Dystrophie neuro-axonale infantile
 - 5.5.3 Syndrome de Leigh
 - 5.5.4 Atrophie musculaire spinale
- 5.6 Troubles congénitaux du métabolisme**
 - 5.6.1 Phénylcétonurie
 - 5.6.2 Déficience en tétrahydrobioptérine
 - 5.6.3 Hyperglycémie non-kétotique
 - 5.6.4 Homocystinurie
 - 5.6.5 Maladie «Marple sirup urin»
 - 5.6.6 «Glutaracidurie»
 - 5.6.7 Maladies du cycle urée
 - 5.6.8 Troubles de la glycosylation

III Lésions vasculaires

- 1. Encéphalopathie hypoxique-ischémique**
 - 1.1 Physiologie du transport de l'oxygène**
 - 1.2 Régulation de la circulation sanguine**
 - 1.3 Classification des formes d'hypoxie**
 - 1.3.1 Hypoxie alvéolaire
 - 1.3.2 Hypoxémie
 - 1.3.3 Anémie
 - 1.3.4 Intoxication CO
 - 1.3.5 Hypoxie liée à la stase (ischémie globale transitoire)
 - 1.3.6 Hypoxie histotoxique
 - 1.3.7 Respirator brain
 - 1.4 Vulnérabilité sélective**
 - 1.4.1 Cellules neuronales et non-neuronales
 - 1.4.2 Localisations de prédilection de l'encéphalopathie hypoxique-ischémique
 - 1.5 Excitotoxicité**
 - 1.6 Mécanismes moléculaires et morphologie de la lésion cellulaire hypoxique-ischémique**
 - 1.7 Mort neuronal tardive**
 - 1.8 Artefact du «dark neuron»**
 - 1.9 Hypoglycémie**

2. Infarctus cérébraux

2.1 Occlusion artérielle complète (ischémie)

- 2.1.1 Thrombose, embolie
- 2.1.2 Spasmes, compression (pression intracrânienne augmentée)
- 2.1.3 Infarctus lacunaire et état cribré
- 2.1.4 Formes particulières d'infarctus cérébraux
- 2.1.5 Pathophysiologie de l'infarctus cérébral hémorragique

2.2 Perfusion artérielle diminuée

- 2.2.1 Infarctus dans les zones limites
- 2.2.2 Infarctus de la moelle épinière

2.3 Infarctus veineux (infarcissement)

3. Maladies des vaisseaux de grand calibre

- 3.1 Athérosclérose
- 3.2 Dysplasie fibromusculaire
- 3.3 Moya moya
- 3.4 Disséction artérielle
- 3.5 Artériopathie associée au VIH
- 3.6 Anticorps antiphospholipidiques
- 3.7 Angéite
- 3.8 Artérite à cellules géantes
- 3.9 Artérite de Takayasu
- 3.10 Artériopathie hypertensive
- 3.11 Malformations vasculaires
 - 3.11.1 Anévrisme
 - 3.11.2 Malformation artérioveineuse
 - 3.11.3 Angiome caverneux
 - 3.11.4 Téléangiectasie

4. Maladies des vaisseaux de petit calibre

- 4.1 Angéite et vasculite
- 4.2 Angéite granulomateuse du SNC
- 4.3 Angiopathie amyloïde cérébrale
- 4.4 CADASIL
- 4.5 Microangiopathie hypertensive et artériolosclérose
- 4.6 Autres microangiopathies

5. Hémorragies

- 5.1 Hémorragies épidurales
- 5.2 Hémorragies sous-durales
- 5.3 Hémorragies sous-arachnoïdiennes
- 5.4 Hémorragies intraparenchymateuses
- 5.5 Hémorragies intraventriculaires
- 5.6 Causes des hémorragies
- 5.7 Hémorragies primaires versus hémorragies secondaires
- 5.8 Causes des hémorragies primaires
 - 5.8.1 Traumatisme
 - 5.8.2 Rupture d'une malformation vasculaire
 - 5.8.3 Hypertension artérielle
 - 5.8.4 Coagulopathies
 - 5.8.5 Vasculopathies

