

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

Année 1990

Thèse n° 181

L'HEMIPLEGIE CEREBRALE INFANTILE

THESE

pour le Diplôme d'Etat de Docteur en Médecine
présentée et soutenue publiquement le 13 Novembre 1990

PAR

Pascal FAURE

né le 6 Février 1961 à LIMOGES (Haute-Vienne)

EXAMINATEURS DE LA THESE

Monsieur le Professeur BOUQUIER, _____ Président

Monsieur le Professeur BOULESTEIX, _____ Juge

Monsieur le Professeur HUGON, _____ Juge

Monsieur le Professeur TABASTE, _____ Juge

Monsieur le Docteur MONASSIER, _____ Membre invité

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE

- DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur BONNAUD
- ASSESEURS : Monsieur le Professeur PIVA
Monsieur le Professeur COLOMBEAU

PERSONNEL ENSEIGNANT

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

ADENIS Jean-Paul	Ophthalmologie
ALAIN Luc	Chirurgie infantile
ARCHAMBEAUD Françoise	Médecine interne
ARNAUD Jean-Paul	Chirurgie orthopédique et traumatologique
BARTHE Dominique	Histologie, Embryologie
BAUDET Jean	Clinique obstétricale et gynécologie
BENSAID Julien	Clinique médicale cardiologique
BONNAUD François	Pneumo-Phtisiologie
BONNETBLANC Jean-Marie	Dermatologie
BORDESSOULE Dominique	Hématologie et Transfusion
BOULESTEIX Jean	Pédiatrie
BOUQUIER Jean-José	Clinique de Pédiatrie
BRETON Jean-Christian	Biochimie
CAIX Michel	Anatomie
CATANZANO Gilbert	Anatomie pathologique
CHASSAIN Albert	Physiologie
CHRISTIDES Constantin	Chirurgie thoracique et cardiaque
COLOMBEAU Pierre	Urologie
CUBERTAFOND Pierre	Clinique de chirurgie digestive
de LUMLEY WOODYEAR Lionel	Pédiatrie
DENIS François	Bactériologie - Virologie
DESCOTTES Bernard	Anatomie
DESPROGES-GOTTERON Robert	Clinique thérapeutique et rhumatologique
DUDOGNON Pierre	Rééducation fonctionnelle
DUMAS Michel	Neurologie
DUMAS Jean-Philippe	Urologie
DUMONT Daniel	Médecine du Travail
DUNOYER Jean	Clinique de Chirurgie ortho- pédique et traumatologique
DUPUY Jean-Paul	Radiologie
FEISS Pierre	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
GAROUX Roger	Pédopsychiatrie
GASTINNE Hervé	Réanimation médicale
GAY Roger	Réanimation médicale

GERMOUTY Jean	Pathologie médicale et respiratoire
GUERET Pascal	Cardiologie et Maladies vasculaires
HUGON Jacques	Histologie - Embryologie - Cytogénétique
LABADIE Michel	Biochimie
LABROUSSE Claude	Rééducation fonctionnelle
LASKAR Marc	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
LAUBIE Bernard	Endocrinologie et Maladies métaboliques
LEGER Jean-Marie	Psychiatrie d'Adultes
LEROUX-ROBERT Claude	Néphrologie
LIOZON Frédéric	Clinique Médicale A
LOUBERT René	Anatomie pathologique
MALINVAUD Gilbert	Hématologie
MENIER Robert	Physiologie
MERLE Louis	Pharmacologie
MOREAU Jean-Jacques	Neurochirurgie
NICOT Georges	Pharmacologie
OLIVIER Jean-Pierre	Radiothérapie et Cancérologie
OUTREQUIN Gérard	Anatomie
PECOUT Claude	Chirurgie orthopédique et traumatologique
PESTRE-ALEXANDRE Madeleine	Parasitologie
PILLEGAND Bernard	Hépatologie - Gastrologie - Entérologie
PIVA Claude	Médecine légale
RAVON Robert	Neurochirurgie
RIGAUD Michel	Biochimie
ROUSSEAU Jacques	Radiologie
SAUVAGE Jean-Pierre	Oto-Rhino-Laryngologie
TABASTE Jean-Louis	Gynécologie - Obstétrique
TREVES Richard	Thérapeutique
VALLAT Jean-Michel	Neurologie
VANDROUX Jean-Claude	Biophysique

SECRETARE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

CELS René

A Isabelle et Ludovic avec tout mon amour,

A mes parents et à mes grands-parents,

A mes beaux-parents, à Jean-Marc, Michèle, Sébastien
et Nicolas,

A mes amis,

Je dédie ce travail.

