

# Paralysie supranucléaire progressive: aspects neuropathologiques

Pr Vincent Deramecourt

# PSP

- **Hétérogénéité clinique:** multiples réseaux neuronaux impliqués
  - Troubles oculomoteurs
  - Syndrome parkinsonien doparésistant
  - Dysarthrie/dysphagie
  - Troubles cognitivo-comportementaux : troubles exécutifs +++, signes comportementaux frontaux, syndrome amnésique parfois
- Neuropathologie : **tauopathie sporadique**, affectant les neurones et les cellules gliales

# Macroscopie

- **Signes classiques**

- Atrophie mésencéphalique, pâlour l. niger
- Atrophie du pédoncule cérébelleux supérieur
- Atrophie frontale (et frontale ascendante haute)
- Atrophie pallidale et sous thalamique
- Atrophie hippocampique variable

- Atrophie parfois peu intense ++

Patient de 67 ans, Syndrome de Richardson classique





C0804599

4

5

6

7

Patient de 63 ans, Présentation  
comportementale et amnésique



C1326892





C1326892





C1326892

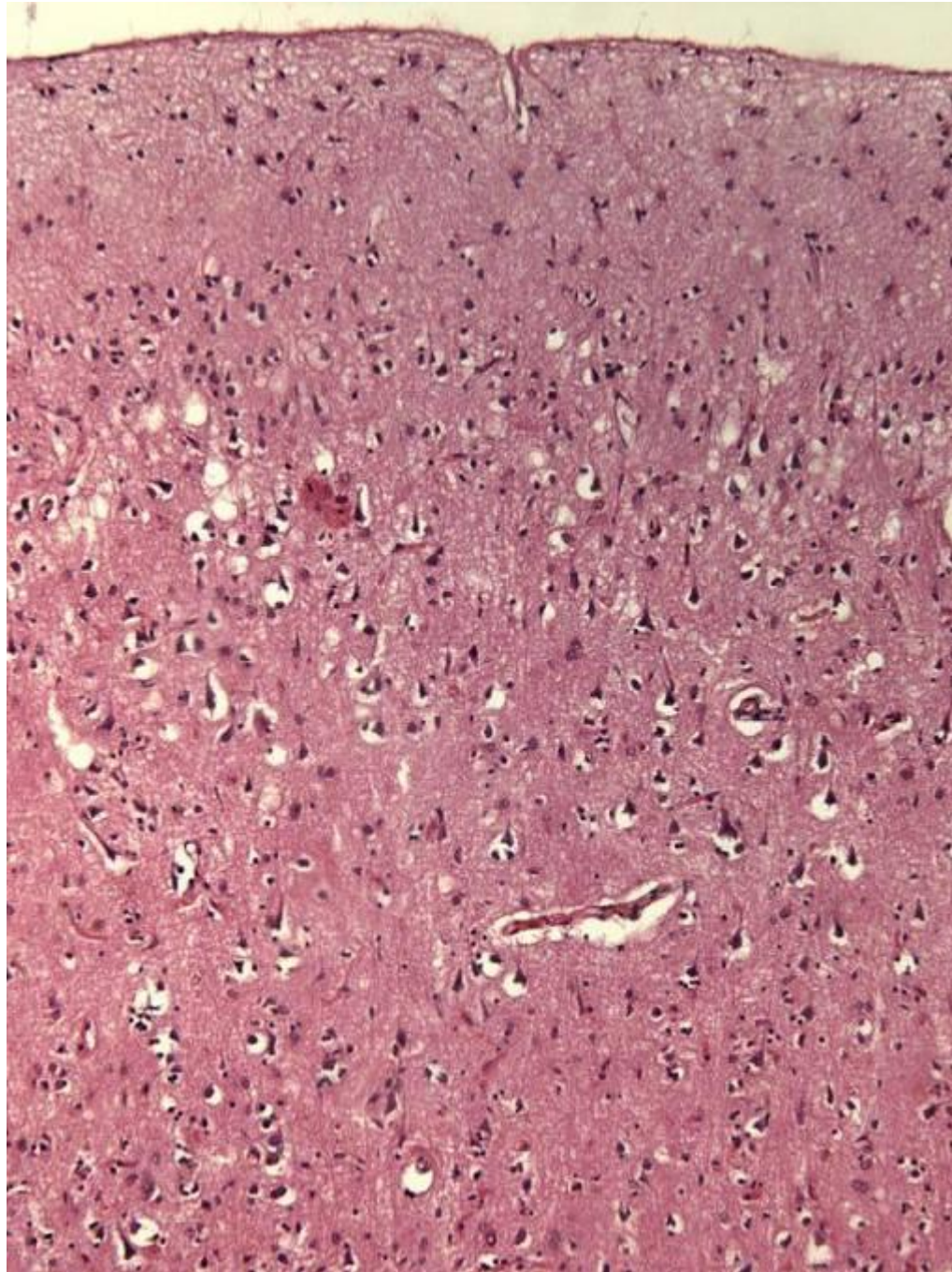
34 35 36 37 38 39 40 41 42 43 44 45 46 47 48 49 50



