

**République algérienne démocratique et populaire**

**Université Abou Bekr Belkaid**

**Faculté de médecine-département de médecine**

**Année universitaire 2018-2019**

**Thèse de fin d'étude pour le diplôme d'état de  
docteur en médecine**

**Présentée par : Mahi Salim, Korbas Riad Houssein  
Eddine, Kouhili Hayet**

**Fréquence de l'épilepsie chez les sujets atteints de  
paralysie cérébrale**

**Directeur de thèse : Dr Diboun**

# Remerciements

En préambule de ce mémoire nous remercions dieu le tout puissant et miséricordieux qui nous a donné la force et la patience de accomplire ce modeste travail.

A notre directeur de mémoire : le docteur Diboun

Maitre assistante en médecine physique et réadaptation

Un grand merci pour tout le travail et le temps passé sur notre projet. Vous avez su nous redonner la motivation dans les moments difficiles et vous avez toujours eu une confiance absolue en nous. Vous nous avez toujours soutenues, vous avez été d'une grande rapidité dans vos réponses et d'une disponibilité sans faille. Merci d'avoir partagé cette épreuve avec nous et nous vous sommes infiniment reconnaissants pour votre immense aide.

Nous tenons a remercier particulièrement le chef de service de médecine physique et réadaptation le Pr Benmanson, qui nous a ouvert les portes de son service pour la réalisation de notre projet de fin d'étude. Nous tenons aussi a remercier toute l'équipe médicale, paramédicale et administrative ainsi que toute personne qui nous à de près ou de loin apporter son aide.

Nous exprimons aussi nos remerciements à tous nos collègues et amis ainsi qu'à nos famille respectives dont l'affection, l'amour, le soutien et l'encouragement constants nous a été d'un grand réconfort et contribué à l'aboutissement de ce travail.

## SERMENT D'HIPPOCRATE

« Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire. Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément. Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés. J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité. Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque. »

## Table des matières

Chapitre I.....	7
Partie Théorique.....	7
A/paralysie cérébrale.....	8
1/Définition : .....	9
II/Epidemiologie :.....	9
III/ Etiologies :.....	10
a/Anténatale :.....	10
b/Néonatale.....	12
c/Post Natale :.....	12
IV/Clinique :.....	13
1. Les troubles du contrôle moteur.....	13
1.a Classification symptomatique.....	13
1.b. Classification topologique :.....	15
1.c. Classification fonctionnelle .....	16
2. Les troubles associés .....	17
2.a. Les troubles organiques :.....	18
2.b. Les troubles des fonctions cognitives :.....	18
3. Les troubles secondaires :.....	21
3.a. La fatigabilité.....	21
3.b. Les troubles psychoaffectifs :.....	21
V /Complications :.....	22
Complications neuro-orthopédiques : .....	22
Phénomènes douloureux : .....	24
VI/ Examen Complémentaire :.....	24
VII/ Traitement : .....	25
Rééducation :.....	26
Contre la spasticité:.....	26
Traitement des complications : .....	27
B/Epilepsie.....	28
I/ Définition :.....	29
II/ Epidémiologie :.....	29
III/ Facteurs favorisants :.....	29
IV/ Physiopathologie des épilepsies L'épilepsie :.....	30

1- <b>Le principe d'embrassement (kindling)</b> .....	30
2- Phase de propagation : .....	31
3- Généralisation de la crise : .....	33
V / Classification des épilepsies : .....	34
<b>1) définitions de quelques notions cliniques de l'épilepsie [26,45,46]</b> .....	35
<b>2) Étiologies des épilepsies</b> .....	37
VI / Conséquences de l'épilepsie : .....	37
VII/ L'électroencéphalogramme [70] : .....	38
Chapitre II.....	40
Partie pratique.....	40
1 /INTRODUCTION : .....	41
2 /OBJECTIFS : .....	41
1- Objectif général : .....	41
2- Objectifs spécifiques: .....	41
3/MATERIELS ET METHODES : .....	41
LES CRITERES D'INCLUSION : .....	42
LES CRITERES D'EXCLUSION : .....	42
4/RESULTATS.....	43
A : <i>Repartition selon la frequence</i> : .....	43
B : Répartition selon le sexe : .....	44
C :Répartition selon l'étiologie : .....	45
D : Répartition selon l'âge de survenue de la première crise épileptique : .....	46
E : Incidence de l'épilepsie dans les différentes formes de paralysie cérébrale : .....	47
F : Facteurs de risque exposant les enfants atteints de paralysie cérébrale a faire de l'épilepsie : .....	48
5/DISCUSSION : .....	48
1 / Fréquence : .....	48
2/ <i>SEXE</i> : .....	48
3/INCIDENCE DE L'EPILEPSIE SELON LES FORMES DE LA PARALYSIE CEREBRALE : .....	48
4/L'AGE DE SURVENUE DE LA PREMIERE CRISE EPILEPTIQUE : .....	49
5/ <i>les facteurs de risque</i> : .....	49
6/LIMITES DE L'ETUDE : .....	49
7/CONCLUSION ET RECOMMANDATION : .....	50
7 /Référence et bibliographie.....	51
7 /a- Bibliographie de la paralysie cérébrale (partie théorique) : .....	51

7 /b- Bibliographie de l'épilepsie ( partie théorique) : .....	53
7/c- référence de la partie pratique : .....	55
Annexes .....	56
Liste des tableaux de la partie pratique : .....	56
Liste des figures : .....	56

# **Chapitre I**

## **Partie Théorique**

# **A/paralysie cérébrale**



## 1/Définition :

La **paralysie cérébrale** est un terme général désignant des « troubles permanents du développement du mouvement et de la posture, responsables de limitations d'activité, causés par des atteintes non progressives survenus lors du développement du cerveau chez le fœtus ou le nourrisson, au niveau du motoneurone supérieur. Les troubles moteurs de la paralysie cérébrale sont souvent accompagnés de troubles sensoriels, perceptifs, cognitifs, de la communication et du comportement, d'une épilepsie et de problèmes musculo-squelettiques secondaires. » (1)

La définition du terme de paralysie cérébrale a subi de nombreuses variations :

**Infirmité motrice cérébrale (IMC)** : est un trouble du mouvement et de la posture dû à une lésion cérébrale ou à une anomalie du cerveau apparue au cours de son développement. (1)

**Infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC)** : a été définie en 1955 par le professeur Guy Tardieu pour individualiser une fraction des patients atteints de paralysie cérébrale et dont l'intelligence est conservée. (1)

On distingue aussi La **diploégie spastique**, aussi connue sous le nom de **maladie de Little**, est une forme de paralysie cérébrale infantile. Elle est définie par une paralysie de type spastique plus ou moins importante des deux membres inférieurs (hanches, jambe et bassins principalement) (1)

## II/Epidémiologie :

Les études épidémiologiques restent difficiles à établir car elles sondent des populations hétérogènes. On retrouve dans plusieurs études les données suivantes :

. En Europe, aux États-Unis et en Australie, la prévalence de la paralysie cérébrale se situe entre 2 et 2,5 pour 1000 enfants (2)

. Une étude EPIPAGE (étude Epidémiologique sur les Petits Ages Gestationnels) évaluait en 2008 en France une prévalence des Paralysie cérébrale à 9% des enfants grands prématurés à 5 ans (3)

. Le sexe masculin a une fréquence supérieure par rapport au sexe féminin avec un sex-ratio 1,21(4)

. La paralysie cérébrale est la cause la plus fréquente de l'handicap moteur de l'enfance (5)

### III/ Etiologies :

#### a/Anténatale :

**Prématurité** : Une naissance est prématurée lorsqu'elle survient avant 37 semaines révolues d'aménorrhée. Quatre stades de prématurité peuvent être distingués : la petite prématurité s'étend du début de la 33ème semaine d'aménorrhée (SA) à la fin de la 36ème SA, la grande prématurité va du début de la 28ème à la fin de la 32ème SA, la très grande prématurité concerne les enfants nés au cours des 26ème et 27ème SA, l'extrême prématurité est définie par une naissance survenant avant la 26ème SA. Les séquelles de prématurité représentent 50% des lésions néonatales(6) . La prévalence se situe entre 85 et 95 pour 1000 naissances vivantes avant 28 SA, 50 et 60 entre 28 et 31 SA, 3 et 6 entre 32 et 36 SA et environ de 1/1000 à terme(7) . La proportion de naissances prématurées augmente régulièrement : selon des données statistiques de l'INSEE, la part des naissances de moins de 37 SA s'est accrue de 50 pour 1000 naissances en 1992 à 64 pour 1000 en 2007. Cette variation s'explique par plusieurs facteurs : une augmentation du nombre de naissances (+4 % entre 1995 et 2003), des grossesses multiples plus nombreuses (une grossesse gémellaire augmente de 50% les risques de prématurité) favorisées par le recours de plus en plus fréquent à l'assistance médicale à la procréation, une baisse du taux de mortalité infantile grâce aux progrès de la prise en charge périnatale (la viabilité des prématurés fixée par l'OMS est de 22 SA et 500g depuis 2002), un nombre plus important d'accouchements provoqués par césarienne avant travail ou de déclenchement de l'accouchement, un âge moyen des grossesses plus élevé (30,1 ans en 2010, 2 ans de plus qu'en 1988, 3 ans de plus qu'en 1982), ainsi qu'une évolution du mode de vie des femmes (stress, travail, tabac, alcool ...)(8) . La prématurité est un facteur de risque de paralysie cérébrale car les zones corticales sont fragiles et en pleine période de maturation. Il y a alors atteinte ou inhibition du

développement normal de certaines aires du cerveau causant des troubles moteurs et cognitifs. Le cerveau de l'enfant prématuré subit un traumatisme important. C'est entre la 26ème et la 36ème SA que neurones et axones se développent parallèlement à l'activité métabolique autour des noyaux gris centraux, du noyau caudé, du cervelet et des radiations optiques. Ces zones sont impliquées dans le contrôle moteur, d'où les nombreuses difficultés de l'enfant prématuré. De plus, la fragilité des vaisseaux augmente les risques d'accident vasculaire cérébral (AVC) par ischémie, hémorragie ou trouble du flux sanguin(9).

**Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) :** L'hypotrophie fœtale (ou RCIU) est définie par un retard de croissance du poids, de la taille, du périmètre crânien ou du périmètre abdominal par comparaison à une norme compte tenu de l'âge gestationnel. Il existe deux grands types de RCIU : harmonieux lorsqu'il touche de façon homogène le fœtus (le retard de croissance touchant aussi bien le pôle céphalique, l'abdomen et les membres) ou disharmonieux lorsque le retard domine sur un pôle. Le RCIU concerne 3 à 5% des naissances. La proportion d'enfants de moins de 2500g est de plus en plus élevée. En effet, elle est passée de 6.2 à 7.2% entre 1995 et 1998(10). De même que la prématurité, le RCIU peut être dû à différents processus physiopathologiques comme une diminution des échanges foeto-maternels (par une diminution du débit utéro placentaire), une altération de la qualité du sang maternel ou des anomalies fœtales. Dans 30% des cas, aucune cause n'est identifiée. Le RCIU à terme est un facteur de risque de déficience motrice grave. Le risque de paralysie cérébrale serait 3 à 5 fois plus élevé chez ces enfants que chez les enfants eutrophiques (c'est-à-dire dont le développement est harmonieux) (Blair 1990)(11)

**Les infections materno-fœtales :** Des études ont établi une corrélation significative entre la survenue de leucomalacie périventriculaire et une infection des membranes et du liquide amniotique appelée chorioamniotite. Ceci entraîne une infection du sang chez la mère et peut provoquer une naissance prématurée et des infections graves chez le bébé nouveau-né. Chez 14% des enfants paralysés cérébraux nés à terme, la chorioamniotite est mise en cause.

Les infections urinaires et vaginales ainsi que l'herpès génital peuvent de la même façon être à l'origine de lésions cérébrales.

**Les infections fœtales :** Ces infections peuvent être de nature microbiennes (listériose, infections bactériennes, syphilis), virales (grippe, rubéole, cytomégalovirus, SIDA), parasitaires (toxoplasmose, encéphalite) ou exogènes (intoxication au CO<sub>2</sub>, aux médicaments, irradiations ...). Certaines infections sont aujourd'hui dépistées systématiquement par un examen obligatoire (rubéole, toxoplasme)(12) .

## **b/Néonatale**

**Les souffrances anoxiques** L'anoxie est une « suppression de l'apport d'oxygène au niveau des tissus et des cellules »(13) . Une diminution brutale du débit sanguin artériel ou une dysrégulation de ce débit en sont les causes(14). Elle entraîne des altérations neuronales importantes et peut se produire au cours de la vie fœtale ou lors de l'accouchement. L'accident anoxique provoque des encéphalopathies (affection encéphalique), des leucomalacies périventriculaires (nécrose de la substance blanche autour des ventricules) ou des atrophies corticales. 10% à 15% des PC semblent être dues à une asphyxie périnatale(15).