A notre Maître, Président et Directeur de Thèse,

Monsieur le Professeur BOUQUIER

Professeur des Universités de Pédiatrie

Médecin des Hôpitaux

Chef de Service

Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites de bien vouloir présider le jury de cette thèse.

Nous avons été très touché par la gentillesse et la disponibilité avec lesquelles vous nous avez toujours accueilli.

Vos précieux conseils ont été une aide essentielle lors de l'élaboration de ce travail.

Nous vous prions de recevoir le témoignage de notre grande reconnaissance et de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur BOULESTEIX
Professeur des Universités de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux
Chef de Service

Ayant eu l'honneur de bénéficier de votre enseignement, nous sommes de nouveau très sensibles à celui que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.
Veuillez accepter, outre nos remerciements, l'expression de notre respectueuse considération.

A Monsieur le Professeur TABASTE
Professeur des Universités de Gynécologie-Obstétrique
Gynécologue-Accoucheur des Hôpitaux
Chef de Service

Ayant eu le privilège de recevoir et apprécier votre enseignement, nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites d'avoir bien voulu siéger dans le jury de cette thèse.

Recevez nos plus sincères remerciements et l'expression de notre respectueuse gratitude.

A Monsieur le Professeur HUGON
Professeur des Universités d'Histologie-Embryologie-
Cytogénétique

Nous vous remercions de l'honneur que vous nous faites d'avoir accepté de juger ce travail.

Veuillez trouver ici l'expression de notre profonde considération.

A Monsieur le Docteur MONASSIER

Praticien Hospitalier

Très heureux d'avoir bénéficié de vos grandes connaissances, nous avons toujours écouté avec grand intérêt vos précieuses suggestions.

Soyez très chaleureusement remercié de l'honneur et l'amitié que vous nous faites en siégeant au sein du jury de cette thèse.

P L A N

INTRODUCTION

CHAPITRE 1er : HISTORIQUE

- I - ASPECTS MORPHOLOGIQUES
- II - ETIOLOGIE
- III - TABLEAU CLINIQUE

CHAPITRE 2ème : OBSERVATIONS

- I - PRESENTATION
- II - ENONCE DES OBSERVATIONS
- III - RESULTATS

CHAPITRE 3ème : ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- I - L'ENCEPHALOPATHIE ISCHEMIQUE - ANOXIQUE
- II - LES LEUCOMALACIES PERIVENTRICULAIRES
- III - HEMORRAGIE INTRA-VENTRICULAIRE DU PREMATURE
- IV - AUTRES HEMORRAGIES INTRACRANIENNES
- V - OCCLUSIONS ARTERIELLES
- VI - ENCEPHALOPATHIES FOETALES D'ORIGINE VASCULAIRE

CHAPITRE 4ème : ETUDE CLINIQUE

- I - LES SIGNES PRECEDANT LA REVELATION DE L'AFFECTION
- II - ETUDE CLINIQUE DE L'HEMIPLEGIE CEREBRALE
INFANTILE A L'AGE DE 9 MOIS

CHAPITRE 5ème : DIAGNOSTIC LESIONNEL

- I - RADIOGRAPHIE STANDARD DU CRANE
- II - ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE
- III - TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE
- IV - IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE
- V - DONNEES ELECTROENCEPHALOGRAPHIQUES

CHAPITRE 6ème : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- I - LES PARALYSIES OBSTETRIQUES
- II - LES ACCIDENTS ISCHEMIQUES CEREBRAUX
- III - AUTRES ETIOLOGIES
- IV - LES ATTEINTES SPASTIQUES

CHAPITRE 7ème : DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

- I - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE POUR LES ENFANTS NES A
TERME
- II - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE POUR LES ENFANTS NES
PREMATUREMENT
- III - LE CONCEPT DES CONDITIONS OPTIMALES
- IV - CAUSES NON SPECIFIQUES ET FACTEURS DE RISQUE

CHAPITRE 8ème : EVOLUTION

- I - LA COMITIALITE
- II - EVOLUTION DU MEMBRE SUPERIEUR HEMIPLEGIQUE
- III - LA MARCHE ET L'EVOLUTION DU MEMBRE INFERIEUR DANS L'HEMIPLEGIE CEREBRALE INFANTILE
- IV - ATTITUDES VICIEUSES DU RACHIS
- V - EVOLUTION DU TROUBLE DE CROISSANCE DES MEMBRES
- VI - LE NIVEAU MENTAL
- VII - LE LANGAGE
- VIII - HANDICAP GLOBAL, TOLERANCE PSYCHOLOGIQUE DU HANDICAP, ADAPTATION