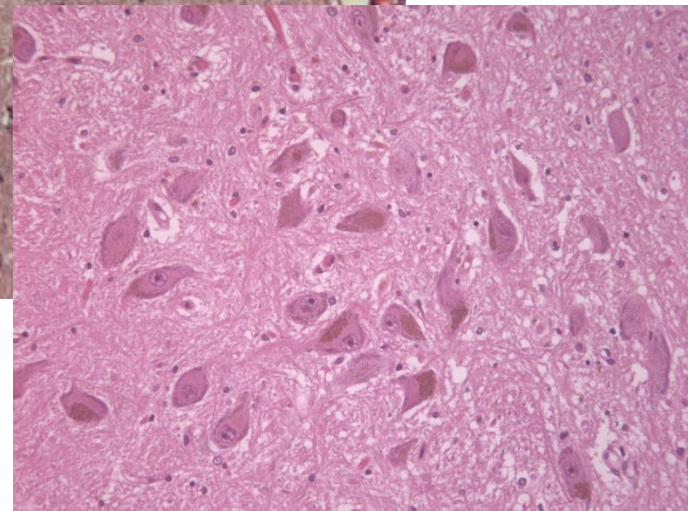
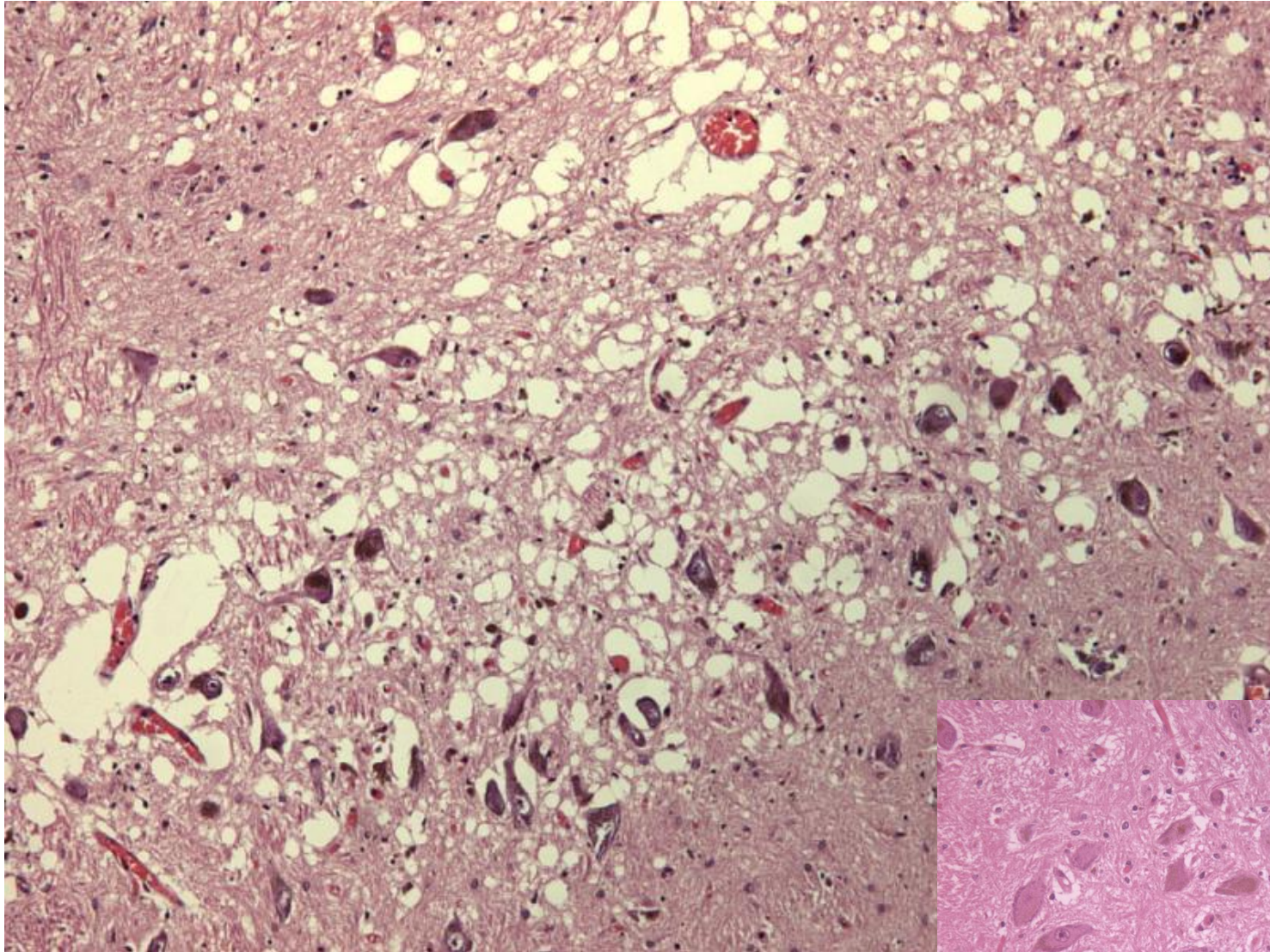
# Microscopie : lésions élémentaires

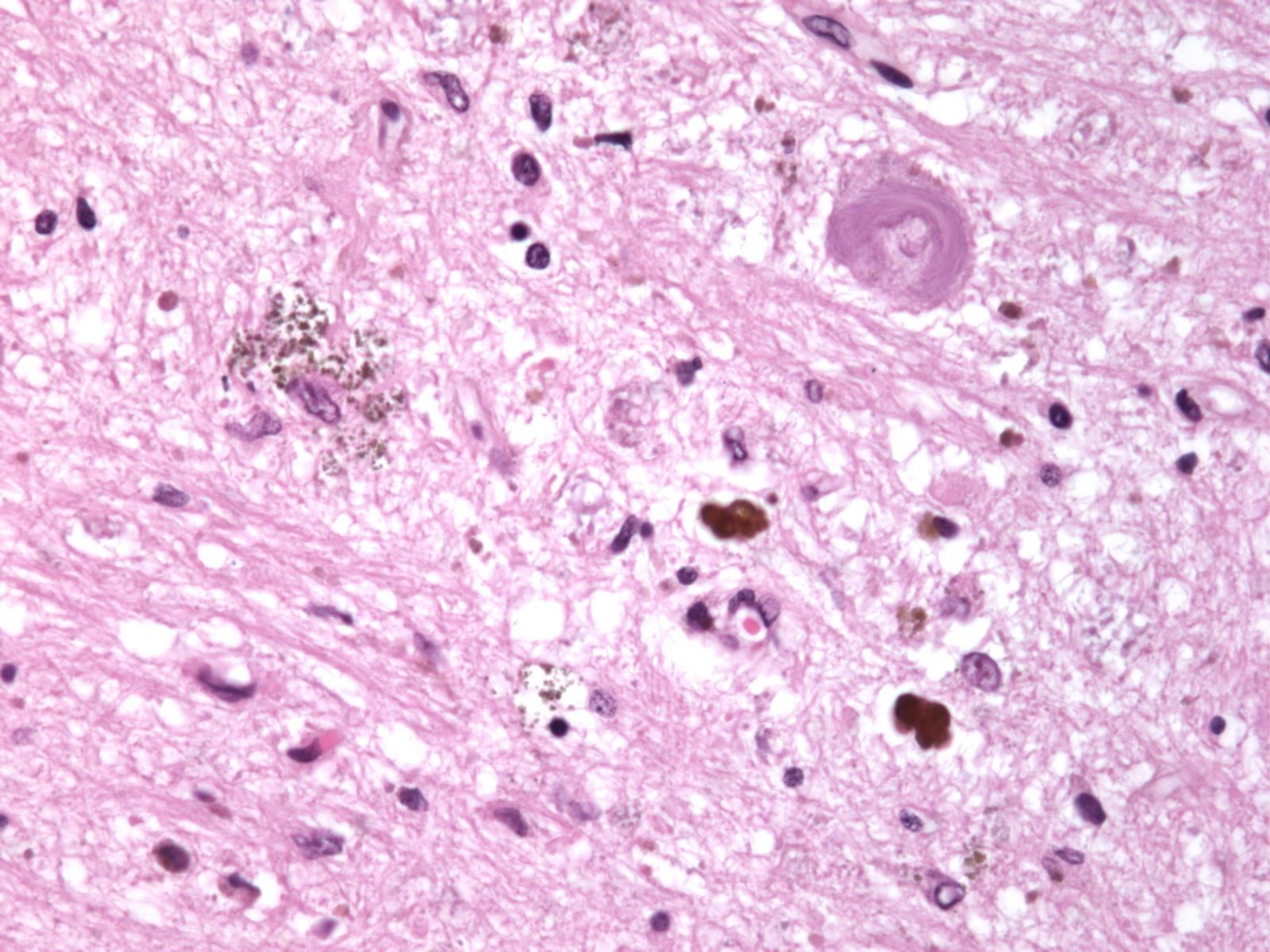
- Perte neuronale, spongiose du neuropile, gliose réactionnelle
  - Mésencéphale
  - Cortex moteur
  - Pallidum/sous thalamique
  - N dentelé du cervelet
  - Hippocampe : variable +++, parfois très sévère
- Inclusions neuronales filamenteuses (DNF):  
mésencéphale, hippocampe