## **c/Post Natale :**

**L'ictère du nouveau-né** L'accumulation d'un pigment appelé bilirubine dans les tissus du bébé va provoquer un ictère, communément nommé jaunisse. La bilirubine est issue de la dégradation de globules rouges. Cette dégradation peut être importante à la naissance lorsqu'il existe une incompatibilité rhésus entre la mère et l'enfant. La bilirubine est normalement évacuée par les cellules du foie, cependant, certaines de ces cellules peuvent être immatures, rendant insuffisante la synthèse du pigment et provoquant une hyperbilirubinémie. L'encéphalopathie bilirubinique est liée au dépôt, sur les noyaux gris centraux du cerveau, de la bilirubine en excès dans le plasma qui entraîne une nécrose cellulaire rapide. Elle se traduit par des troubles majeurs du tonus (hypo puis hypertonie de l'axe corporel) ou par un déficit auditif.

**Causes inconnues** Dans 14% des cas de PC, aucune étiologie n'est décelée. (16)

## IV/Clinique :

### 1. Les troubles du contrôle moteur

La paralysie cérébrale est une **paralysie de fonction**, une désorganisation de la motricité volontaire et non une paralysie périphérique qui toucherait le muscle ou le nerf.

Plusieurs classifications ont été établies dans le but d'une utilisation d'un langage commun à des équipes pluridisciplinaires : selon le symptôme (forme que revêt le trouble moteur), la topographie du trouble (lieu où s'exprime le symptôme et étendue du déficit), ou encore selon l'atteinte de la marche (classification fonctionnelle).

#### 1.a Classification symptomatique

La PC se décline en trois tableaux cliniques.

##### Les hypertonies

L'hypertonie est une augmentation anormale du tonus d'un organe ou d'un muscle. On décrit deux formes d'hypertonie musculaire : la spasticité (liée à des lésions pyramidales) et la rigidité (liée à des lésions extrapyramidales) (17).

La spasticité est une forme d'« hypertonie marquée des muscles du squelette avec rigidité et exagération des réflexes ostéotendineux »(18). Cette hypertonie spastique désigne à la fois une raideur musculaire et une insuffisance de commande volontaire. Le réflexe d'étirement des muscles est exagéré.

Le réflexe d'étirement permet à la fois de maintenir en permanence le tonus de posture et de lisser les mouvements du corps.

La spasticité est due à une lésion des voies pyramidales, voie efférente modulant le tonus musculaire qui active essentiellement les neurones des muscles fléchisseurs et inhibe les muscles extenseurs(19). Dans le cadre de la PC, au cours d'un mouvement volontaire, une contraction irrépressible des muscles va se produire, provoquée par la suppression de l'inhibiteur central. On observe une co-contraction des muscles antagonistes.

La forme spastique est la plus courante. Elle touche 70% des personnes atteintes de PC.

## Les dyskinésies

Les dyskinésies sont des troubles du tonus qui se traduisent le plus souvent par une rigidité excessive, résistante à la manipulation, qui « peut s'accompagner d'une hypotonie axiale majeure ou d'une posture permanente en hyperextension »(20).

Des mouvements involontaires viennent parasiter une motricité volontaire déjà réduite. Les différents types de dyskinésies dépendent de la nature de ces mouvements involontaires.

**-L'athétose** est « un mouvement involontaire qui prédomine aux extrémités, existe au repos mais disparaît au cours du sommeil. C'est un mouvement lent, de grande amplitude. (21). Elle est liée à une atteinte du système extrapyramidal, en particulier des noyaux gris centraux. Ce système est impliqué dans le maintien de l'équilibre statique et de l'attitude du corps pendant les mouvements volontaires ainsi que les mouvements automatiques complexes(22).

Le trouble moteur va s'exprimer par des mouvements parasites involontaires, irréguliers, exagérés, affectant surtout les extrémités des membres et la face pendant le déroulement de l'activité motrice volontaire.

Il existe un autre type de mouvement involontaire de repos :

**-la chorée** : Les mouvements sont plus brusques et prédominent à la racine des membres. Ils augmentent au cours du mouvement volontaire qu'ils viennent donc parasiter. On note une diminution de ces mouvements pendant le sommeil.

Le syndrome choréo-athétosique est une association des deux formes(23).

Lorsqu'il s'agit de postures anormales, on parle de **dystonie**. La dystonie est liée à une « contraction musculaire soutenue (co-contractions excessives des muscles antagonistes) mettant un membre, un segment de membre dans une posture extrême »(24). Elle concerne plutôt les mouvements volontaires spécifiques et est donc plus prévisible.

La forme athétosique représente 20% des atteintes motrices.

## **L'ataxie :**

L'ataxie est « une incoordination des mouvements volontaires avec une conservation de la force musculaire »(25).

Ce trouble de la coordination entrave l'exécution du mouvement ou l'équilibre des contractions nécessaires au maintien postural. La commande musculaire est cependant préservée. La perception du corps dans l'espace est défectueuse, rendant difficiles les ajustements des mouvements soit pour maintenir une posture soit pour effectuer un geste volontaire(26).

La lésion est dite cérébelleuse car elle atteint le cervelet ou les voies nerveuses en relation avec celui-ci.

L'ataxie représente 10% des atteintes motrices.

## **Les formes mixtes**

Les différentes formes décrites ci-dessus peuvent coexister chez un même individu.

### **1.b. Classification topologique :**

La paralysie cérébrale entrave le fonctionnement moteur d'un ou plusieurs membres, supérieurs et/ou inférieurs.

La **monoplégie** atteint un seul membre, le bras plus fréquemment que la jambe. Cette topographie est rare dans la PC.

L'**hémiplégie** est assez fréquente. Elle touche les 2 membres d'un même hémicorps et prédomine souvent au membre supérieur. Cette atteinte peut s'étendre à la face. Lorsque la lésion n'est pas strictement limitée à un seul hémisphère, il peut exister un déficit controlatéral mais il est alors minime. L'hémiplégie représente 10% des déficits moteurs de la PC.

La **paraplégie** ou **diplégie** est une atteinte des deux membres inférieurs dans leur action motrice et posturale. Un cas particulier est la diplégie spastique ou maladie de Little : tout le corps est atteint, les membres inférieurs étant plus touchés que les membres supérieurs.

La **triplégie** est une atteinte de tout le corps, prédominant aux deux membres inférieurs et à un membre supérieur.

La **tétraplégie** ou **quadriplégie** touche les quatre membres et tout le corps. Ce trouble massif provoque une insuffisance posturale du tronc et une faiblesse du contrôle de la tête. Les membres sont souvent raides.

La localisation de l'atteinte n'est pas un indicateur suffisant pour présumer de l'intensité du handicap fonctionnel. Certains tétraplégiques vont pouvoir marcher, d'autres diplégiques vont rester en fauteuil roulant. (27)

### 1.c. Classification fonctionnelle

Depuis 1997, le **GMFCS** (Gross Motor Function Classification System) classe la sévérité des atteintes fonctionnelles chez les enfants atteints d'une PC. Cet outil se base sur la motricité globale de l'enfant en fonction de son âge. La dernière révision de cette classification date de 2007 avec l'ajout d'une nouvelle classe d'âge.

Le but du GMFCS est de « déterminer quel est le niveau décrivant le mieux les capacités et les restrictions fonctionnelles globales de l'enfant ou de l'adolescent. L'accent est porté sur les performances habituelles observées à domicile, à l'école ou en collectivité (ce que font réellement les enfants et les adolescents) et non pas ce qu'on leur prête en termes de capacité au meilleur de leur forme. Il est cependant important de classer les performances habituelles de motricité globale et ne pas y inclure l'appréciation subjective qu'on peut avoir de la qualité du mouvement ou des hypothèses d'amélioration fonctionnelle »(28).

Les éléments analysés sont : la station assise, les transferts et la mobilité dans les activités de tous les jours.

Cinq niveaux sont élaborés et pour chacun d'eux, le trouble est décrit en fonction de l'âge de l'enfant :

Avant 2 ans, entre 2 et 4 ans, entre 6 et 12 ans et depuis la révision de 2007 entre 12 et 18 ans.



Les rubriques générales pour chaque niveau sont les suivantes:

Niveau I : Marche sans restriction de mouvements.

Niveau II : Marche avec restriction de mouvements.

Niveau III : Marche avec aide technique à la marche.

Niveau IV : Mobilité autonome avec restriction des mouvements ; peut utiliser une aide motorisée.

Niveau V : Déplacement en fauteuil roulant manuel, poussé par un adulte.

## 2. Les troubles associés

Les troubles associés sont directement liés à la lésion cérébrale et s'ajoutent au déficit moteur. Ils dépendent de la localisation et de l'étendue de la ou des lésions.

Actuellement, les images radiologiques (scanner, IRM) sont une aide au diagnostic des déficits associés.

Des études démontrent que les images de leucomalacie périventriculaire avec dilatation ventriculaire en région pariéto-occipitale font craindre des anomalies dans le développement neurovisuel, agnosie visuelle, dyspraxie et troubles de l'élaboration des relations spatiales.

Les lésions cérébelleuses joueraient un rôle dans les processus d'attention.

Des atteintes antérieures laissent présager des troubles de l'attention et/ou de la planification.

Les images de l'IRM peuvent aider à prévoir l'existence d'une pathologie mais ne permettent pas de juger l'intensité du trouble ni la sensibilité à la rééducation(29). Les conclusions doivent être posées avec prudence car l'imagerie ne permet pas d'établir un pronostic quant à l'évolution de l'enfant. La motivation, la stimulation de l'environnement, la plasticité cérébrale, la mise en place de faisceaux de connexions neuronales vont jouer un rôle fondamental de réparation(30).

## 2.a. Les troubles organiques :

### **La comitialité**

Plusieurs enfants paralysés cérébraux souffrent d'épilepsie à des degrés divers : grand-mal, crises partielles ou absences. Les traitements préventifs, dont le but est de stabiliser la comitialité, ont parfois des effets secondaires sur les fonctions supérieures, notamment sur les capacités mnésiques et attentionnelles.

L'épilepsie est souvent liée à une prématurité. En effet on la retrouve chez 4% des grands prématurés nés avant 33 SA.(31)

### **Les troubles perceptifs**

Les atteintes des voies perceptives peuvent altérer un ou plusieurs sens et donc engendrer des troubles auditifs, visuels, olfactifs, somesthésiques ou gustatifs.

### **Les troubles respiratoires**

Les capacités respiratoires de l'enfant cérébrolésé sont souvent réduites. L'activité respiratoire est une alternance de contractions et relâchements des muscles respiratoires, en particulier du diaphragme. Une incoordination de l'activité musculaire engendre des troubles pneumo-phoniques. La prise d'air va être haute (non abdominale), saccadée et insuffisante.

De plus, le risque d'infection bronchique ou de pneumopathie est important par manque de soutien musculaire nécessaire à la toux en cas de fausse-route alimentaire.

## 2.b. Les troubles des fonctions cognitives :

La sévérité des troubles cognitifs n'est pas corrélée avec celle du handicap moteur. La neuropsychologie est d'une grande aide pour attribuer la part des troubles relative aux atteintes de la motricité et celle relative au déficit des fonctions supérieures. (32)

## **Les troubles gnosiques**

Le dictionnaire d'orthophonie définit une gnosie comme une faculté permettant de reconnaître, par l'un des sens, un objet, de se le représenter, d'en saisir l'utilité ou la signification. Il s'agit en fait pour le cerveau d'intégrer avec cohérence les stimuli qui lui parviennent et d'en décoder la signification. Toute gnosie est donc acquise puisqu'elle est le fruit d'une expérience qui stimule les neurones concernés(33)

Dans le domaine visuel, le trouble gnosique peut entraver la reconnaissance des images (cette altération concerne 10% des PC), des couleurs ou encore des visages (prosopagnosie). Les agnosies visuelles consistent en une difficulté spécifique à décoder, interpréter, donner sens, reconnaître certains stimuli visuels(34). Lorsque la lésion cérébrale est située dans le lobe occipital ou dans la zone pariéto-occipitale, l'information visuelle est correctement véhiculée jusqu'aux aires associatives postérieures. C'est le traitement cérébral de cette information qui est défectueux. Cliniquement, l'agnosie visuelle est caractérisée par un défaut d'identification du stimulus, uniquement si la présentation est visuelle, sans que la vision ou la cognition ne soient mises en cause(35).

Un trouble gnosique de l'audition est parfois présent. Il va avoir un impact sur le traitement des sons du langage (agnosie auditivo-verbale), ou de la musique (amusie).