CHAPITRE 9ème : MODALITES THERAPEUTIQUES

- I - LA REEDUCATION PSYCHOMOTRICE
- II - LE TRAITEMENT ANTICOMITIAL
- III - THERAPEUTIQUES DE LA SPASTICITE
- IV - LES TRAITEMENTS ORTHOPEDIQUES
- V - ORIENTATION SCOLAIRE ET CHOIX PROFESSIONNEL

CONCLUSION

INTRODUCTION

L'hémiplégie cérébrale infantile (ou hémiplégie congénitale) est une hémiplégie théoriquement non progressive, présente chez l'enfant de moins de 4 ans, dont la lésion cérébrale causale existe dès la naissance ou a pris place dans la période périnatale, même si son expression clinique est tardive.

Elle est une forme d'infirmité motrice cérébrale, concept artificiel comprenant plusieurs syndromes cliniques (quadriplégie, hémiplégie, diplégie ou paraplégie) et étiologiques, réunis ensemble en raison de leur approche et de leur prise en charge commune. L'infirmité motrice cérébrale a été définie comme un handicap chronique dû à des anomalies non évolutives du contrôle des mouvements et de la posture, apparaissant tôt dans la vie. L'hémiplégie cérébrale infantile est la forme la plus fréquente d'infirmité motrice cérébrale, représentant 20 à 25 % des cas.

Sont exclues de cette définition les hémiplégies survenant lors d'un accident pathologique aigu chez le petit enfant, celles dues à une lésion cérébrale évolutive, en particulier tumorale, celles survenant chez des enfants atteints de cardiopathies congénitales.

Nous illustrerons ce travail par la présentation de 15 observations recueillies dans les services de Pédiatrie du C.H.U. de LIMOGES entre les années 1966 et 1989.

Nous procéderons à l'étude clinique et anatomopathologique de l'hémiplégie congénitale, puis nous étudierons les examens paracliniques permettant de préciser la nature et l'étendue de la lésion cérébrale.

A partir des principaux travaux réalisés sur le sujet, nous évoquerons les diverses étiologies envisagées, après avoir abordé

le chapitre du diagnostic différentiel. Nous envisagerons ensuite les principaux éléments évolutifs de cette affection.

Enfin, nous consacrerons le dernier chapitre de ce travail aux diverses thérapeutiques préconisées, tant vis à vis de l'affection elle-même que de ses conséquences neurologiques autres (en particulier l'épilepsie), orthopédiques, musculaires, tout en rappelant les diverses orientations scolaires et professionnelles proposées.

HISTORIQUE

Les premières représentations de l'hémiplégie spastique sous forme picturale remontent à l'EGYPTE Ancienne : en effet, CHRISTENSEN et MELCHIOR ont proposé ce diagnostic pour le gardien du temple de MEMPHIS, quoique aucune preuve neuropathologique n'ait pu être apportée. (71)

Dans les siècles derniers, la littérature s'est intéressée aux trois principaux aspects de l'hémiplégie congénitale :

- Les modifications morphologiques du système nerveux central
- L'étiologie
- Le tableau clinique

I - ASPECTS MORPHOLOGIQUES.

En 1827, CAZAUVIELH dans "Recherches sur l'agénèse cérébrale et la paralysie congénitale", nota que l'hémiplégie congénitale pouvait être associée à une hémiatrophie cérébrale, découverte qui suscita un regain d'intérêt sur les fondements anatomopathologiques de l'hémiplégie spastique.

BRISSAUD, établit le lien entre découvertes cliniques et porencéphalie (" Recherches anatomopathologiques et physiologiques sur la contracture permanente des hémiplégiques ", Thèse de Paris - 1880), terme créé en 1859 par HESCHL, la même année où RICHARDIERE décrit la sclérose lobaire (" Etude sur les scléroses encéphaliques symptomatiques ").

