

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
République Algérienne Démocratique et Populaire

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAÏD
FACULTE DE MEDECINE
Dr. B. BENZERDJEB - TLEMCEM



وزارة التعليم العالي
والبحث العلمي

جامعة أبو بكر بلقايد
كلية الطب
د. ب. بن زرجب - تلمسان

DEPARTEMENT DE MÉDECINE

THESE DE FIN D'ETUDES
POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Thème:

**Infirmité motrice cérébrale
Service de pédiatrie et de EHS mère et enfant Tlemcen**

Réalisé par:

**Dr. ABU ALANNAZ RAWAN
Dr. ALHRAHSHEH HAIFA**

Encadrant :

Dr.DIB

Année universitaire :

2022-2023

Sommaire:

***partie théorique:**

I- INTRODUCTION

II-DIAGNOSTIC POSITIF:

- *Signes cliniques neuromoteurs ou côté déficitaire de l'infirmité motrice cérébrale/infirmité motrice d'origine cérébrale*
- *Signes neurologiques à la fin de la première année*
- *Grands syndromes*

III-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

IV-DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE:

- *les causes anténatales
- *les causes néonatales
- *les causes postnatales

V-CONSEQUENCES:

- *les troubles digestifs
- *les troubles du sommeil
- *les troubles respiratoires
- *l'épilepsie
- *phénomènes douloureux
- *troubles de la déglutition
- *bavage
- *troubles sphinctériens

*troubles spécifiques intervenant dans la motricité

** Troubles spécifiques inhérents aux apprentissages scolaires*

VI-PRISE EN CHARGE:

*** Evaluation et prise en charge du contrôle moteur**

*** Évaluation et prise en charge de l'appareil orthopédique**

***Évaluation de la motricité du membre supérieur**

***Évaluation de la motricité bucco-faciale**

***Évaluation des capacités intellectuelles**

***Évaluation du contrôle vésico-sphinctérien**

***Évaluation médicale**

***Évaluation du comportement psychoaffectif**

***Ergothérapie**

VII- L'AVENIR

***partie pratique:**

But

Méthode

Matériels

Fiche technique: étude en fonction du:

**Nombre, durée, fréquence, et le motif d'hospitalisation*

**âge*

**sexe*

**présence ou absence de consanguinité*

**accouchement normal ou dystocique*

**existence d'asphyxie néonatale/souffrance fœtale*

**APGAR à la naissance (1ère minute)*

**poids de naissance*

**déroulement de la période néonatale*

- *notion d'épilepsie*
- *le taux d'hémoglobine*
- *décès en fonction de l'âge*

I-Introduction:

LE et LE METAYER définissent l'I.M.C. comme une conséquence GAGNARD permanente, définitive, d'une lésion quelconque mais non évolutive et non héréditaire qui a frappé l'encéphale au début de la vie de telle sorte que la symptomatologie motrice domine, et que l'intelligence est conservée au moins relativement. LE METAYER et TARDIEU ajoutent: «ces atteintes cérébrales ont suffisamment préservées les facultés intellectuelles pour permettre la scolarité»

Pour parler de l'IMC G.TARDIEU donne quatre conditions:

que l'infirmité soit due à une lésion cérébrale non évolutive;

que l'infirmité soit franchement à prédominance neuromatrice;

que les troubles soient non évolutifs, ni dégénératifs, ni héréditaires

que l'intelligence soit relativement intacte (normale ou subnormale)

Point fort : Ce n'est pas une maladie que l'on traite mais un enfant avec son histoire personnelle et familiale, et qui va garder des séquelles à long terme.

II-Diagnostic positif:

- Signes cliniques neuromoteurs ou côté déficitaire de l'infirmité motrice cérébrale/infirmité motrice d'origine cérébrale:*

Le difficile est de les détecter tôt pour savoir apporter une aide adéquate au nourrisson et savoir répondre aux questions légitimes des parents qui constatent des anomalies dans le développement. La mère ou la nourrice apporte beaucoup d'arguments au diagnostic, avant le médecin qui, se ménageant un certain recul et craignant les faux positifs, accorde au temps un pouvoir réparateur !

Cette tolérance peut devenir un piège pour les anciens prématurés dont l'âge est corrigé(âge corrigé des prématurés: l'âge chronologique est corrigé pendant les six premiers mois après la naissance, mais pas au-delà)

La situation est un peu différente quand l'anamnèse retrouve des éléments de souffrance néonatale bien documentés et consignés dans un dossier.

Cependant, on sait que, dans les premiers mois, il y a des zones d'ombre incitant à la prudence

Des enfants ont récupéré de la phase aiguë et rassurent car leur scanner cérébral a un aspect dit normal, ce qui ne signifie pas obligatoirement que le cerveau fonctionne(ra)correctement. À l'inverse, il existe des anomalies transitoires motrices [4] qui disparaîtront sans laisser de trace vers le 6e mois .Donc, le tableau clinique n'a pas d'emblée les caractères qu'il aura plus tard. Certes, plus les signes d'appel sont nombreux au départ, plus l'infirmité sera sévère. Dans tous les cas, on est loin des signes neurologiques que l'on trouve chez l'adulte après un accident vasculaire cérébral (AVC) ou toute pathologie cérébrale acquise.

Avant tan, s'agit-il d'un retard psychomoteur ou d'un déficit posturo -moteur?

L'enfant IMC se présente avec un déficit des acquisitions motrices accompagné plus ou moins d'un retard général de développement. Il est facile de parler d'un retard psychomoteur avec une appréciation d'ordre quantitatif, mais cette attitude est à proscrire, puisque les anomalies motrices de l'IMC sont qualitatives et durables. L'utilisation des tests de développement général comme le Brunet-Lézine demande une lecture critique des résultats. Un quotient de développement peut être abaissé pour diverses raisons, posturo motrices en particulier, quelle qu'en soit l'étiologie.

En fait, le futur IMC a ses propres caractéristiques, c'est un nourrisson aux conduites motrices monotones, sans richesse et peu variables selon les phases de son état d'éveil. L'axe corporel est mou et les membres raides ou parfois les redressements de la tête sont excessifs ,avec une sorte d'opisthotonos, pouvant faire croire, à tort, à une capacité rassurante et précoce. Ce bébé désorientant est difficile à prendre dans les bras car son petit corps ne s'adapte pas aux gestes naturels de l'adulte. Et pourtant, la communication passe et les messages que l'enfant transmet à sa façon indiquent que son trouble n'est pas d'ordre psychique.

Le diagnostic précoce d'une atteinte motrice d'origine cérébrale ne se fait pas sur l'étude des réflexes archaïques, sur la lecture rétrospective d'un indice d'Apgar bas, sur des réflexes ostéotendineux vifs.

Le recueil de ces données n'apporte que des arguments complémentaires au dossier.

La nouvelle approche est de nettement distinguer la part qui revient à la motricité parmi les aptitudes du bébé; elle étudie les organisations globales précâblées , décrites par Grenier et Le Métayer depuis 1980. Elles ont l'intérêt d'être affranchies d'une quelconque participation mentale puisqu'elles sont l'expression de la motricité automatique inconsciente qui assure les réactions antigravitaires et gèrera l'équilibre de l'axe dans les activités de soutien. Les indices de normalité de la motricité en devenir (Grenier) sont tirés de leur présence et de leur qualité.

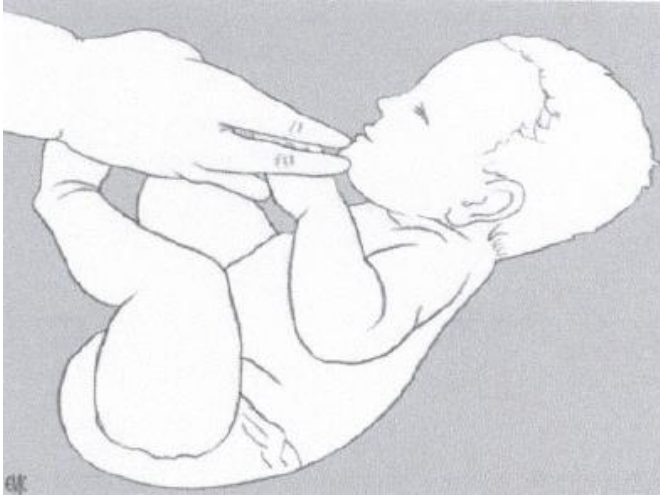


Figure 1. Réaction globale d'un nourrisson valide dans l'épreuve du « tiré-assis ». Noter la participation des membres inférieurs et la flexion du bassin.

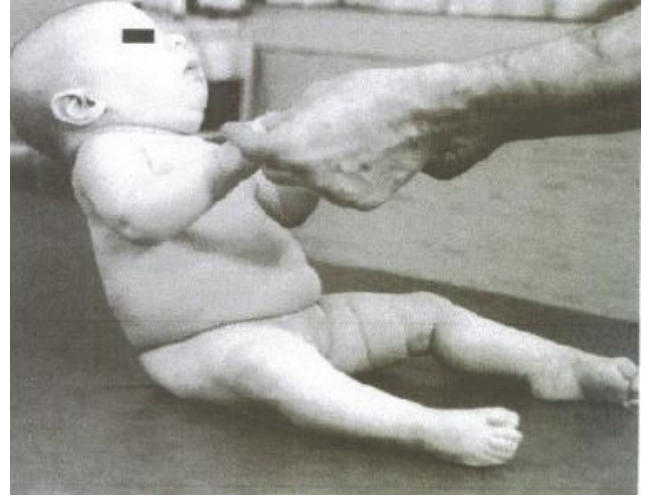


Figure 2. Réaction d'un enfant pathologique de 3 mois dans le tiré-assis. Noter la posture anormale des membres inférieurs en même temps que l'insuffisance de réaction.

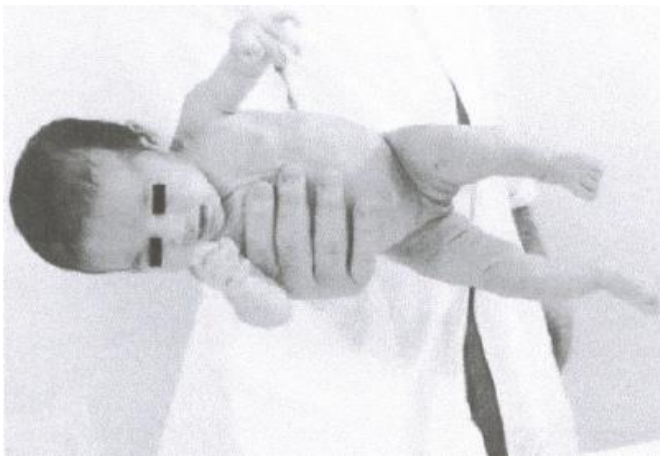


Figure 3. Réaction d'un jeune nourrisson valide à l'inclinaison latérale lente. Bonne réponse automatique de l'axe du corps et écartement simultané des cuisses,

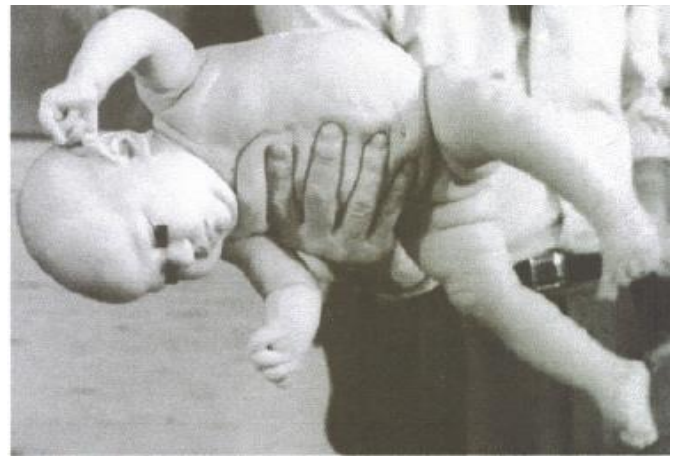


Figure 4. Réaction du nourrisson pathologique. Insuffisance de réponse de l'axe du corps contrastant avec l'excès de contraction des muscles des membres inférieurs et la posture anormale de ceux-ci.

•Signes neurologiques à la fin de la première année:

La paralysie cérébrale (PC) offre plus une impression de raideurs que de paralysie.

La liste des raideurs musculaires comprend la spasticité, la rigidité, la dystonie, la dyskinésie et les mouvements involontaires. L'examen doit apprécier la part d'hypotonie axiale dans les postures de station-locomotion.

Une symptomatologie cérébelleuse est rarement isolée dans la PC, elle est associée volontiers aux syndromes extrapyramidaux. Seule, elle fait évoquer des maladies génétiques et/ou malformatives touchant le cervelet.

La topographie des séquelles est éminemment variable sur les membres; elle peut atteindre la sphère buccofaciale et gêner l'alimentation-déglutition et les productions orales, de façon définitive.

Moderniser l'examen:

Le jargon médical est un moyen interactif bien pauvre. Dans la médecine d'évaluation qui caractérise le domaine rééducatif et de réhabilitation, Tardieu avait proposé de procéder à un examen factoriel. Cette proposition est encore d'actualité et devrait connaître un regain d'intérêt avec les traitements modernes protocolaires où il faut préciser le paramètre visé.

