

# Paralysie Cérébrale: Définition et évolution naturelle

Dr Magaly RAVEL

Médecin MPR

JES Arc-en-Ciel

Centre de référence des maladies neuromusculaires de l'enfant et de l'adolescent de  
Bordeaux

SESSAD APF 17

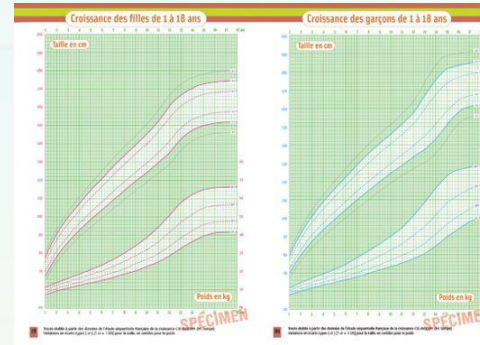
Journée Régionale AMPRA

07/06/2019

# Spécificités du handicap en pédiatrie

# Spécificités de la pédiatrie

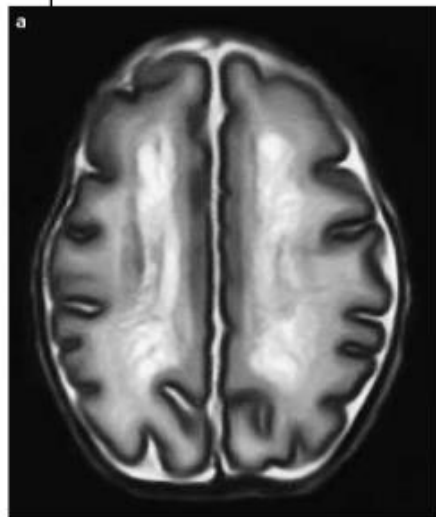
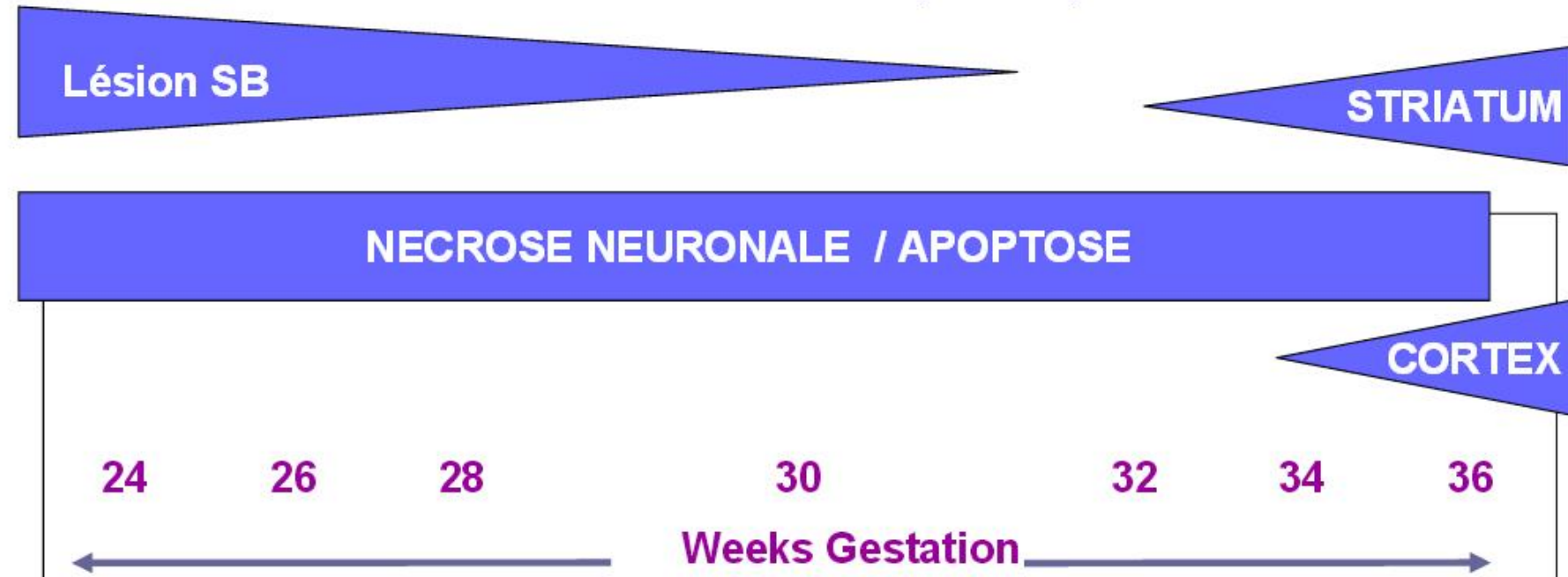
- L'enfant en croissance:
  - Evolution morphologique:
  - Evolution psychomotrice:



