

L'enfant atteint d'infirmité motrice cérébrale

I. DEFINITION

L'infirmité motrice cérébrale est un trouble du mouvement et de la posture dû à une lésion non évolutive du cerveau immature (par convention avant 2 ans) selon la définition anglo-saxonne du terme cerebral palsy. La prévalence est estimée à 2 ‰ naissances.

Tardieu en 1954 avait précisé que ces enfants n'avaient pas d'atteinte intellectuelle et suivaient une scolarité ordinaire, mais l'étiologie de la lésion cérébrale a changé au fil du temps. A l'époque de Tardieu, les incompatibilités foeto-maternelles étaient l'étiologie la plus fréquente, aujourd'hui ce sont les complications d'une naissance prématurée qui sont le plus souvent responsables d'une infirmité motrice cérébrale. Les lésions cérébrales ne sont pas les mêmes selon l'étiologie et l'infirmité motrice cérébrale secondaire à une prématurité peut s'accompagner, en plus du trouble moteur, de troubles des fonctions cognitives. Lorsque la fonction intellectuelle est gravement atteinte on parle aujourd'hui d'Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale (IMOC) pour faire la distinction avec l'Infirmité Motrice Cérébrale (IMC). Cependant ces distinctions n'apportent pas un éclairage parfait : un enfant atteint d'une encéphalopathie évolutive était-il IMC ou IMOC ?) Il est donc préférable à mon sens d'employer le terme de « cerebral palsy » en précisant les déficiences et leur origine.

II. ETIOLOGIE

- Prématurité (naissance avant 37 semaines d'aménorrhée), avec un risque d'autant plus important que la naissance est précoce (La prématurité concerne 6 à 7% des naissances. Environ 20% des prématurés, tout âge de prématurité confondu, auront une IMC quelque soit sa gravité. Les Prématurés de moins de 24 semaines d'aménorrhées ont 50% de survie et 10 à 15 % de risques séquelles graves)
- Souffrance foétale aigüe
- Infections (méningite, encéphalite)
- Traumatismes crâniens de toute origine, noyade....

III. SYMPTOMATOLOGIE

La symptomatologie est d'abord motrice (trouble du mouvement et de la posture) et peut s'accompagner de troubles associés qu'il ne faut pas assimiler aux complications neuro-orthopédiques.

3.1. Trouble moteur

La topographie du trouble moteur dépend de la topographie de la lésion cérébrale comme dans une atteinte cérébrale acquise chez un adulte, mais elle dépend aussi de la maturation cérébrale.

La maturation cérébrale de l'enfant suit un processus bien défini.

A la naissance il existe une hypertonie des 4 membres et une hypotonie du tronc (la tête ne tient pas et les membres sont en triple flexion). Petit à petit l'hypotonie du tronc disparaît laissant place à un contrôle automatique et volontaire du tronc, ce qui permet à l'enfant de tenir sa tête puis de tenir assis (6 mois). Ensuite l'hypertonie des membres diminue pour laisser place aux mouvements volontaires. Cette évolution se fait de haut en bas c'est-à-dire que ce sont les membres supérieurs qui sont d'abord « libérés de l'hypertonie » puis les membres inférieurs en commençant par la racine des membres et en finissant par les pieds.

Ainsi après l'acquisition de la station assise, l'enfant peut expérimenter la préhension (8 mois). Il pourra se mettre debout que vers 10 mois et la motricité volontaire globale du corps sera acquise vers 1 an, âge d'acquisition de la marche. Ensuite il ne s'agit que de perfectionnement.