Le principe est d'examiner le sujet de la posture la plus simple à la plus compliquée afin d'apprécier le retentissement du ou des troubles élémentaires sur l'état fonctionnel.

Observation du sujet couché et rassuré (facteur B)

C'est un préalable indispensable qui permet de vérifier la présence d'enraidissements avec ou sans mouvements involontaires, leur distribution, leur intensité en fonction de l'anxiété facilement réveillée. L'observation de cet état basal s'effectue sous l'influence de perturbations de l'environnement (facteur E) tels bruit soudain, menace, calcul mental, autant de facteurs qui, engendrant une hyperexcitabilité médullaire, demandent un contrôle personnel de la situation. Ces deux facteurs sont —ou non - présents et ne vont pas de pair.

Examen du muscle:

L'examen du muscle s'effectue d'abord à vitesse lente jugeant de l'élasticité musculaire dans la fenêtre articulaire, puis à vitesse rapide jugeant de la qualité du réflexe d'étirement (myotatique). La spasticité se définit précisément par une exagération de ce réflexe: la traction (composante cinétique) bloque l'étirement après une latence de 400 ms, induisant une résistance statique dont la vitesse de décroissance est variable. En électromyogramme (EMG) de surface, le phénomène est évident et se distingue des myogrammes de l'activité musculaire spontanée. En clinique, ce type de mécanisme pathologique est souvent incriminé pour expliquer l'équin du pied à la marche.

Certaines pathologies s'accompagnent au contraire d'insuffisance de réponse à la traction rapide, c'est le cas de la symptomatologie cérébelleuse où le manque de freinage du geste est une donnée classique.

Testing:

C'est un examen intéressant dans les affections périphériques, il perd de sa valeur dans la PC où il s'agit de paralysie de fonction. En effet, un testing rassurant en décubitus ne permet pas d'anticiper sur le fonctionnement global d'un segment corporel.

Examen vertical:

Certains sujets n'ont guère de troubles à l'examen « horizontal », mais mis en position assise ou debout, l'organisation motrice est défaillante, et toute stimulation rapide, bien qu'adaptée à l'âge et à l'évolution du sujet, autour du point d'équilibre, accentue la défaillance.

Geste finalisé:

Les contractions excessives des muscles lors d'un geste finalisé peuvent s'expliquer par les troubles neuromoteurs déjà signalés ou révéler un manque de sélectivité de la commande nerveuse centrale ou ils peuvent s'imposer comme une compensation bénéfique contre une grande faiblesse posturale. Les anomalies de coordination ne sont pas toujours liées à un défaut d'expérience mais annoncent une dyspraxie durable. [11]

La règle est de faire l'analyse de ce qui paraît être trop raide et d'éviter de tout ramener à la spasticité avec son cortège de traitements antispastiques classiques per os ou par infiltrations (toxine botulique, par exemple). La variabilité des résultats pourrait s'expliquer par le manque de rigueur des indications, les effets positifs du placebo dans les études en double aveugle font penser.

Rétraction musculotendineuse:

La réduction notable de l'amplitude du mouvement entraîne un haut risque de complications orthopédiques dans le secteur concerné, en premier lieu, des modifications du muscle dans sa partie viscoélastique sous forme de « rétraction », différente de la fibrose des maladies neurologiques périphériques. Il s'agit d'une résistance musculaire passive, muette à l'EMG, due à une brièveté du muscle et/ou du tendon, secondaire aux ordres de contraction excessifs qui finissent par mettre le corps du muscle en position raccourcie, à laquelle il s'adapte.

Grands syndromes : *Les grands syndromes se dessinent au-delà des premiers mois et ont des caractéristiques liées aux circonstances lésionnelles.*

Maladie de Little:

La maladie de Little est la complication des anciens prématurés qui n'échappent pas à la leucomalacie intraventriculaire cavitaire (Fig. 5). Elle est composée d'une atteinte diplégique, spastique d'intensité variable qui entraîne une extension forte des membres inférieurs, avec équinisme et adduction des cuisses réalisant une attitude en ciseaux.

La déambulation est possible vers 3 ans dans les formes moyennes. Les complications articulaires sur les hanches sont fréquentes si les mesures préventives ne sont pas suivies avec régularité. L'âge auquel on doit donner des aides de marche se discute, les avis sont partagés entre la relative liberté fournie et le besoin d'apprendre à exercer son corps en difficulté.

En outre, la maladie de Little comprend des troubles visuo-moteurs, non seulement des strabismes mais aussi des troubles du balayage du champ visuel ou de l'attention visuelle

Ces difficultés engendrent une dyspraxie c'est-à-dire une impossibilité de réaliser les séquences d'un geste et certains problèmes d'apprentissage scolaire (cf. infra, troubles associés) où le contrôle visuel entre en jeu, comme l'écriture et le dénombrement.

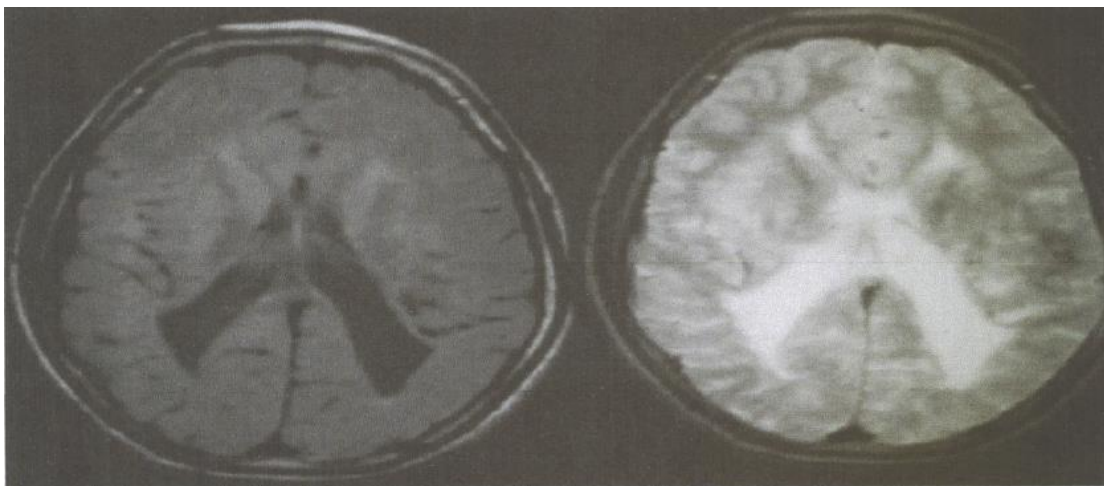


Figure 5. Imagerie par résonance magnétique (IRM) montrant une leucomalacie périventriculaire particulièrement visible dans les zones pariéto-occipitales, chez un ancien prématuré porteur d'une maladie de Little.

Hémiplégie cérébrale infantile congénitale:

L'hémiplégie cérébrale infantile congénitale est une atteinte qui se révèle après un intervalle considéré classiquement comme libre pas de notion de problèmes pendant la grossesse ni à l'accouchement qui a eu lieu à terme dans la majorité des cas.

Les examens comme le scanner ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (Fig. 6) mettent en évidence des lésions souvent impressionnantes constituées à bas bruit.

Le diagnostic se fait au moment où l'enfant commence à manipuler et met en défaut un côté de son corps. Parfois le diagnostic est tardif, à l'âge habituel de la marche, entre 18 et 24 mois, sur le constat qu'un pied se met en équin ! En fait, un interrogatoire rigoureux retrouve des signes d'appel en comparant les deux côtés. Du côté « hémiplégié », le nourrisson ne sait pas pousser son bras dans la manche, a ses orteils en griffes. Les troubles de la main sont moteurs et sensoriels, un tiers des mains paralysées seulement fournit une assistance à la main valide. L'atteinte de la main droite est plus handicapante dans la vie d'adulte. Une hémianopsie latérale homonyme est à chercher dès que possible. L'épilepsie lésionnelle est fréquente.

L'atteinte du langage dans les hémiplégies droites est rare. Contrairement à ce que pourrait laisser espérer l'acquisition assez rapide de la marche, l'évolution psychique et/ou mentale des hémiplégiques n'est pas simple, [13] ainsi que leur intégration dans le tissu social.

Athétose

L'athétose est liée à une atteinte de la substance grise centrale (Fig. 7) qui se manifeste par des mouvements involontaires des extrémités accompagnés de mouvements de torsion de la tête et du cou. Leur répartition est variable, diffuse le plus souvent, leur intensité augmente avec les facteurs de stress et la complexité du geste. Ils s'impriment sur le mouvement organisé en le parasitant. Le sommeil les arrête. Ils peuvent être en partie réduits par maîtrise personnelle et anticipation et mieux avec l'aide de médicaments de type acide gamma-aminobutyrique (GABA)-ergique. Ils peuvent au contraire être d'une telle violence qu'ils induisent rapidement des attitudes vicieuses et douloureuses sur l'axe rachidien cervical. L'atteinte de la sphère buccofaciale gêne l'alimentation et la déglutition, devenant parfois un handicap majeur, responsable de fausse route trachéale si la technique d'alimentation n'est pas adéquate. La dysarthrie est fréquente, pouvant aller jusqu'à l'impossibilité d'une parole intelligible mais laissant intacte l'évolution du langage intérieur et permettant l'apprentissage de la lecture. Les patients atteints d'athétose peuvent garder des capacités mentales élevées si les lésions restent localisées

aux noyaux gris centraux. Ils sont capables d'assimiler l'usage d'aides à la communication et de suivre des scolarités longues.

Formes mixte

Elles dénoncent la variété des tableaux cliniques qui ne peuvent recevoir d'étiquettes précises. Il est clair qu'il est préférable d'en analyser les multiples facettes plutôt que d'en rester à des appellations vagues, comme tétraplégies pyramidales ou spastiques ou dystoniques, etc.

Formes graves: Les formes graves touchant l'axe corporel et les membres supérieurs requièrent une tierce personne à vie.



Figure 6. Imagerie par résonance magnétique (IRM) montrant une Fente schizencéphalique chez un enfant porteur d'hémiplégie cérébrale infantile.

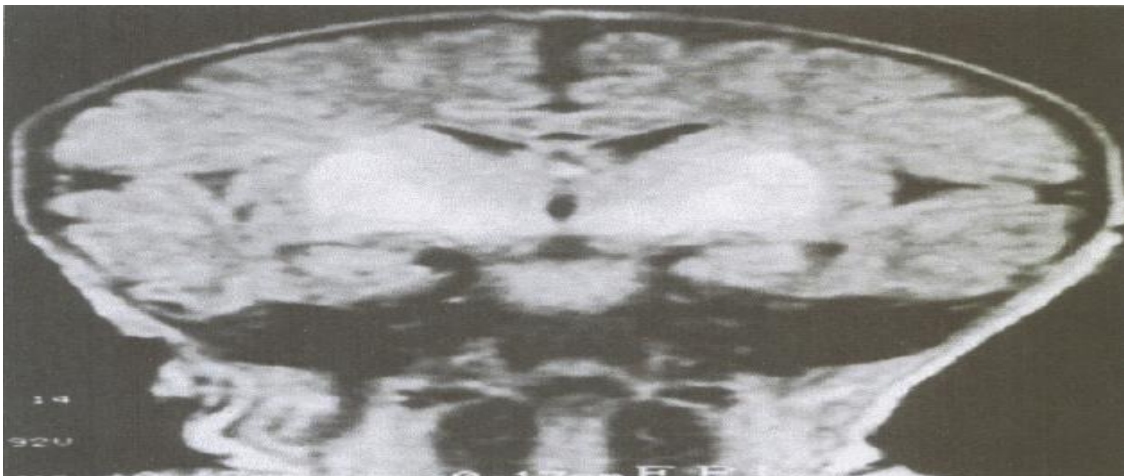


Figure 7. Imagerie par résonance magnétique (IRM) montrant une nécrose

bilatérale des noyaux gris centraux chez un enfant ayant souffert néonatale à terme et porteur d'une athétose.

III-Diagnostic différentiel:

Les maladies périphériques ne posent pas de vrais problèmes ; les atteintes du plexus brachial font parfois évoquer une hémiparésie mais un examen correct rectifie la première orientation.

Les atteintes médullaires hautes par malformations de la charnière peuvent faire hésiter mais l'anamnèse a des spécificités et les radiographies du rachis cervical sont évocatrices.

Plus difficile est le diagnostic de maladies qui ont des signes neuromoteurs en commun avec la pathologie congénitale de l'IMG/IMOC et qui n'auront que secondairement des signes caractéristiques. Parmi les maladies génétiques, on distingue la maladie de Lesch-Nyhan dont les signes n'apparaissent pas avant la fin de la première année. L'acidurie glutarique provoque une athétose après les épisodes convulsifs qui ouvrent l'enquête du diagnostic, l'ataxie télangiectasies donne un syndrome cérébelleux. La liste n'est pas close, il existe des maladies neuro dégénératives pas toujours étiquetées, à évolution lente, qui, au début, peuvent en imposer pour une paralysie cérébrale.