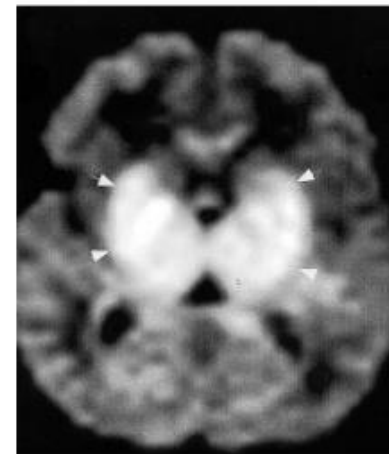
- Evolution socio-affective/autonomisation:



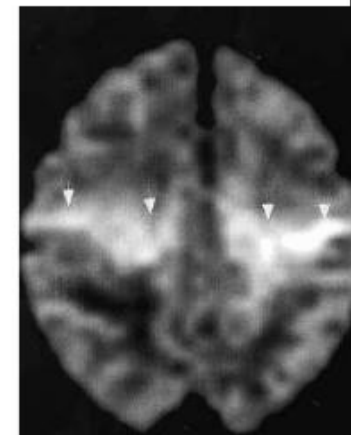
# Vulnérabilité spécifique



Lésion SB



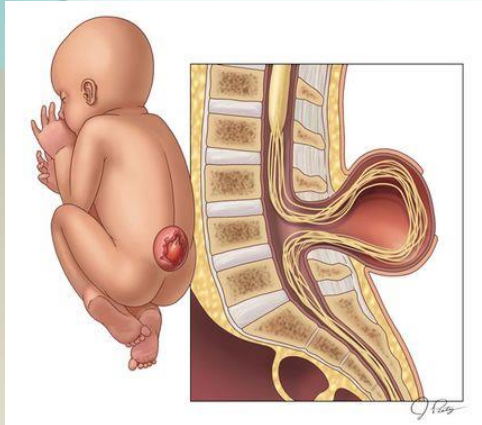
Putamen  
Thalami



Cortex  
périrolandique

# Spécificités de la pédiatrie

- L'enfant n'est pas un adulte en miniature, mais un enfant en situation de handicap deviendra un adulte en situation de handicap

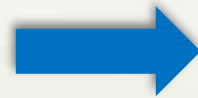


# Paralysie Cérébrale: Définition(s)

# Définitions internationales

- SCPE 2000:

- « Ensemble de troubles du mouvement et /ou de la posture et de la fonction motrice,
- **permanents**, mais à **expression clinique changeante** dans le temps,
- résultant d'un désordre, d'une lésion ou d'une anomalie **non progressive**,
- d'un **cerveau en développement** ou immature. »

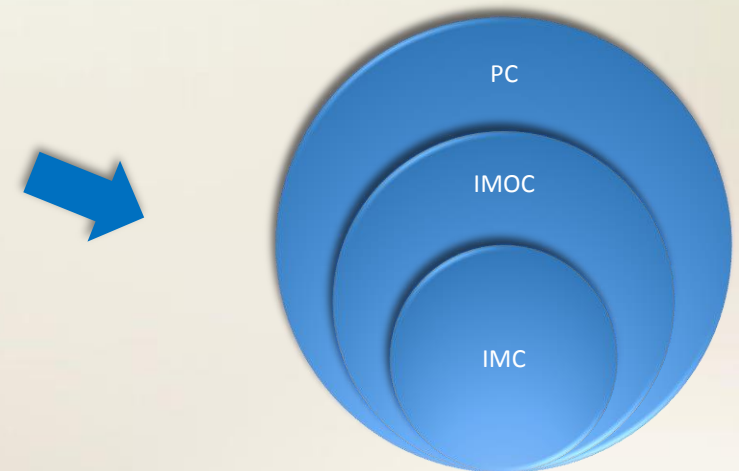
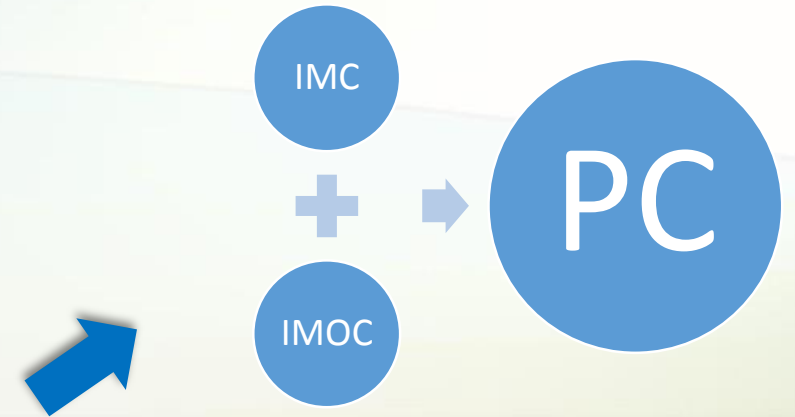