La détection d'un tel trouble gnosique nécessite une exploration volontariste, une observation de l'enfant ne suffisant pas. Or, l'impact sur la perception de l'environnement de l'enfant ainsi que sur ses apprentissages est très important.

## **Les troubles praxiques**

Les dyspraxies touchent les fonctions de planification et de préprogrammation des gestes volontaires. Ces troubles cognitifs graves sont à différencier des troubles moteurs, handicap visible. « Il s'agit d'un trouble de la réalisation du geste, secondaire à l'impossibilité (ou l'anomalie) de programmer automatiquement et d'intégrer au niveau cérébral les divers constituants sensori-moteurs et spatio-temporels du geste volontaire » (36).

La dyspraxie constructive impacte les activités d'assemblage d'éléments telles que les jeux de construction, le dessin et le prégraphisme, puis l'écriture.

Les dyspraxies idéatoires et idéomotrices concernent « les gestes dans lesquels les éléments de succession chronologique des diverses étapes de la réalisation sont au premier plan : c'est un trouble de la successivité et de la séquentialité des constituants du geste ». Tandis que la dyspraxie idéatoire va entraver la manipulation d'objet et d'outils en vue de leur utilisation, la dyspraxie idéomotrice concernera les gestes symboliques et les mimes. Les difficultés de l'enfant résident dans diverses activités quotidiennes, en particulier lors des repas ou de l'habillage (dyspraxie de l'habillage), et vont se traduire par une lenteur et des maladresses (37).

La dyspraxie visuo-spatiale associe trouble du regard et dyspraxie constructive. Les perturbations résident en particulier dans les apprentissages scolaires tels que l'écriture, la lecture, l'arithmétique et la géométrie qui requièrent un traitement visuel de qualité et une coordination dans l'exécution gestuelle.

La dyspraxie bucco-linguo-faciale est fréquemment rencontrée chez les sujets paralysés cérébraux. Elle atteint « l'exécution volontaire des mouvements de la bouche et de la langue, avec impossibilité de réaliser sur commande volontaire un mouvement de déglutition ou une praxie ». Toutefois, le geste automatique comme le sourire spontané peut être bien réalisé (38).

### **Les troubles mnésiques et attentionnels :**

L'attention est mise en jeu dans toute activité consciente et dirigée du cerveau. Les affections cérébrales sévères provoquent une réduction de l'empan normal d'attention. Les troubles attentionnels sont plus fréquents chez les sujets paralysés cérébraux que dans la population tout-venante.

Dans le cadre de la PC, Michèle Mazeau met en évidence un déficit de la mémoire déclarative ainsi que de la mémoire de travail. La mémoire déclarative ou épisodique relève de la mémoire à long terme et concerne les événements de la vie quotidienne (39). Elle est analysée à partir des connaissances que le sujet peut consciemment évoquer et verbaliser. Ce trouble concernerait 10 à 12% des enfants cérébrolésés.

La mémoire de travail, qui correspond à la fonction de traitement des informations à l'intérieur de la mémoire à court terme, permet de mettre en relation en temps réel les

éléments en cours de traitement avec les structures de connaissance antérieure. Elle est souvent perturbée chez les sujets paralysés cérébraux (40).

### 3. Les troubles secondaires :

Les troubles secondaires sont la conséquence de troubles déjà existants.

#### 3.a. La fatigabilité

Les mouvements involontaires, les contractions musculaires irrépressibles ou encore l'incoordination des mouvements qui parasitent le déroulement de l'activité motrice volontaire provoquent une fatigue très importante, d'autant plus que cette activité motrice peut être présente au repos.

Il est important de tenir compte de la fatigabilité des enfants paralysés cérébraux dans les activités d'évaluation et de rééducation.

#### 3.b. Les troubles psychoaffectifs :

Les troubles psychoaffectifs des enfants paralysés cérébraux concernent divers domaines tels que les troubles du schéma corporel, les troubles de l'image du corps et les troubles psychologiques.

L'enfant acquiert la connaissance du schéma corporel à travers les expériences vécues avec son corps. Le handicap moteur constitue un frein au développement harmonieux de cette connaissance. Entravé dans ses mouvements, l'enfant éprouve des difficultés à distinguer et identifier les différentes parties de son corps ainsi que leurs fonctions. Le trouble du schéma corporel correspond à « une élaboration mal structurée de la connaissance et de l'utilisation du corps propre, qui dépend étroitement des expériences que l'enfant peut, ou ne peut faire, au cours de sa vie de relation »(41).

L'image même du corps et sa représentation peuvent être altérées. Selon l'atteinte motrice, une partie du corps peut être rejetée, abîmée ou dévalorisée. Psychologiquement, l'enfant peut souffrir d'une instabilité émotionnelle. D'après E. Gérard, sa personnalité peut en être affectée et se construire sur « un mode privilégié de type dépressif »(42). Des lésions frontales seraient responsables d'une hyperémotivité.

De façon générale, il faut tenir compte du développement psychologique de l'enfant dans sa globalité.

L'enfant paralysé cérébral n'a pas pu construire des échanges avec son entourage de façon classique. Ainsi, cet handicap moteur va entraver la relation avec ses parents. En effet, cet enfant n'est pas conforme à l'enfant imaginaire et il renvoie aux parents une image déformée dans laquelle ils ont du mal à se reconnaître. En ce qui concerne la fratrie, une agressivité peut naître (sans toujours s'exprimer) vis-à-vis de cet enfant différent à qui les parents consacrent leur temps et leur énergie, le système familial étant organisé autour du handicap. Enfin, dans son environnement social, le handicap moteur de l'enfant peut faire peur car il est souvent assimilé à une déficience mentale. L'impact sur la communication entraîne une construction non standard de la personnalité.

Les diverses atteintes motrices, la multiplicité des troubles associés et secondaires, les différents degrés d'intensité des déficits, engendrent des tableaux cliniques très variés.

## V /Complications :

### 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. (43)

Toutes les articulations sont concernées :

#### **Au niveau de la hanche :**

La hanche de la paralysie cérébrale 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. (43)

### **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. (43)

### **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. (43)

### **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. (43)

## **Troubles digestifs :**

Ils sont fréquents. On distingue :

### **Le reflux gastro-œsophagien :**

il peut être la conséquence d'une déformation rachidienne, d'une anomalie de contraction ou de relaxation du sphincter œsophagien. Ce trouble peut, à lui seul, entraîner des fausses routes. Outre le traitement médical, la station assise prolongée après les repas s'impose.

### **La constipation :**

est liée à l'immobilisation. Elle aggrave le reflux gastro-œsophagien, exacerbe la spasticité et l'inconfort du sujet. (44)

## **Troubles respiratoires :**

Peuvent être la conséquence d'une maladie des membranes hyalines chez l'ancien prématuré (broncho dysplasie) comme ils peuvent être la traduction de fausses routes. Certains enfants peuvent aussi avoir du mal à expectorer.(44)

## Phénomènes douloureux :

Les causes somatiques au mal être corporel de la paralysie cérébrale sont nombreuses et fréquemment rencontrées. La phase primordiale est de les reconnaître, à partir de signes comme une modification du comportement, un accroissement des raideurs ou la perte d'aptitudes motrices.

Parmi les causes les plus fréquentes on retrouve :

- \* Contractions prolongées
- \* Neuropathie par compression nerveuse liée à l'immobilisation
- \* Reflux gastro-œsophagien
- \* Constipation
- \* Gingivite, stomatite, otite, sinusite d'allure chronique
- \* Dysfonctionnement temporo mandibulaire
- \* Luxation de hanche, déformation osseuse
- \* Blessure liée à l'appareillage mal adapté
- \* Escarre
- \* Infection urinaire
- \* Colique néphrétique
- \* Rétention urinaire aiguë (44)

## VI/ Examen Complémentaire :

Le diagnostic clinique est souvent difficile chez un nouveau-né, un nourrisson de moins de 4 mois, l'examen neurologique à ce stade peut être normal. L'imagerie médicale peut souvent aider à découvrir les lésions :

- ***l'échographie trans-fontanelle*** : Quand elle est faite de façon itérative dans les premières semaines de vie, permettent de voir des zones hyperéchogènes qui se



pérennisent de façon trop prolongée voire faire place à une cavitation évoquant les leucomalacies périventriculaires (45)

- ***l'imagerie par résonance magnétique*** : elle est la mieux indiquée dans la découverte des lésions car elle permet une meilleure évaluation de leur aspect topographique. (45)

- ***tomodensitométrie (scanner)*** ; Elle permet de visualiser les lésions une fois constituées.

- ***l'électroencéphalogramme*** : l'existence de manifestations comitiales purement électriques est souvent présente chez les sujets atteints de paralysie cérébrale ; mais il faut s'abstenir de faire un traitement anti comitial chez un sujet atteint de paralysie cérébrale tant qu'il n'y a pas de crises cliniques deux raisons peuvent être citées :

\* l'incidence des médicaments sur le comportement de l'enfant.

\* le danger de suppression brusque des médicaments.

L'intérêt de l'EEG est de permettre une suppression progressive du traitement lorsqu'il n'y a pas de crises cliniques (45)

## VII/ Traitement :

La prise en charge de l'enfant atteint de la paralysie cérébrale 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.

## 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.

## 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

### 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.

# **B/Epilepsie**

## **I/ Définition :**

L'épilepsie est une pathologie cérébrale caractérisée par une prédisposition durable à générer des crises et par les conséquences cognitives, comportementales, psychologiques et sociales de cette condition. Cette définition proposée par l'International League Against Epilepsy (ILAE) en 2005 requiert uniquement la survenue d'au moins une crise (1). Une crise d'épilepsie est définie par l'apparition transitoire de signes et/ou de symptômes dus à une activité neuronale excessive et synchrone. Nous pouvons distinguer, selon la classification proposée en 2010 par l'ILAE, les crises focales (ou partielles), conceptualisées comme prenant naissance au sein de réseaux limités à un hémisphère, des crises généralisées qui elles, prennent leur origine à un point mais impliquant rapidement des réseaux distribués de façon bilatérale (2).

## **II/ Epidémiologie :**

L'épilepsie est une affection fréquente, qui concerne plus de 500000 personnes en France et constitue la deuxième pathologie neurologique la plus fréquente après la migraine. Les chiffres de prévalence varient selon les études et sont estimés à 5/1000 au sein des populations d'Amérique du Nord (3) et à 5,4/1000 concernant la population de la ville de Béziers (4). L'épilepsie semble plus importante dans le sexe masculin avec, dans cette même étude, une prévalence de l'épilepsie active de 7,8/1000 chez les hommes contre 5,2/1000 chez les femmes en ce qui concerne les plus de 15 ans. La prévalence de l'épilepsie paraît plus élevée dans les pays en voie de développement avec une prévalence évaluée à 12,4/1000 en Amérique Latine (5). En ce qui concerne l'incidence de l'épilepsie, elle se situe entre 28 et 52 pour 100 000 personnes-années (6,7). Par rapport aux premières crises d'épilepsie, on note dans une étude française une incidence de 71,3/100000 dont 42,3/100000 en terme de crises non provoquées (8) et dans une étude islandaise une incidence de 56,8 crises non provoquées par 100000 personnes-années (9)

## **III/ Facteurs favorisants :**

Outre l'oubli du traitement, plusieurs facteurs favorisant l'apparition des crises sont connus : le patient épileptique doit éviter autant que possible la dette de sommeil et respecter des habitudes de sommeil régulières et suffisantes fait partie à part entière du traitement [68]. L'alcool, notamment l'alcoolisme aigu peut déclencher une crise épileptique, de même qu'un état de stress mal supportés.

Enfin certaines molécules sont proconvulsivantes (tricycliques, mifloquine...) et doivent être évitées ou peuvent, pour des raisons pharmaco cinétiques (milleperthuis) annuler l'effet de

l'anti épileptique. Bien sûr, certaines conditions dépendants de la crise doivent être évités (sons, musique pour les épilepsies audiogènes, stimuli lumineux pour les épilepsies photosensibles).

Que ce soit au niveau médicamenteux et des éventuelles interactions présentes, ou dans un respect plus général d'hygiène de vie, il est important de rappeler ces différents facteurs avec leurs limites habituelles bien entendu : le stress est par une réaction inadaptée y compris au point de vue psychologique et le temps de sommeil est souvent une variable d'ajustement vis à vis d'autres obligations incompressibles.

#### **IV/ Physiopathologie des épilepsies L'épilepsie :**

Consiste en une hyper-synchronisation de décharges excitatrices qu'elle soit localisée à une région ou qu'elle s'étende à l'ensemble de l'encéphale. Plusieurs modèles proposent donc une épilepsie à départ focal et utilise l'étude de l'initiation puis de la propagation et de la généralisation avant d'apporter la rémission. Tout l'intérêt est de partir d'une zone donnée et d'étudier les mécanismes qui conduiront à un cerveau hyper synchrone. Le modèle mis en avant passe par une réaction dite en chaîne, où l'excitation anormale d'une synapse donc une hyperexcitation d'abord cellulaire puis à un réseau neuronal local puis enfin à toute une structure pour intéresser par la suite tout l'encéphale[42].