Les malformations du cerveau ou du cervelet peuvent déterminer une souffrance néonatale car le nouveau-né n'est pas apte à suivre la progression de l'accouchement, seuls les examens radiologiques feront la certitude de la cause.

Il existe des cas douteux où la diplégie qui ressemble à la maladie de Little est en fait une paraplégie génétique liée à l'X chez un enfant né en avance et qui fait évoquer les séquelles d'une « vraie » prématurité.

Les pièges existent, il est important de bien mener l'entretien avec les familles et de recourir si nécessaire à des examens complémentaires pour être sûr du diagnostic et mener des actions de prévention si besoin.

TV-Diagnostic étiologique:

Les causes peuvent être survenues avant la naissance (anténatale), pendant l'accouchement ou dans les premiers moments des naissances (néonatales) ou postnatales (classiquement pendant les deux premières années). Chez l'enfant à terme, il s'agit de lésions cérébrales secondaires à un trouble circulatoire survenu dans le troisième trimestre de la grossesse et provoquant une ischémie (diminution ou arrêt de l'apport de sang) ou

une hémorragie, le plus souvent dans les zones fonctionnelles des territoires des gros vaisseaux. Les lésions se trouvent au niveau du cortex cérébral.

Chez l'enfant prématuré, il s'agit du déclenchement d'un enchaînement de phénomènes toxiques pour les cellules cérébrales, entraînant la mort ou la mauvaise croissance des cellules. Cela se traduit par une leucomalacie péri ventriculaire(LMPV) par lésions de la substance blanche autour des ventricules cérébraux.

Chez l'enfant après la naissance, les phénomènes toxiques qui peuvent léser le cerveau provoquent des lésions cérébrales diffuses et s'apparentent plus au traumatisme crânio cérébral qu'à l'IMC.

On observe actuellement une augmentation des causes anténatales par rapport aux causes néonatales ou post-natales. Ainsi, les lésions visibles sous forme de LMPV seraient d'origine prénatale dans un tiers à la moitié des cas. Le rôle de l'inflammation et du contexte infectieux est actuellement incriminé dans la genèse des lésions cérébrales, alors que le rôle de l'insuffisance circulatoire aiguë est rarement prouvée. Cette évolution va de pair avec une modification de la symptomatologie : les troubles moteurs purs sans troubles associés sont moins fréquents.

L'IMC n'est pas une maladie génétique. Cependant, il existe des risques de récurrence lors de grossesses ultérieures si la cause de l'accident périnatal est liée à une pathologie maternelle non contrôlable. On sait aussi qu'il existe des familles de prématurés, des familles de petit poids de naissance: le risque de récurrence d'IMC est alors de 1 à 2 %. Un tableau d'IMC sans cause évidente doit être surveillé très régulièrement : il peut s'agir d'une maladie neurologique dégénérative, très lentement évolutive (et non d'une IMC). Les progrès de la génétique et de l'imagerie médicale, notamment, permettent de mieux dépister ces pathologies.

Parmi les causes anténatales, on peut retrouver:

- ***un accident vasculaire cérébral.*** Les données actuelles tendent à montrer qu'il s'agit plus souvent d'une série de conditions anténatales sous-optimales que d'un seul accident; les difficultés à l'accouchement ne sont d'ailleurs pas forcément la cause des lésions mais peuvent être une conséquence de l'hypotonie secondaire à la souffrance d'origine anténatale;
- ***une malformation cérébrale.***
- ***une infection du fœtus ou fœtopathie*** (Cytomégalovirus, toxoplasmose...,

Parmi les causes néonatales, on peut retrouver:

- ***une prématurité*** : naissance avant 37 semaines d'aménorrhée (SA: après les dernières règles), soit en principe huit mois de grossesse. Le risque de lésion cérébrale par ischémie(réduction ou arrêt de l'apport sanguin artériel, et donc d'oxygène) est plus important dans les cas de prématurité avant 32 SA avec petit poids de naissance (PN), car la régulation de la circulation cérébrale se fait moins bien.

- ***un ictère nucléaire:*** la lésion cérébrale est provoquée par un ictère (ou « jaunisse »: augmentation du taux de bilirubine dans le sang, substance toxique pour les noyaux (« nucléaire ») gris centraux. La surveillance rapprochée du nouveau-né a permis de diminuer de façon significative de tels accidents qui entraînaient en particulier des tableaux d'athétose

- ***une souffrance néonatale*** : la lésion cérébrale peut être provoquée par un traumatisme

obstétrical (accouchement difficile), par une hypoxie (diminution de l'apport d'oxygène).

Parmi les causes postnatales, (chez le nouveau-né ou le nourrisson), on peut retrouver:

- **une infection** : séquelles de méningite, encéphalopathie liée au virus du SIDA;

- **un traumatisme** : accident de la voie publique, syndrome de Silverman (enfants victimes de sévices provoquant, entre autres, des lésions cérébrales) .

- **un traitement de tumeur** : lésion secondaire à l'intervention chirurgicale ou à la radiothérapie;

une maladie métabolique (acidurie glutarique par exemple)

Lien entre tableau et cause la symptomatologie dépend de la localisation de la lésion. L'ischémie corticale diffuse du nouveau-né à terme (non prématuré) donne un tableau de tétraplégie avec microcéphalie (petite tête), l'ischémie des noyaux gris donne un tableau d'athétose, les lésions ischémiques hémisphériques focales peuvent donner une hémiplégie, la prématurité entraîne souvent une diplégie spastique.

V-Conséquences de l'histoire médicale:

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-oesophagien, exacerbe la spasticité et l'inconfort du sujet. Des moyens simples peuvent y remédier: massages abdominaux transverses, prise d'un verre d'eau bien fraîche au lever, installation correcte sur les toilettes permettant de détendre la périnée;

- le retard staturo pondéral peut être la conséquence directe du petit poids de naissance. il s'agit plus exactement d'un ralentissement de la vitesse de croissance dont le mécanisme physiopathologique principalement évoqué est une sous-nutrition. [20] La pratique d'une gastrostomie avant l'âge de 2 ans peut corriger ce retard de croissance. D'autres hypothèses sont avancées: des troubles de la croissance d'origine neurotrophique, une absence d'activité physique. Le traitement par hormones de croissance pourra être discuté. il reste contesté chez l'IMC car il existe un risque d'aggravation des déformations osseuses. Les carences en hormones de croissance, mises en évidence, pourraient être secondaires et s'apparenter au nanisme d'origine psychosociale;

- le retard pondéral peut aussi être secondaire à des troubles de la déglutition ou à une consommation énergétique accrue par les mouvements anormaux (athétose). Les carences alimentaires doivent être prévenues. Une adaptation du régime alimentaire peut suffire à réajuster l'équilibre. Parfois, une gastrostomie est nécessaire.

A contrario, c'est le surpoids qui guette l'enfant quadriplégique ou diplégique au moment de la puberté. Sa consommation énergétique est globalement plus faible que celle du sujet normal, du fait de la diminution de l'exercice physique.

Troubles du sommeil. Ils sont souvent bien difficiles à élucider. On retient des causes organiques aux troubles du sommeil telle l'hypoxie nocturne, la douleur ou des causes comportementales telles les difficultés de séparation parent/enfant ou la difficulté dans

l'installation de l'enfant. Les troubles du sommeil constituent un fait majeur pour voyeur de dérèglement de la vie familiale et doivent être dépistés au plus tôt. Si des anomalies du cycle veille/sommeil d'origine neurologique sont détectées (pointes ondes continues du sommeil, dysrégulation dans la sécrétion de mélatonine), cela évoque des syndromes neurologiques qui remettent en cause le diagnostic d'IMC.

Troubles respiratoires. Ils peuvent être la conséquence d'une maladie des membranes hyalines chez l'ancien prématuré broncho dysplasie). Ils peuvent être la traduction de fausses routes. Certains enfants peuvent aussi avoir du mal à expectorer. La prévention passe par la recherche et la prise en charge des troubles de l'alimentation, la kinésithérapie respiratoire, les traitements stimulants de l'immunité et la vaccination antigrippale systématique. La prescription de fluidifiants est contre indiquée chez ces enfants car elle aggrave le risque de fausses routes. La prescription d'une kinésithérapie respiratoire doit rester circonscrite aux épisodes infectieux reconnus car les manœuvres peuvent aggraver un reflux gastro œsophagien ou une irritation broncho laryngée et empêcher la maîtrise du cercle vicieux irritation/inflammation/encombrement.

Épilepsie. Elle est relativement rare chez l'ancien prématuré dont l'atteinte touche essentiellement la substance blanche. Elle peut apparaître dans l'évolution d'une hémiplégie cérébrale infantile ou des lésions corticales d'origine vasculaire comme le syndrome transfuseur-transfusé. Chez le nourrisson, son expression clinique est celle de spasmes en flexion; plus tard, chez l'enfant d'âge scolaire, des crises partielles (motrices ou cognitives), ou des crises généralisées peuvent se manifester. Leur apparition n'aggrave pas le handicap moteur mais peut entraîner une stagnation des acquisitions scolaires. Après une première crise, un traitement antiépileptique est nécessaire sur ce cerveau lésé. Sa suspension peut être tentée après deux ans passés sans crise mais est le plus souvent nécessaire sur le long terme.

Phénomènes douloureux. Les causes somatiques au mal être corporel de l'IMC sont nombreuses et fréquemment rencontrées (Tableau 1). 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. L'échelle de San Salvador permet de se reporter à des critères cliniques qui conforteront cette hypothèse diagnostique.

Tableau 1. Causes de phénomène douloureux chez l'infirmes moteur cérébral.

- *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

Conséquences de l'atteinte motrice sur les appareils autres que l'appareil locomoteur:

Troubles de la déglutition. Chez l'IMC, ceux-ci peuvent passer inaperçus. Leur mode de révélation (Tableau 2) peut être accidentel (malaise, troubles respiratoires), ou liés au retentissement sur l'organisme (retard pondéral). La symptomatologie (Tableau 3) peut être centrée sur des troubles de la prise alimentaire (refus d'alimentation, exclusion des solides, mutisme brutal, perturbation du faciès) ou des fausses routes (Tableau 4) (toux, nasonnement, tachycardie brutale, dyspnée brutale), des difficultés à déglutir (augmentation du temps buccal, plusieurs tentatives de déglutition avant d'avaler, augmentation de la durée des repas, résidus alimentaires dans les cul-de-sac), mouvements de facilitation visant à déclencher le réflexe pharyngien (projection antérieure, du cou, mouvement de flexion/extension du cou avec risques majeurs de provoquer ces fausses routes).

La plupart des fausses routes de l'IMC peuvent être imputées à un mauvais positionnement du cou qui est en hyper extension (mauvaise installation, contractions d'origine neurologique, insuffisance du maintien postural). Le maintien correct de la posture assise et la présentation adéquate des aliments permettent alors d'éviter les fausses routes: il s'agit de garder la nuque en légère flexion antérieure pour que le larynx remonte dans le pharynx, protégeant ainsi les voies aériennes inférieures.

L'organisation d'une déglutition efficace et régulière peut être entravée par des troubles des gnosies (reconnaissance des textures, par exemple) ou des troubles des praxies (mauvaise automatisation de l'enchaînement moteur). Typiquement, l'IMC souffre d'une atteinte limitée à la sphère buccale (mouvements de pro traction de langue, réflexe de fermeture de la bouche exacerbé, fuites de salive par hypo mobilité labiale etc.). Des manœuvres de guidage manuel vont aider à provoquer une organisation motrice plus probante pour l'alimentation. On peut être amené à contre-indiquer l'alimentation per os s'il y a un risque vital (Tableau 5).

Bavage. Le bavage abondant est inesthétique; il limite la constitution du bol alimentaire et sa bonne assimilation. Il peut être secondaire à un trouble gnosique bucco facial, à une occlusion labiale incomplète ou à une augmentation du délai entre phase de succion et phase de déglutition, enfin à une déglutition trop peu fréquente. La rééducation, lorsqu'elle est possible, demande des capacités de rétrocontrôle importantes. Aucun médicament n'est

réellement efficace, car l'origine du problème n'est pas une hypersécrétion de salive, mais une mauvaise mécanique de son écoulement. Des interventions chirurgicales sont proposées, en cas d'échec de la rééducation et sous réserve d'une absence de trouble de la déglutition, mais dans un nombre de situations très limité. L'intervention consiste en une ligature du canal d'une parotide avec implantation postérieure des canaux des sous-maxillaires ou en la section de la corde du tympan. Si les résultats sur la sécrétion salivaire sont probants, ils restent souvent transitoires et créent un désagrément notable au cours de l'alimentation du fait de l'épaississement de la salive.

Troubles sphinctériens. *L'atteinte neurologique ne touche pas l'appareil vésicosphinctérien, le système nerveux autonome étant intègre Certains dysfonctionnements peuvent avoir une origine neurologique : contractions du périnée et du sphincter strié ou difficultés de détente. Un traitement médicamenteux peut alors être proposé.*

Tableau 2. Complications d'un trouble de l'alimentation.