5.9 Lésions pré-existantes des hémorragies secondaires

- 5.9.1 Pression intracrânienne augmentée et herniations
- 5.9.2 Infarctus ischémique
- 5.9.3 Méningo-encéphalite
- 5.9.4 Tumeur

IV Traumatisme crânio-cérébral

1. Lésions focales

- 1.1 Lésions de la galea et lésions osseuses
- 1.2 Contusions et lacérations
- 1.3 Hémorragies intracrâniennes
- 1.4 Formes particulières de lésions focales

2. Lésions diffuses

- 2.1 Lésion axonale diffuse
- 2.2 Lésion vasculaire diffuse
- 2.3 Œdème cérébral

3. Séquelles et complications

- 3.1 Encéphalopathie hypoxique-ischémique
- 3.2 Œdème et herniations
- 3.3 Infection

V Epilepsie

1. Epidémiologie

2. Causes de l'épilepsie

- 2.1 Pathophysiologie
- 2.2 Causes génétiques
- 2.3 Malformations
- 2.4 Réactions inflammatoires
- 2.5 Syndrome de Rasmussen
- 2.6 Cicatrisation suite à des lésions traumatiques ou vasculaires
- 2.7 Tumeurs

3. Lésions cérébrales dues à l'épilepsie

- 3.1 Localisations de prédilection
- 3.2 Status epilepticus
- 3.3 Fièvre

4. Formes particulières de l'épilepsie

VI Maladies infectieuses

1. Infections virales aiguës
 - 1.1 Neuropathologie générale des infections virales du SNC
 - 1.2 Méningite aseptique
 - 1.3 Poliomyélite
 - 1.4 Méningo-encéphalite herpétique
 - 1.4.1 Herpes simplex
 - 1.4.2 Herpes zoster
 - 1.4.3 Epstein-Barr
 - 1.4.4 Cytomégalie
 - 1.4.5 Herpesvirus 6
 - 1.5 Adénovirus
 - 1.6 Paramyxovirus
 - 1.7 Rubéole
 - 1.8 Rage
 - 1.9 Arbovirus
2. Infections virales subaiguës et chroniques
 - 2.1 Méningo-encéphalite subaiguë
 - 2.2 Panencéphalite sclérosante subaiguë
 - 2.3 Encéphalite progressive due à Rubella
 - 2.4 Leucencéphalopathie multifocale progressive
 - 2.5 Encéphalite VIH et leucencéphalopathie VIH
 - 2.6 Encephalitis lethargica
3. Infections à Rickettsia
4. Infections bactériennes aiguës
 - 4.1 Pathogénie
 - 4.2 Infections pyogènes
 - 4.2.1 Méningite fibrino-purulente
 - 4.2.2 Abscès cérébral
 - 4.2.3 Empyème sous-dural
 - 4.2.4 Abscès épidural
 - 4.2.5 Emboles septiques
5. Infections bactériennes chroniques
 - 5.1 Mycobactéries
 - 5.1.1 Tuberculose
 - 5.1.2 Mycobactéries atypiques
 - 5.2 Spirochaetes
 - 5.2.1 Syphilis
 - 5.2.2 Borrélioses
 - 5.2.3 Leptospiroses
 - 5.3 Autres
 - 5.3.1 Actinomycose
 - 5.3.2 Maladie de Whipple
 - 5.3.3 Nocardiose
 - 5.3.4 Brucellose
 - 5.3.5 Mycoplasme