Cette pathologie fait appel à divers mécanismes impliquant les transmissions en particulier Gabaergique et glutamaergique, des mécanismes non synaptiques de communication cellulaire (jonctions de type GAP, environnement ionique des cellules) ainsi que l'homéostasie du neurone impliquant les cellules de la glie. Une zone idéale pour l'étude de cette hyper synchronisation pathologique est le système limbique. Il présente en effet plusieurs avantages comme modèle pour l'épilepsie : comme nous l'avons abordé pour la mémoire, le système limbique et en particulier l'hippocampe fonctionne physiologiquement par des mécanismes de synchronisation que ce soit pour l'encodage ou le rappel de souvenirs par exemple. La structure anatomique étant relativement simple et connue, les réseaux CA3, sa plasticité démontrée notamment avec les liaisons CA1 et leur projections locales au niveau d'autres zones du cortex, notamment le cortex prérhinal ont pu être étudiés ont pu être facilement étudiés.

##### **1- Le principe d'embrassement (kindling)**

Il a été montré qu'une stimulation faible mais quotidienne ne provoquant pas de réaction cérébrale finit par entraîner l'apparition de véritables crises : cette stimulation répétée est mise en évidence chez les rongeurs au niveau de l'amygdale et le principe est simple : une électrode ou une activité proconvulsivante active une zone de l'amygdale à des seuils infraconvulsivants[43]. La répétition de ces influx a long terme finit par sensibiliser la zone étudiée (plasticité neuronale) et pour finir par déclencher une crise d'épilepsie. Ces expériences sont très exploitées et courantes

chez le rongeur dans le cadre de l'épilepsie. Récemment un modèle de crises audiogènes[44], c'est à dire provoquée par la répétition d'un son a pu être mise en évidence. Le rôle de l'amygdale a là aussi été démontré ainsi que le rôle des récepteurs NMDA [11] et des seconds messagers intracellulaires : La répétition sonore provoque une modification des réseaux réticulo-corticaux et réticulo-spinaux. De même, la création de nouvelles liaisons au sein de l'amygdale et ses projections corticales rendent ce schéma réactionnel permanent. Ce modèle rejoint expérimentalement celui évoqué plus haut de kindling chimique ou les mêmes réseaux moteurs proconvulsifs sont mis en jeu. Concrètement, il a également été montré d'importantes capacités de dépolarisation de certaines cellules de l'hippocampe ou des cellules pyramidales du néocortex (couche V) : ce phénomène est physiologique chez l'humain et provoque une dépolarisation paroxystique, visible à l'Electroencéphalogramme appelée, PDS pour Paroxysmal Depolarizing Shift. Moléculairement, les bases expliquant cette pointe de dépolarisation ont été évoquées : la haute fréquence du signal s'explique par les phénomènes de PLT qui modifie l'amplitude du signal par l'activation successive des récepteurs AMPA puis NMDA. Le modèle du kindling a des bases moléculaires, anatomiques et physiologiques. La plasticité des neurones glutamaergiques, les phénomènes de mémorisation du système limbique et l'existence physiologique de cellules capables de PDS valident ainsi les modèles animaux comme humains d'initiation par kindling.

## 2- Phase de propagation :

Suite à une dépolarisation massive (entraînant une PDS) au niveau de l'hippocampe, les cellules pyramidales CA3 constitue un modèle d'extension du foyer de dépolarisation initial : elles sont en effet reliées par des synapses à d'autres cellules CA3, à d'autres couches cellulaires comme les cellules CA1, mais aussi elles sont aussi la source de différents réarrangements synaptiques en particulier dans les cerveaux sensibilisées par la pilocarpine (proconvulsivant) [10]. Ces nouveaux réarrangements synaptiques pourront donner lieu à un recrutement cellulaire plus important suite à une PDS en particulier de cellules elles- mêmes capables de PDS. Une cellule CA3 stimulant par décharges paroxystiques peut recruter d'autres cellules CA3 de manière synchrone et donc de recruter d'autres cellules qui ellesmêmes seront stimulées de manière synchrones. C'est le début d'une réaction qui nécessitera une certaine masse critique pour créer une décharge épileptogène c'est à dire d'hyper synchronisation.

Des réseaux interneuronaux inhibiteurs existent physiologiquement dans des buts de rétrocontrôle et d'inhibition des différentes populations synchrones. Ces réseaux sont dans ces conditions pathologiques inefficaces car inadaptés aux connexions divergentes, et une trop forte inhibition est suivie d'une phénomène de rebond d'excitation. De plus, ces interneurons GABAergiques peuvent dans le cas

d'inhibition prolongée, se comporter comme un neurone excitateur en modifiant l'homéostasie d'équilibre. La liaison de GABA à son récepteur permet ainsi l'ouverture du canal mais cette fois-ci le potentiel d'équilibre est tel que le Cl<sup>-</sup> va passer du milieu post synaptique vers la synapse : il en résultera une dépolarisation médiée par le GABA[45]. Ce résultat est également observée dans des cerveaux immatures, où la concentration intracellulaire de GABA est importante et conduit à un efflux de GABA lors de l'ouverture du récepteur. De même, d'autres mécanismes d'échanges d'ions comme le HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> ou le K<sup>+</sup> qui participent au retour à l'équilibre du potentiel de membrane peuvent être modifiés et expliquer les propriétés excitatrices du GABA. Le topiramate[46] a par exemple montré une activité inhibitrice de l'anhydrase carbonique et la réduction de HCO<sub>3</sub><sup>-</sup>, qui pourrait compléter son activité antiépileptogène.

L'ensemble de ces données rendent font participer un système a priori inhibiteur comme une composante de la crise, ne régulant pas voire étendant la phase de propagation du signal. Enfin, d'autres mécanismes toujours dynamiques mais non synaptiques participent à la propagation et à l'hypersynchronisation :

- Les jonctions de type GAP permettent un passage direct d'ions de cellules à cellules, en particulier de la glie : dépendant du pH, des concentrations de Ca<sup>2+</sup> intracellulaire et d'AMPC, ce type de communication contribue à environ 30 % des propriétés de conductance de la glie, notamment au niveau de la clairance de K<sup>+</sup>. Elles sont surexprimées dans certaines formes d'épilepsies mais leur rôle reste à déterminer (cette sur expression pourrait aussi bien être un mécanisme de défense qu'un facteur pro épileptogène)
- Les jonctions de type GAP sont également présentes au niveau de la glie protégeant les interneurons corticaux et de l'hippocampe. Elles permettent la synchronisation des signaux GABAergiques contribuant ainsi aussi bien à la synchronisation des signaux que celle-ci soit physiologique ou pathologique. Elles peuvent avoir un rôle dans la génération de crises, d'origine GABAergique (où les récepteurs glutamaergique sont expérimentalement bloqués)
- L'existence d'un effet de champ, due aux répartitions de part et d'autre de la membrane. Cet effet est sans doute mineur physiologiquement mais on sait qu'il est augmenté au cours de la crise. Il existe donc un potentiel transmembranaire, physiologique mais qu'on retrouve augmenté dans des zones corticales et hippocampales. De rôle sans doute modeste, ils peuvent théoriquement suffire à activer certains neurones d'après certaines modélisations informatiques. L'augmentation de ces champs lors des crises peut également participer ainsi à la synchronisation
- La concentration de K<sup>+</sup> extracellulaire, que ce soit par dépolarisations successives ou par dépolarisation GABAergique est un phénomène important, l'équilibre de cet ion conditionnant le retour à l'état de repos de la membrane. Ainsi, la présence de potassium synaptique modifiera les équilibres ioniques de tous les neurones



intéressés par la synapse et pas seulement le neurone stimulé, d'où une voie possible de synchronisation.

Les mécanismes de propagation ci-dessus font référence à l'hippocampe qui correspond à la fois à un modèle animal (notamment avec les expériences de kindling) et à des épilepsies cliniques (sclérose de l'hippocampe) . Il faut cependant noter que d'autres zones proches de l'hippocampe et en relation avec celui-ci tels le cortex périrhinal ou le cortex entorhinal possèdent les mêmes propriétés d'embrassement et sont inhibés par l'hippocampe. La même étude montre la similarité des mécanismes : le cortex périrhinal subit un mécanisme d'embrassement lié aux récepteurs NMDA. [21] Tout comme le kindling peut s'exercer par différents stimuli (électrique, chimique, sonore etc...) la propagation met donc en jeu des zones similaires du système limbique et il ne s'agit ici de proposer qu'un mécanisme physiopathologique. Mais différentes zones de propagation sont possibles et pourraient constituer des alternatives chirurgicales.

### 3- Généralisation de la crise :

Nous venons de voir les mécanismes qui pouvait conduire à la naissance d'un foyer épileptogène puis les éléments conduisant à sa propagation à un groupe de neurones. La notion de réseau est primordiale : elle intéresse l'ensemble du système nerveux et permet d'élaborer des relations non plus anatomiques comme le sont les faisceaux par exemple ou les projections mais de véritables relations fonctionnelles. Depuis les années 1998, une théorie informatique et mathématique dite « théorie des graphes linéaires » [78] a permis une nouvelle approche des réseaux avec le concept de petits mondes : il s'agit d'un algorithme particulier modélisant un réseau selon la distance qui sépare deux nœuds de ce réseau. Ces algorithmes ont révélé leur utilité en neuroimagerie où ils sont maintenant appliqués lors d'IRM en prenant en compte plusieurs facteurs anatomiques qui sont ainsi mathématiquement modélisé : la distance entre 2 nœuds par exemple et la connectivité d'un nœud avec ses voisins Cette théorie permet de modéliser les diverses voies de communications qui s'offrent dans le parcours d'un réseau neuronal qu'il soit physiologique ou pathologique. Ainsi, en dehors des projections connues, des liens plus fins sur les relations entre structures et fonctions cérébrales peuvent être faits et appréhendés par le calcul selon différentes variables tributaires de l'expérimentateur. C'est le principal biais technologique, la neuroimagerie ne permettant à l'expérimentateur de ne se consacrer qu'à un réseau de taille limité par l'appareillage.

La plupart des études récentes actuelles, en particulier concernant l'épilepsie utilisent et cherchent les différents réseaux qui peuvent exister dans l'épilepsie aussi bien que physiologiquement. Cette méthode mêlant neuroimagerie et mathématiques permet ainsi à l'aide de paramètres déterminées d'évaluer la synchronisation entre la structure (« nœud », interconnectivité, longueur ...) et

fonction (neuroimagerie analysant par exemple le flux sanguin). D'importants résultats permettant de mieux appréhender les communications cérébrales ont ainsi pu être montrés. Il a été ainsi démontré que certaines épilepsies étaient dues à une topologie particulière, qu'il y a une augmentation de la connectivité par rapport aux propriétés fonctionnelles de certains noyaux, donc un découplage entre la structure et la fonction : les réseaux fonctionnels dans certaines épilepsies ne correspondent pas aux réseaux structurels attendus [81].

Une autre étude [20] montre le retentissement d'une chirurgie de l'épilepsie (callostomie) ou l'existence d'une relation fonctionnelle entre deux régions sans lien anatomique. Ces nouvelles méthodes d'investigation sont prometteuses dans la vision de l'encéphale que l'on en tire en particulier dans des situations pathologiques et permettent de caractériser des réseaux neuraux entiers du point de vue fonctionnel : il est ainsi possible d'évaluer et de « quantifier » la synchronisation de réseaux avant et pendant la crise ainsi que d'étudier leurs diverses propriétés selon les variables qu'on leur attribue. [54]

Pour conclure, si les projections cérébrales et les phénomènes d'amplification et de réaction en chaîne suffisent à expliquer la généralisation en chaîne, les progrès techniques d'imagerie et de modélisation mathématique apportent ces dernières années de précieuses informations sur l'organisation de l'encéphale qu'il soit épileptique ou non. Des notions d'hypersynchronisation observables à l'EEG ont maintenant une consistance mathématique grâce à la neuroimagerie.

Cette théorie des graphes et les différents algorithmes qui en découlent permettent une modélisation fonctionnelle du cerveau et son évaluation au cours du temps notamment dans l'épilepsie, ce qui facilite les relations fines, à l'inverse des « anciennes » projections fibreuses.