FREUD, en 1891 dans une étude clinique sur l'hémiplégie cérébrale infantile (" Klinische studie über die halbseitige Cerebralhamung der Kinder ") remit en question les corrélations

entre découvertes cliniques et neuroanatomiques, anticipant l'opinion plus tard exprimée par PRECHTL : les lésions cérébrales ne signifient pas seulement une perte tissulaire pour le restant de la vie de l'individu, elles impliquent aussi une modification des réponses cérébrales, non seulement en terme de fonction, mais aussi en terme de structure. (71)

LYON et ROBAIN, en 1967, décrivent des désordres circulatoires d'origine prénatale. (71)

L'apparition des nouvelles techniques d'imagerie permet de visualiser les modifications morphologiques, et les cas d'hémiplégie cérébrale infantile peuvent être systématiquement analysés ; ainsi, plusieurs séries de tomographies cérébrales chez l'enfant hémiplégique ont été publiées ces dernières années (KOTLAREK, CLAEYS). Toutes indiquent une grande proportion de modifications morphologiques, souvent attribuables à une pathologie hémisphérique cérébrale des territoires vasculaires des principales artères cérébrales, ou à une perte asymétrique de substance blanche périventriculaire. (15, 38)

L'imagerie par résonance magnétique et la tomographie à positrons élucideront probablement les modifications morphologiques et circulatoires non visualisées jusque là.

II - ETIOLOGIE.

La description classique de la paralysie cérébrale par LITTLE en 1862 inclut douze observations d'hémiplégie spastique. Il considérait comme facteurs favorisants un accouchement anormal, un travail difficile, une naissance prématurée, une asphyxie néonatale. Ceci faisait suite aux hypothèses de JOERG, en 1826, qui notait : " des foetus nés trop tôt et immatures pouvaient présenter un état de faiblesse et une raideur musculaire persistante jusqu'à la puberté ou plus tard." (71)

Après le rapport de Mc NUTT en 1885 sur les hématomas sous-duraux cause d'hémiplégie, les lésions néonatales furent considérées comme l'étiologie principale. Bien que FREUD mit

l'accent sur les facteurs prénataux, et que BATTEN, en 1913, considéra l'occlusion intra-utérine des vaisseaux cérébraux comme un facteur étiologique essentiel, l'opinion selon laquelle les facteurs périnataux étaient de la première importance prévalut pendant presque un siècle. (71)

LYON, en 1956 fut le premier de la littérature à souligner l'importance de l'origine prénatale, et dans une étude de 185 cas d'hémiplégie congénitale en 1972, GOUTIERES conclut que les facteurs prénataux devaient être de la plus haute importance (31). Cet avis fut soutenu par HAGBERG dans une étude épidémiologique sur l'infirmité motrice cérébrale en 1975, et par l'étude de MICHAELIS sur l'hémiplégie cérébrale infantile (45). Ce dernier apporta une modification au concept de FRECHTL qui avait proposé comme mécanisme pathogénique des désordres circulatoires du troisième trimestre de la grossesse.

En 1979, WIGGLESWORTH et FAPE commentèrent le fait qu'il existe de plus grandes différences entre le cerveau d'un enfant de 28 et de 36 semaines de gestation qu'il n'en existe entre celui d'un enfant de 3 mois et d'un adulte. Il est ainsi facilement compréhensible que différents mécanismes prédisposent à des lésions cérébrales ou en sont la cause chez des enfants nés à terme comparativement aux lésions cérébrales chez les prématurés (71). HAGBERG a d'ailleurs proposé que ces deux populations soient toujours analysées séparément lorsque des lésions neurologiques en relation avec la naissance sont étudiées (71).

III - TABLEAU CLINIQUE.

Les découvertes cliniques dans l'hémiplégie cérébrale infantile furent entièrement décrites par INGRAM en 1964. En accord avec les anciens rapports d'OSLER, qui le premier utilisa le terme de paralysie cérébrale en 1889, et de FREUD en 1891, la plupart des études ont montré la prédominance de l'hémiplégie droite (71). Ils avaient en outre affirmé que les fonctions du

membre supérieur étaient plus atteintes que celles du membres inférieur, ceci étant contredit par de récents rapports indiquant l'atteinte prépondérante du membre inférieur dans environ un quart des hémiplésies.

Des désordres de la croissance du côté atteint furent décrits par MORGAGNI (" De sedibus et causis morborum " - 1762). Le sujet fut aussi discuté par CROTHERS et PAINÉ en 1959, l'étude la plus importante réalisée par HOLT en 1961. (71)

Les lésions des nerfs crâniens dans l'hémipléxie cérébrale infantile furent décrites par KOENIG en 1896. La paralysie faciale fut considérée comme inhabituelle, seulement présente lors d'étiologie postnatale. Cependant, INGRAM la retrouva, au moins sous forme latente, dans la majorité des cas.