6. Sarcoïdose

7. Maladies liées à des toxines bactériennes

7.1 Diphthérie

7.2 Tétanus et botulisme

7.3 Shigellose

8. Champignons

8.1 Champignons filamenteux

8.1.1 Aspergillus

8.1.2 Mucormycose

8.1.3 Pseudallescheriose

8.1.4 Chromoblastomycose

8.2 Levures

8.2.1 Cryptocoque

8.2.2 Candida

8.3 Champignons bi-morphiques

8.3.1 Blastomyces

8.3.2 Coccidiomycose

8.3.3 Histoplasmose

8.3.4 Paracoccidiomycose

9. Parasites

9.1 Protozoa

9.1.1 Amœbes

9.1.2 Malaria

9.1.3 Toxoplasmose

9.1.4 Trypanosomiase

9.2 Metazoa

9.2.1 Echinococcose

9.2.2 Céstodes

9.2.3 Trématodes

9.2.4 Nématodes

VII Maladies démyélinisantes

1. Sclérose en plaque

1.1 Étiologie, pathophysiologie

1.2 Forme classique de Charcot

1.3 Forme aiguë de Marburg

1.4 Neuromyéélite optique de Dévic

1.5 Sclérose concentrique de Balo

2. Encéphalomyélite périveineuse

3. Leucencéphalopathie hémorragique aiguë de Hurst

4. Modèles animaux de maladies démyélinisantes

VIII Maladies métaboliques et nutritionnelles

1. **Déficit en vitamines**
 - 1.1 **Encéphalopathie de Wernicke**
 - 1.2 **Pellagra**
 - 1.3 **Vitamine B6**
 - 1.4 **Vitamine B12**
 - 1.5 **Acide folique**
 - 1.6 **Vitamine E**

2. **Maladies systémiques**
 - 2.1 **Hypoglycémie**
 - 2.2 **Altérations de la température corporelle**
 - 2.3 **Dysbalance des électrolytes**
 - 2.4 **Myélinolyse pontique centrale**
 - 2.5 **Maladie de Fahr**
 - 2.6 **Encéphalopathie hépatique**
 - 2.7 **Maladie de Wilson**
 - 2.8 **Syndrome de Reye**
 - 2.9 **Porphyrie**
 - 2.10 **Encéphalopathie urémique**
 - 2.11 **Encéphalopathie pancréatique**

3. **Maladies lysosomales**
 - 3.1 **Sphingolipidoses**
 - 3.1.1 **Gangliosidoses**
 - 3.1.2 **Maladie de Niemann-Pick**
 - 3.1.3 **Maladie de Gaucher**
 - 3.1.4 **Maladie de Fabry**
 - 3.1.5 **Maladie de Krabbe**
 - 3.1.6 **Maladie de Farber**
 - 3.2 **Mucopolysaccharidoses**
 - 3.3 **Ceroïde lipofuscinose**
 - 3.4 **Autres maladies lysosomales**

4. **Maladies peroxisomales**
 - 4.1 **Leucodystrophie métachromatique**
 - 4.2 **Syndrome cérébro-hépatorenal de Zellweger**
 - 4.3 **Adrénoleucodystrophie**

5. **Encéphalopathies mitochondriales**
 - 5.1 **MELAS**
 - 5.2 **Epilepsie mitochondriale avec fibres rouges déchiquetées**
 - 5.3 **Dystrophie optique héréditaire de Leber**
 - 5.4 **Maladie de Leigh**
 - 5.5 **Syndrome de Kearns-Sayre**
 - 5.6 **Encéphalopathie myoneurogastrointestinale**
 - 5.7 **Autres mitochondriopathies**

IX Neurotoxicologie

- 1. Toxicité des métaux**
- 2. Autres toxines environnementales et industrielles**
- 3. Gaz toxiques**
- 4. Toxicité médicamenteuse**
- 5. Toxicité des stupéfiants**
- 6. Toxicité alcoolique**
- 7. Toxines biologiques**