## **V / Classification des épilepsies :**

Depuis sa création en 1909, l'ILAE a proposé plusieurs classifications des épilepsies dont la dernière datait de 1989. Une nouvelle classification a été proposée sur l'avis de la commission en 2010. Toujours en vigueur jusqu'à nouvel ordre, c'est un document qui reste difficile à élaborer étant donné l'extrême polymorphisme de la maladie. Toujours critiquable, elle est délicate à mettre en place du fait des nombreux aspects fondamentaux, cliniques, électro encéphalographiques, étiologiques ... qu'elle doit s'efforcer de faire cohabiter. La classification proposée et évolutive date de 2010. C'est aujourd'hui la plus récente bien qu'elle ne soit pas officiellement adoptée. D'abord proposée par H. Gastaud en 1969 sur ses caractères électrochimiques et cliniques, une classification électroencéphalographique et clinique des crises d'épilepsie a vu le jour. Elle a été remodelée en 1981 due pour partie aux progrès technologiques effectuées mais également redécoupant ou intégrant des symptômes cliniques nouveaux et des corrélations moins affirmatives quant à l'âge, à l'anatomie de la lésion etc... Par la suite de la classification des crises épileptiques des crises d'épilepsie, Gastaud a proposé une classification des maladies

épileptiques sur la demande de l'OMS : l'intérêt consistait en une uniformisation de diagnostic et de langage pour les maladies épileptiques : cette classification marquait clairement la clinique (crise généralisée, partielle) puis l'étiologie puis les caractères électrochimiques qu'elle pouvait prendre. Or en 1985, la LICE a proposé une nouvelle définition du syndrome épileptique : afin de l'intégrer à cette classification de 1970, il a été reformulé une classification de 1989, co existant avec la classification des crises d'épilepsies de 1981. Depuis 2006, la LICE dispose d'une commission réfléchissant à une nouvelle classification ayant abouti en 2010. Il faut savoir la difficulté qu'il y a à établir ce genre de classification qui doit répondre aux attentes de diverses corporations, (chercheurs, cliniciens, malades, soignants, épidémiologistes, administration) dans un domaine qui a de plus « explosé » du point de vue des connaissances au cours des vingt dernières années. Le résultat obtenu et présenté tient compte de résultats de plusieurs « task force » de la LICE : une classification à deux entrées (sémiologie et clinique) a été abandonnée et la proposition actuelle se présente soit selon la clinique, soit selon les signaux électrochimiques. Il convient de faire attention : la classification usitée jusqu'à encore très récemment était celle de 1989 et certains changements subtils sont notamment dans le vocabulaire. Comme précisé par la LICE, cette organisation intérimaire de la maladie ne remplace pas nécessairement la classification de 1989, elle se veut plutôt un mode d'emploi et une base de données. [46] Nous allons expliciter les principaux caractères cliniques ainsi que symptômes s'apparentant à l'épilepsie. . On peut toutefois remarquer un parti pris de simplification distinguant d'un côté clairement la clinique, de l'autre certains caractères spécifiques notamment physiologiques et électrochimiques permettant à chaque épilepsie d'être pris en compte dans au moins un des deux groupes que ce soit par le généraliste ou épileptologue

### ***1) définitions de quelques notions cliniques de l'épilepsie [26,45,46]***

Les crises sont dites généralisées si elles sont d'emblée bilatérale. A l'inverse elles peuvent être focales si elles se limitent à des réseaux contenus dans un seul hémisphère ( le terme focal a remplacé celui de partiel ). Les crises toniques ou convulsions sont « des contractions relativement durables, déterminant une rigidité presque permanente, interrompues parfois par des secousses ». Le caractère clonique est une « convulsion caractérisée par une série de rapides contractions musculaires, plus ou moins régulières, produisant de grands mouvements ». La myoclonie épileptique désigne ces contractions musculaires, brusques qu'elles soient bilatérales ou localisées. Les spasmes sont des contractions musculaires involontaires. [26] Le phénomène d'absence décrit une rupture de contacts. : caractéristique de l'enfance, elle est souvent provoquée par l'arrêt d'une activité, cette notion d'absence correspond au « petit mal » (même s'il existe des myoclonies petit mal) Par définition, les convulsions fébriles

sont des crises toujours provoquées par la fièvre à partir de l'âge de un mois sans antécédents de crise néonatale. Le terme « convulsion » tend à être remplacé par le mot « crise » qui est plus neutre vis à vis de la clinique que peuvent adopter ces crises fébriles (même si elles sont majoritairement convulsives). Elles peuvent être classées en simples ou complexes selon leur clinique (généralisée ou focale, respectivement), leur durée ( inférieure ou supérieure à 15 minutes, respectivement), une anomalie du neurodéveloppement (absente ou présente, respectivement) et la rémission ou la récurrence durant les 24 heures suivantes. Ces crises fébriles sont relativement fréquentes chez l'enfant et peuvent être le signe avant coureur d'une épilepsie future pour 2 à 4 % des patients ayant présenté ces crises. Néanmoins, d'autres épilepsies se développent sans ces convulsions et la majorité de ces crises fébriles n'entraînent pas de conséquences épileptiques Les convulsions fébriles plus (FS+) dans le tableau décrivent un syndrome plus particulier, d'origine génétique Le terme bénigne n'est plus employé du fait de la connotation péjorative que peut avoir le mot. On lui préfère le terme de auto limitée : la crise a une tendance spontanée à sa rémission Le syndrome de Dravet est une épilepsie myoclonique sévère débutant par des crises cloniques ou tonico- cloniques sévères (généralisés ou unilatérale). Elles entraînent divers symptômes tels des absences ou des myoclonies sans fièvre dans un second temps. Elle se caractérise par une photosensibilité, des foyers épileptogènes multiples et un retard psychomoteur important, le patient (enfant) doit avoir une prise en charge rééducative et éducative spécialisée.

Les encéphalopathies épileptiques ont été définies en 2006 : une encéphalopathie est caractérisée par le fait que « l'activité épileptique elle-même peut contribuer aux troubles cognitifs et comportementaux, et ce, au delà de ce qui pourrait être attendu de la pathologie sous- jacente seule (eg malformation corticale) et que ceux là sont susceptibles d'évoluer avec le temps » [46] . Elles comportent notamment :

- Le syndrome de West comporte une triade composées de spasmes épileptiques (contractions toniques), d'une régression psychomotrice et d'un tracé EEG particulier. En dehors de cette catégories particulière, d'autres spasmes de présentation voisine peuvent exister. Les spasmes dits idiopathiques sont les plus rares mais ils concernent 10% des cas : ces spasmes ne s'accompagnent pas de régression psychomotrice.
- Le syndrome de Lennox-Gastaut et une forme d'épilepsie de l'enfant grave souvent présentes chez des enfants ayant une affection neurologique préexistantes. Ils comportent des crises généralisées importantes de différents types (tonique, atonique, absences dites atypiques). Il y a là aussi une régression psychomotrice, la présence de troubles de la personnalité ainsi qu'un retard

mental. L'EEG présente des motifs particuliers de pointes-ondes qui persiste pendant la période intercritique. Les crises toniques ou atoniques sont essentiellement axiales et de prédominance nocturne. Un syndrome déficitaire frontal est souvent associé, ainsi que la possibilité d'autres crises focales.

Si ces syndromes s'accompagnent classiquement d'encéphalopathies épileptiques, toutes les épilepsies peuvent en fait engendrer des encéphalopathies. [46] Elles se distinguent des états de mal épileptiques qui sont définis par la répétition à court intervalle de crises épileptiques récurrentes avec une altération de la conscience et la persistance de signes neurologiques entre les crises : l'exemple typique est l'état anciennement dit de « grand mal » caractérisés par la répétition de crises généralisées tonico-cloniques (crises convulsives ou status epilepticus dans la littérature médicale). C'est l'exemple le plus connu mais toutes les épilepsies focalisées ou généralisées, peuvent donner lieu à un état de mal. Les crises Jacksoniennes (ou Bravais-jacksonienne) sont des épilepsies focales à début conscient caractérisée par des secousses localisées à un groupe musculaire et qui peuvent s'étendre de proche en proche jusqu'à une hémiparalysie voire une généralisation.

## **2) Étiologies des épilepsies**

Elles ont été redéfinies et quelque peu modifiées par rapport à la classification de 1989 :

- Elles peuvent être génétiques (on a abordé plus haut le polymorphisme génétique qui concerne les différents phénotypes de canaux notamment)
- Elles peuvent être structurelle ou métabolique, c'est la nomenclature actuelle des anciennes épilepsies symptomatique : Une anomalie de structure ou de métabolisme connue est responsable de l'épilepsie (tumeur, traumatisme lésionnel, carence vitaminique etc...)
- les épilepsies de cause inconnue dont le mécanisme n'est pas élucidé mais qui peut être génétique, structurel ou métabolique.

Il faut noter que les épilepsies symptomatiques peuvent être traitées chirurgicalement.

## **VI/ Conséquences de l'épilepsie :**

L'épilepsie en dehors de la crise même peut avoir des conséquences graves : le taux de mortalité est 2 à 3 fois plus importants chez les épileptiques. Il peut être une conséquence directe de la crise (état de mal épileptique, mort subite) ou secondaires (chutes, traumatismes, brûlures, noyades etc...). Avec moins de conséquences, les blessures suite à une crise épileptique ne sont pas rares à type de plaies, fractures etc... et surviennent essentiellement à domicile et lors d'activité sportive.

Les conséquences peuvent être aussi extrinsèques : il existe des comorbidités propres à l'étiologie, aux terrains (fractures chez la femme de plus de 60 ans), selon le type d'épilepsie, l'intégrité cognitive du sujet etc.

## **VII/ L'électroencéphalogramme [70] :**

C'est un examen clinique non invasif, qui permet d'apprécier l'activité électrique corticale. Les influx nerveux corticaux modifient les propriétés de polarisation des neurones par influx et efflux ioniques : Il existe donc un courant cellulaire dont nous avons beaucoup parlé mais les modifications lors d'un influx nerveux crée également un courant extracellulaire . Les courants extracellulaires qui résultent de l'activation neuronale génèrent des champs de potentiels : c'est la sommation de ces champs qui sera enregistré par l'électrode de l'électroencéphalogramme.

Physiologiquement, quatre types d'ondes sont présentes :

- le rythme  $\alpha$  de 8 à 13 Hz et d'amplitude moyenne de 50  $\mu\text{V}$  : il correspond à une veille calme
- le rythme  $\beta$  de fréquence plus élevée (entre 14 et 30 Hz) mais d'amplitude moindre (<20  $\mu\text{V}$ ) c'est un état de veille active ou de sommeil paradoxal.
- Le rythme  $\theta$ , de 4 à 7 Hz, et d'amplitude de 20 $\mu\text{V}$ , présent lors des états de veille et de sommeil paradoxal
- Le rythme  $\delta$ , caractéristique du sommeil lent d'amplitude importante (>30 $\mu\text{V}$ ) mais de bassfréquence (<4 Hz)

Les rythmes décrits ici sont physiologiques et correspondent aux activités cycliques de l'organisme que l'on peut subdiviser en 3 grandes catégories : veille, sommeil lent, sommeil paradoxal. L'épilepsie passe par une hypersynchronisation et une hyperexcitabilité neuronales, y compris corticales (d'autant plus que des structures sous corticales telles le thalamus peuvent avoir une influence directe sur l'EEG via le cortex) : En effet dans la crise d'épilepsie, plusieurs propriétés physiologiques sont enregistrées par un EEG car modifiant les colonnes de champs électriques enregistrés :

- Un recrutement neuronal augmenté (propagation, généralisation de la crise)
- L'échec des systèmes inhibiteurs
- une activité neuronale augmentée (PDS)
- les modifications intrinsèques et les nouvelles propriétés des neurones du fait de l'hyperexcitabilité générale.

Toutes ces modifications créeront des perturbations de l'EEG standard physiologique avec l'apparition de nouveaux motifs et de nouveaux rythmes plus aléatoires telles les pointes , les pointes-ondes, les pointillistes : ces tracés sont d'autant plus intéressants qu'il leur a été

montré une corrélation physiologique avec l'histoire de la crise : Caractéristiques de la crise, ils peuvent également être spécifiques des autres périodes qu'elles soient intercritiques, post critiques ou précritiques, permettant ainsi un pronostic immédiat pour le patient. L'électroencéphalogramme est ainsi un examen de choix pour le diagnostic, le suivi épileptique comme médicamenteux (encéphalopathie due au valproate par exemple) et l'exploration d'une crise d'épilepsie. Il peut de plus mettre en évidence une étiologie résultant d'une anomalie cérébrale telle un œdème ou une tumeur.