- Rosenbaum et coll., 2007:

- « Groupe de troubles du **développement** du mouvement et de la posture,
- Responsables de **limitations d'activité**,
- Imputables à des événements ou atteintes **non progressives**
- survenue sur le **cerveau en développement** d'un fœtus ou d'un nourrisson.
- Les troubles moteurs sont **souvent accompagnés** de troubles sensoriels, perceptifs, cognitifs, de la communication et du comportement, par une épilepsie et par des problèmes musculosquelettiques secondaires. »

# Définitions franco-françaises

- IMC (Tardieu 1969):
  - « Troubles moteurs **prédominants** et **non évolutifs**, dus à une lésion cérébrale, pouvant s'accompagner d'atteintes partielles des fonctions supérieures à **l'exception** d'une déficience intellectuelle »
- IMOC:
  - IMC ayant de **moins bonnes performances intellectuelles**
  - Ou **ensemble** des IMC ayant une intelligence conservée et des IMC ayant une déficience intellectuelle (Amiel Tison, 1997).



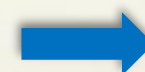


# Définitions liées à le PC

- POLYHANDICAP:

- Définition 2017: « Personne présentant un **dysfonctionnement cérébral précoce** ou survenu **au cours du développement**, ayant pour conséquence de graves perturbations à **expressions multiples et évolutives** de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain, et une situation **d'extrême vulnérabilité** physique, psychique et sociale. »

- Définition « administrative » 24ter (1989): « personne présentant un **handicap grave à expression multiple** associant des déficiences **motrices , cognitives sévère** (déficience mentale sévère: 20 à 34 ou profonde : < 20), associées éventuellement à d'autres déficiences psycho-comportementales viscérales et sensorielles entraînant une **restriction extrême de l'autonomie** et des possibilités de perceptions, d'expression et de relation avec une **dépendance** importante vis à-vis de l'aide humaine et/ou technique



Lésions fixées ou évolutives

# Définitions liées à le PC

- PLURI HANDICAP (multi handicap) :
  - association de **plusieurs déficiences ayant approximativement le même degré de gravité**, ceci empêchant de déterminer une déficience principale
- SUR HANDICAP :
  - généralement compris comme **l'aggravation d'un handicap** existant du fait des problèmes relationnels qu'il provoque.



Atteinte motrice sur le même plan qu'une atteinte sensorielle

# Epidémiologie

- Déficience motrice = 2,6 p1000 dont:
  - Paralysie cérébrale:
    - 1,6/1000 naissances
    - près de 1500 nouveaux cas/an en France
    - (750000 naissances/an en France)
    - 12 000 nouveaux cas/an en Europe (soit 240 000 enfants de 1 à 20 ans)
  - Polyhandicap : 1/1000
- 25% de causes non identifiées



# Prévalence en fonction du terme

Terme et/ou P > 2500g →  
1/1000

32 SA < N < 36 SA et/ou  
1500g < P < 2500g → 1/100

< 32 SA et/ou poids <  
1500g → 6/100

# Paralysie Cérébrale: Etiologies

# Causes les plus fréquentes de PC

## Anténatales (25%)

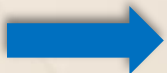
- AVC
- Malformation cérébrale
- Fœtopathie (CMV, rubéole, toxo)