Du reflexe au mouvement volontaire

Naissance



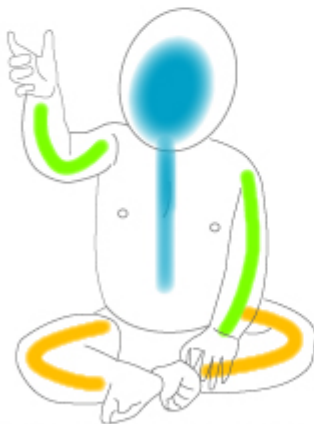
Hypertonie des 4 membres +
hypotonie du tronc

6 mois



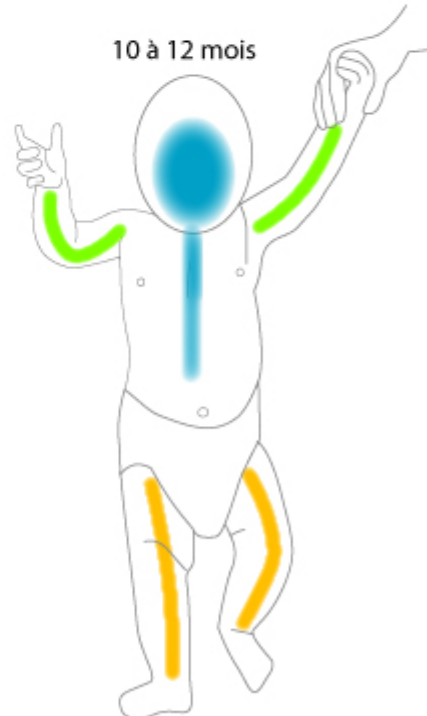
Acquisition du tonus de la tête et du tronc
(station assise)

8 à 10 mois



L'hypertonie des membres supérieurs disparaît
et laisse place à la motricité volontaire
(préhension)

10 à 12 mois

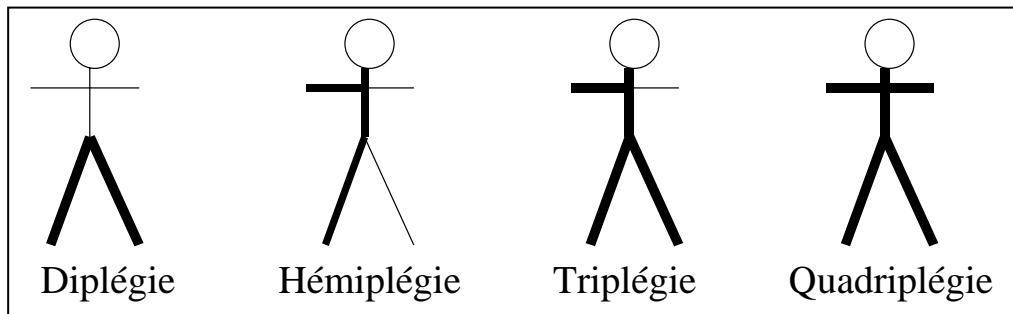


L'hypertonie des membres inférieurs disparaît
et laisse place à la motricité volontaire
(marche)

Cette maturation cérébrale peut être stoppée du fait de la lésion cérébrale à n'importe quel moment de l'évolution. Si la station assise et la préhension sont acquises mais que les membres inférieurs restent hypertoniques, on parle de diplégie. Si les membres inférieurs restent hypertoniques et que la libération des membres supérieurs n'a pas eu lieu, on parle de quadriplégie. Si en plus de cette quadriplégie, l'hypotonie du tronc persiste sans tenue de tête, on parle d'atteinte globale. Ces différentes atteintes sont plus ou moins

sévères et on peut parfois observer dans la diplégie une atteinte des membres supérieurs, mais celle-ci reste minime.

Certains enfants ont une maturation cérébrale qui s'est bien faite mais du fait d'une lésion cérébrale unilatérale spécifiquement sur le trajet des voies motrices, présentent une hémiplégié.