Malaise

Retard staturo-pondéral

Bronchites à répétition

Fibrose pulmonaire interstitielle

Oblitération bronchique

Atélectasie persistante

Pneumonie récurrente

Toux chronique

Infections ORL à répétition

Problème auditif

Troubles de l'articulé dentaire

Trouble du sommeil

Troubles de la relation

Comportement particulier vis-à-vis de la nourriture

Posture particulière

Tableau 3. Symptomatologies du temps buccal et du temps pharyngé.

Symptomatologie du temps buccal:

Difficultés à mastiquer, à mordre; succion faible

Refus d'alimentation; exclusion de certains aliments

Reflux nasal; vomissements

Incontinence salivaire; encombrement rhinopharyngé

Guidage du mouvement (présentation particulière des aliments, utilisation du doigt pour pousser les aliments)

Symptomatologie du temps pharyngé:

Mutisme brutal; perturbation du faciès

Augmentation du temps buccal; enchaînement de plusieurs tentatives de déglutition

Augmentation de la durée des repas

Présence de résidus alimentaires dans les récessus

Réflexe de toux exacerbé; bronchites à répétition; malaises; troubles du sommeil

Mouvements de facilitation:

Projection antérieure du cou

Hyper extension de nuque ;fermeture des lèvres; appui sur les joues

Tableau 4-Causes de fausses routes chez l'infirmes moteur cérébral.

- *Positionnement de la nuque en hyper extension*
- *Absence de fermeture labiale (cocon tractions bucco faciales, tonus trop faible du sphincter labial, trouble de l'articulation temporo mandibulaire, rétraction de la lèvre supérieure)*
- *Cocon tractions avec pro traction linguale*
- *Fatigue ou trouble de la vigilance (en particulier si médication associée)*
- *Absence de phase de préparation quand l'enfant est nourri par un tiers avec introduction à l'improviste de la cuillère*
- *Prise alimentaire à un rythme trop rapide*
- *Alimentation insipide ou trop lisse, ne permettant pas une imprégnation sensorielle donc un contrôle moteur suffisant*

- RGO ou infection pulmonaire associée

Tableau 5. Contre-indications à l'alimentation per os.

Trouble sensitif pharyngé

Absence de réflexe de toux

Insuffisance de réflexe de toux

Trouble de la vigilance

Déglutitions rares (moins de 3 par minute)

Extension de la lésion au-delà des zones dévolues à la motricité

Extension de la lésion au-delà des zones dévolues à la motricité:

Troubles spécifiques intervenant dans la motricité. Dans l'infirmité motrice cérébrale, l'atteinte plus ou moins étendue des structures du système nerveux central impliquées dans la programmation motrice va nuire au développement d'une motricité harmonieuse, ajustée et rapide. Un trouble des fonctions d'intégration sensorielle, souvent caché par l'atteinte des fonctions motrices, peut modifier ou empêcher le contrôle moteur, que celui-ci soit d'origine visuelle ou vestibulaire, tactile ou kinesthésique. L'enfant se retrouve alors dépendant non seulement des contraintes de son corps difficile à commander mais aussi de l'environnement qu'il va avoir du mal à appréhender. Ces troubles sont fréquents chez l'ancien prématuré.

Chez certains sujets, porteurs d'athétose en particulier, ils peuvent être totalement absents : on est alors surpris de constater la dextérité et l'engagement corporel de ces enfants, parfaitement habiles à construire des séquences motrices complexes et contrôlées allant jusqu'à prendre en compte leurs mouvements parasites.

Trouble visuoperceptif. Il s'agit d'une difficulté pour le patient à reconnaître ou à interpréter ce qu'il voit. L'appréhension du monde par le canal visuel sera alors erronée; le développement du bébé et de l'enfant peut être perturbé dans le domaine sensorimoteur et cognitif. Chez le bébé, une attitude particulière avec perte de contact intermittent, regard errant peut suggérer un trouble de

ce type; le bébé, perdu dans un univers vide de sens pour lui, ne pourra pas organiser sa motricité vers un but et aura tendance à rester au sol, peu mobile ou apeuré par chaque mouvement déclenché. Si l'atteinte visuoperceptive n'est pas reconnue comme telle et n'est pas prise en compte, elle peut conduire à un trouble de connaissance de l'environnement et des réactions phobiques, voire à un trouble de la relation à l'autre, d'allure psychotique.

Trouble de l'attention visuelle. *Il s'agit d'une difficulté à agencer l'espace de façon cohérente. Chez le tout-petit, il se traduit par un trouble posturo-moteur; l'attitude en cyphose passive se corrige si l'on attire l'attention visuelle de l'enfant ou que l'on délimite le champ de vision périphérique - on guide alors l'analyse visuelle et la construction de l'espace - ou si l'on renforce les afférences proprioceptives - on renforce alors des informations provenant d'un canal autre que la vision afin qu'il devienne porteur de sens.*

Apraxie gestuelle. *Il s'agit d'une difficulté à réaliser une séquence d'actions incorporées à une fonction. On observe l'enfant lorsqu'il verse de l'eau dans un verre, lorsqu'il s'habille, lorsqu'il écrit, lorsqu'il fait une construction. Ce trouble peut se révéler par une maladresse gestuelle plus importante que ne le voudrait la paralysie motrice, un refus ou des difficultés à réaliser des exercices moteurs finalisés, une stagnation des apprentissages moteurs (en particulier, ceux qui mettent enjeu la coordination bimanuelle ou la coordination oculo-manuelle). Elle peut apparaître sur ordre verbal ou sur imitation, lors de gestes habituels ou non habituels et concerne l'espace corporel ou extracorporel.*

Défense tactile. *Cette difficulté à intégrer des informations tactiles peut nuire à la construction psychoaffective du bébé et provoque des réactions motrices parfois inadaptées. Elle est évoquée devant un enfant qui ne supporte pas l'habillement ou qui ne supporte pas le contact nécessaire lors de la rééducation motrice, qui reste dans son coin alors que les sollicitations motrices tendent à prouver qu'il est parfaitement capable d'organiser une motricité efficiente. Cela peut entraver pendant de longs mois l'accès à la rééducation motrice active et nécessite un travail patient en psychomotricité.*

Devant ces troubles « associés » ou isolés, en eux-mêmes générateurs de perturbations dans les apprentissages moteurs, le rééducateur cherche à évaluer les capacités de compensation pour les développer par des prises en charge en ergothérapie et en psychomotricité. L'enjeu majeur de cette rééducation réside dans la possibilité de restaurer des compétences d'analyse sensorielle pour permettre à l'enfant d'approcher le monde d'une façon cohérente

Troubles spécifiques inhérents aux apprentissages scolaires. *Lors du suivi d'un enfant IMC, on sait que le risque de handicap cognitif associé existe. À l'heure actuelle, seul un suivi régulier permet de le suspecter, sur des*

arguments cliniques: retard de mise en place des acquisitions attendues pour l'âge qui s'accroît avec le temps (évoquant un retard global), difficultés dans un domaine bien ciblé de la cognition repérable après l'âge de 3 ans (évoquant une dyspraxie, un trouble spécifique des conduites linguistiques), difficultés ressenties par l'enfant malgré

un examen cognitif normal en situation duelle (évoquant un trouble des fonctions exécutives). Les essais d'analogie entre la lésion visible sur les imageries traditionnelles (scanner ou imagerie par résonance magnétique nucléaire) et le trouble attendu ne sont concluants ni pour juger du type d'atteinte, ni pour estimer la gravité du retentissement scolaire ou quotidien.

Des progrès sont à attendre dans ce domaine lorsqu'on utilisera l'IRM fonctionnelle ou l'IRM avec analyse morphométrique.

En pratique, une consultation auprès de ces enfants doit comporter systématiquement, pour chaque année de scolarité entamée, une évaluation du niveau de lecture, de calcul, d'écriture et de raisonnement. Cela nécessite des liens obligatoires avec l'école et peut conduire à une demande d'évaluation psychométrique en cas de difficulté scolaire. La caractérisation des troubles neuropsychologiques gênant les apprentissages de l'enfant repose sur un bilan pluridisciplinaire. Un test d'intelligence permet d'avoir une idée sur un fonctionnement cognitif global : certains enfants procèdent par analogie, d'autres par déduction; certains fonctionnent à partir de matériel visuel, d'autres à partir de matériel verbal. Des examens complémentaires complètent cette approche: bilan orthophonique pour les troubles des conduites linguistiques, bilan ergo thérapeutique pour des troubles du graphisme et de la construction, bilan orthoptique pour des troubles dans la prise d'informations visuelles, bilan neuropsychologique pour des troubles du raisonnement ou de l'attention, par exemple.

On distingue les troubles des fonctions verbales et les troubles de fonctions non verbales.

***Les troubles des fonctions verbales** touchent la parole, c'est-à-dire la capacité à articuler, la phonologie, c'est-à-dire la capacité à isoler des sons, le lexique, c'est-à-dire l'étendue du vocabulaire, la syntaxe, c'est-à-dire la capacité à assembler les différents constituants significatifs du langage.*

***Les troubles des fonctions non verbales** concernent les activités gestuelles (préhension, regard, graphisme) et les activités logicomathématiques (signification du nombre, activités de raisonnement).*

Ces atteintes ne sont pas l'apanage des handicaps moteurs graves et visibles mais touchent aussi des sujets « à risque » dont le handicap moteur est à peine détectable. Elles doivent être évaluées au travers du handicap moteur - élément qui, en lui-même, peut entraver l'expression d'une fonction - et en tenant compte de l'état psychique du patient.

Ces troubles associés motivent une prise en charge multidisciplinaire, souvent de longue durée. Une bonne coordination entre les professionnels et surtout avec l'école est indispensable.

Cette coordination peut être facilitée lorsque l'enfant est pris en charge par des équipes de service de soins et d'éducation spécialisée à domicile (SESSAD), de service d'éducation et des soins spécialisés à domicile (SESSD), de centre d'action médico-sociale précoce (CAMPS). Ces équipes peuvent défendre les aménagements scolaires nécessaires et préparer l'avenir scolaire de l'enfant.

PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT IMC:

✚ Evaluation et prise en charge du contrôle moteur

Chez l'IMC, le contrôle défectueux de la motricité par le système nerveux central entraîne des difficultés à organiser la posture et à initialiser le mouvement et en gérer l'amplitude et l'intensité. Cela se traduit par une mauvaise tenue du tronc ou de la tête, des mouvements trop lents ou trop rapides, raides ou brusques et mal déliés. Le but de **l'évaluation neuro-motrice** est alors de faire le point des facteurs déficitaires afin d'anticiper leurs conséquences et surtout de repérer les facteurs de contrôle persistants pour les guider au mieux et permettre que s'établisse une compensation ou une suppléance.

L'enfant normal, pour faire les acquisitions motrices progressives, confronte les informations qu'il reçoit par la vision, l'audition ou les sensations articulaires, musculaires ou cutanées. Il y répond par un mouvement adapté en fonction de ce qu'il a déjà mémorisé en utilisant au mieux les possibilités offertes par le monde physique qui l'environne (que ce soit l'utilisation optimale de la force gravitationnelle ou le sourire auquel maman répond en tendant la main). Ainsi vont émerger les enchaînements moteurs dirigés vers un but, devenant peu à peu plus précis, plus rapides et moins coûteux sur le plan énergétique. Puis ces mouvements seront automatisés et permettront à l'enfant de répondre rapidement à une stimulation. **(Ces acquisitions vont être entravées chez l'IMC** chez qui le processus d'automatisation se construit difficilement. Le sujet doit alors apprendre à utiliser sa commande volontaire pour mettre en place la compensation la plus fonctionnelle possible. Tous ses mouvements doivent

être. "pensés "et ne seront jamais l'exacte réplique de la normale. Le but de **l'éducation motrice** est donc de soutenir ce " penser ". Du mouvement en deux phases :

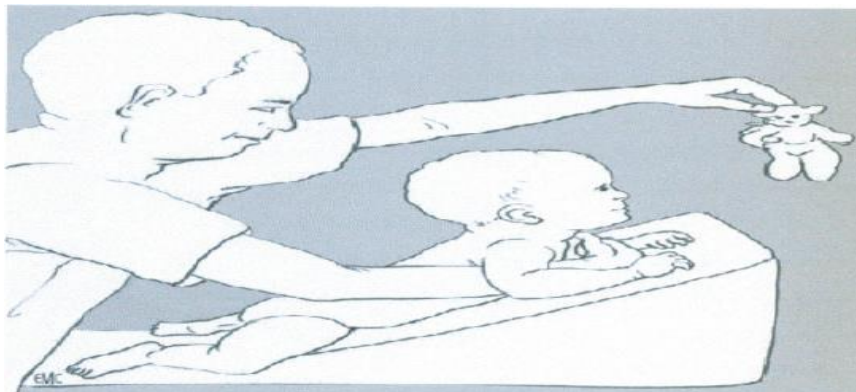
- **guider le mouvement par une aide extérieure: faciliter** ou déclencher une réponse plus globale, inhiber les mouvements parasites ou la spasticité pour que l'enfant acquiert la conception du mouvement:
- **permettre à l'enfant d'intégrer ce mouvement** voire de l'automatiser pour qu'il puisse le déclencher lui-même.



Réaction de redressement latéral en partant de la position couchée sur le dos.