Enfin, comme nous l'avons évoqué plus haut, le polymorphisme de l'épilepsie se retrouve sur l'électroencéphalogramme et plusieurs types de crises ont pu être catégorisées selon leur EEG et les motifs caractéristiques qu'on y trouve :

Le petit mal a par exemple comme caractéristique des pointes ondes à une fréquence de l'ordre de 3 Hz. Le syndrome de West est également caractéristique avec un tracé totalement anarchique de pointes et d'ondes lentes et diffuses synchronisées d'abord qui se désynchronisent soudainement (phénomène EEG dit d'hypsarythmie). L'épilepsie est même nommée d'après son tracé EEG : l'épilepsie à pointes-ondes courtes du sommeil (POCS). L'EEG a donc une place indispensable dans l'épilepsie : examen non invasif, pouvant être standard comme de forte sensibilité avec certaines variantes telles le magnéto encéphalogramme (enregistrant le champ magnétique plutôt que le champ électrique). Un autre avantage de l'EEG est de pouvoir être pratiqué pendant le sommeil donc une mesure plus « continue » qu'une simple consultation si les résultats d'un EEG de routine sont discutables ou non déterminants.

Bien que de technologie matérielle simple, il reste donc un examen essentiel dans le cadre de l'épilepsie et pouvant très bien affirmer la pathologie épileptique comme d'autres pathologies causant une souffrance cérébrale, même si au cours des années d'autres technologies de neuroimagerie sont venus le compléter.

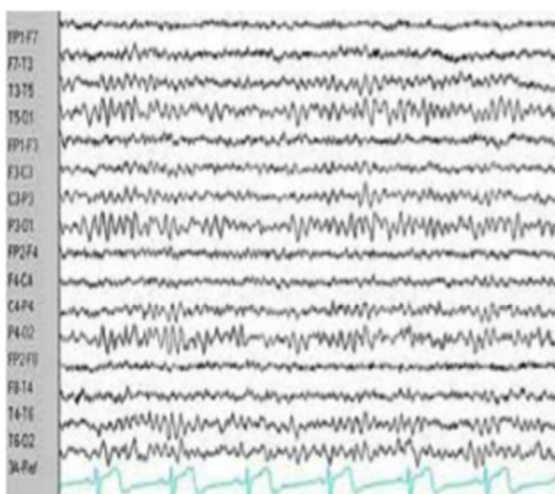


Illustration 12: Exemple d'EEG physiologique

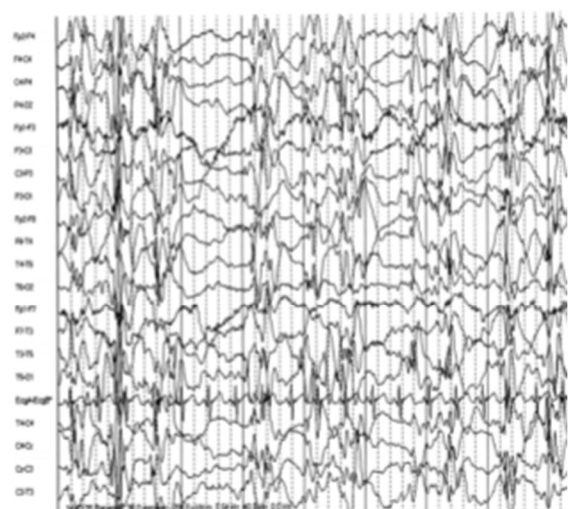


Illustration 13 : EEG d'un syndrome de West à POCS

# **Chapitre II**

## **Partie pratique**



## **1 /INTRODUCTION :**

L'épilepsie est une maladie chronique, caractérisée par la récurrence spontanée des crises épileptiques chez le même sujet.

L'infirmité motrice cérébrale se définit comme un ensemble de troubles moteurs, de développement et de la posture causée par des lésions cérébrales non progressives survenues pendant la période prénatale, périnatale ou postnatale ,elle est associée à d'autres troubles ;l'épilepsie reste le plus redoutable car elle aggrave l'état neurologique du patient.

Peu de travaux ont été consacrés aux enfants infirmes moteurs cérébraux qui souffrent d'épilepsie, d'où l'intérêt de cette étude.

## **2 /OBJECTIFS :**

### 1- Objectif général :

Etudier sous les aspects épidémio-clinique la fréquence de l'épilepsie chez les enfants atteints d'infirmité cérébrale motrice au niveau du service de rééducation du CHU de Tlemcen

### 2- Objectifs spécifiques:

- 1- recenser les patients atteints d'infirmité motrice cérébrale et qui font des épilepsies.
- 2- faire une étude épidémiologique sur cette population afin de mieux comprendre l'incidence de l'épilepsie sur les patients atteints d'infirmité motrice cérébrale

## **3/MATERIELS ET METHODES :**

C'est une étude rétrospective, descriptive, incluant 240 patients atteints d'infirmité motrice cérébrale dont 25 présentaient une épilepsie.

Les informations étaient consignées sur une fiche technique conçue pour l'étude.

Chaque dossier a fait l'objet d'une analyse portant sur les antécédents prénataux, périnataux et post nats, les antécédents familiaux, l'entité de la paralysie cérébrale diagnostiquée, les troubles associés, le niveau de l'évolution motrice, l'électro-encéphalogramme (EEG), et le traitement.

Toutes les données étaient saisies sur ordinateur, traités et analysés à l'aide du logiciel MICROSOFT OFFICE WORD.

---

### LES CRITERES D'INCLUSION :

\*patients des deux sexes, admis au service de médecine physique et réadaptation CHU TLEMCEM pour l'injection de toxine botulinique dans le cadre de traitement de spasticité secondaire à l'infirmité motrice cérébrale.

\*Patients infirmes moteurs cérébraux souffrant d'épilepsie.

\*Dossiers exploitables.

### LES CRITERES D'EXCLUSION :

\*Dossiers inexploitables.

\*les patients qui ne présentent pas d'épilepsie associée à la paralysie cérébrale.

Nom :

Prénom :

Age :      ans

Sexe : masculin              féminin

Lieu d'habitation :

Situation socio-économique : Défavorable              Bonne

Motif de consultation en service de médecine physique et réadaptation :

Les antécédents :

A\_Personnels :

1-obstetricaux : -Durée de la grossesse :

-Maladie pendant la grossesse :

-Déroulement de l'accouchement :

2-Médicaux :

3-chirurgicaux :

B\_ Familiaux :

Développement psychomoteur :

-l'âge de maintien de la tête :

-Position assise :

-Position debout :

-la marche :

Niveau d'évolution motrice :

Epilepsie associée : Présente                      absente

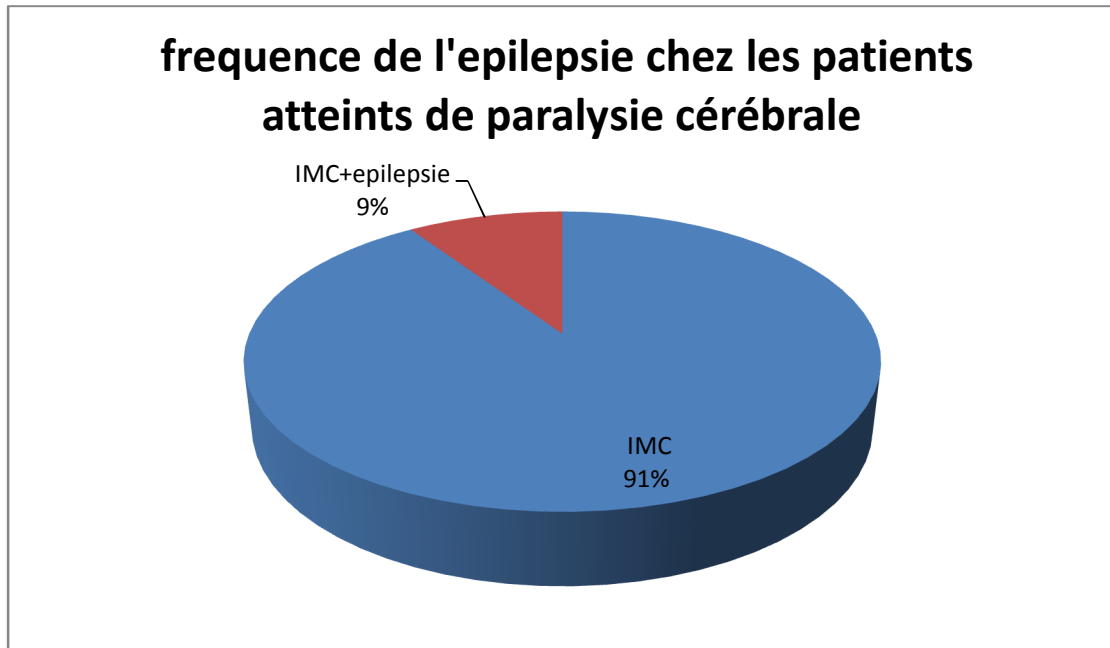
Examen complémentaire : EEG

Traitement :

## **4/RESULTATS**

### A :Repartition selon la frequence :

Au courant de notre étude, sur **240** patients admis dans le service pour injection de toxine botulinique dans le cadre de traitement de spasticité secondaire a l'infirmité motrice cérébrale, **25** présentaient une épilepsie associée soit : 10,42%.



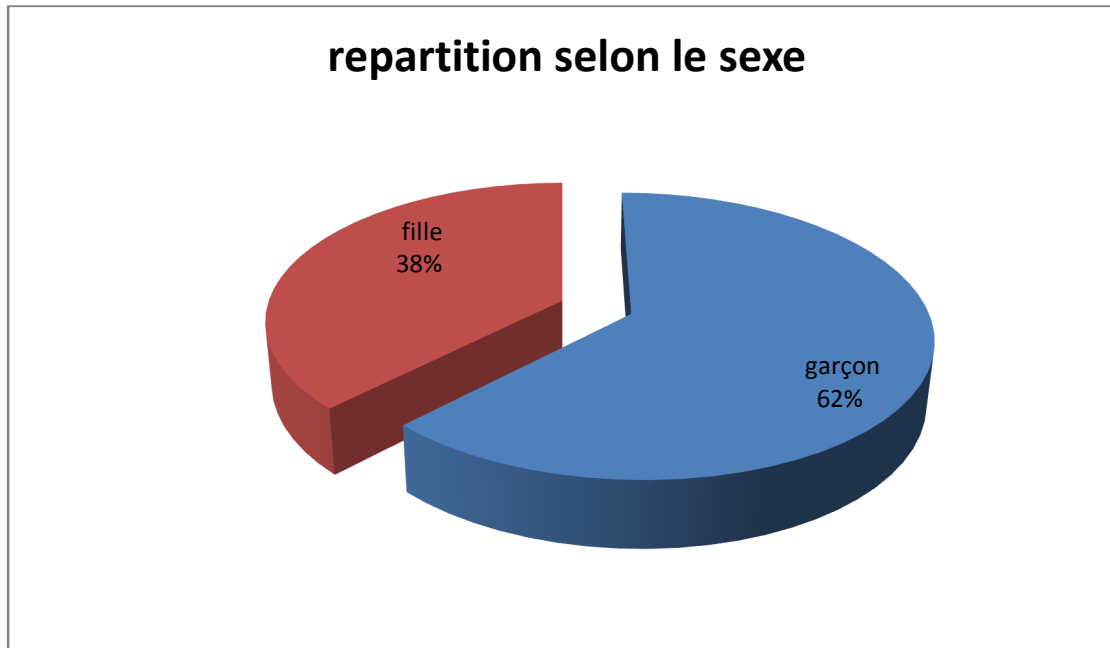
**Figure1** : fréquence de l'épilepsie chez les patients atteints de paralysie cérébrale.

**B : Répartition selon le sexe :**

Notre série comporte 15 garçons et 10 filles.

Tableau 1 : répartition des cas selon le sexe.