**Cortex moteur**

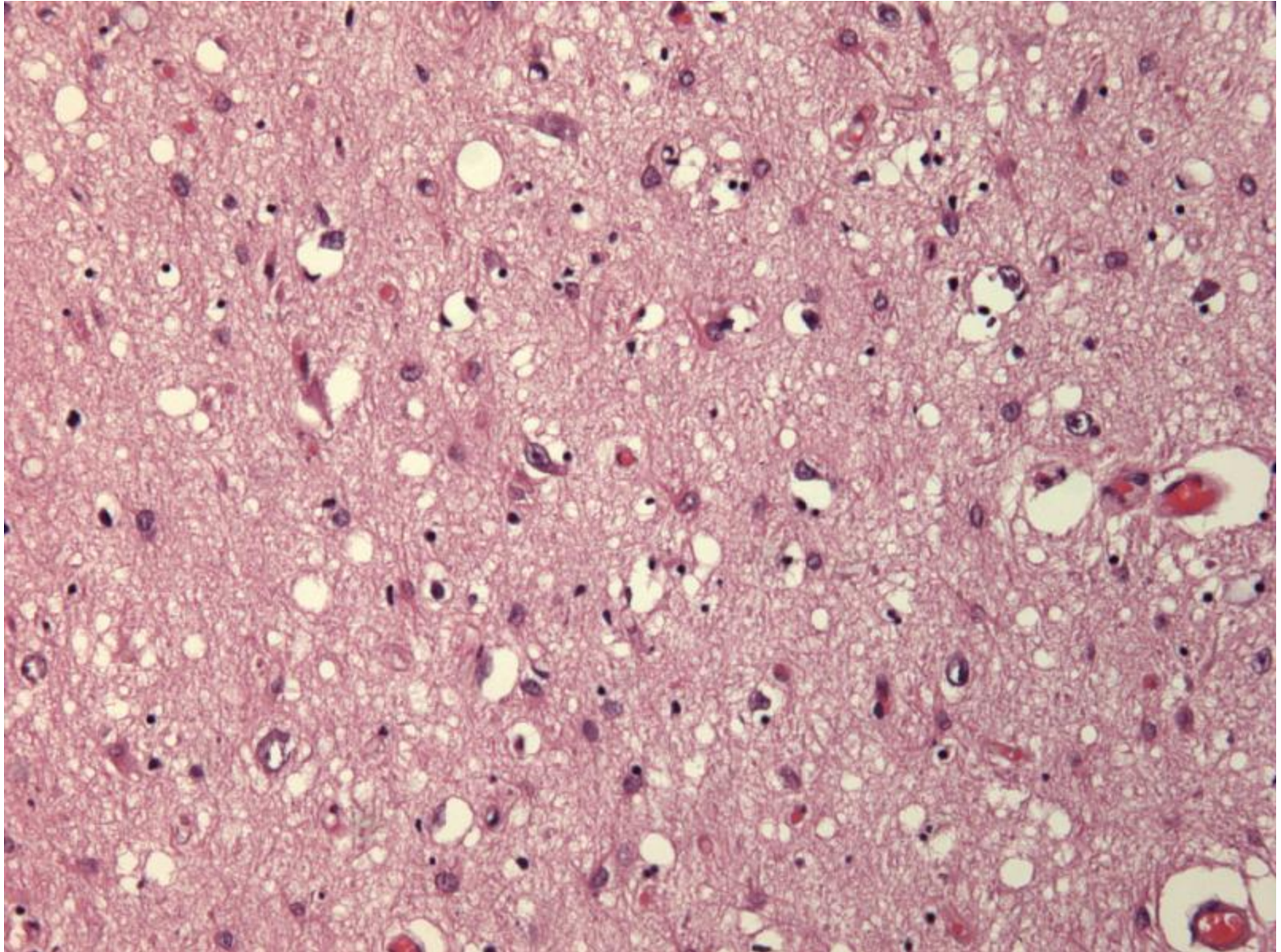


# Substance noire

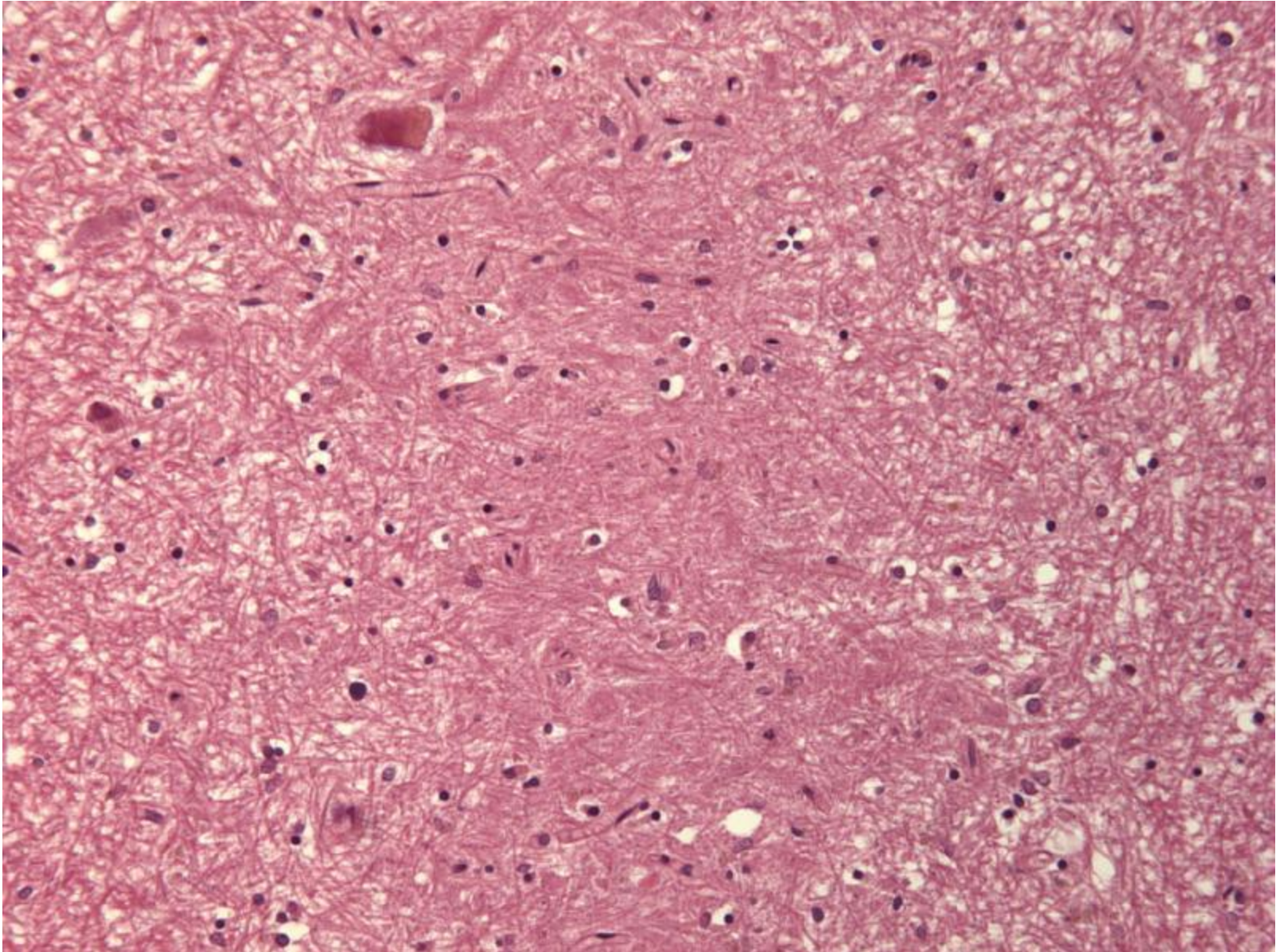




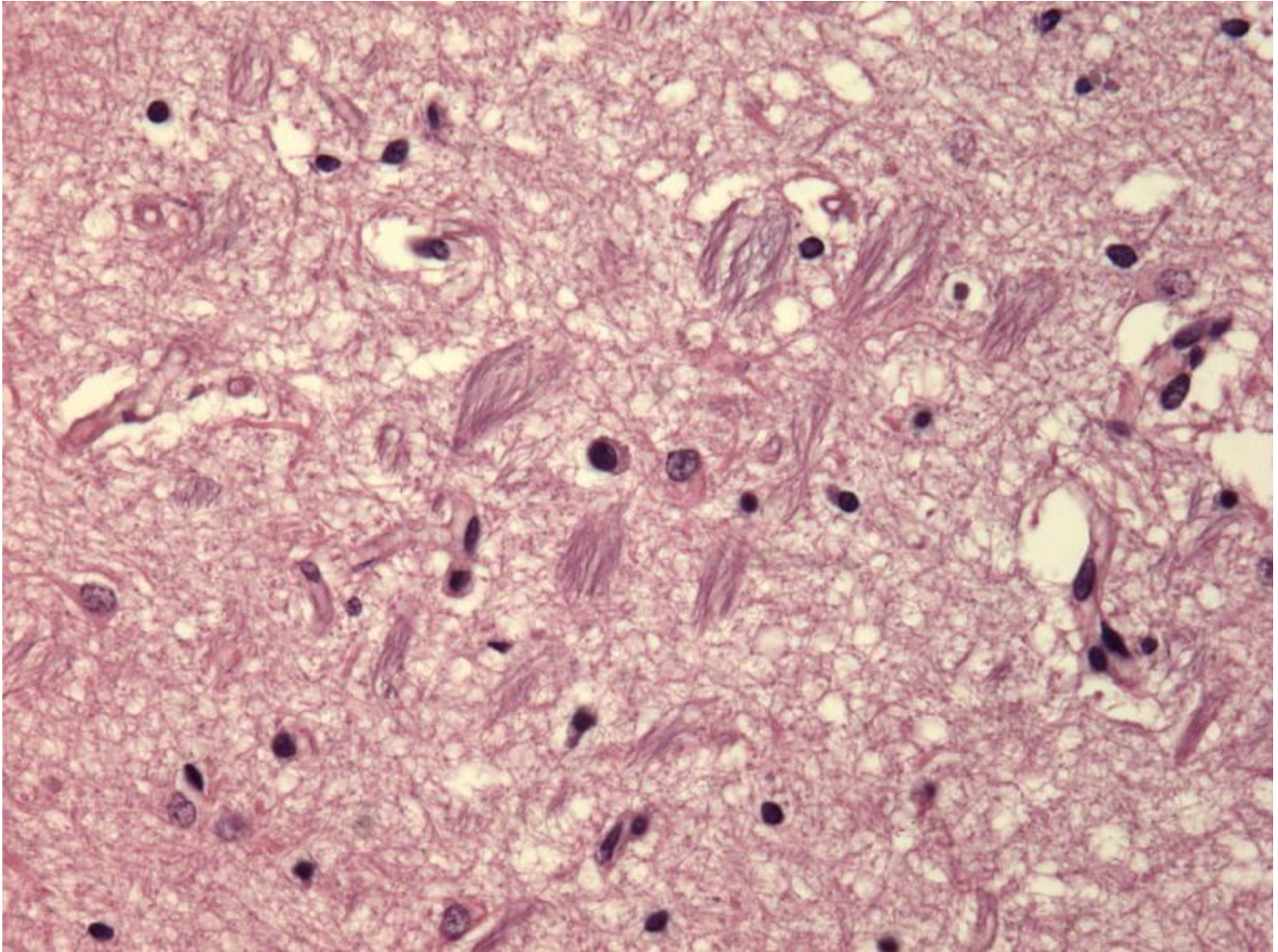
## N sous-thalamique



## Noyau dentelé du cervelet



# hippocampe