La base physiologique de l'altération motrice fut en premier discutée par JACKSON en 1873 dans un traité sur la localisation anatomique et physiologique des mouvements dans le cerveau. En 1906, SHERRINGTON conclut que les schémas moteurs les plus souvent perdus dans l'hémipléxie étaient ceux acquis le plus tard par l'enfant normal (71).

En 1871, HAMMOND décrivit l'athétose de la main de certains patients souffrant d'hémipléxie. Elle était présente chez 9 % des 185 cas d'hémipléxie congénitale présentés par GOUTIERES et coll. en 1972 (31).

La négligence de l'hémicorps atteint en dépit d'une sensibilité normale fut décrite par LOVETT en 1888 et par d'autres auteurs contemporains. TIZARD, fit une évaluation sensorielle élaborée de 106 enfants hémiplésiques et retrouva une altération de sensibilité dans 50 % des cas (71).

OBSERVATIONS

I - PRESENTATION.

Les quinze observations résumées ci-après ont été empruntées aux Services de Pédiatrie I et II du C.H.U. de LIMOGES, respectivement trois pour le service de Pédiatrie I, et douze pour le service de Pédiatrie II.

Ces observations ont été recueillies entre les années 1966 et 1989. Elles ne prétendent pas représenter une série utilisable à des fins statistiques, mais la simple illustration du travail qui va suivre. Elles sont présentées sous forme d'items, choisis arbitrairement comme étant les principaux éléments caractérisant l'hémiplégie congénitale.

Les items :

- sexe
- hémicorps atteint
- âge et motif de découverte
- pathologie de la grossesse, de l'accouchement, du nouveau-né
- particularités cliniques de l'hémiplégie
- données électroencéphalographiques
- tomодensitométrie
- comitialité éventuelle et traitements
- pathologie orthopédique et traitements
- devenir socio-professionnel

- hypothèse étiologique

II - ENONCE DES OBSERVATIONS.

Observation n° 1 :

- Florian A., sexe masculin, né en 1982.
- hémiplégie gauche,
- découverte parentale à 4 mois (doigts en flexion, diminution de mobilité du membre supérieur), examen médical à 8 mois,
- grossesse et accouchement normaux, absence de pathologie néonatale,
- absence de particularités cliniques,
- électroencéphalogramme normal,
- tomодensitométrie : énorme dilatation du ventricule latéral droit, atrophie cérébrale, évoquant une porencéphalie,
- prévention des convulsions hyperthermiques par diazépam (Valium *),
- absence de complications orthopédiques,
- devenir inconnu,
- étiologie inconnue,

Observation n°2 :

- François A., sexe masculin, né en 1964.
- hémiplégie gauche,

- découverte à 24 mois, devant une maladresse de la main gauche et une boiterie,
- grossesse et accouchement normaux, poids de naissance 3190 g, Apgar à 10, ictère physiologique,
- hémiplégie modérée,
- électroencéphalogramme initial normal,
- tomodensitométrie non pratiquée,
- première crise convulsive généralisée à 5 ans (EEG : bouffées de pointes-ondes à droite), traitement par phénobarbital (Gardénal*), absence de récurrence jusqu'en 1976,
- discret équinisme gauche,
- difficultés scolaires en CM1, adressé au CMPP (Centre Médico Psycho Pédagogique), orientation professionnelle en 1985,
- étiologie impossible à connaître en l'absence de tomodensitométrie,

Observation n°3 :

- Hay A., sexe féminin, née en 1970.
- hémiplégie gauche,
- découverte à 7 ans, à la suite d'une crise convulsive prolongée,
- grossesse, accouchement, période néonatale sans particularités,
- syncinésies globales, hypoplasie du membre inférieur gauche,

- électroencéphalogramme : foyer lent temporo-postérieur droit accompagné d'anomalies d'allure active.,
- pas de tomodensitométrie pratiquée,
- convulsions hyperthermiques, simple traitement par diazépam (Valium *) préconisé,
- semelle orthopédique de 10 mm de hauteur,
- devenir inconnu,
- étiologie inconnue,

Observation n°4 :

- Cyrille B., sexe féminin, née en 1975.
- hémiplégie droite,
- découverte parentale à 6 mois, constatation médicale à 13 mois,
- grossesse normale, accouchement normal à terme, poids de naissance 3500 g, absence de pathologie néonatale,
- syncinésies de coordination, asomatognosie,
- électroencéphalogramme : dépression relative de l'activité de fond à gauche, sans composantes paroxystiques,
- absence de tomodensitométrie pratiquée,
- absence de comitialité, traitement par diazépam (Valium *) et phénobarbital (Gardéнал *) préconisé,
- absence de complications orthopédiques,
- devenir inconnu,
- étiologie inconnue,