Stimulation du soutien et des réactions d'équilibre sur rouleau.



Redressement et maintien de la tête renforcé par des pressions exercées à hauteur du sternum conjuguées avec des stimulations visuelles.

Les capacités de redressement postural sont stimulées pour permettre à l'enfant de maintenir une position, de soutenir l'ensemble du corps vers une position peu à peu érigée, de se redresser et de s'équilibrer. Ces acquisitions vont libérer les membres et permettre de développer une sélectivité dans leurs mouvements: mouvements alternatifs (ramper, marcher) puis gestes plus précis (préhension). La spasticité peut être diminuée par des médicaments, permettant une meilleure sélectivité du mouvement.

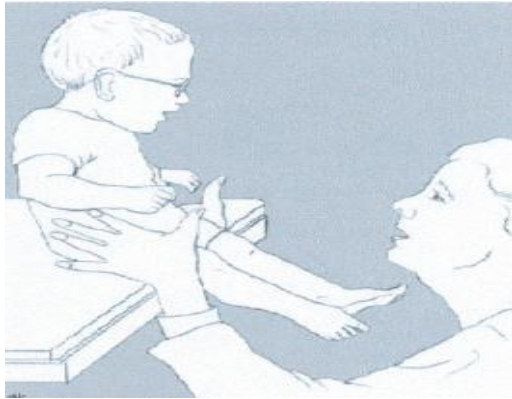
On guidera peu à peu l'enfant vers la locomotion (déplacements au sol par retournements, ramper, quatre pattes puis redressement sur les talons, passage du pas en position de chevalier servant et enfin station debout et marche). L'autonomie motrice future dépend des fonctions automatiques qui sont encore partiellement présentes ou déclenchables. Certains enfants acquerront une déambulation pénible, avec aide de marche (déambulateur, rollator), permettant tout juste de se déplacer dans la maison. D'autres auront une marche plus efficace permettant les déplacements extérieurs, parfois aidés de cannes. D'autres auront une autonomie de déplacement extrêmement réduite, et pourront éventuellement avoir la joie d'utiliser une flèche.

La progression de ces acquisitions dépend du handicap de l'enfant mais aussi de son éducation thérapeutique, de sa participation à la rééducation et des expériences motrices proposées en dehors des temps de rééducation, de son désir d'autonomie, de la compréhension du mouvement de son propre corps et de l'espace environnant, de ses capacités à intégrer le mouvement grâce aux différents canaux sensoriels (proprioception, audition, vision).

Chez l'adulte, ces évaluations ne sont pas aussi systématisées que chez l'enfant car il ne s'agit plus de construire un vaste programme de prise en charge, ni même d'entretien, mais d'adapter des conseils personnalisés à une demande du sujet. La rééducation est alors envisagée au cas par cas, en fonction des aspirations et du mode de vie de la personne. Ainsi, certains adultes atteints d'IMC souhaiteront conserver ou retrouver la marche, au prix de conséquences orthopédiques qu'ils auront mesurées avec leur médecin, d'autres préféreront dans leur cadre de vie l'utilisation d'un fauteuil roulant, manuel ou électrique.

Évaluation et prise en charge de l'appareil orthopédique

Le retentissement de l'IMC sur la maturation du squelette est variable et évolutif. Ainsi, la faiblesse et les rétractions musculaires sont accrues par la non utilisation de groupes musculaires dans tout un secteur. Les conséquences sont des **déformations**, comme la luxation ou subluxation de hanche, l'antéversion fémorale excessive (angle entre axe du col du fémur et le plan frontal), le pied varus ou valgus (en dedans ou en dehors), l'inégalité de longueur des membres inférieurs, la scoliose. Des moyens chirurgicaux doivent parfois être utilisés pour enrayer ou prévenir des déformations.



Enfant infirme moteur cérébral (IMC) placé en position assise en bord de table.



Gouttière moulée destinée à recentrer les têtes fémorales et à maintenir les adducteurs en position d'allongement

Les **rétractions**, en particulier des triceps (" mollet ".) et des adducteurs de hanche sont fréquentes et doivent être prévenues (kinésithérapie, attelles ou plâtres d'allongement successifs). Des interventions de libération musculaire, ténotomie (section d'un tendon) et neuroclasies (écrasement d'un nerf pour en affaiblir l'action) peuvent éviter ces conséquences ou faciliter les installations. La scoliose peut nécessiter le maintien par un corset. Deux périodes de la vie sont plus particulièrement concernées par l'aspect évolutif de ces déformations osseuses:

- **dans la petite enfance et jusque vers 7 ans**, l'architecture osseuse se modèle. Il faut être très vigilant sur les positions prises par l'enfant et ses installations dans la vie quotidienne;



Enfant infirme moteur cérébral (IMC) assise sur le sol.



Le siège apporte une correction posturale et une décontraction globale.

- **durant l'adolescence**, la croissance s'accélère et aggrave les déformations (rachis en particulier) et les douleurs des articulations portantes, ce d'autant qu'elles sont déformées (genou en particulier). Faiblesse musculaire et rétractions peuvent limiter les possibilités de déambulation acquises au préalable.

Chez l'adulte les risques sont marqués par la douleur, conséquence d'une arthrose précoce (hanche et rachis) ou de contractures (muscles du cou).

✚ Évaluation de la motricité du membre supérieur

L'utilisation des membres supérieurs est fondamentale pour l'autonomie. Lorsque les possibilités motrices sont très réduites, la main doit pouvoir être utilisée pour désigner un objet, maintenir une feuille sur la table, actionner une manette déclenchant le fauteuil électrique ou l'ordinateur. Si l'atteinte est moins importante, la préhension peut rester difficile surtout si la main prend une attitude dystonique avec crispation des doigts ou si le poing reste fermé. Une aide technique peut être alors nécessaire pour l'écriture (machine à écrire, ordinateur, protège-touches). Dans tous les cas, le développement de la préhension nécessite plusieurs préalables:

- **une bonne tenue posturale du tronc s'impose**. Elle peut être obtenue par la rééducation mais implique pour l'enfant un effort de pensée qui mobilise toute son attention, d'où l'intérêt de bien installer l'enfant (siège moulé avec soutien du dos, attelles de station debout);

- **les informations sur la position des articulations** doivent être de bonne qualité: un trouble de la stéréognosie (reconnaissance par le toucher des formes, volumes, consistances...) est en effet souvent présent mais difficile à mettre en évidence chez le petit enfant;

- **une bonne intégration du membre dans le schéma corporel est nécessaire**. La présence d'un trouble de la somatognosie entraîne une sous utilisation du membre négligé. Un enrichissement des sensations peut aider l'enfant à mieux comprendre son corps comme unité.

✚ Évaluation de la motricité bucco-faciale

Elle est déterminante pour l'intégration de l'enfant, car elle touche la communication entre l'enfant et ses pairs par la parole ou l'expression du visage, entre le nourrisson et sa mère lors de l'alimentation. Des mouvements incontrôlés du larynx, de la langue, des lèvres, une contraction insuffisante du voile du palais, peuvent être responsables de **dysarthrie**. Celle-ci peut prendre la forme d'un bégaiement, de troubles articulatoires importants ou même massifs au point de rendre la parole incompréhensible et de nécessiter l'utilisation de codes pour permettre la communication.

L'aspect du visage peut être rendu ingrat par un **bavage** permanent ou intermittent et plus ou moins contrôlable. Il est lié à une mauvaise aspiration intra buccale de la salive ou à une fermeture de la bouche incomplète. Une rééducation spécifique peut aider à le contrôler. L'alimentation peut être rendue périlleuse par des troubles de la **déglutition** responsables de fausses routes (et leur risque d'infections respiratoires récidivantes, de malaises, de mauvaise croissance staturo-pondérale). Un positionnement attentif de l'enfant permet de mieux guider ses mouvements bucco-faciaux et d'assurer sa sécurité.

Le repas, enjeu important dans la relation mère-enfant, peut être rendu difficile par des troubles de la **mastication**. Les aliments sont présentés par en bas pour éviter l'extension active du cou. Les Figures ci-dessous indiquent les erreurs communes à ne pas commettre en regard d'une bonne manière de faire: La tenue de la cuillère et du verre revêt une certaine importance

- présenter la cuillère en évitant de vider celle-ci au contact des gencives et des dents. Le serrage des lèvres pour la saisie de l'aliment est facilité par un contact du dos de la cuillère sur la partie médiane de la langue;
- montrer aux parents comment la protrusion de la langue peut être aisément contrôlée à l'aide de la cuillère en exerçant une pression mesurée sur la partie médiane. Éviter d'enduire le dos de la cuillère avec l'aliment, ce qui incite l'enfant à la lécher;
- présenter le verre par en bas sans verser le liquide dans la bouche et sans introduire le bord du verre entre les gencives ou les dents. Favoriser l'aspiration du liquide en aidant les lèvres à prendre contact sur le bord du verre. Tout enfant capable d'effectuer des mouvements de succion peut être éduqué à aspirer et boire au verre;
- développer la mastication et le plaisir de mastiquer en stimulant les mouvements latéraux de la langue avec le doigt ou un morceau de pain très ferme maintenu solidement pour éviter tout danger.

Ces stimulations peuvent être pratiquées durant quelques minutes en dehors des repas jusqu'à ce que l'enfant mastique véritablement.

La réorganisation de la motricité bucco faciale au cours de l'alimentation conduit progressivement à certaines formes d'apprentissages du contrôle du bavage, puis à l'organisation articulaire, l'acquisition de phonèmes de mots et de phrases en orthophonie. C'est aussi l'occasion de donner des conseils d'hygiène buccodentaires appropriés.

✚ Évaluation du contrôle vésico-sphinctérien

L'apprentissage de la propreté peut débuter dans les délais normaux (dès deux ans). Cependant, du fait des difficultés motrices (station assise, tenue du tronc), il faut que l'enfant soit bien installé. Il faut surtout prendre en compte la dépendance affective entraînée par le handicap et guider les parents qui ont parfois perdu les repères par rapport à l'enfant normal.

A ce titre, il **faudrait parler** à l'enfant de sa **sexualité et entretenir l'écoute et le respect de son corps**. Chez l'enfant plus grand, les fuites urinaires peuvent être secondaires aux difficultés de déplacement et de déshabillage et nécessiter l'aide d'un tiers. Chez l'adolescent, il faudra rester vigilant à la dépendance que cela symbolise et préserver **l'intimité**. Il existe cependant des dysfonctionnements vésico-sphinctériens d'origine neurologique, liés aux contractions et aux difficultés de détente par maîtrise incertaine de la musculature striée. On peut alors proposer un traitement médicamenteux, et surtout permettre la miction dans un espace calme.

✚ Évaluation des capacités intellectuelles

L'intelligence de ces enfants est (dans l'IMC au sens strict) normale ou subnormale: elle doit permettre une scolarisation " ordinaire ". Cependant, des facteurs peuvent entraver celle-ci:

- **le handicap moteur** peut nécessiter des aides sophistiquées. En particulier en cas d'athétose, les mouvements anormaux massifs et incessants peuvent trahir une vivacité et un désir intellectuel préservés. Un regard expert et attentif sur l'enfant doit démasquer ses possibilités réelles:

- la **lenteur** est très fréquente et peut nécessiter d'adapter le rythme des acquisitions;

- **les troubles spécifiques** sont liés à l'extension de la lésion cérébrale en dehors des zones motrices. Suspectés sur un comportement compensateur ou des échecs de l'enfant, leur diagnostic nécessite un bilan neuropsychologique précis. Une agnosie visuelle peut empêcher la reconnaissance des images ou des objets et entraver l'apprentissage de la lecture. Un trouble de l'intégration auditive peut perturber l'apprentissage du langage. Plus fréquente est l'apraxie visuo - spatiale: difficulté à reconnaître, intégrer ou reproduire toutes les connaissances faisant appel à des données spatiales alors que les notions langagières sont préservées.

Ainsi, les repères spatiaux corporels ou extra-corporels, l'apprentissage des formes la réalisation graphique, les notions de géométrie, de mathématiques ou de géographie ne peuvent être acquises qu'au prix de compensations passant par le biais de la description et du soutien langagier.

L'intégration scolaire, parfois possible jusqu'à un niveau avancé. Doit être pesée en fonction de tous ces facteurs. Plus tard, l'intégration professionnelle pourra se faire en milieu ouvert ou protégé.

✚ Évaluation du comportement psychoaffectif

L'histoire de ces enfants est souvent lourde et ne peut se comprendre que sous l'éclairage de l'histoire familiale. L'hospitalisation prolongée et précoce dans le développement de l'enfant rend difficile la construction de la relation mère - enfant. Les sentiments de culpabilité peuvent provoquer hyper protection ou rejet par les parents et gêner le développement affectif et intellectuel de l'enfant. Ces réactions dépendent beaucoup plus de l'histoire personnelle des parents et de leur personnalité que du degré de l'atteinte neurologique.