## Néonatales (35%)

- Prématurité
- RCIU
- Ictère nucléaire
- Anoxo-ischémie à terme

## Postnatales (10%)

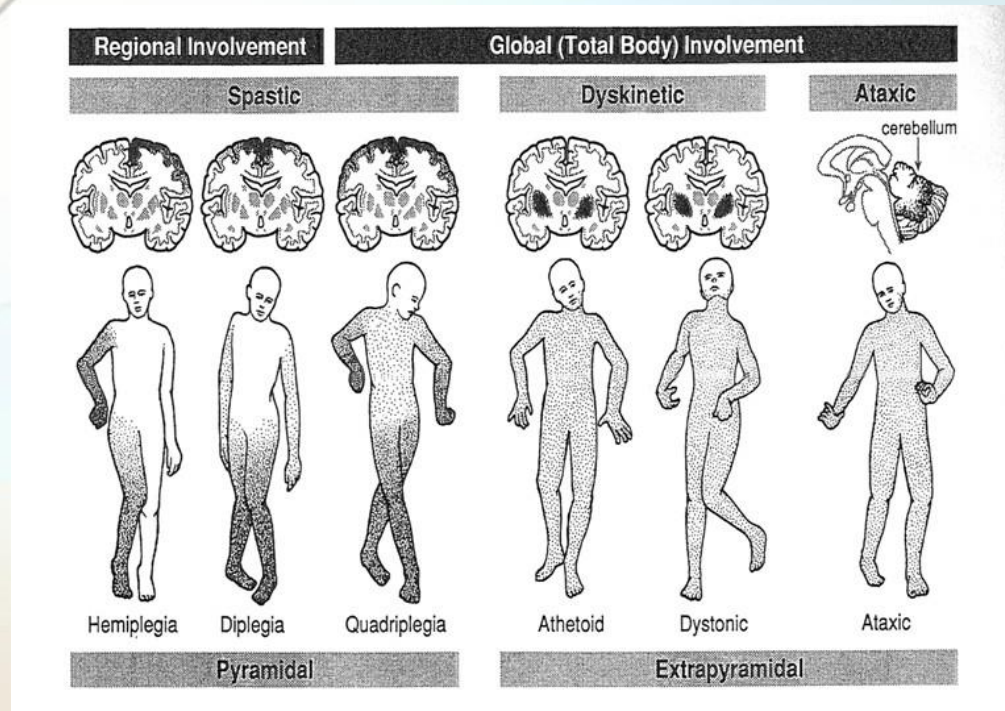
- Infections
- TC
- Tumeur cérébrale
- Bas débit per-opératoire



> ¼ de causes non identifiées

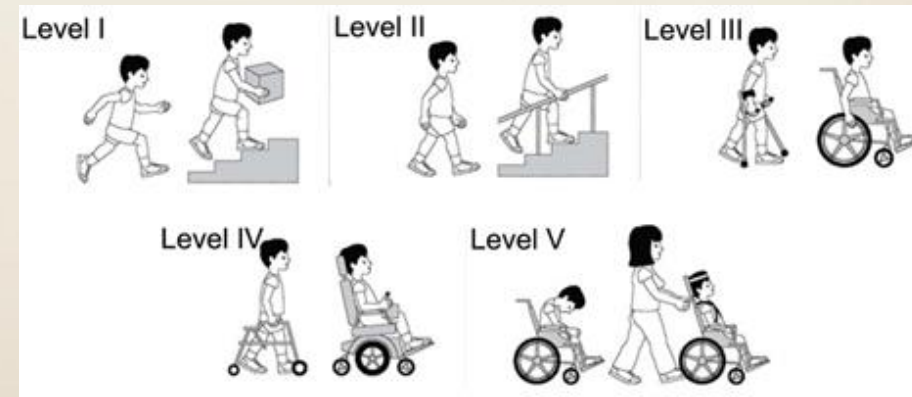
# Paralysie Cérébrale: Classifications

# Formes cliniques



- En fonction du type d'atteinte neurologique prédominante:
  - Spastique (85%)
  - Dyskinétique/choréique/dystonique (7%)
  - Hypotono-ataxique (5%)
  - Mixtes
- En fonction de l'atteinte topographique
  - Bilatérale: diplégie, quadriplégie, triplégie
  - Unilatérale: hémiplégie, monoplégie

- En fonction de la sévérité de la déficience:
  - Marchants/non marchants
  - Niveaux de Palisano (GMF-CS)
  - EMFG






# Déficiences associées

- Cognitifs: déficience intellectuelle
- Neuropsychologiques:
  - langage,
  - oculomotricité,
  - gnosies visuelles,
  - dyspraxie visuo-spatiale,
  - mémoire de travail,
  - vitesse de traitement,
  - troubles attentionnels...
- Sensorielle: auditives ou visuelles
- Epilepsie
- Troubles du comportement: de l'irritabilité à l'autisme

- 31 % ne marchent pas
- 30 % ont une déficience intellectuelle sévère (QI<50)
- 11 % ont une déficience visuelle sévère
- 2 % ont une déficience auditive sévère
- 20 % ont une épilepsie active

# Paralysie Cérébrale: Circonstances du diagnostic

# Circonstances du diagnostic

-  Examen neurologique souvent normal avant 4 mois.
- Bébés à risque: surveillance +++ (CAMSP, consultations conjointes en néonatalogie, réseau de périnatalogie, PMI).
- Inquiétudes parentales:
  - Hyperexcitabilité
  - Accès d'hypertonie postérieure, pouce adductus
  - Latéralisation précoce/attitudes préférées
- Retard de développement psychomoteur/décalage dans les acquisitions motrices

# Paralysie Cérébrale: Tableaux Cliniques

# Tableau clinique typique d'ancien prématuré

- Atteinte bilatérale : souvent asymétrique
  - Prédominante aux membres inférieurs
    - spasticité
    - rétractions
    - faiblesses musculaires
    - déformations orthopédiques
  - Membres supérieurs :
    - plutôt dystonie /dyskinésie
    - troubles praxiques
- Troubles visuels
- dissociation verbale / performance au QI
- Actuellement : grand prématuré avec troubles différents (> cognitif)