X Maladies neurodégénératives

- 1. Vieillesse normale**
- 2. Maladies organiques avec démence**
 - 2.1 Maladie d'Alzheimer**
 - 2.2 Maladies associées au Tau**
 - 2.2.1 Maladie de Pick
 - 2.2.2 Paralyse supra-nucléaire progressive
 - 2.2.3 Dégénérescence cortico-basale
 - 2.2.4 Démence fronto-temporale associée au chromosome 17
 - 2.3 Autres formes de démence fronto-temporale**
 - 2.3.1 Aphasie progressive primaire
 - 2.3.2 Démence frontale
 - 2.3.3 Maladies du motoneurone avec démence
 - 2.3.4 Gliose sous-corticale progressive
 - 2.3.5 Maladie des grains argyrophiles
 - 2.3.6 Démence sans substrat histologique
 - 2.4 Maladies avec corps de Lewy**
 - 2.4.1 Maladie à corps de Lewy diffus
 - 2.4.2 Maladie de Parkinson avec démence
 - 2.4.3 Corps de Lewy et neurites de Lewy
 - 2.4.4 Alpha-synucléine
 - 2.5 Démence vasculaire**
 - 2.6 Formes rares de démences**
- 3. Maladies à prions**
 - 3.1 Maladie de Creutzfeld-Jakob**
 - 3.1.1 Forme classique
 - 3.1.2 Nouvelle variante associée à l'ESB
 - 3.2 Maladie de Gerstmann-Sträussler-Scheinker**
 - 3.3 Insomnie fatale familiale**

- 3.4 **Biologie et biologie moléculaire du prion**
- 3.5 **Mesures de sécurité et de décontamination**

- 4. **Maladies du motoneurone**
 - 4.1 **Sclérose latérale amyotrophique**
 - 4.2 **Neuropathie bulbo-spinale liée à l’X**
 - 4.3 **Atrophie musculaire spinale**
 - 4.4 **Paralysie bulbaire progressive héréditaire**
 - 4.5 **Paraparésie spastique héréditaire**

- 5. **Parkinsonisme et syndromes akinéto-rigides**
 - 5.1 **Maladie de Parkinson**
 - 5.2 **Parkinsonisme**
 - 5.3 **Atrophie multi-systémique**
 - 5.4 **Autres syndromes**

- 6. **Maladie avec hyperkinésie**
 - 6.1 **Chorée de Huntington**
 - 6.2 **Myoclonie**
 - 6.3 **Ballisme et héli-ballisme**
 - 6.4 **Dystonie**
 - 6.5 **Maladies avec tics**

- 7. **Maladies avec ataxie**
 - 7.1 **Dégénérescence du cortex cérébelleux**
 - 7.2 **Ataxie de Friedreich**
 - 7.3 **Ataxie-télangiectasies**
 - 7.4 **Autres ataxies cérébelleuses autosomiques recessives**
 - 7.5 **Ataxies cérébelleuses autosomiques dominantes**
 - 7.6 **Autres ataxies spino-cérébelleuses**

- 8. **Maladies du thalamus, du pallidum, dystrophie neuro-axonale et syndrome dysautonomique**
 - 8.1 **Dégénérescence thalamique**
 - 8.2 **Dégénérescence pallidale**
 - 8.3 **Dystrophie neuro-axonale**
 - 8.4 **Dystrophie neuro-axonale infantile**
 - 8.5 **Maladie de Hallervorden-Spatz**
 - 8.6 **Syndrome de Shy-Drager**
 - 8.7 **Calcifications des ganglions de la base**

- 9. **Maladies psychiatriques**
 - 9.1 **Psychoses endogènes**
 - 9.2 **Autisme**
 - 9.3 **Dyslexie**
 - 9.4 **Troubles de l’attention**
 - 9.5 **Autres**

XI Maladies de la moelle épinière et de la colonne vertébrale

- 1. Lésions vasculaires**
- 2. Myélopathies compressives**
- 3. Lésions traumatiques**
- 4. Maladies de la colonne vertébrale**
 - 4.1 Hernie discale et spondylarthrose**
 - 4.2 Lésions osseuses du foramen magnum**
 - 4.3 Arthrite rhumatoïde et spondylarthrite ankylosante**
 - 4.4 Kystes du ligament jaune, kystes synoviaux**
- 5. Autres lésions**