Le sexe	garçon	Fille	total
Nombre de patients	15	10	25
Pourcentage	60%	40%	100%



**Figure 2:** Répartition selon le sexe.

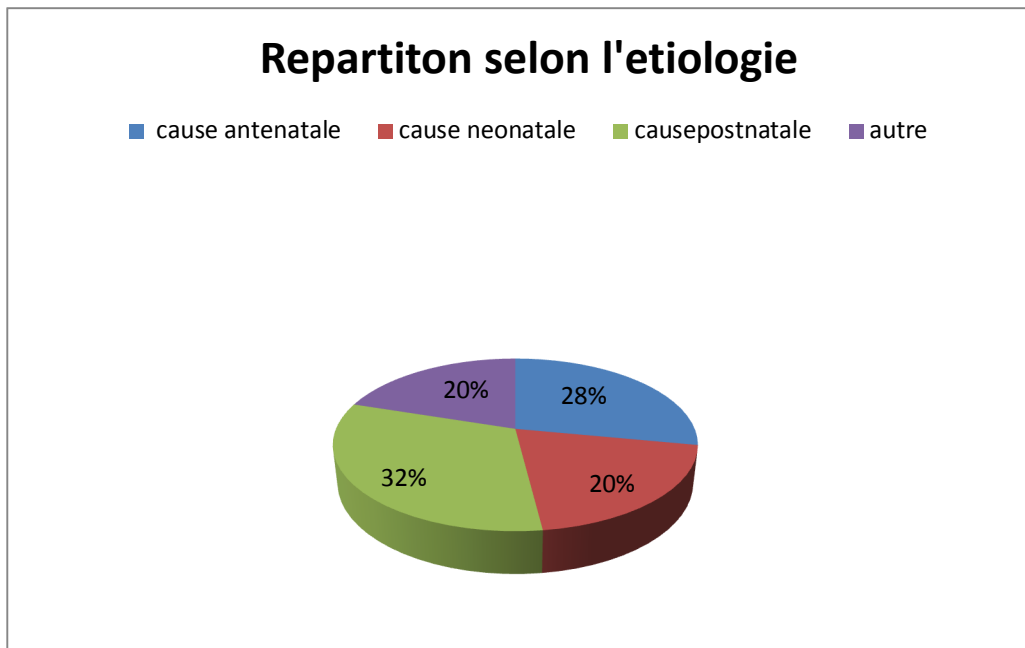
C :Répartition selon l'œtiologie :

Les étiologies anténatales, néonatales, post natales sont retrouvées dans 28% de cas , 20% de cas , 32% de cas respectivement.

Les étiologies imprécises représentent 20% des cas.

**Tableau 2 :** répartition selon l'œtiologie

Causes	Nombre de cas	Pourcentage
<b>Anténatale</b>	7	28%
<b>Néonatale</b>	5	20%
<b>Postnatale</b>	8	32%
<b>Autre</b>	5	20%
<b>Total</b>	25	100%



**Figure 3 :** Répartition selon l'etiologie.

- Les etiologies antenatales étaient dominées par la prématurité dans 85% des cas.
- Les etiologies néonatales étaient dominées par l'asphyxie néonatale dans 100% des cas.
- Les etiologies étaient dominées par les infections compliquées dans 75% des cas.

D : Répartition selon l'âge de survenue de la première crise épileptique :

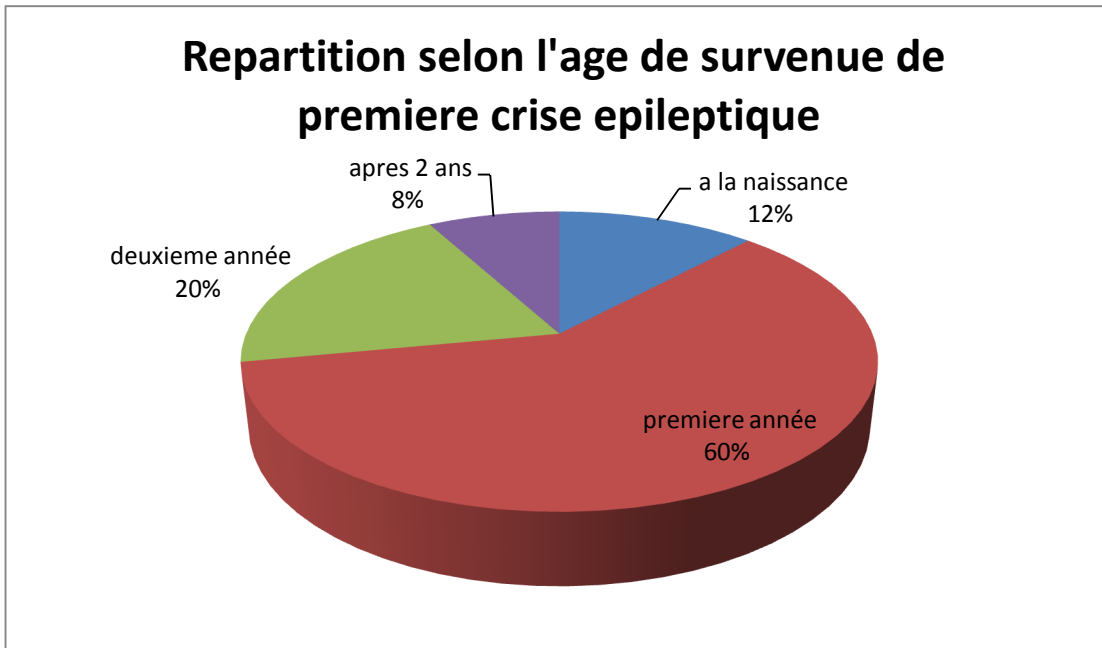
15 patients faisaient la première crise épileptique au cours de leur première année de vie soit 60%.

05 patients faisaient la première crise au cours de la deuxième année de vie soit 20%.

03 patients à la naissance soit 12% ; et 02 patients après l'âge de 02 ans soit 8%.

**Tableau 3 :** Répartition selon l'âge de survenue de la première crise épileptique.

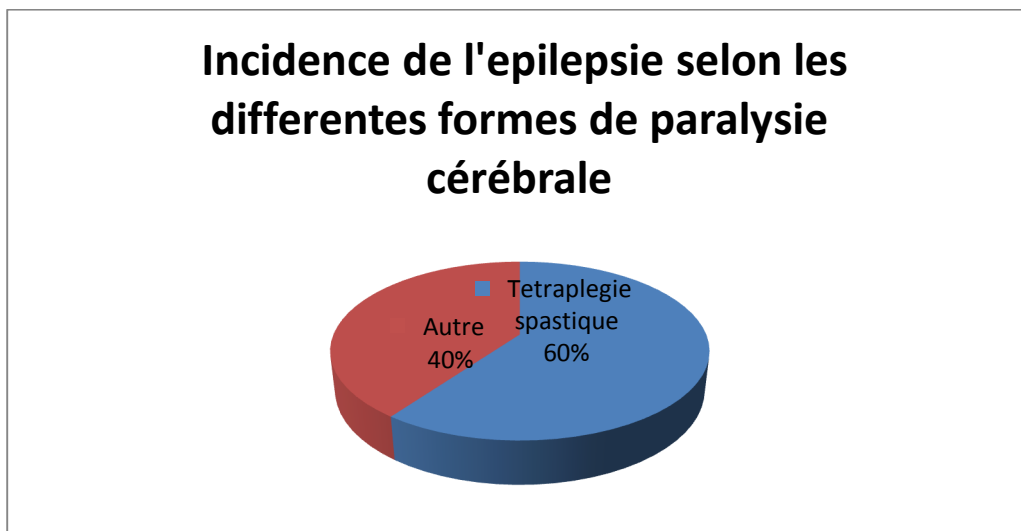
Année	Nombre	Pourcentage
A la naissance	03	12%
<ou= 01 ans	15	60%
<ou = 02 ans	05	20%
>02 ans	02	08%
Total	25	100%



**Figure 4 :** Répartition selon l'âge de survenue de la première crise épileptique

E : Incidence de l'épilepsie dans les différentes formes de paralysie cérébrale :

L'épilepsie était plus marquée dans la tétraplégie spastique 60% des cas, suivie de l'hémiplégie cérébrale infantile.



**Figure 5 :** incidence d'épilepsie selon les formes de la paralysie cérébrale

## F : Facteurs de risque exposant les enfants atteints de paralysie cérébrale à faire de l'épilepsie :

Parmi les facteurs de risque étudiés, seuls la prématurité, l'asphyxie néonatale, et les infections postnatales avaient une association statistiquement significative.

## **5/DISCUSSION :**

### 1 / Fréquence :

Notre série comporte 240 patients atteints de paralysie cérébrale dont 25 présentaient une épilepsie associée soit 10,42%, ce résultat concorde avec les résultats de la littérature.

Une étude faite au service de médecine physique et rééducation COLORADO retrouvait une incidence estimée à 15% (1).

Une étude faite au service de neurologie pédiatrique THE RUSSIAN CHILDREN CLINICAL HOSPITAL à MOSCOW, du 2007 en 2012 sur 231 enfants atteints de paralysie cérébrale, 84 présentaient une épilepsie associée soit 36,4% (2).

Une étude faite au département de neurologie pédiatrique FEDERAL UNIVERSITY OF PARANA-BRAZIL, sur une période de deux ans, sur 100 enfants, 62 présentaient des crises d'épilepsie associées à la paralysie cérébrale (3), ce taux est plus élevé par rapport aux résultats de notre étude.

### 2/ SEXE :

La plupart des études publiées dans la littérature montre une prédominance masculine chez les enfants infirmes moteurs cérébraux et épileptiques.

Dans notre série nous avons observé une prédominance masculine avec un sexe ratio (garçon/fille) de 1,5.

Ces résultats se rapprochent de ceux d'une étude faite au service d'épidémiologie à YOUNDE, CAMEROUN ; qui a noté 57% de sexe masculin avec un sex ratio de 1,3. (4)

Ceci pourrait s'expliquer par le fait que les œstrogènes influenceraient le développement du cerveau du fœtus et du nouveau-né et favoriseraient la protection contre les lésions ischémiques. (5)

### 3/INCIDENCE D'ÉPILEPSIE SELON LES FORMES DE LA PARALYSIE CÉRÉBRALE :

Nous avons trouvé la tétraplégie spastique dans 60% des cas, suivie de l'hémiplégie cérébrale infantile dans 40% des cas. L'étude faite au département de neurologie pédiatrique FEDERAL UNIVERSITY OF PARANA-BRAZIL(3) retrouvait la tétraplégie spastique dans 70,6% des cas.

L'incidence élevée de la tétraplégie spastique et de l'hémiplégie cérébrale infantile s'expliquerait par la prédominance de l'asphyxie néonatale qui en fonction de sa gravité crée



des lésions localisées soit dans un hémisphère cérébral, soit réparties dans les deux hémisphères.

L'incidence de l'épilepsie élevée dans la tétraplégie spastique serait liée à la gravité des lésions cérébrales retrouvées dans cette entité.

#### 4/L'AGE DE SURVENUE DE LA PREMIERE CRISE EPILEPTIQUE :

Dans notre série ,60% de patients qui avaient fait la première crise au cours de la première année de vie.

l'étude faite au département de neurologie pédiatrique FEDERAL UNIVERSITY OF PARANA-BRAZIL(3) et l'étude faite au service d'épidémiologie à YOUNDE, CAMEROUN (4) retrouvaient 74,2% et 68,57% de patients respectivement chez qui la première crise épileptique est survenue au cours de leur première année de vie.

Cette incidence élevée de l'épilepsie au cours de la première année de vie chez les patients atteints de paralysie cérébrale s'expliqueraient par la préexistence des lésions cérébrales.

Ces lésions selon leur gravité et leur localisation provoqueraient des crises épileptiques plus précoces.

Certains auteurs pensent qu'il existerait des facteurs génétiques non encore identifiés qui explique la survenue précoce de l'épilepsie chez les patients surtout souffrant de tétraplégie spastique (6).

#### 5/les facteurs de risque :

Les enfants prématurés sont exposés à un risque de trouble de développement moteur, cognitif et attentionnel plus important qu'un enfant né à terme.

Notre étude montre que Les étiologies anténatales étaient dominées par la prématurité dans 85% des cas. Ce résultat concorde avec les résultats de la littérature.

Les étiologies néonatales étaient dominées par l'asphyxie néonatale, l'asphyxie peut être le mécanisme responsable d'une paralysie cérébrale sous certaines conditions d'intensité et de durée suffisantes d'une part et de susceptibilité cérébrale d'autre part ; en relation avec le degré de maturation cérébrale(7).

#### **6/LIMITES DE L'ETUDE :**

- Dossiers mal organisés
- Non connaissance du logiciel END-NOTE
- Nombre de cas réduits

## **7/CONCLUSION ET RECOMMANDATION :**

C'est une étude rétrospective descriptive sur une série de 25 patients atteints de paralysie cérébrale qui présentent une épilepsie associée soit 10,42%.

Les résultats de notre étude nous montrent que la paralysie cérébrale constitue un risque majeur de survenue de l'épilepsie dans l'enfance ; ceci s'expliquerait par les lésions cérébrales préexistantes chez la majorité des patients.

Nous avons noté une prédominance masculine soit 60% ce qui correspond à un sex ratio de 1,5.

60% des patients avaient un âge inférieur à une année ; les étiologies anténatales, périnatales et post natales sont retrouvées dans 28%,20%,32% respectivement dont les facteurs de risque étaient dominés par la prématurité, l'asphyxie néonatale et infections post natales.