# Tableau clinique typique post-anoxo-ischémie néonatale à terme

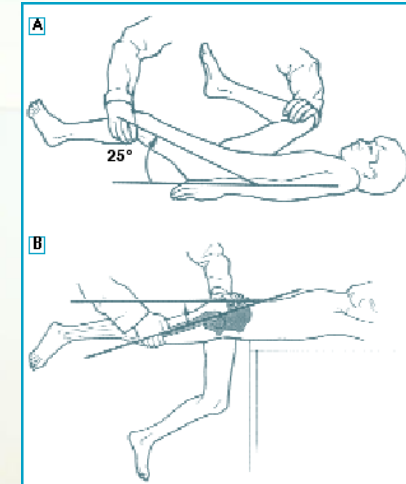
- Bilatéral
- Touchant plutôt les membres supérieurs et la sphère bucco-faciale
- Prédominance: d'athétose / dystonie – dyskinésie ± spasticité, tremblements
- Troubles de la parole
- Souvent capacités d'apprentissage préservées



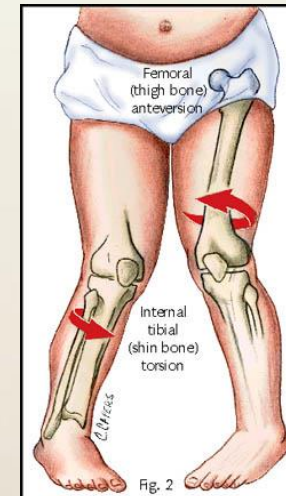
# Paralysie Cérébrale: Evolution neuromotrice et orthopédique

# Troubles neuro-orthopédiques

- Hanches:
  - Excentration/luxation de hanche
  - Flessum



- Genoux:
  - Ascension rotulienne
  - Torsion tibiale
  - Recurvatum





# Troubles neuro-orthopédiques



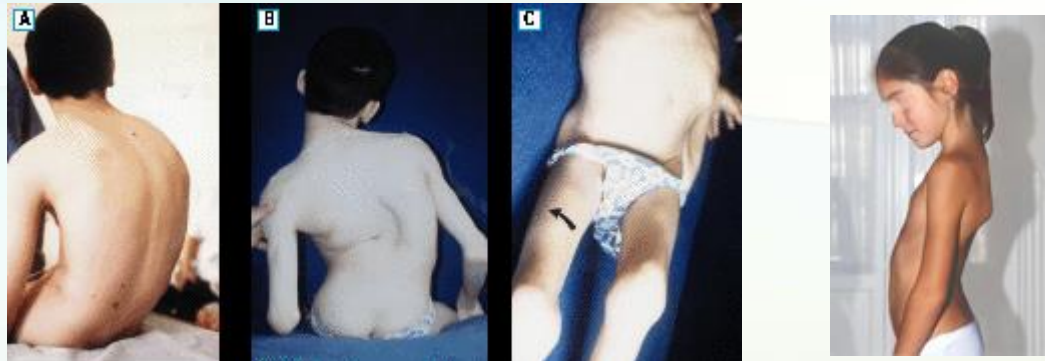
- Pieds:
  - Equin
  - Pied plat valgus
  - Pied talus
  - Griffes d'orteils



# Troubles neuro-orthopédiques

- Tronc:

- Scoliose
- Cyphose
- Lordose



- Inégalité de longueur des membres inférieurs

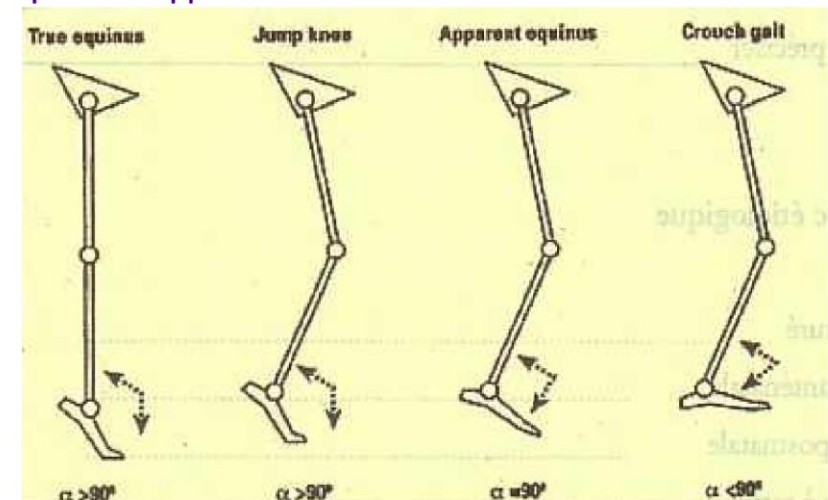


# Troubles de la marche

- Classifications de la marche chez le diplégique (En fonction de la position du genou)
  - Crouchgait: Excès de flexion de genou en milieu d'appui
  - Jumpknee: Excès de flexion de genou en début d'appui
  - Recurvatumknee: Excès d'extension de genou en milieu d'appui
  - Stiffknee: Défaut de flexion de genou en phase oscillante