XII Hypothalamus et hypophyse

- 1. Hormones hypophysaires, sur-fonction et insuffisance**
- 2. Malformations et hamartomes de l'hypothalamus**
- 3. Hypophyse**
 - 3.1 Lésions non néoplasiques**
 - 3.1.1 Inflammations
 - 3.1.2 Maladies métaboliques
 - 3.1.3 Maladies dégénératives
 - 3.1.4 Lésions vasculaires
 - 3.2 Lésions néoplasiques**
 - 3.2.1 Adénomes hypophysaires
 - 3.2.1.1 Adénome à GH
 - 3.2.1.2 Adénome à prolactine
 - 3.2.1.3 Adénome à GH et prolactine
 - 3.2.1.4 Adénome à ACTH
 - 3.2.1.5 Adénome à TSH
 - 3.2.1.6 Adénome gonadotrophe
 - 3.2.1.7 Oncocytome
 - 3.2.1.8 Adénome pluri-hormonal
 - 3.2.1.9 Adénome invasif
 - 3.2.2 Carcinome hypophysaire
 - 3.2.3 Hyperplasie

XIII Pathologie du système nerveux périphérique

- 1. Structure normale**
 - 1.1 Corps cellulaire, prolongements cellulaires, synapses**
 - 1.2 Ultrastructure**
 - 1.3 Fibres nerveuses myélinisées et non-myélinisées**

- 2. Neurobiologie**
 - 2.1 Potentiels d'action et de repos**
 - 2.2 Flux axonal**
 - 2.3 Facteurs de croissance et de régulation**

- 3. Méthodes spéciales d'examen**
 - 3.1 Teasing**
 - 3.2 Morphométrie**

- 4. Pathologie générale du nerf périphérique**
 - 4.1 Pathologie axonale**
 - 4.1.1 Dégénérescence wallérienne
 - 4.1.2 Dégénérescence des fibres nerveuses non-myélinisées
 - 4.1.3 Régénérescence
 - 4.1.4 Dystrophie
 - 4.1.5 Atrophie
 - 4.2 Pathologie de la cellule de Schwann**
 - 4.2.1 Demyélinisation primaire
 - 4.2.2 Demyélinisation secondaire

- 5. Lésions nerveuses traumatiques**
 - 5.1 Compression**
 - 5.2 Ecrasement**
 - 5.3 Section**
 - 5.4 Névrome**

- 6. Lésions infectieuses**
 - 6.1 Syphilis**
 - 6.2 Lèpre**
 - 6.3 Borréliose**
 - 6.4 Cytomégalovirus**
 - 6.5 Herpès simplex et zoster**
 - 6.6 VIH**

- 7. Lésions inflammatoires et dysimmunitaires**
 - 7.1 Autoanticorps**
 - 7.2 Neuropathie chronique inflammatoire démyélinisante**
 - 7.3 Polyradiculoneuropathie (Guillain-Barré)**
 - 7.4 Inflammations granulomateuses**

- 8. Vascularites des nerfs périphériques**
 - 8.1 Vascularites nécrosantes**
 - 8.2 Granulomatose lymphomatoïde**

- 9. Neuropathies amyloïdes**

- 10. Neuropathies dysprotéïnémiques**
 - 10.1 Paraprotéïnémies**
 - 10.2 Cryoglobulinémies**

- 11. Neuropathies associées aux maladies endocriniennes et métaboliques**
 - 11.1 Diabète**
 - 11.2 Maladies thyroïdiennes**
 - 11.3 Acromégalie**
 - 11.4 Urémie**
 - 11.5 Maladies hépatiques**
 - 11.6 Déficits vitaminiques**
 - 11.7 Neuropathie alcoolique**
- 12. Neuropathies toxiques**
- 13. Neuropathies héréditaires**
 - 13.1 Neuropathies sensitivo-motrices héréditaires (HMSN)**
 - 13.2 Neuropathies congénitales démyélinisantes**
 - 13.3 Neuropathies sensibles héréditaires**
 - 13.4 Neuropathies périphériques dans le cadre des ataxies héréditaires**
 - 13.5 Neuropathie héréditaire avec sensibilité à la pression**
 - 13.6 Neuropathie à axones géants**
 - 13.7 Autres neuropathies déterminées génétiquement**
- 14. Manifestations nerveuses périphériques des maladies de stockage**
- 15. Neuropathies non classées**