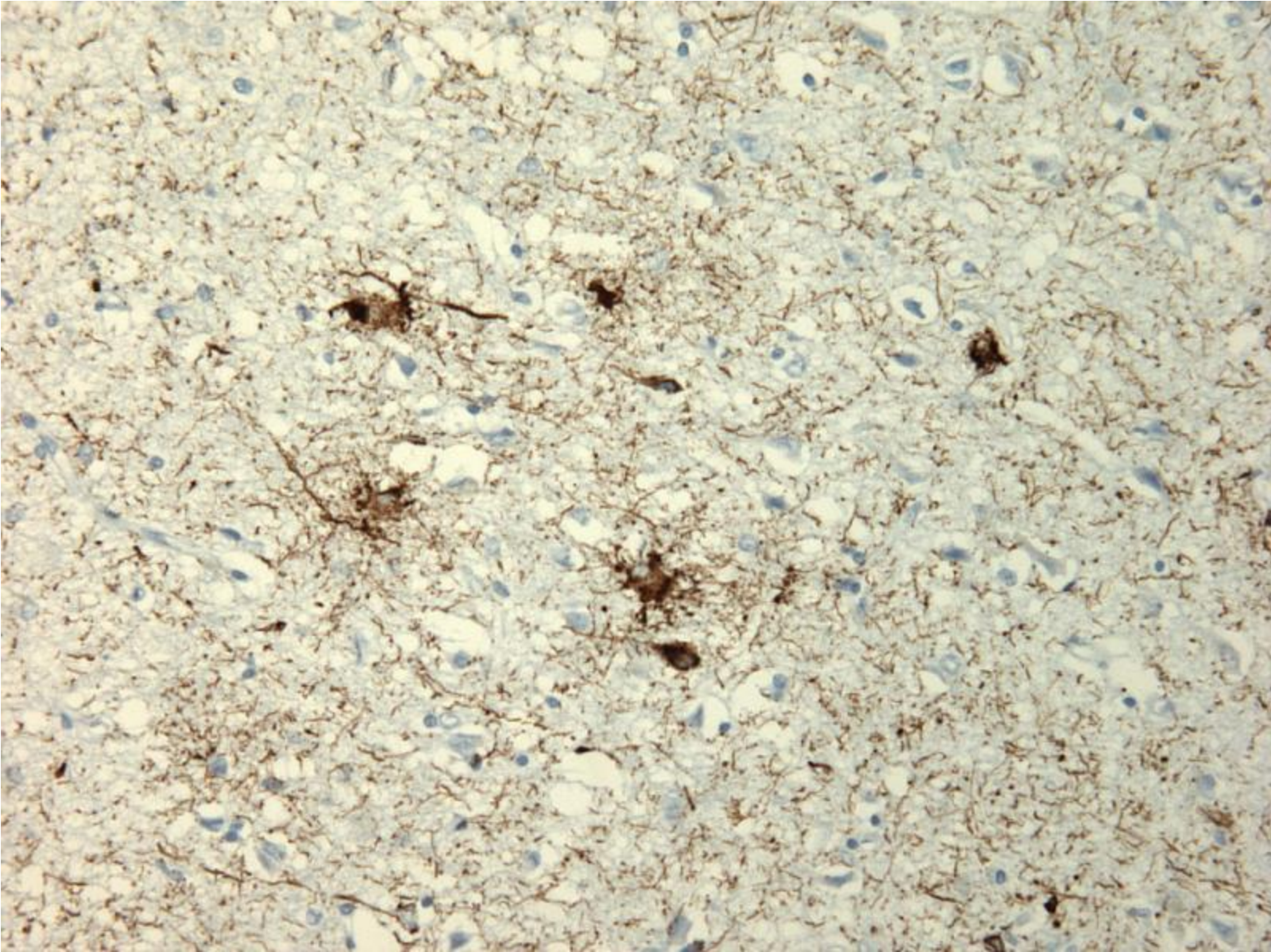


# Microscopie : lésions spécifiques

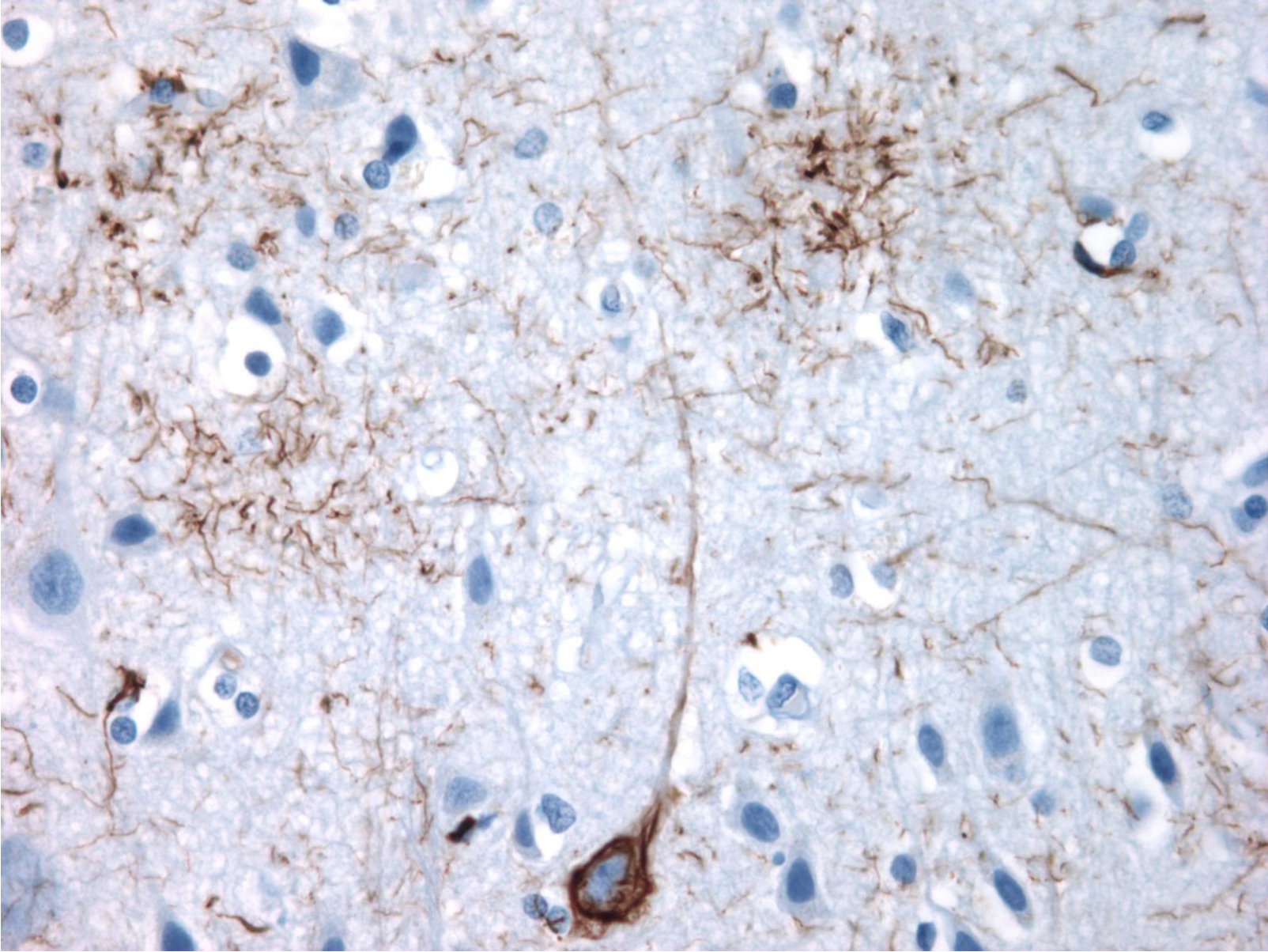
- Immunohistochimie de la **protéine Tau**
  - **Neurones : Dégénérescences neurofibrillaires**
  - DNF “**globoïdes**” au niveau des noyaux gris centraux et du mésencéphale
  - **Lésions gliales :**
    - touffes astrocytaires +++
    - Corps bobinés (oligodendrocytes)
  - **Grains argyrophiles** (structures temporales internes) : 20% des cas