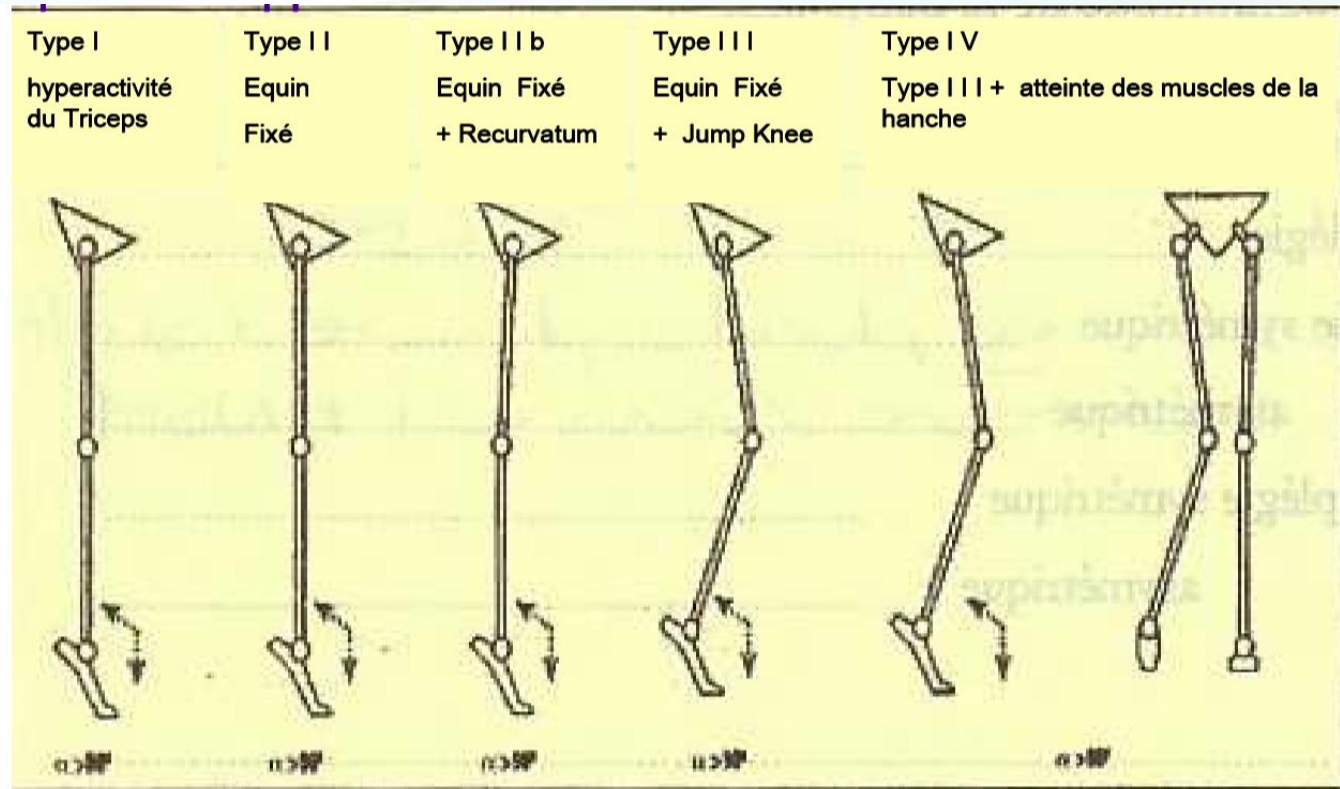


Evolution  
vers une  
marche en  
triple flexion



# Troubles de la marche

- Classifications de la marche chez l'hémiplégique



En phase oscillante: faiblesse des releveurs, stiff knee

Debout



Marche

# Sphère oro-bucco-faciale

- Troubles de mastication/déglutition
- Bavage
- Bruxisme



Risque de fausses routes, mauvaise prise pondérale, dénutrition/deshydratation

# Paralysie Cérébrale: Autres atteintes

# Troubles de la parole et du langage

- Trouble moteur de la réalisation de la parole :
  - altération de la réalisation articulaire
  - dysfonctionnement laryngo-respiratoire
  - Qualité des praxies facio-labio-linguales (dissociation automatico-volontaire)
- Enfant sans langage oral :
  - moyens de communication augmentée
  - code
  - synthèse vocale/questionnaire réseaux sociaux
- Troubles du langage écrit
- Les dys...