En plus de la définition par l'atteinte topographique il faut définir le type de paralysie. Il en existe trois grandes formes chez l'IMC: spastique (la plus fréquente) athétosique, et ataxique. La forme spastique correspond à une exagération du réflexe d'étirement, par conservation de l'hypertonie de naissance. Ce qui se traduit à l'examen clinique par des réflexes ostéo-tendineux vifs, un réflexe de Babinski en extension et un arrêt dans l'amplitude articulaire à la mobilisation rapide...



diplégie spastique

...sur le plan fonctionnel par des mouvements volontaires ne pouvant sortir de schémas moteurs stéréotypés, par exemple, le schéma le plus classique est celui de la marche en adduction de hanche, rotation interne, flexion de genoux et équin, ou bien au niveau des membres supérieurs, une approche de l'objet en flexion de coude, pronation et flexion de poignet.



main hémiplégié chez un IMC

La forme ataxique correspond à une atteinte cérébelleuse avec trouble de l'équilibre et dysmétrie. La forme athétosique se traduit par des mouvements anormaux incontrôlables et irrépressibles.

3.2. Troubles associés à la déficience motrice

3.2.1. Oculaires :

Troubles neuro-visuels :

- Utilisation de la motricité oculaire
- Stratégie du regard
- Coordination œil/main
- Organisation et construction des rapports spatiaux (dyspraxie visuo-spatiale)
- Agnosie visuelle

Troubles de réfraction

Champ visuel

Strabismes

Nystagmus

Cécité (qui peut être due à l'atteinte neurologique mais surtout à une rétinite pigmentaire, complication de la réanimation)

3.2.2. Epilepsie :

Du fait de la lésion cérébrale l'enfant IMC est plus à risque de faire des crises convulsives en particulier fébriles, d'autre part, l'épilepsie primaire peut aussi être responsable, dans certains cas de gravité importante, d'infirmité motrice cérébrale.

Plus fréquente chez les enfants hémiplégiques (40%) que chez les diplégiques (5%) elle peut modifier le pronostic intellectuel si sévère.

3.2.3. Troubles de l'audition :

(hypoacousie, agnosie auditive...)

3.2.4. Dyspraxie bucco faciale :

responsable de bavage, troubles articulatoires, troubles de déglutition)

3.2.5. Troubles du langage :

(dysphasie, dysorthographe...)

3.2.6 Troubles cognitifs autres :

(dyscalculie, dyspraxie d'habillage, dyspraxie constructive...)

Ces troubles associés peuvent avoir de lourdes conséquences sur les apprentissages scolaires. Par exemple, l'apprentissage de la lecture demande une excellente maîtrise de l'espace-feuille (poser son regard en haut à gauche, suivre la ligne, aller à la ligne précisément, sans sauter une ligne...) qui peut être gênée non seulement par la dyspraxie visuo-spatiale mais aussi par le déficit du champ visuel. De même l'agnosie visuelle peut être à l'origine d'une non reconnaissance des lettres.

3.3. Complications neuro-orthopédiques

La motricité volontaire s'exprime dans des schémas moteurs qui entraînent un déséquilibre entre les muscles agonistes et antagonistes autour des articulations. De ce fait certains tendons

musculaires se rétractent en position courte, d'autres en position longue .

Toute les articulations sont concernées.

La hanche de l'IMC est normale à la naissance. Du fait de l'acquisition de la marche tardive ou totalement impossible, le modelage du cotyle se fait mal. Si en plus de cette dysplasie cotyloïdienne, les tendons adducteurs se rétractent, la hanche a tous les risques de se luxer. Cette luxation se fait petit à petit et a des conséquences douloureuses et fonctionnelles importantes.

C'est la première complication à rechercher.

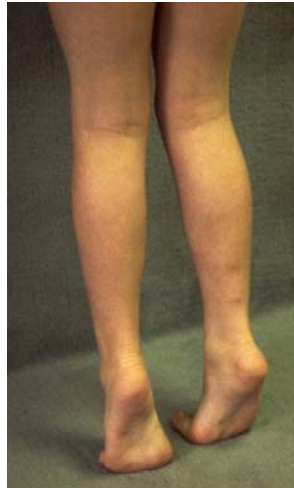


Au niveau du genou

L'enfant qui marche dans un schéma de triple flexion aura au niveau du genou une rétraction des ischio-jambiers (qui fléchissent le genou) et une ascension de la rotule avec allongement du tendon rotulien par hypertonie du quadriceps, allant jusqu'au risque de fracture de l'extrémité inférieure de la rotule.