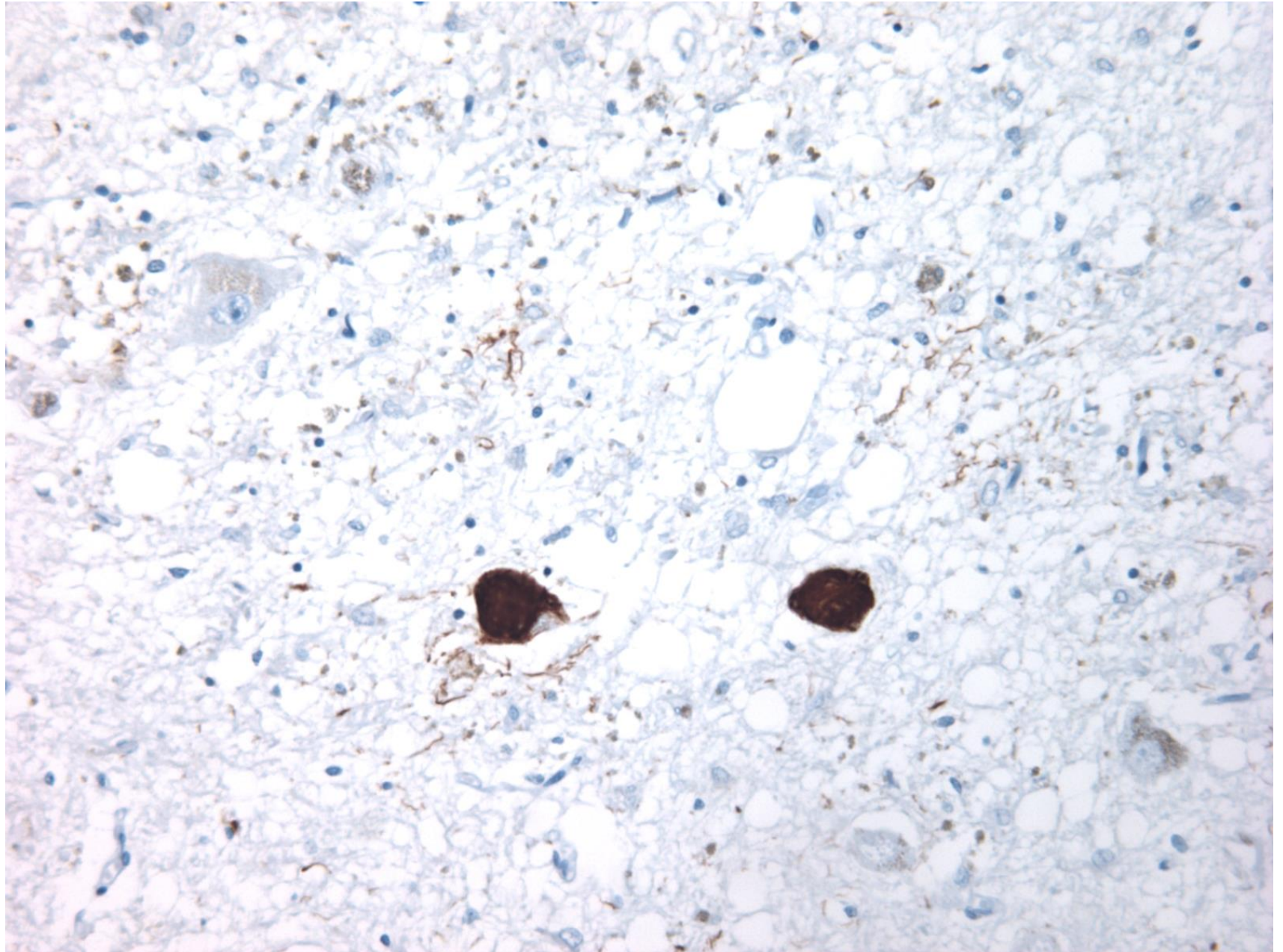
**Cortex moteur**



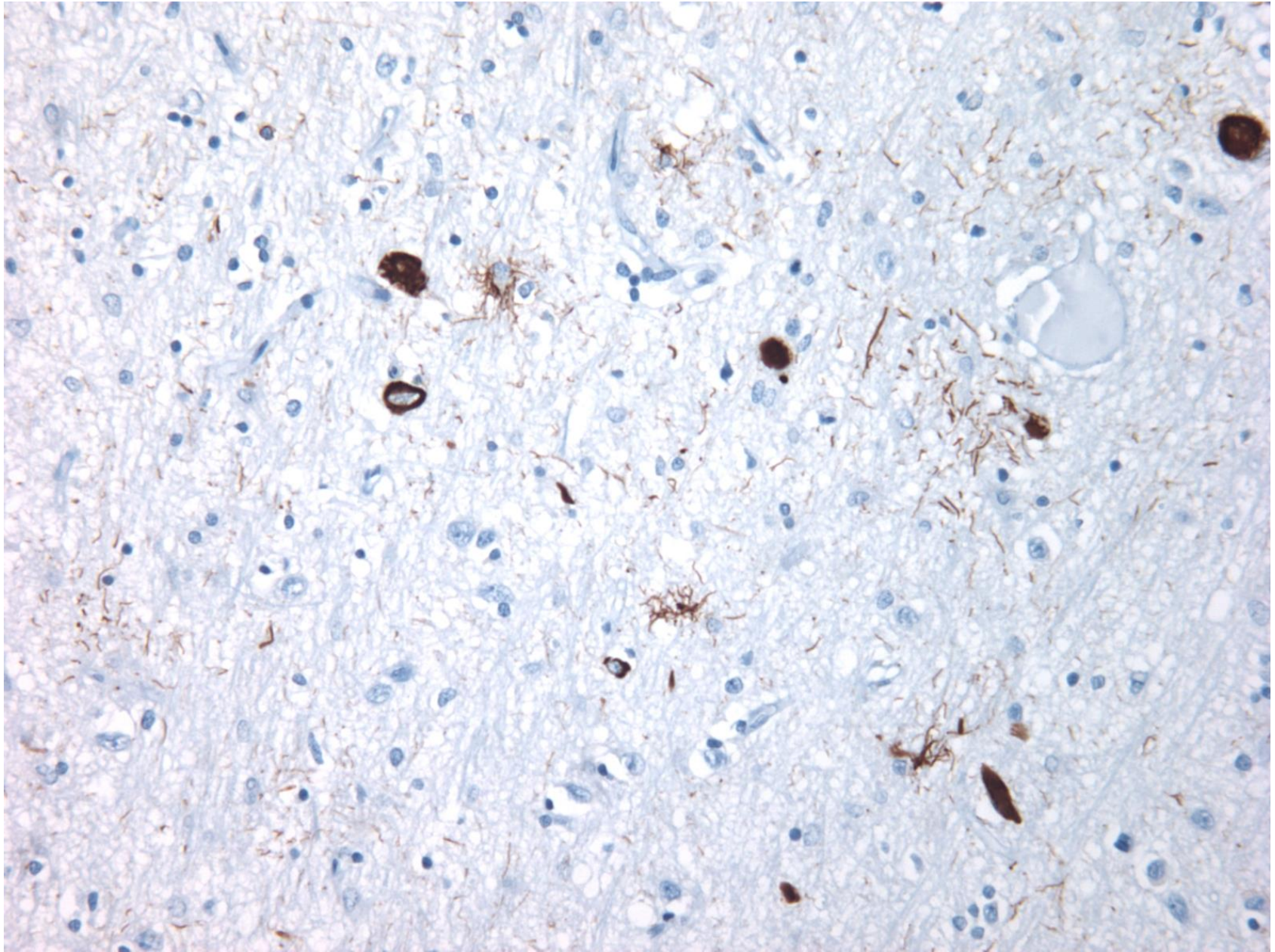
**Cortex moteur**



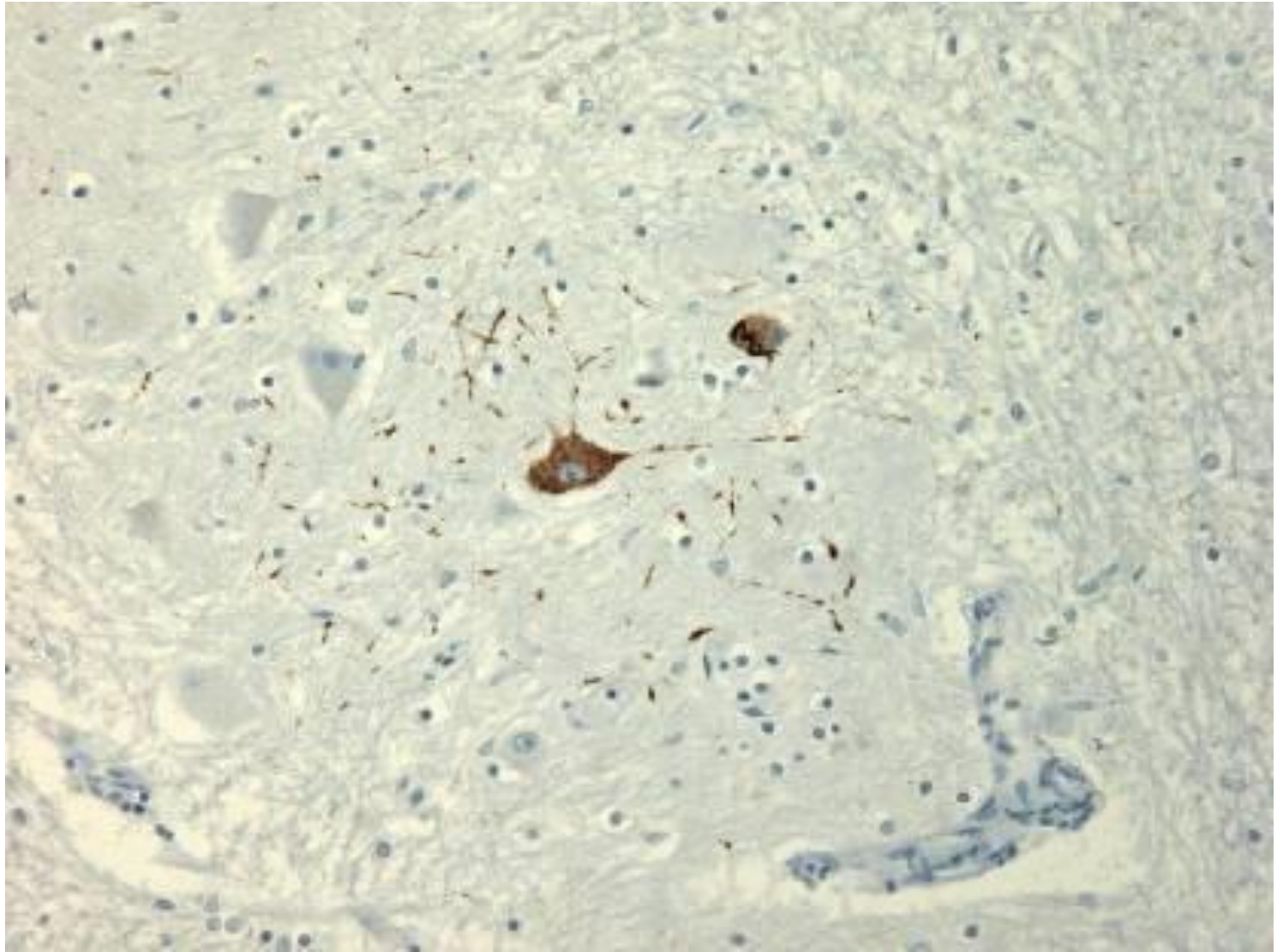
## Substance noire



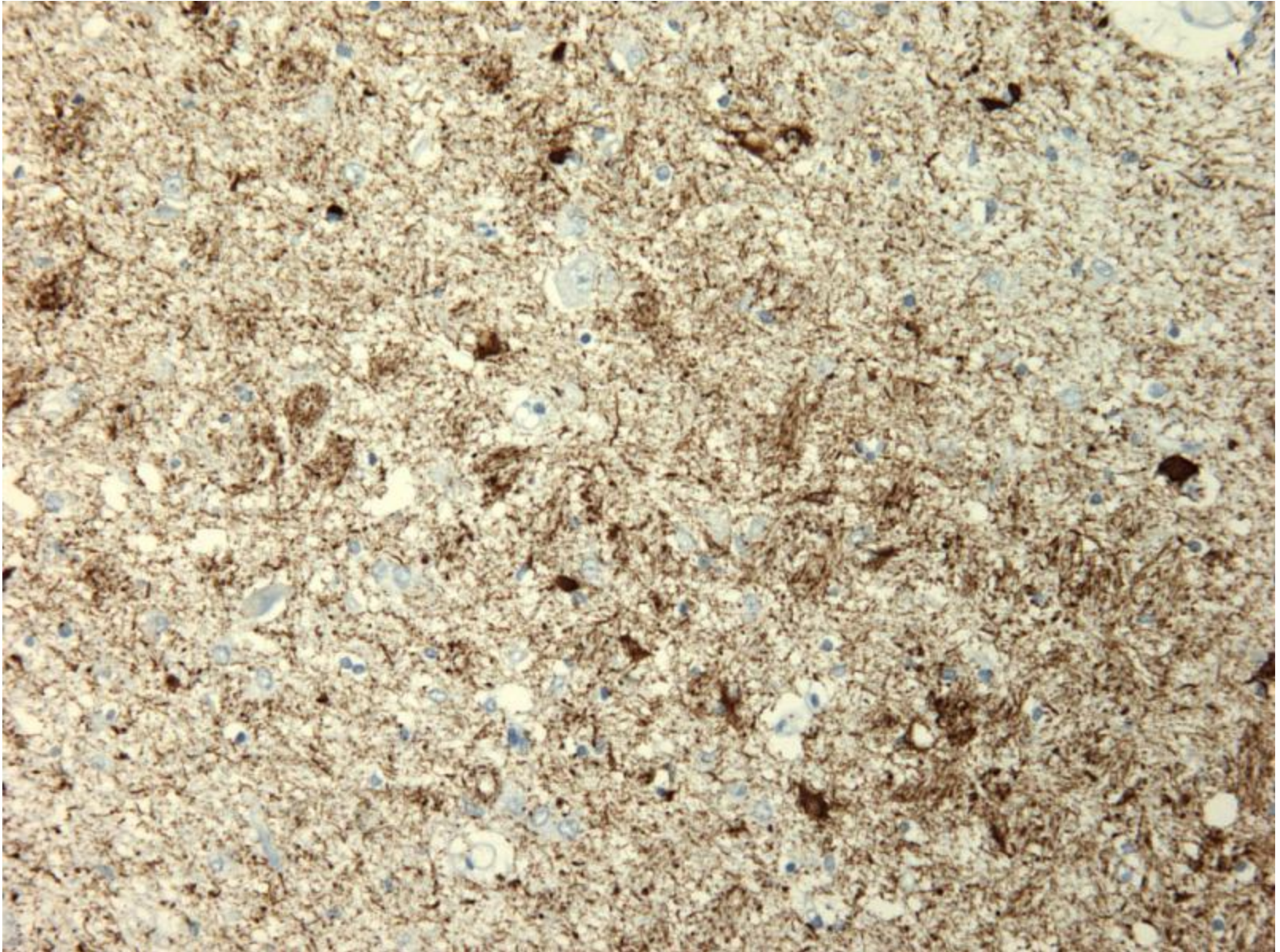