# Troubles sensoriels

- Troubles sensitifs: principalement sensibilité profonde
- Troubles de l'audition: centrale ou périphérique
- Troubles de la vision:
  - Périphérique :
    - strabisme convergent alternant
    - trouble de la réfraction
    - trouble de la motilitéoculaire (poursuite -fixation)
    - rétinopathie (hypoxie chez le prématuré)
    - atrophie du nerf optique
  - Centrale :
    - diminution de l'acuité visuelle
    - déficit du champ visuel périphérique
    - trouble visuomoteur: motricité oculaire, organisation et stratégie des mouvements dans l'espace



# Autres troubles

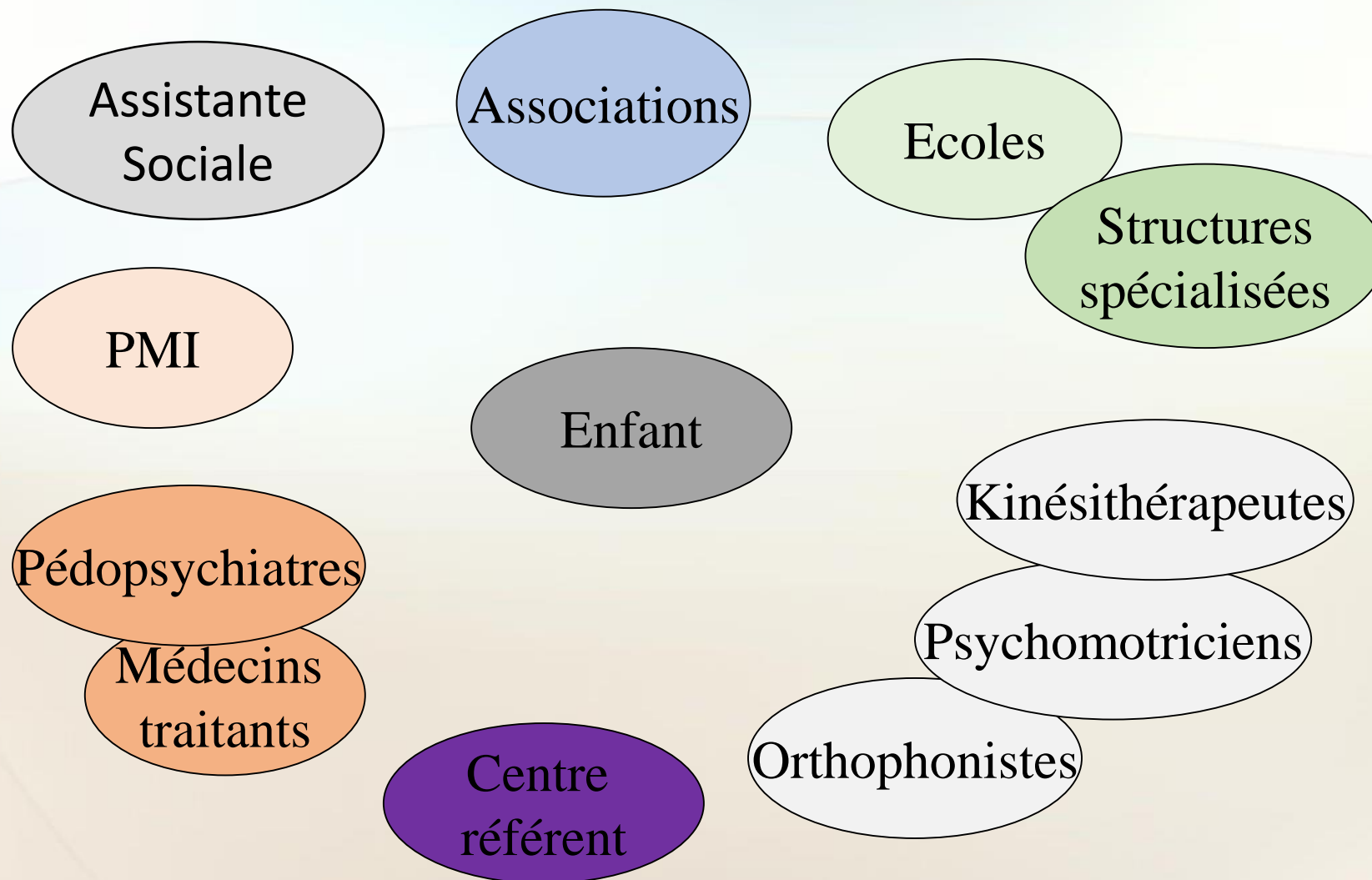
- Comitialité
- Troubles sphinctériens :
  - vésico-sphinctériens (Bi  $\pm$ fuites  $\pm$ dysiurie)
  - anorectaux(constipation / besoins impérieux / fuites / dyschésie)
- Retard pubertaire
- Troubles comportementaux
- Douleurs:
  - Musculaire : Contractures, déchirures
  - Tendineuse
  - Cutané: Points d'appui, troubles trophiques, cicatrices, ...
  - Osseuse : déformations rachidienne, fractures, contraintes, déminéralisation