XIV Maladies musculaires

- 1. Structure et fonction normales**
- 2. Pathologie générale**
 - 2.1 Atrophie neurogène, dénervation, ré-innervation**
 - 2.2 Modifications myopathiques**
 - 2.2.1 Nécrose et régénérescence des fibres musculaires
 - 2.2.2 Atrophie des fibres musculaires
 - 2.2.3 Noyaux centraux
 - 2.2.4 Variation pathologique du calibre des fibres
 - 2.2.5 Fibrose et lipomatose
 - 2.3 Myopathies inflammatoires**
- 3. Maladies sarcolemmales et de la matrice extra-cellulaire**
 - 3.1 Dystrophinopathies**
 - 3.2 Sarcoglycanopathies**
 - 3.3 Dysferlinopathies**
 - 3.4 Cavéolinopathies**
 - 3.5 Mutations de la mérosine**
 - 3.6 Mutations du collagène VI**
 - 3.7 Déficit en perlecan**
 - 3.8 Syndrome de Schwartz-Jampel**
 - 3.9 Mutations associées à la fukutine**
 - 3.10 Mutations de la titine**
 - 3.11 Dystrophies progressives avec défaut génétique non identifié**

- 4. Maladies avec anomalies myonucléaires**
 - 4.1 Défauts des protéines de la membrane nucléaire (émérine, lamine A/C)**
 - 4.2 Myopathies centro-nucléaires**

- 5. Maladies des myofibrilles et des protéines du cytosquelette**
 - 5.1 Actinopathies**
 - 5.2 Maladie à central core**
 - 5.3 Maladie à multi-mini-core**
 - 5.4 Desminopathies**
 - 5.5 Myopathie à némaline**
 - 5.6 Déficit en plectine**
 - 5.7 Déficit en téléthonine**
 - 5.8 Myotilinopathie**
 - 5.9 Déplétion en chaîne lourde de la myosine**
 - 5.10 Myopathie autosomique dominante à chaîne lourde IIa de la myosine**

- 6. Maladies des canaux et transports ioniques**
 - 6.1 Myotonie et paramyotonie**
 - 6.2 Paralysies épisodiques dyskaliémiques**
 - 6.3 Hyperthermie maligne et maladie à central core associées à un défaut dans les canaux calciques du système sarco-tubulaire**
 - 6.4 Maladie de Brody**

- 7. Myopathies avec défauts moléculaires complexes**
 - 7.1 Dystrophie myotonique**
 - 7.2 Dystrophie oculopharyngée**
 - 7.3 Dystrophie fascioscapulohumérale**

- 8. Anomalies du développement du muscle**
 - 8.1 Myopathie myotubulaire liée à l’X**
 - 8.2 Disproportion congénitale des types de fibres**

- 9. Maladies du catabolisme**
 - 9.1 Anomalies lysosomiales**
 - 9.1.1 Déficit en alpha-glucosidase
 - 9.1.2 Déficit en LAMP-2
 - 9.1.3 Myopathie avec autophagie excessive liée à l’X
 - 9.2 Anomalies de la protéolyse**
 - 9.2.1 Déficit en calpaïne

- 10. Défauts de la transmission neuro-musculaire**
 - 10.1 Myasthénie grave**
 - 10.2 Syndrome de Lambert-Eaton**
 - 10.3 Syndrome myasthénique congénital**

- 11. Maladies du métabolisme énergétique**
 - 11.1 Défauts de la phosphorylation oxydative (myopathies mitochondriales)**
 - 11.2 Défauts du métabolisme des lipides**
 - 11.3 Défauts du métabolisme des protéines**
 - 11.4 Déficit en myoadénylate déaminase**