Chez le tout-petit, le souci est que se constitue une relation mère-enfant satisfaisante qui apporte sécurité. Valorisation et autonomie pour faire de lui un sujet à part entière. L'enfant prend très rapidement conscience de son handicap. Il le compensera et acceptera d'autant mieux sa différence qu'on aura su capter les désirs qu'il manifeste en y répondant de façon adéquate. Une stagnation des apprentissages moteurs ou des acquisitions scolaires, une dépression, des manifestations d'agressivité ou une instabilité peuvent signifier la souffrance de l'enfant qui ne se sent pas reconnu dans sa personne.

Chez l'adolescent, la question de l'autonomie se pose avec une acuité particulière. Beaucoup d'enfants IMC ne se situent que par rapport au désir de plaire à l'adulte et n'ont pas développé leur autonomie de pensée. Il faut être attentif à leur capacité à manifester leur désir d'autonomie et leur donner les moyens de la réaliser.

✚ Évaluation médicale

D'autres troubles peuvent être associés à l'IMC et nécessiter une surveillance médicale parti

✚ Ergothérapie

L'ergothérapeute a pour difficile mission de **donner à l'enfant les moyens de son autonomie**, à la fois sur le plan personnel, sur le plan social et sur le plan scolaire. Son objectif est donc d'aider l'enfant à acquérir la maîtrise de nombreux actes de la vie quotidienne, actes en apparence aussi simples que de nouer des lacets, manger avec une fourchette, écrire avec un stylo... Cela concerne tous les aspects de la vie pratique, habillage, toilette, déplacements, alimentation. L'ergothérapeute donne à l'enfant les méthodes pour explorer l'espace et pour agir sur son environnement.

Très souvent, il (ou elle) pourra aider l'enfant et son entourage à organiser sa vie de façon plus pratique. Une simple réglure plus visible sur un cahier de classe peut suffire à changer la vie d'un petit écolier! Il aide aussi l'enfant à acquérir un meilleur graphisme, à améliorer son écriture, à manier les outils de base (stylo, ciseaux, règles, etc.) L'ergothérapeute conseille la famille sur le choix du mobilier (sièges, bureaux, lits) afin d'assurer à l'enfant des positions confortables et correctes du point de vue orthopédique. Il suggère la pose de barres d'appui, d'appareillages adaptés ou d'outils informatiques de plus en plus performants. Il peut aussi indiquer des améliorations des conditions de circulation dans le logement ou l'école (passages larges et rampes pour fauteuils roulants en particulier). Il propose des méthodes pour contourner le handicap, et pour aménager les tâches demandées à l'enfant. Ainsi, le retard de croissance, l'épilepsie seront pris en charge spécifiquement.

L'avenir:

Ces enfants nécessitent des soins et un suivi médical, rééducatif, psychologique, scolaire au long cours:

- analyse précise des difficultés et des capacités propres à chaque enfant atteint de paralysie cérébrale, ces difficultés évoluant avec le temps, la croissance, les exigences scolaires, l'âge,

- prescription des rééducations, traitements, appareillages, éventuellement chirurgie,

- concertations régulières avec les enseignants et l'équipe éducative,

- suivi et réajustement des actions thérapeutiques, scolaires et éducatives en fonction de l'évolution du jeune et de son projet.

- Consultations médicales, rééducations en libéral et suivi scolaire peuvent quelquefois être coordonnés par les parents.

Dans d'autres cas, la complexité et le nombre important des interventions imposent la médiation d'une structure spécialisée (Camsp, SESSD, IEM, selon les cas) qui pourra réaliser l'essentiel des actions thérapeutiques, et surtout, en accord avec les parents, assurera la mise en cohérence des différentes interventions thérapeutiques nécessaires à l'état du jeune avec la scolarisation (liens et collaboration entre les différents intervenants, hospitaliers, libéraux, scolaires, administratifs, etc.).

La vie adulte doit être préparée en amont par un travail de l'autonomie de vie quotidienne et par l'aboutissement d'un projet professionnel très réfléchi. Les évaluations croisées entre équipe de soins, parents et enseignants sont précieuses, avec bilans réguliers, et l'aide d'un CIO spécialisé si nécessaire. La vie professionnelle et personnelle doit être envisagée pour la majorité, emploi « ordinaire », « poste réservé », CAT... La vie culturelle est une grande richesse pour tous, l'accès à la culture doit faire partie des objectifs, ainsi que la pratique de sports adaptés.

Partie pratique

But:

est d'étudier la fréquence, âge, complications et le pronostic de l'IMC au niveau du service de pédiatrie au sein de l'EHS de Tlemcen.

Méthode:

étude prospective et rétrospective concernant les enfants souffrant d'IMC hospitalisés dans notre service de pédiatrie de L'EHS Tlemcen durant une période de 04 ans (2019/2020/2021/2022)

*Nombre de cas répertoriés:60cas *

*nombre d'hospitalisation sur les 04années : 75

*Nombre de réhospitalisation :15

*Nombre des décès: 04

Matériels:

pour réaliser cette étude nous avons accédé aux dossiers et aux registres du service de pédiatrie et des ump (urgences médicales pédiatriques) au niveau de l'EHS TLEMCEN.

Les logiciels utilisés: word2olo, excel2olo.

Fiche technique

-Nombre d'hospitalisation/années.

-durée d'hospitalisation

-fréquence d'hospitalisation en fonction de la saison et de l'année

-répartition en fonction de:

*sexe

*présence ou absence de consanguinité

*accouchement normal ou dystocique

*existence d'asphyxie néonatale/souffrance fœtale

*APGAR à la naissance (1ère minute)

*poids de naissance

* motif / d'hospitalisation

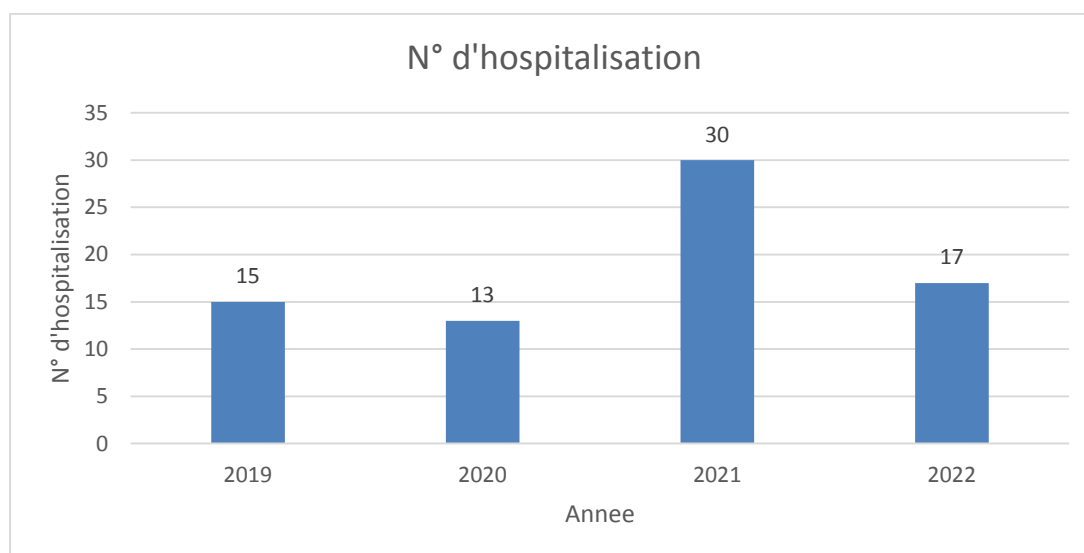
*notion d'épilepsie

*le taux d'hémoglobine

*décès en fonction de l'âge

1/nombre d'hospitalisation/année:

Année	N° d'hospitalisation
2019	15
2020	13
2021	30
2022	17

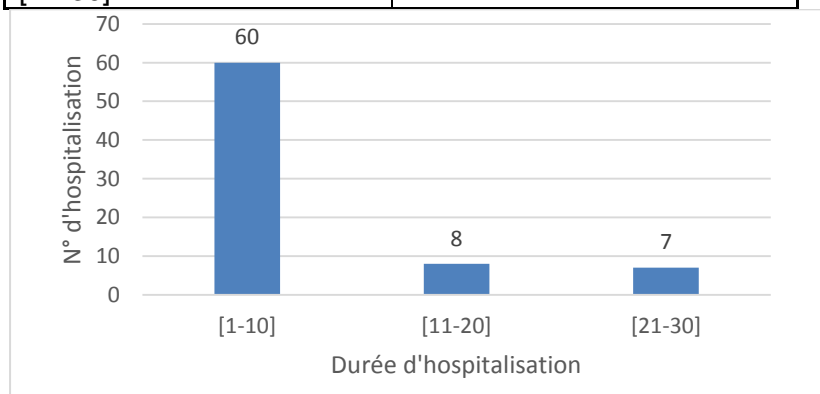


Commentaire:

On remarque un pic des complications durant l'année 2021

2/durée d'hospitalisation/n° d'hospitalisés:

Durée d'hospitalisation	N° d'hospitalisation
[1-10]	60
[11-20]	8
[21-30]	7

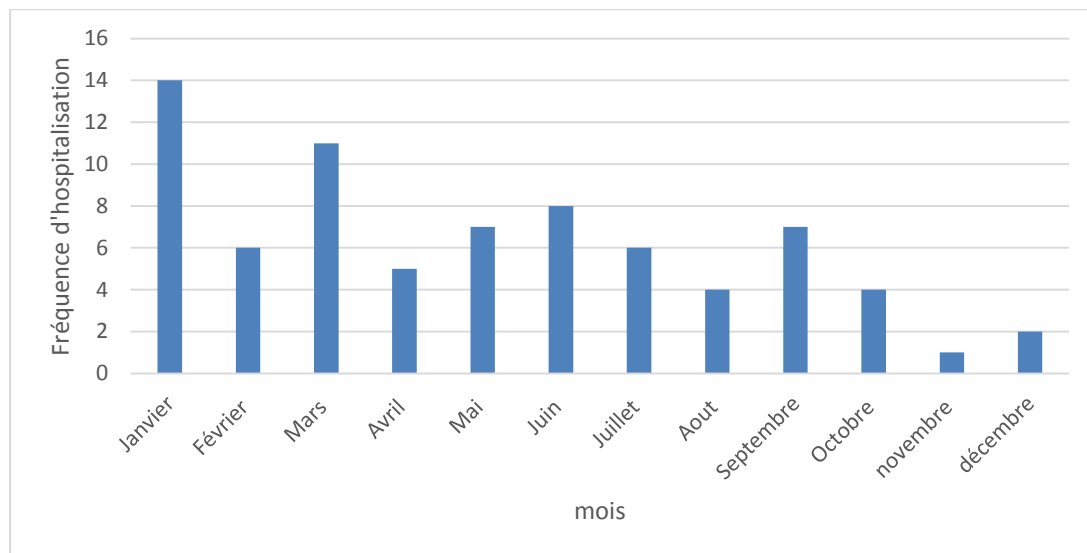


Commentaire:

On note que la plupart des hospitalisations ne dépassent pas 10 jours.

3/la fréquence d'hospitalisation en fonction des mois

mois	Fréquence d'hospitalisation
Janvier	14
Février	06
Mars	11
Avril	05
Mai	07
Juin	08
Juillet	06
Aout	04
Septembre	07
Octobre	04
novembre	01
décembre	02

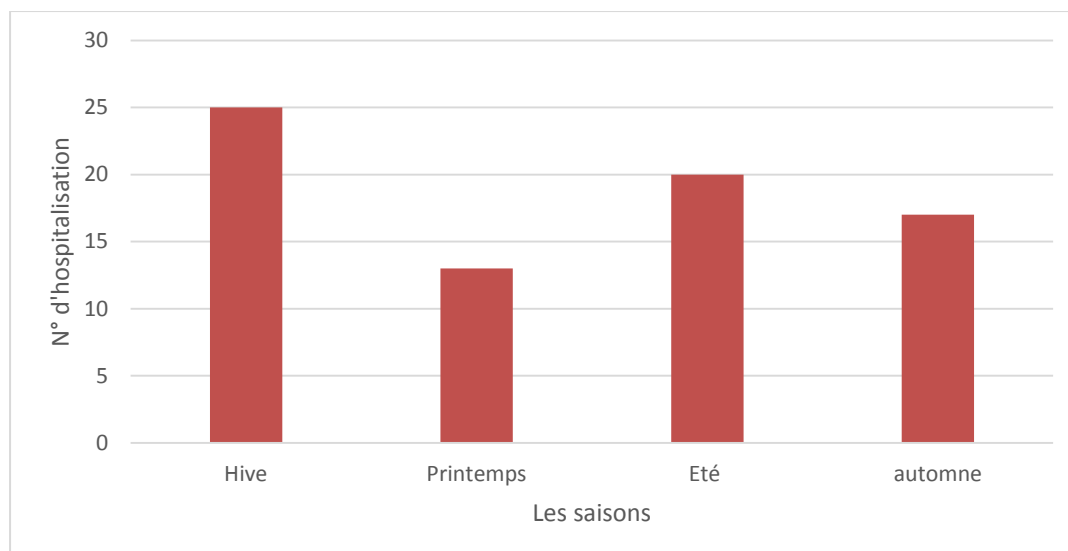


Commentaire:

On remarque un pic maximal du nombre d'hospitalisation durant le mois de janvier puis le mois de mars.