Au niveau du pied

La marche en équin induit une rétraction du tendon d'Achille avec des conséquences variables sur la statique du pied selon qu'il est associé à un valgus ou varus du pied.



IV. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Le diagnostic repose sur l'examen clinique et les antécédents. Les examens complémentaires ne sont nécessaires que pour éliminer des diagnostics différentiels graves (hérédodégénérescence spino cérébelleuse, leucodystrophie...). Ces examens sont programmés par les neuro-pédiatres.

V. THERAPEUTIQUE

Au niveau de la colonne vertébrale :

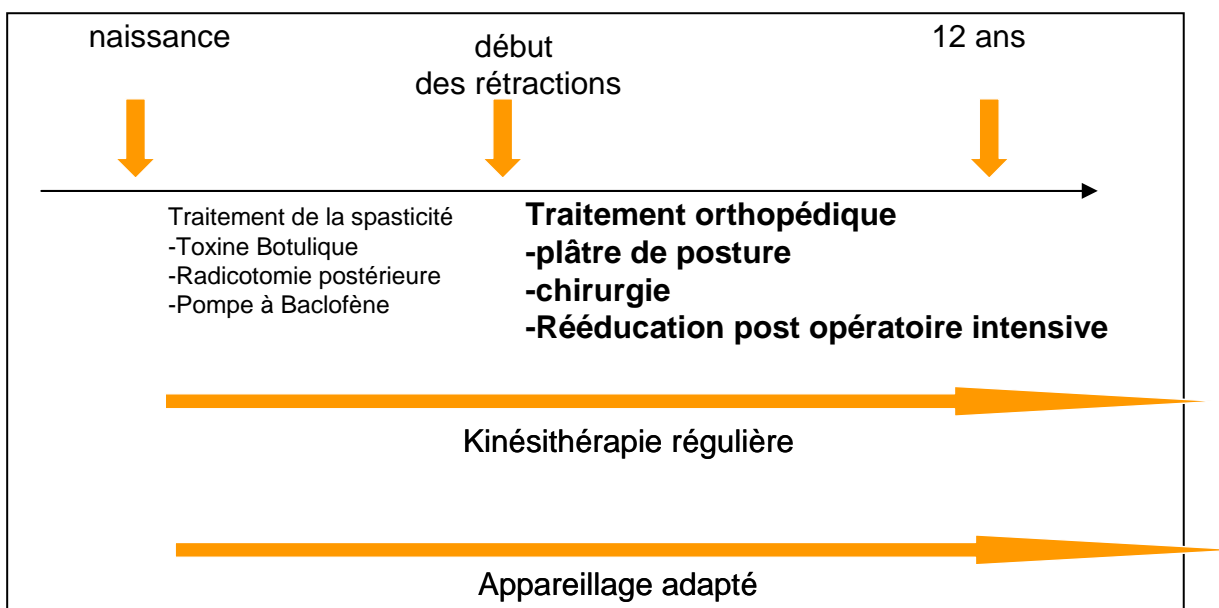
Scoliose, cyphoscoliose de tous types et dont l'évolution est très rapide au moment de la puberté et qui n'arrête jamais d'évoluer contrairement aux scolioses idiopathiques.



Le traitement de l'enfant IMC doit tenir compte de la globalité de l'enfant. Si l'objectif de la marche est essentiel il n'en est pas pour autant l'unique objectif du traitement. L'enfant doit aussi être aidé dans la manipulation des membres supérieurs (ergothérapie, psychomotricité), il doit communiquer correctement (orthophonie, psychomotricité), on doit pouvoir l'aider dans ses apprentissages scolaires (neuropsychologue, ergothérapeute) et il doit être accompagné pour faire face à sa différence (psychologue). Les choix sont donc obligatoires entre les différentes interventions de rééducation et leur intensité, en fonction des priorités du moment, variables au fil du temps.