## Tectum mésencéphalique



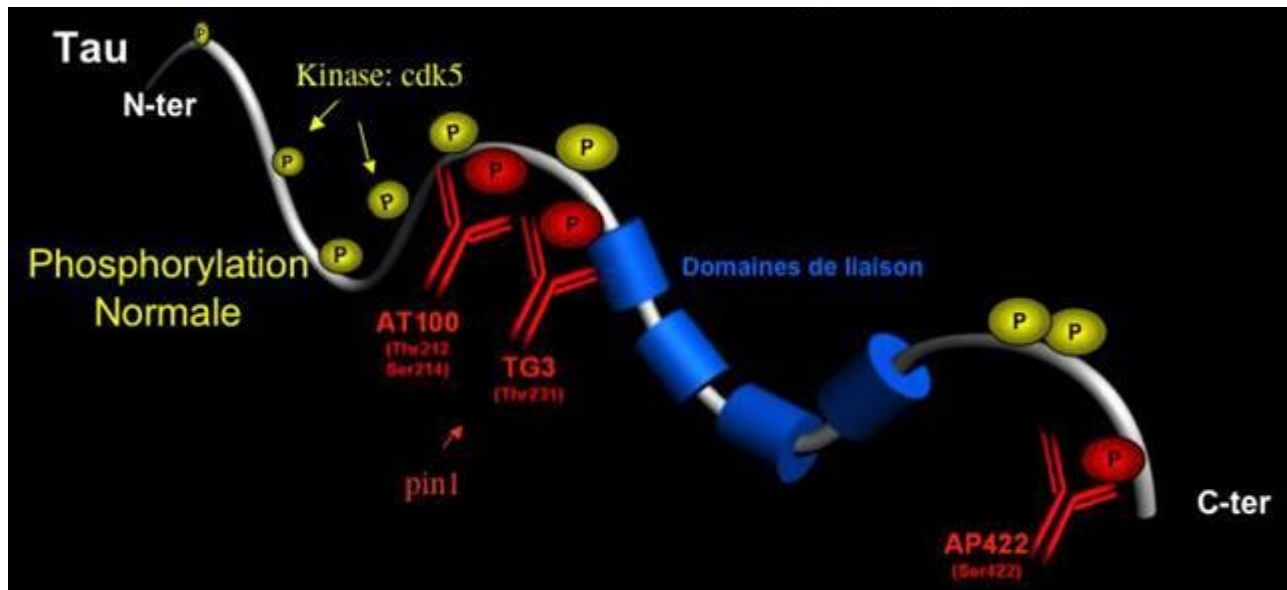
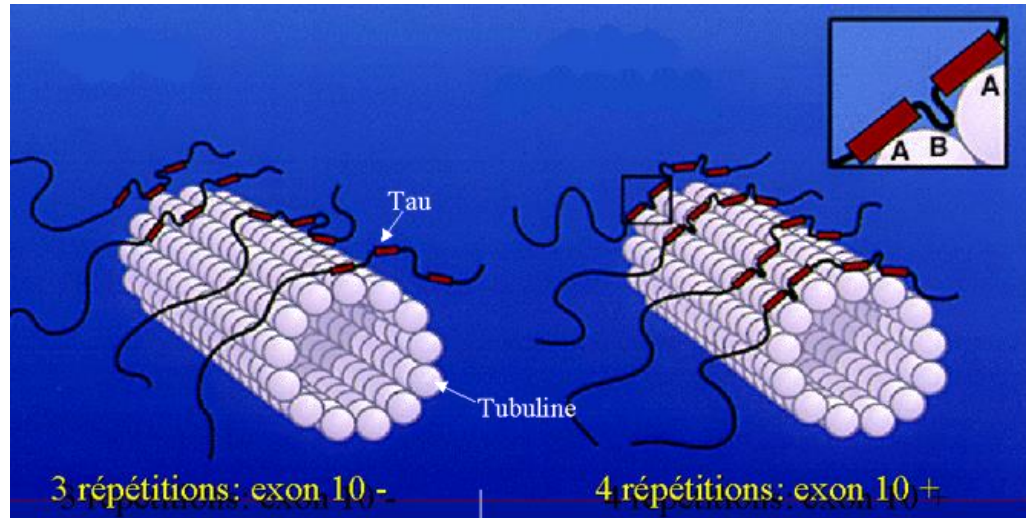
## N dentelé du cervelet

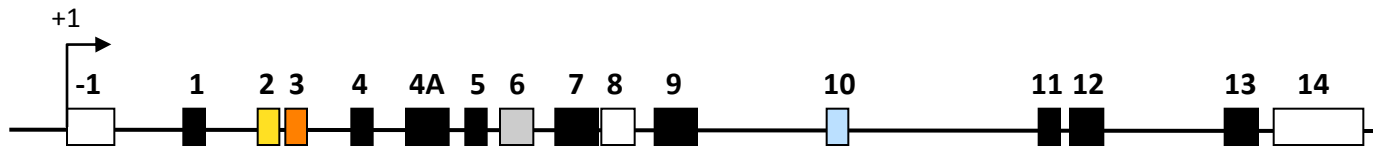


hippocampe

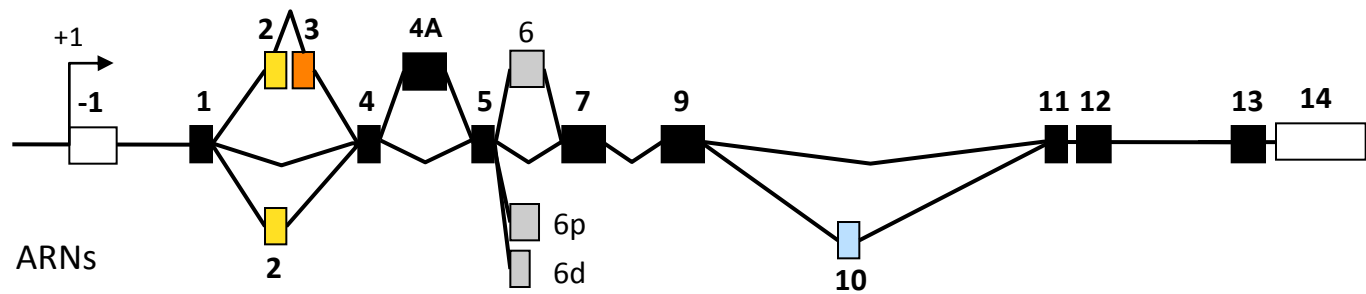