4/répartition du nb d'hospitalisation en fonction de la saison:

La saison	N° d'hospitalisation
Hive	25
Printemps	13
Eté	20
automne	17

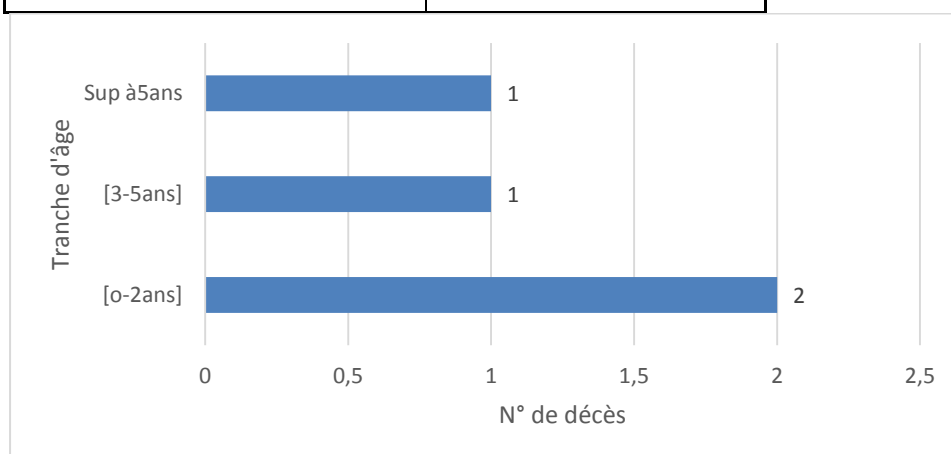


Commentaire:

On remarque que pendant l'hiver le nombre d'hospitalisation s'accroît

5/répartition des décès en fonction d'âge:

Tranche d'âge	N° de décès
[0-2ans]	2
[3-5ans]	1
Sup à5ans	1

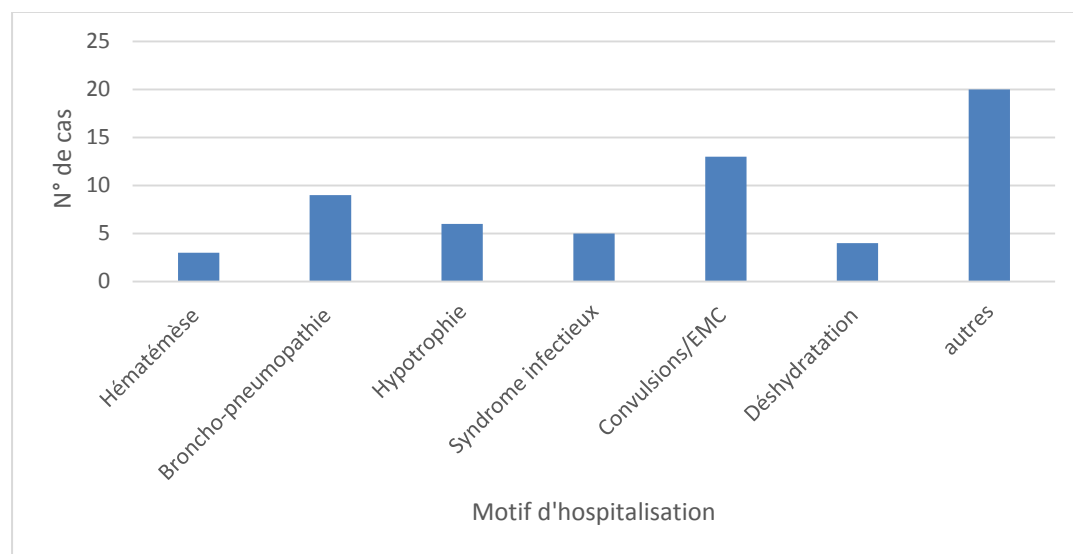


Commentaire:

Dans notre échantillon, les infirmes moteurs cérébraux décèdent durant les 02 premières années tandis qu'on a que 04 décès qui sont mentionnés et qui ne permettent pas de faire une conclusion générale.

6/répartition en fonction du motif d'hospitalisation

Motif d'hospitalisation	N° de cas
Hématémèse	3
Broncho-pneumopathie	9
Hypotrophie	6
Syndrome infectieux	5
Convulsions/EMC	13
Déshydratation	4
autres	20

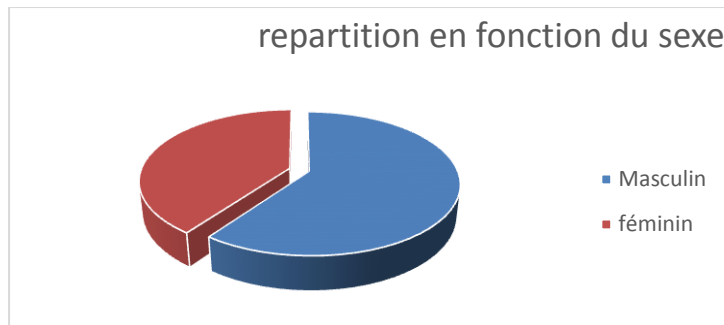


Commentaire:

On remarque que le motif d'hospitalisation le plus fréquent est bien les convulsions/état de mal convulsion en 2^{ém} position vient les broncho-pneumopathie.

7/répartition en fonction du sexe

Sexe	Nb
Masculin	36
féminin	24

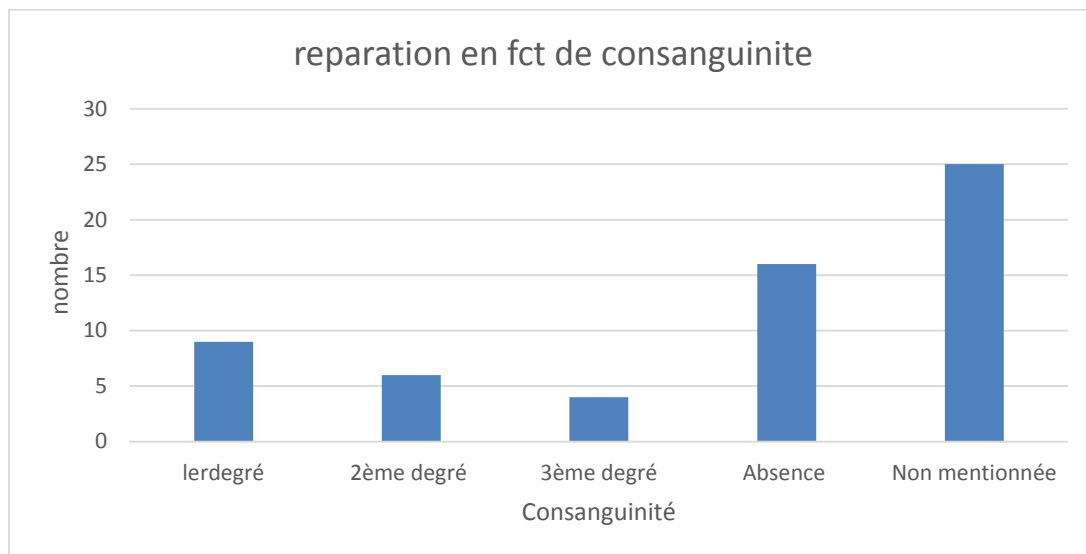


Commentaire:

on note une prédominance masculine avec un sexe ratio = msc/fém. = $36/24=1.5$

8/répartition en- fonction de consanguinité des parents

Consanguinité	nombre
1er degré	09
2ème degré	06
3ème degré	04
Absence	16
Non mentionnée	25

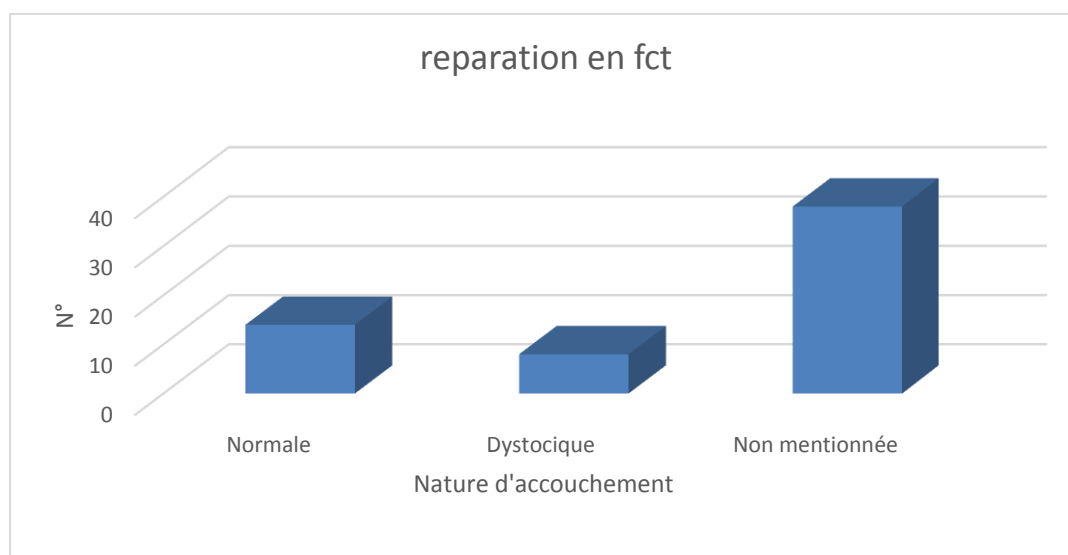


Commentaire:

La notion de consanguinité est présente dans seulement 33 % des cas tandis qu'elle est absente dans 26% des cas prenant en compte que le reste des cas n'est pas précisé dans les dossiers et qui représente un pourcentage élevé de 41%.

9/ repartition en fonction de déroulement de l'accouchement:

Nature d'accouchement	N°
Normale	14
Dystocique	8
Non mentionnée	38

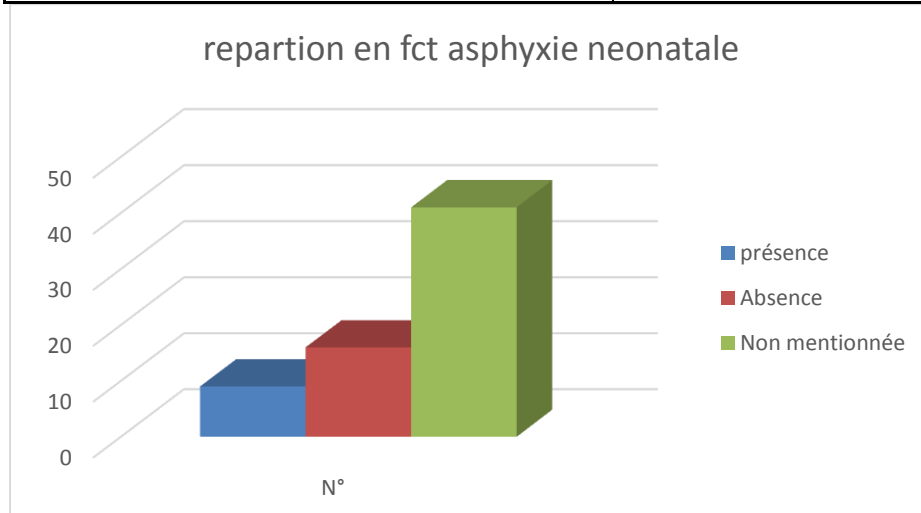


Commentaire:

On remarque que la notion d'accouchement dystocique est présente avec un taux de 14% bien que le taux d'accouchement de nature non précise est de 63%

10/ repartition en fonction de l'existence d'asphyxie neonatale/souffrance foetale:

asphyxie néonatale/souffrance foetale	N°
présence	9
Absence	16
Non mentionnée	41

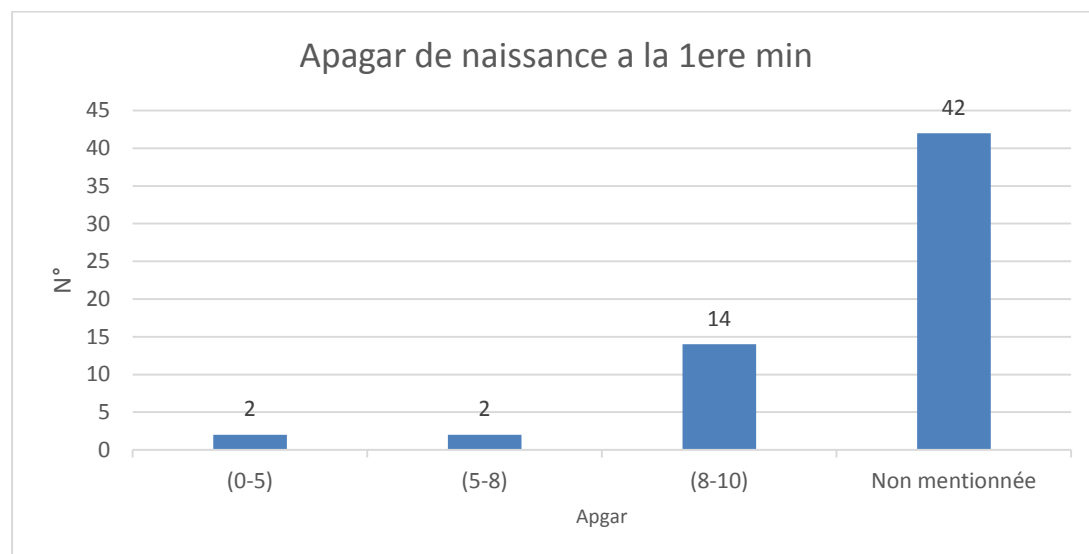


Commentaire:

On note la présence de notion d'asphyxie néonatale avec un pourcentage de 15%.