Concernant l'objectif de marche, le traitement ne peut se concevoir sans un projet thérapeutique à long terme envisagé avec la famille. Dans tous les cas kinésithérapie et appareillage sont indispensables tout au long de la croissance. La lutte contre la spasticité se conçoit plutôt chez le jeune enfant avant les rétractions musculo-tendineuses et cette lutte prépare à une deuxième étape chirurgicale orthopédique multisite chez l'enfant plus grand.

Dans tous les cas on ne redonnera pas à l'enfant une marche normale.



5.1 Rééducation

L'essentiel de la prise en charge consiste à prévenir les complications et à s'adapter aux déficiences.

La prise en charge en kinésithérapie est essentielle pour conserver de bonnes amplitudes articulaires et stimuler les niveaux d'évolution motrice (retournements, station assise, 4 pattes, marche à genoux, station debout puis déplacement).

Selon les déficiences, ergothérapie, psychomotricité, orthophonie, orthoptie, accompagnement psychologique peuvent être indiqués.

L'appareillage et les aides techniques peuvent être utiles, à titre de posture pour lutter contre les rétractions ou à titre fonctionnel.

Exemples de posture : orthèse de posture du pied à 0° de flexion dorsale, portée la nuit. Coque moulée de verticalisation en abduction où l'enfant est installé pendant la journée, environ 1 heure, à un moment choisi.

Exemple d'appareillage de fonction : Orthèse de pied en fibre de carbone, à mettre dans des chaussures du commerce pour lutter contre l'équin à la marche.

Exemple d'aide technique : cadre de marche antérieur ou postérieur, fauteuil roulant manuel pour assurer les longs trajets chez les enfants dont la marche n'est qu'une marche d'intérieur.

5.2. Contre la spasticité:

Un excès de tonus quand la motricité volontaire est très pauvre peut être utile (par exemple pour se tenir debout pour l'habillage) il est alors nuisible de faire disparaître cette hypertonie.

- Traitement per os de myorelaxants (Baclofène, Dantrolène), dont l'indication est une spasticité globale, atteignant plusieurs muscles en même temps. Les effets secondaires à type de somnolence en sont un inconvénient majeur.

- Le Baclofène peut être administré par voie intrathécale par l'intermédiaire d'un réservoir (pompe à Baclofène).

- Devant une spasticité localisée, des injections de Toxine Botulique dans les muscles cibles ont une efficacité de 3 à 6 mois. Les injections se font sous MEOPA (mélange équimoléculaire oxygène et protoxyde d'azote) par des équipes spécialisées. Elles permettent la diminution de la spasticité dans les muscles injectés. Elle peut être dangereuse et provoquer un botulisme si elle est injectée dans une artère ou à trop fortes doses.

- La neurotomie est rarement indiquée chez l'enfant du fait de la récurrence précoce par développement d'unités motrices géantes.

- La radicotomie postérieure fonctionnelle consiste à sectionner une partie des racines médullaires sensitives pour rompre la boucle réflexe sur les racines dont dépendent les groupes musculaires spastiques.

Ce traitement contre la spasticité peut aider à lutter contre les rétractions articulaires

5.3. Traitement des complications

Ce traitement est toujours chirurgical : ténotomies, ostéotomies, arthrodèse vertébrale. Celles-ci n'ont de valeur qu'accompagnées d'une rééducation posturale appropriée en post-opératoire. Actuellement on propose des chirurgies orthopédiques multisites en un seul temps, après Analyse Quantifiée de la Marche (AQM) et suivie de rééducation 6 mois en centre de rééducation. La décision de telles interventions ne peut être que pluridisciplinaire (Médecin de rééducation, kinésithérapeute et chirurgien orthopédique) et ne peut se concevoir qu'avec la participation de la famille à la décision. Un enfant opposé ne peut être opéré.

Le résultat dépend de l'objectif réaliste fixé avant la chirurgie.