- 12. Myopathies inflammatoires**
 - 12.1 Polymyosite et dermatomyosite**
 - 12.2 Myosite à corps d'inclusion**
 - 12.3 Myosite virale**
 - 12.4 Myosite bactérienne**
 - 12.5 Myosite à mycose, protozoaire et autres parasites**
 - 12.6 Fasciite à éosinophiles**
 - 12.7 Myofasciite à macrophages**
- 13. Myopathies toxiques et iatrogènes**
- 14. Dénervation chronique et atrophie par non-utilisation**
- 15. Myopathies endocriniennes**
- 16. Autres myopathies**
 - 16.1 Vieillessement normal**
 - 16.2 Myopathie paranéoplasique**
 - 16.3 Collagénoses et modifications musculaires**
 - 16.4 Ostéomalacie et myopathie**
 - 16.5 Déficit en vitamine E**
 - 16.6 Myopathie amyloïde**
 - 16.7 Autres**

XV Tumeurs du système nerveux

- 1. Principes de la classification OMS**
- 2. Tumeurs astrocytaires**
 - 2.1 Astrocytomes diffus infiltrant**
 - 2.1.1 Astrocytome diffus
 - 2.1.1.1 Astrocytome fibrillaire
 - 2.1.1.2 Astrocytome protoplasmique
 - 2.1.1.3 Astrocytome gémistocytique
 - 2.1.2 Astrocytome anaplasique
 - 2.1.3 Glioblastome
 - 2.1.3.1 Glioblastome à cellules géantes
 - 2.1.3.2 Gliosarcome
 - 2.2 Astrocytome pilocytique**
 - 2.3 Xanthoastrocytome pléomorphe**
- 3. Tumeurs oligodendrogiales et gliomes mixtes**
 - 3.1 Oligodendrogliome**
 - 3.2 Oligodendrogliome anaplasique**
 - 3.3 Oligoastrocytome**
 - 3.4 Oligoastrocytome anaplasique**
 - 3.5 Autres gliomes mixtes**

4. **Tumeurs épendymaires**
 - 4.1 **Ependymome**
 - 4.2 **Ependymome anaplasique**
 - 4.3 **Ependymome myxo-papillaire**
 - 4.4 **Subépendymome**
5. **Tumeurs des plexus choroïdes**
6. **Tumeurs neuro-épithéliales d'histogenèse peu claire**
 - 6.1 **Astroblastome**
 - 6.2 **Gliome choroïde du 3ème ventricule**
 - 6.3 **Gliomatose cérébrale**
7. **Tumeurs neuronales ou mixtes glio-neuronales**
 - 7.1 **Gangliogliome et gangliocytome**
 - 7.2 **Astrocytome et gangliogliome desmoplastiques infantiles**
 - 7.3 **Tumeur neuro-épithéliale dysembryoplasique**
 - 7.4 **Neurocytome central**
 - 7.5 **Liponeurocytome cérébelleux**
 - 7.6 **Paragangliome**
8. **Tumeurs de la glande pinéale**
 - 8.1 **Pinéaloblastome**
 - 8.2 **Pinéocytome**
 - 8.3 **Tumeur du parenchyme pinéal avec différenciation intermédiaire**
9. **Tumeurs embryonnaires**
 - 9.1 **Médulloépithéliome**
 - 9.2 **Ependymoblastome**
 - 9.3 **Médulloblastome**
 - 9.4 **Médullomyoblastome**
 - 9.5 **Médulloblastome mélanocytaire**
 - 9.6 **Tumeur neuroectodermale primitive supra-tentorielle (PNET)**
 - 9.7 **Tumeur tératoïde/rhabdoïde atypique**
10. **Tumeurs neuroblastiques périphériques**
 - 10.1 **Neuroblastome olfactif (esthésioneuroblastome)**
 - 10.2 **Tumeurs neuroblastiques de la glande surrénale et du système nerveux sympathique**
11. **Tumeurs des nerfs crâniens et des nerfs périphériques**
 - 11.1 **Schwannome**
 - 11.2 **Neurofibrome**
 - 11.3 **Périneuriome**
 - 11.4 **Tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques (MPNST)**