Une bonne prise en charge des femmes enceintes des conditions appropriées pour l'accouchement et des injections anti ictère néonatale sont susceptibles de réduire l'incidence de la paralysie cérébrale

## **7 /Référence et bibliographie**

### **7 /a- Bibliographie de la paralysie cérébrale (partie théorique) :**

- 1 / The Definition and Classification of Cerebral Palsy. Dev Med Child Neurol 2007
- 2/ Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, Dépistage et prise en charge, Rapport INSERM 2004,
- 3 LARROQUE B et Al, Etude EPIPAGE, mars 2008 5 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique
- 4/REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités
- 5/ Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, Dépistage et prise en charge, Rapport INSERM 2004,
- 6 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique, 1998, n°193, p11-22
- 7 Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, Dépistage et prise en charge, Rapport INSERM 2004, p 57
- 8 NIEL X, Les facteurs explicatifs de la mortalité infantile en France et leur évolution récente, Rapport INSEE 2011
- 9 CROTEAU P, LORANGER M, LAPORTE P, Fonctionnement cognitif et neuropsychologie clinique des enfants atteints de déficience motrice cérébrale, Motricité cérébrale 2002
- 10 Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, Dépistage et prise en charge, Rapport INSERM 2004, p 74
- 11 ANCEL P-Y, INSERM, 6ème journée de médecine fò tale, Mortzine, 2011
- 12 Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, Dépistage et prise en charge, Rapport INSERM 2004, p 61
- 13 BRIN F, COURRIER C, LEDERLE E, MASY V, Dictionnaire d'orthophonie, Ortho Edition, 2004
- 14 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique, 1998, n°193, p11-22
- 15 Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, Dépistage et prise en charge, Rapport INSERM 2004, p 62

- 16 BEJOT Y, CHANTEGRET C, OSSEBY G, CHOUCANE M, HUET F, MOREAU T, GOUYON J-B, GIROUD M, Les accidents vasculaires cérébraux du nouveau-né et de l'enfant, Revue neurologique, n°165, 2009, p 892
- 17 BRIN F, COURRIER C, LEDERLE E, MASY V, Dictionnaire d'orthophonie, Ortho Edition, 2004
- 18 BRIN F, COURRIER C, LEDERLE E, MASY V, Dictionnaire d'orthophonie, Ortho Edition, 2004
- 19 GADBOIS J-P, Les dystonies et troubles du mouvement
- 20 AMIEL-TISON C, L'infirmité motrice d'origine cérébrale, Editions Elsevier Masson, 1997, 317p, ISBN 9782294017278, p124
- 21 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique, 1998, n°193, p11-22
- 22 GADBOIS J-P, Les dystonies et troubles du mouvement
- 23 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique, 1998, n°193, p11-22
- 24 AMIEL-TISON C, L'infirmité motrice d'origine cérébrale, Editions Elsevier Masson, 1997, 317p, ISBN 9782294017278, p124
- 25 BRIN F, COURRIER C, LEDERLE E, MASY V, Dictionnaire d'orthophonie, Ortho Edition, 2004
- 26 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique, 1998, n°193, p 17
- 27 DOUTRE L, Nourrissons atteints de paralysie cérébrale, 2012, Mémoire psychomotricité, Univ Paul Sabatier Toulouse
- 28 PALISANO R, ROSENBAUM P, BARTLETT D, LIVINGSTON M, Le système de classification de la fonction motrice globale, Rapport GMFCS, 2007
- 29 LACERT P, D'HEILLY N, MAUDUYT de la GREVE I, Troubles optomoteurs de l'enfant prématuré, Motricité Cérébrale, n°21, 2000, p 41-50
- 30 TRUSCELLI D, Pathologies cérébrales : troubles associés aux infirmités, Motricité Cérébrale, n° 29, 2008, p 15-22
- 31 Déficiences ou handicaps d'origine périnatale, Dépistage et prise en charge, Rapport INSERM 2004, p 46
- 32 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique, 1998, n°193, p 72

- 33 BRIN F, COURRIER C, LEDERLE E, MASY V, Dictionnaire d'orthophonie, Ortho Edition, 2004
- 34 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique, 1998, n°193, p 41
- 35 MAZEAU M, MEURANT A, LE LOSTEC C, JOUY M-O, Les troubles de la reconnaissance des images chez l'IMC, Motricité cérébrale, 2004, n°25, p31-45
- 36 MAZEAU M, Déficits visuo-spatiaux et dyspraxie de l'enfant atteint de lésions cérébrales précoces : du trouble à la rééducation, Paris, Masson, 1995, 166p, ISBN 2-225-85008-9, p67
- 37 MAZEAU M, Déficits visuo-spatiaux et dyspraxie de l'enfant atteint de lésions cérébrales précoces : du trouble à la rééducation, Paris, Masson, 1995, 166p, ISBN 2-225-85008-9, p85
- 38 CROUAIL A, MARECHAL F, Prise en charge globale de l'enfant cérébro-lésé : troubles moteurs, cognitifs et psychiques, Paris, Masson, 2006, 170p, ISBN 2-294-02085-5, p26
- 39 BRIN F, COURRIER C, LEDERLE E, MASY V, Dictionnaire d'orthophonie, Ortho Edition, 2004
- 40 REVOL F, Infirmités motrices d'origine cérébrale ó Généralités, Rééducation orthophonique, 1998, n°193, p 73
- 41 CROUAIL A, MARECHAL F, Prise en charge globale de l'enfant cérébro-lésé : troubles moteurs, cognitifs et psychiques, Paris, Masson, 2006, 170p, ISBN 2-294-02085-5, p26
- 42 GERARD E, Etre infirme moteur cérébral, Les représentations de soi, Toulouse, Ed Privat, 1991
- 43 Pr.F. Delage cours université Lyon année universitaire 2015/2016
- 44 Dr Rbibess Zineb, Dr Sehli Meriem mémoire de fin d'études, université de Tlemcen, service de Pédiatrie, année universitaire 2011/2012
- 45 MOTRICITE CEREBRALE READAPTATION NEUROLOGIQUE DU DEVELOPPEMENT. Organe officiel du cercle de documentation et d'information (CDI) pour la rééducation des infirmes moteurs cérébraux N° 4 tome 23\_ décembre 2002.

## **7 /b- Bibliographie de l'épilepsie ( partie théorique) :**

1. Fisher RS, van Emde Boas W, Blume W, Elger C, Genton P, Lee P, et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia*. 2005 Apr;46(4):470-2.
2. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009.

- Epilepsia. 2010 Apr;51(4):676685. 3. Banerjee PN, Filippi D, Allen Hauser W. The descriptive epidemiology of epilepsy-a review. *Epilepsy Res.* 2009 Jul;85(1):31645.
4. Picot M-C, Baldy-Moulinier M, Daurès J-P, Dujols P, Crespel A. The prevalence of epilepsy and pharmaco-resistant epilepsy in adults: a population-based study in a Western European country. *Epilepsia.* 2008 Jul;49(7):123068.
5. Burneo JG, Tellez-Zenteno J, Wiebe S. Understanding the burden of epilepsy in Latin America: a systematic review of its prevalence and incidence. *Epilepsy Res.* 2005 Sep;66(1- 3):63674.
6. Kotsopoulos IAW, van Merode T, Kessels FGH, de Krom MCTFM, Knottnerus JA. Systematic review and meta-analysis of incidence studies of epilepsy and unprovoked seizures. *Epilepsia.* 2002 Nov;43(11):140269.
7. Sidenvall R, Forsgren L, Heijbel J. Prevalence and characteristics of epilepsy in children in northern Sweden. *Seizure.* 1996 Jun;5(2):139646.
8. Loiseau J, Loiseau P, Guyot M, Duche B, Dartigues JF, Aublet B. Survey of seizure disorders in the French southwest. I. Incidence of epileptic syndromes. *Epilepsia.* 1990 Aug;31(4):39166.
9. Olafsson E, Ludvigsson P, Gudmundsson G, Hesdorffer D, Kjartansson O, Hauser WA. Incidence of unprovoked seizures and epilepsy in Iceland and assessment of the epilepsy syndrome classification: a prospective study. *Lancet Neurol.* 2005 Oct;4(10):627634.
- 10.** AVOLI, Massimo ; D'ANTUONO, Margherita ; LOUVEL, Jacques et al. Network and pharmacological mechanisms leading to epileptiform synchronization in the limbic system in vitro. *Progress in neurobiology*, 2002, vol. 68, p. 167-207.
- 11.** BABB, Thomas L. ; YING, Zhong ; NOBUHIRO, Mikani et al. Brain plasticity and cellular mechanisms of epileptogenesis in human and experimental cortical dysplasia. *Epilepsia*, 2000, vol. 41, Supp 6. p.76-81.
20. DAMOISEAUX, Jessica S. ; GREICIUS, Michael D. Greater than the sum of its parts : a review of studies combining structured connectivity and resting-state functional connectivity. *Brain Structural Functions*, 2009, vol. 213, p. 525-533.
21. DE GUZMAN, P. ; D'ANTUONO, M. ; AVOLI, M. Initiation of electrographic seizures by neuronal networks in entorhinal and perirhinal cortices in vivo. *Neuroscience*, 2004, vol.123 p.875-886.
26. GARNIER, Marcel ; DELAMARE, Valéry et al. Dictionnaire illustré des termes de médecine. Paris : Maloine, 2012. XXXIV- 1054 p. ISBN : 978-2- 224-03257-9
42. KINNIER WILSON James V. ; REYNOLDS, Edward H. Translation and analysis of a cuneiform text forming part of a babylonian treatise on epilepsy. *Medical History*, 1990, vol. 34 p.185-198.
43. LASCARTOS, John ; VASSILIOS ZIS, Panagiotis. The epilepsy of the Emperor Theodore II Lascaris (1254-1258). *Journal of epilepsy*, 1998, vol. 11 p. 296-300.
44. LAZORTHES Guy. Les hallucinés célèbres. Paris : Masson, 2001. IX-133 p. Chapitre 5, les hallucinés épileptiques. ISBN : 2 -294-00459-0
45. LIGUE INTERNATIONALE CONTRE L'EPILEPSIE. Proposition de la LICe pour une révision de la terminologie et de l'organisation des crises et des épilepsies,

2010. [en ligne]. Commission sur la classification et la terminologie [réf du 1er Oct 2012].
46. LIGUE INTERNATIONALE CONTRE L'EPILEPSIE. Révision terminologique et conceptuelle de l'organisation des crises épileptiques et des épilepsies. Rapport de la Commission sur la classification et la terminologie. 2005- 2009 [en ligne]. Commission sur la classification et la terminologie [réf du 1er Oct. 2012].
54. PONTEN, S.C. ; DOUW, L. BARTOLOMEI, F. et al. Indications for network regularization during absence seizures : weighted and unweighted theoretical graph analyses. *Experimental Neurology*, 2009, vol. 217 p.197-204.
68. VIDAL SA. CAULIN, Charles (dir.). Vidal Recos : recommandations en pratiques, 2012 - 165 stratégies thérapeutiques. Issy-les-Moulineaux : Vidal, 2011, 4ème édition. Chapitres Epilepsie de l'enfant et Epilepsie de l'adulte. ISBN : 978-2-85091-200-9
70. VION-DURY, Jean ; BLANQUET France. Pratique de l'EEG. Issy-les-Moulineaux : Elsevier, Masson, 2008. XIV-282 p. ISBN : 978-2-294-08622-9
78. WIKIPEDIA. Epilepsie [en ligne]. Site internet [ réf. Du 1er Oct. 2012].
81. ZHANG, Zhiqiang ; LIAO, Wei ; CHEN, Huafu et al. Altered functional-structural coupling of large scale brain networks in idiopathic generalized epilepsy. *Brain*, 2011, vol. 134 p. 2912-2928.

### **7/c- référence de la partie pratique :**

- (1) mémoire en ligne service de médecine physique et rééducation COLORADO
- (2) Cerebral palsy and epilepsy by Alexy Kholim .published November 5<sup>th</sup> 2018.
- (3) Cerebral palsy and epilepsy FEDERAL UNIVERSITY OF PARANA-BRAZIL .review article óPubMed.com
- (4) [www.researchgate.net](http://www.researchgate.net)
- (5) R.LAPLANE, M.ETIENNE, abrégé de pédiatrie .MASSON 3eme Edition.
- (6) Prediction of outcome based on clinical seizure type in new born infants *Pediatr*, 140(2002), 707-712.

## Annexes

### Liste des tableaux de la partie pratique :

**Tableau n 1** : répartition de ces selon le sexe.

**Tableau n 2** : répartition selon l'étiologie.

**Tableau n 3** : l'âge de survenue de la première crise épileptique.

### Liste des figures :

**Figure n 1** : fréquence de l'épilepsie chez les patients atteints de paralysie cérébrale.

**Figure n 2** : répartition selon le sexe.

**Figure n 3** : répartition selon l'étiologie.

**Figure n 4** : l'âge de survenue de la première crise.

**Figure n 5** : incidence d'épilepsie selon les formes de la paralysie cérébrale.