11/répartition en fonction d'Apgar de naissance à la 1 minute:

Apgar	N°
(0-5)	2
(5-8)	2
(8-10)	14
Non mentionnée	42

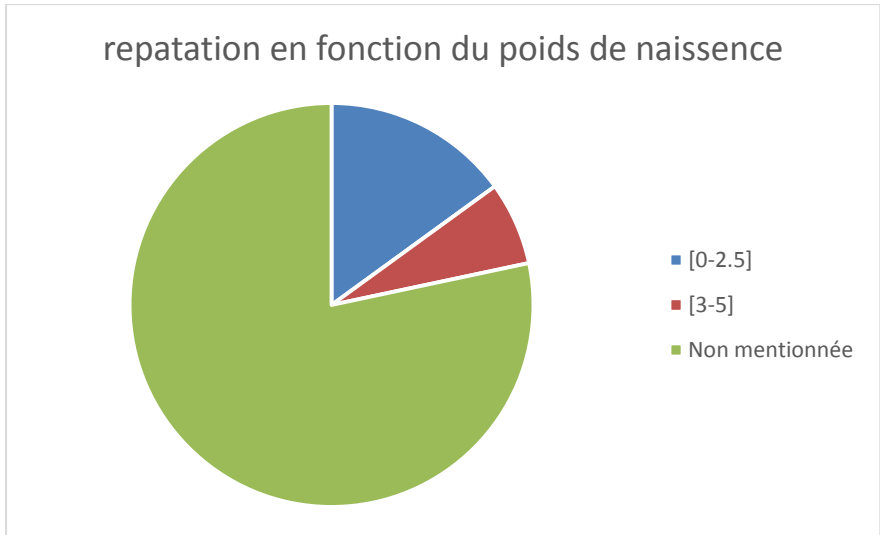


Commentaire

On note 23% d'enfants qui avaient un apgar normal à la naissance et que seulement 6% qui avaient un apgar mauvais tandis que 70% n'étaient pas mentionnés sur les dossiers.

12/repartition en fonction du poids de naissance:

Poids du naissance (Kg)	La fréquences
[0-2.5]	9
[3-5]	4
Non mentionnée	47

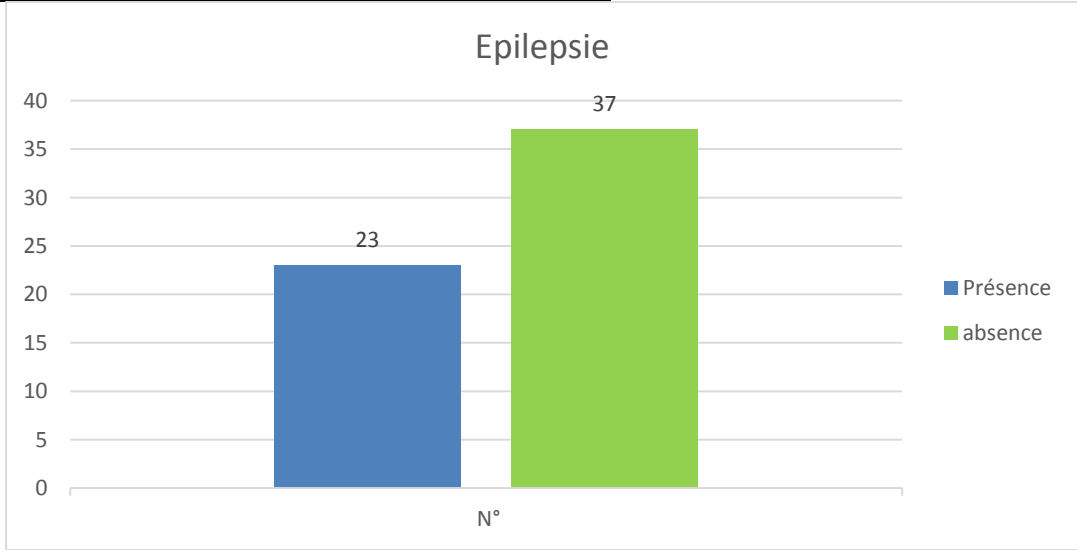


Commentaire:

On remarque que 15% sont nés hypotrophes

13/notion d'épilepsie:

Epilepsie	N°
Présence	23
absence	37

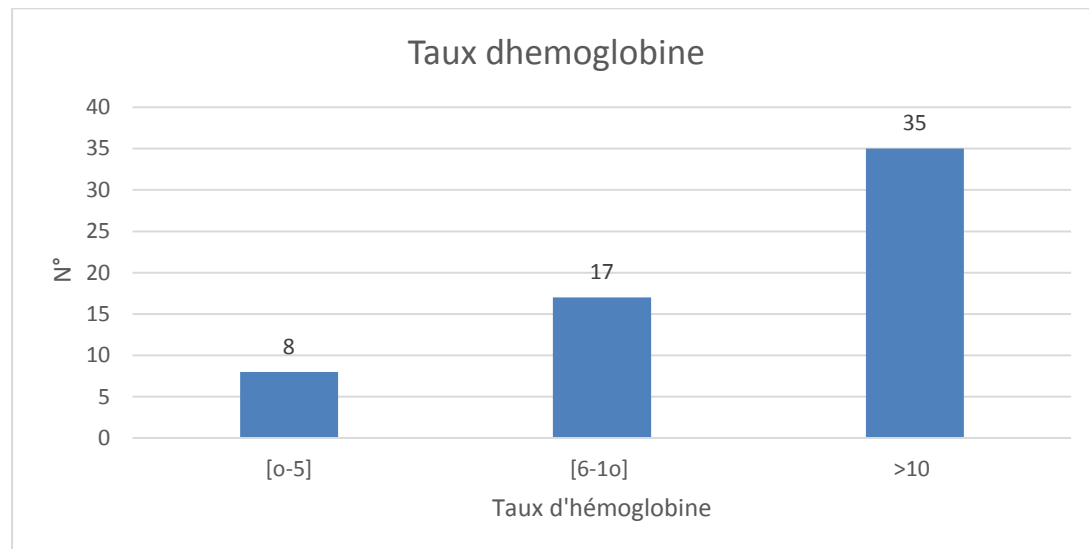


Commentaire

On remarque que 38% des enfants avaient l'épilepsie et qu'elle représente un taux non négligeables.

13/répartition en fonction des chiffres d'hémoglobine

Taux d'hémoglobine	N°
[0-5]	8
[6-10]	17
>10	35



Commentaire:

On note 40% d'enfants qui avaient une anémie avec un taux <10g/dl avec 13% d'entre eux avaient une anémie sévère <5g/dl.

Discussion:

Le nombre des cas hospitalisés dans notre échantillon ne révèle pas le nombre réel des infirmes moteurs cérébraux.

Un pic d'hospitalisation est remarqué durant l'année 2021

Les hospitalisations sont fréquentes dans la période hivernale notamment au cours des moi *janvier* de et mars.

Les motifs d'hospitalisation les plus fréquents sont représentés par les convulsions/état de mal convulsif, les broncho-pneumopathies, l'hypotrophie, syndrome infectieux, l'hématémèse, déshydratation.....

Selon les résultats de cette étude l'IMC prédominant chez les garçons.

Ce sont les enfants d'âge (3-5ans) qui sont les plus exposés à faire des complications.

Malgré la présence de notion de consanguinité mais son pourcentage faible ne permet pas de conclure qu'il s'agit d'une maladie héréditaire.

L'hypotrophie représente un facteur de risque de la maladie mais le taux reste à explorer.

L'épilepsie est une complication importante de l'IMC retentissant gravement sur le pronostic rendant plus lourde la prise en charge.

Vu le taux très élevé de l'anémie chez les enfants infirmes on peut la rattacher à la malnutrition et les différents trouble de l'alimentation

Dans les conditions d'accouchement dystocique, il y'a presque toujours la notion de souffrance foetale/asphyxie néonatale qui va se manifester par un APGAR mauvais et par conséquence on aura des séquelles neurologiques parfois graves menaçant le pronostic.

Conclusion:

Il est clair que la prise en charge de l'enfant IMC est longue particulièrement lorsque, d'une Part, des déficits cognitifs sont associés aux troubles moteurs, et d'autre part, l'intervention du psychologue orthophoniste est tardive. C'est pourquoi il est primordial d'intervenir Précocement voire, dès le diagnostic des troubles moteurs, tout d'abord, dans un but préventif

Afin d'éviter des problèmes majeurs et l'aggravation des troubles, car souvent l'enfant acquiert des modes de communication inadéquats

Référence:

Bobath B., Bobath K, *Développement de la motricité chez les IMC*, Paris, Masson, 1986.
De Barbot F., *L'hémiplégie: handicap léger. Motricité cérébrale*, 1993,14 (2), pp. 37-42.
De Barbot F., *Le sens des troubles du comportement chez les IMC, Motricité cérébrale*, 1984, 5, pp. 41-47.

Finnie N.R., *Éducation à domicile de l'enfant infirme moteur cérébral*, Paris, Masson, 1979.

Le Métayer M., *Le développement moteur de l'enfant, Évolution de la locomotion au cours des trois premières années de la vie*, *Motricité cérébrale*, 1992, 13 (3), pp. 81-103

Le Métayer M., *Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant; éducation thérapeutique, Kinésithérapie pédiatrique*, Paris, Masson, 1993

Lespargot M., *Neuf questions à poser aux parents d'un IMC qui bave*, *Motricité cérébrale*,

1994, 15 (3), pp. 113-18.

Tardieu G., *Le dossier clinique de l'IMC, Méthodes d'évaluation et applications thérapeutiques*,

juin 1984.

Séquelles neurologiques et sensorielles de la grande prématurité, Médecine Thérapeutique

pédiatrie, Vol 3-2000, n°4, Juillet-août 2000.

Remerciements au Dr

Truscelli et à son service, qu'elle a dirigé jusqu'en 1998 à l'hôpital du Kremlin - Bicêtre.

[il Cans C. *Why do we need a network of CP, on behalf of the SECP group* DMCN 2000. Abstracts 2000;42 (suppi 84):3.

[2] Evrard P. *Pathophysiology of the perinatal brain damage*. *DevNeurosci* 2001 ;23:171-4.

[3] *Espace éthique, missions handicaps: L'annonce du handicap AP-HP*. Paris: DION; 1999.

[4]Amiel-Tison C. *Neurologie périnatale* .Paris: Masson; 1999.

[5]Nelson KB, Ellenberg J. *Children who outgrow CP*. *Pediatrics* 1982; 69:529-36.

[6] Grenier A. *La motricité libérée du nouveau-né*. Paris: édition Médecine et Enfance; 2000.

[7] Le Métayer M. *Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant*. Paris: Masson; 1993.

[8] Graciès JM. *Évaluation de la spasticité. Apport de l'échelle de Tardieu*. *MotrCérébr* 2001;22(n°1).

[9] Landrieu P, Tardieu M. *Neurologie pédiatrique*. Paris: Masson; 1996.

[10] Lespargot A, Quentin V, Pillard D, Taussig G. *Le pied de l'infirme moteur d'origine cérébrale (IMOC)*. *Encyc!MédChir (Elsevier SAS, Paris)*, Podologie, 27-120-A-25,2000.

[11] Mazeau M. *Les dyspraxies visuospatiales* . Paris: Masson; 1996.

[12] Lespargot A, Renaudin E, Robert M, Khouri N. *Les muscles et les Tendons de l'IMOC: examen clinique et données expérimentales*. *Mot Cérébr* 1999;20:69-go.

[13] de Barbot E *L'hémiplégie: handicap léger?* *MotrCérébr* 1993;14: 37-43.

[14] Campos da PaZAC, Burnett SM, Braga LW. *Waiving pro gnosis in Cerebralpalsy: a 22-year retrospective analysis*. *Dey Med ChildNeurol* 1994;36:130-4.

[15] Le Métayer M. *Rééducation cérébromotrice du jeune enfant*. Paris:

Masson; 1999.

fi 6] Le Métayer M. Bilan neuromoteur (cérébromoteur) du jeune enfant. EncyclMédChir (Elseier SAS, Paris), Kinésithérapie, 26-028-B-20, 1989: 26p.

[17] Le Métayer M. Le Trotte-lapin amélioré. MotrCérébr 2004;25:102-8.

fi 8] Le Métayer M. Analyse des troubles moteurs bucco-faciaux. Évaluation et propositions rééducatives. MotrCérébr 2003;24:7-13.

[19] Rofidal T, Essner C. Traitement préventif par lafamotidine des complications respiratoires du reflux gastro-oesophagien chez les sujets