# Paralysie Cérébrale: Principes de prise en charge

# Prise en charge globale précoce

- Mise en place d'un projet de rééducation/réadaptation/réinsertion précoce, en accord avec la famille
- Travail multidisciplinaire en réseau de soin

# Travail en réseau indispensable pour la prise en charge et l'intégration



# Troubles neuro-orthopédiques

- Prévention/suivi tout les 6 mois
- Kinésithérapie/ ergothérapie
- Aides techniques et appareillage
- Traitement de la spasticité:
  - Kiné
  - Toxine botulique/baclofène
  - Chirurgie



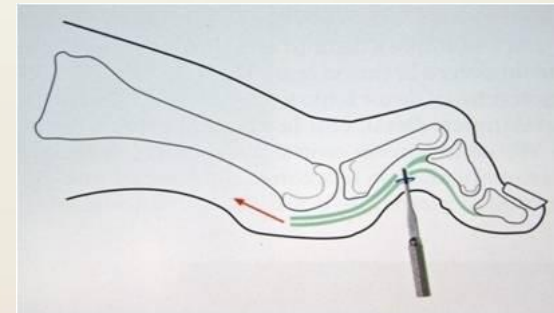
# Troubles neuro-orthopédiques

- CHEZ LE NON-MARCHANT :
  - détérioration rachis et hanches surtout
  - nécessité de préserver :
    - station assise indolore, confortable
    - Verticalisation



# Troubles neuro-orthopédiques

- CHEZ LE MARCHANT / DEAMBULANT :
  - A LA NAISSANCE, L'ENFANT N'A PAS D'ANOMALIES ORTHOPÉDIQUES
  - PREVENTION DES TROUBLE II
  - ROLE ++ TOXINES CHEZ LE PETIT (cs multidisciplinaire)
  - CHIRURGIE MULTISITE / NEUROCHIRURGIE
- Objectifs:
  - éviter la dégradation
  - améliorer la fonction
  - améliorer la marche



# Troubles cognitifs

- **COMMUNICATION / LANGAGE**
  - Rééducation orthophonique
  - Enfant sans langage : techniques de communication augmentée → code / synthèse de parole/réseaux sociaux
- **AUTRES TROUBLES COGNITIFS**
  - Rééducation adaptée dans les déficiences :
    - Attentionnelles
    - mnésiques
    - perceptuelles
    - praxiques
    - exécutives : Diagnostic plus tardif
- **NEUROVISION**
  - Rééducation des troubles neurovisuels



# Troubles comportementaux

- REPÉRER LES DIFFICULTÉS COMPORTEMENTALES
- PRISE EN COMPTE DANS LA PRISE EN CHARGE / OBJECTIFS
- SUIVI PSYCHIATRIQUE SI BESOIN

# Autres PEC

- REEDUCATION NUTRITION / DEGLUTITION ++,
  - soins dentaires / rééducation spécifique / oro-bucco-faciale:
    - Analyse en situation
    - Rôle des postures : position de sécurité pour éviter les fausses routes,
- PRISE EN CHARGE ET PREVENTION DE LA DOULEUR
- PREVENTION/EDUCATION THERAPEUTIQUE enfant et aidants

# Education/scolarité/PEC sociale

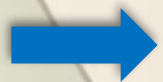
- Dispositifs d'aide sociale:
  - CPAM :
    - exonération des frais médicaux ALD «100 %»,
    - VSL (ou TAP : transport assis personnalisé)
    - ... Et allocation journalière de présence parentale (AJPP: 4 à 12 mois)
  - MDPH et aides spécifiques:
    - Allocation d'Education Spéciale (AEEH) +++
    - +/- 6 compléments, versée par la CAF après avis MDPH
    - allègements fiscaux
    - carte européenne de stationnement
    - Orientation

# Scolarisation

- Scolarisation en milieu ordinaire +/- AESH
- Accompagnement de l'intégration en milieu ordinaire (CAMSP, SESSAD)
- Intégration en milieu spécial (IEM,IME...)

# Devenir

- Relai enfant-adulte: consultations conjointes +++
- Particularité de l'adulte:
  - sexualité/parentalité
  - Révision dossier MDPH
  - Changement de structure d'accueil
  - Projet professionnel
  - Permis de conduire



Nécessité de continuité des soins +++



# MERCI!

Des questions ?

Bibliographie:

- Orthopédie pédiatrique et Rééducation, J. Cottalorda, Sauramps médical, 2012
- La paralysie cérébrale de l'enfant: guide de la consultation, Carole Bérard, Sauramps médical, 2010