12. Tumeurs des méninges

12.1 Méningiomes

- 12.1.1 Méningiome méningothélial
- 12.1.2 Méningiome fibroblastique
- 12.1.3 Méningiome transitionnel
- 12.1.4 Méningiome psammomateux
- 12.1.5 Méningiome angiomateux
- 12.1.6 Méningiome micro-kystique
- 12.1.7 Méningiome sécrétoire
- 12.1.8 Méningiome riche en lymphocytes
- 12.1.9 Méningiome métaplasique
- 12.1.10 Méningiome chordoïde
- 12.1.11 Méningiome à cellules claires
- 12.1.12 Méningiome atypique
- 12.1.13 Méningiome papillaire
- 12.1.14 Méningiome rhabdoïde
- 12.1.15 Méningiome anaplasique

12.2 Tumeurs mésenchymateuses, non-méningiomateuses

- 12.2.1 Lipome
- 12.2.2 Angiolipome
- 12.2.3 Hibernome
- 12.2.4 Liposarcome
- 12.2.5 Fibromatose
- 12.2.6 Tumeur fibreuse solitaire
- 12.2.7 Fibrosarcome
- 12.2.8 Histiocytome fibreux bénin et malin
- 12.2.9 Léiomyome
- 12.2.10 Léiomyosarcome
- 12.2.11 Rhabdomyome
- 12.2.12 Rhabdomyosarcome
- 12.2.13 Chondrome
- 12.2.14 Ostéome
- 12.2.15 Ostéochondrome
- 12.2.16 Chondrosarcome
- 12.2.17 Hémangiome
- 12.2.18 Hémangioendothéliome épithélioïde
- 12.2.19 Angiosarcome
- 12.2.20 Sarcome de Kaposi
- 12.2.21 Sarcomatose méningée

12.3 Hémangiopéricytome

12.4 Lésions mélanocytaires

13. Tumeurs du système hématopoïétique

13.1 Lymphomes malins

- 13.1.1 Lymphome à cellules B
- 13.1.2 Lymphome à cellules T
- 13.1.3 Plasmocytome
- 13.1.4 Lymphome angiotrope
- 13.1.5 Maladie de Hodgkin
- 13.1.6 Lymphome du MALT de la dure-mère
- 13.1.7 Autres lymphomes

13.2 Tumeurs histiocytaires

- 13.2.1 Histiocytose à cellules langerhansiennes
- 13.2.2 Histiocytoses non langerhansiennes
 - 13.2.2.1 Rosai-Dorfman
 - 13.2.2.2 Erdheim-Chester
 - 13.2.2.3 Lymphohistiocytose hémophagocytaire
 - 13.2.2.4 Xanthogranulome juvénile
 - 13.2.2.5 Xanthome disséminé
 - 13.2.2.6 Xanthogranulome des plexus choroïdes

14. Tumeurs germinales

- 14.1 Germinome
- 14.2 Carcinome embryonnaire
- 14.3 Tumeur du sac vitellin (du sinus endodermique)
- 14.4 Tératome mature
- 14.5 Tératome immature
- 14.6 Tératome avec transformation maligne
- 14.7 Tumeur germinale mixte

15. Syndrome tumoraux familiaux

- 15.1 Neurofibromatose de type 1
- 15.2 Neurofibromatose de type 2
- 15.3 Maladie de von Hippel-Lindau et hémangioblastome capillaire
- 15.4 Sclérose tubéreuse et astrocytome à cellules géantes sub-épendymaire
- 15.5 Syndrome de Li-Fraumeni
- 15.6 Maladie de Cowden et gangliocytome dysplasique du cervelet
- 15.7 Syndrome de Turcot
- 15.8 Syndrome du carcinome basocellulaire naevoïde

16. Tumeurs de la région sellaire

- 16.1 Crâniopharyngiome adamantinommateux
- 16.2 Crâniopharyngiome papillaire
- 16.3 Xanthogranulome de la région sellaire
- 16.4 Tumeur à cellules granuleuses de la neuro-hypophyse

17. Tumeurs métastatiques du système nerveux central

- 17.1 Incidence absolue
- 17.2 Tumeurs avec haute affinité pour le SNC