# Biochimie de la protéine Tau

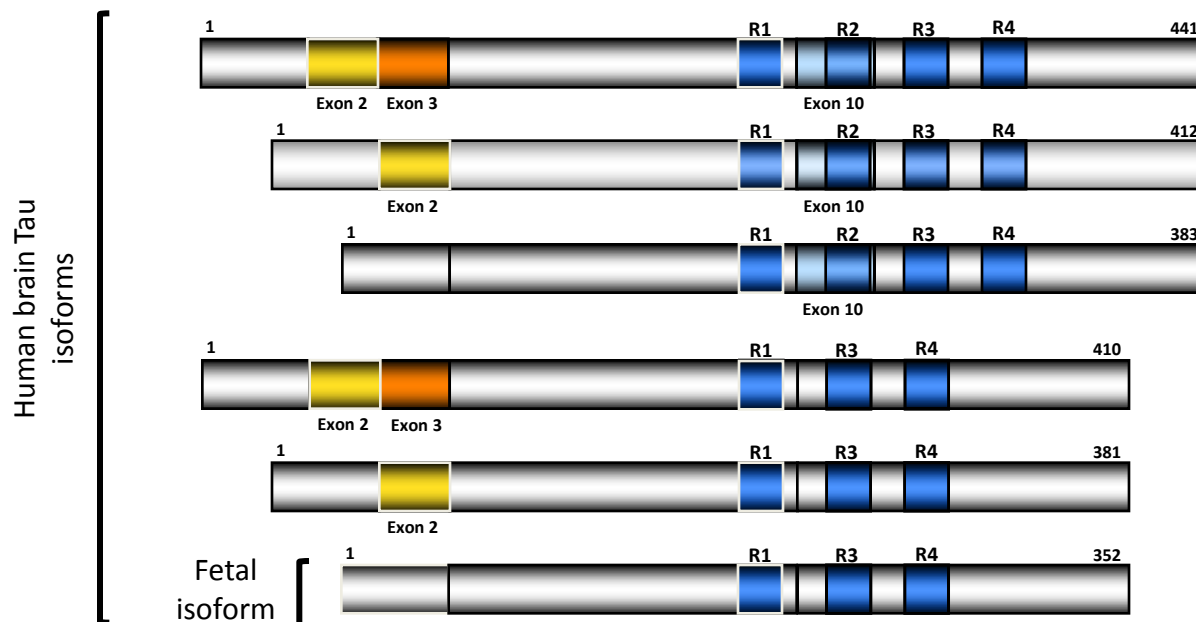




Gene 17q21



ARNs



Human brain Tau isoforms

Fetal isoform



# Western blot tau : code barre des tauopathie

Maladie d'Alzheimer

**PSP**  
DCB  
AGD

Maladie de Pick