Observation n° 5 :

- Amélie B., sexe féminin, née en 1987.
- hémiplégie droite,
- découverte à 8 mois, lors d'un suivi régulier post réanimation néonatale,
- troisième geste et pare, métrorragies au troisième trimestre avec placenta bas inséré, accouchement prématuré à 35 semaines, poids de naissance 2860 g, état de mort apparente, hypoglycémie, hypotonie,
- symptomatologie débutante au membre supérieur, puis atteinte du membre inférieur,
- électroencéphalogramme : existence à trois reprises de séquences lentes et pointues frontales gauches, apparaissant lors de la somnolence, à type de pointes-ondes (examen pratiqué à 2 ans),
- tomodensitométrie : volumineuse porencéphalie séquellaire pariéto-temporale gauche et hémiatrophie cérébrale,
- absence de comitialité en 1989 (survenue ultérieure probable),
- équinisme réductible,
- pas assez de recul pour évoquer le devenir,
- étiologie : séquelles ischémiques et/ou hémorragiques d'une encéphalopathie ischémique - anoxique,

Observation n° 6 :

- Vanneri C., sexe féminin, née en 1983.
- hémiplégie droite,

- découverte parentale et médicale à 20 mois devant une impossibilité de marcher et conserver la station debout,
- grossesse normale, accouchement normal, poids de naissance 2980 g
- symptomatologie prédominante au membre supérieur, hyper-réflexivité osteo-tendineuse gauche associée,
- électroencéphalogramme : dépression et aspect plus lent des rythmes au niveau de l'hémisphère gauche,
- tomodensitométrie : atrophie hémisphérique gauche séquellaire,
- absence de comitialité,
- absence de complications orthopédiques,
- devenir inconnu,
- étiologie inconnue,

Observations n° 7 :

- Sabrina C., sexe féminin, née en 1981.
- hémiplégie droite,
- découverte parentale à 11 mois, constatation médicale à 26 mois,
- grossesse normale, accouchement normal à terme, poids de naissance 3110 g,
- absence de particularités cliniques,
- électroencéphalogramme : lors du tracé de somnolence, foyer un peu aigu, pariéto-occipital gauche, de caractère discontinu,
- tomodensitométrie : importante séquelle d'un ramollissement sylvien gauche (hypodensité de la vallée sylvienne),

- absence de comitialité, prévention des convulsions hyperthermiques par diazépam (Valium *),
- absence de complications orthopédiques,
- devenir inconnu,
- étiologie : occlusion de l'artère cérébrale moyenne, de survenue prénatale probable,

Observation n° 8 :

- Sébastien C., sexe masculin, né en 1976.
- hémiplégie gauche,
- suspicion à 5 mois 1/2, confirmation à 8 mois 1/2 lors d'un suivi régulier post réanimation néonatale,
- grossesse normale, césarienne à 42 semaines pour non progression de la tête foetale, état de mort apparente, inhalation méconiale, cyanose résiduelle, trépidations épileptoïdes des pieds, ictère physiologique, poids de naissance 2860 g,
- symptomatologie prédominante au membre supérieur,
- électroencéphalogramme: quelques irrégularités pointues hémisphériques droites (examen à 5 jours), asymétrie des rythmes de sommeil de manière un peu plus marquée à droite (examen à 6 mois),
- pas de tomodensitométrie pratiquée,
- absence de comitialité,
- equinisme, flexum du genou et de la hanche : transposition du jambier postérieur, ténotomie du droit interne, du pectiné, du moyen adducteur,
- devenir : troubles phasiques et auditifs associés nécessitant le placement en Centre Médico Scolaire,

- étiologie : séquelles ischémiques et /ou hémorragiques d'une encéphalopathie ischémique-anoxique,

Observation n° 9 :

- Sylvain C., sexe masculin, né en 1970.
- hémiplégie gauche,
- âge de découverte et motif inconnus,
- grossesse normale, cyanose à la naissance, cri retardé, poids de naissance 2200 g,
- cataracte congénitale associée, hypoplasie au membre inférieur,
- électroencéphalogramme : activité rapide, assez rythmique frontale droite (1980). En 1981 : nombreuses décharges paroxystiques diffuses et bilatérales de pointes-ondes,
- tomodensitométrie normale,
- convulsions hyperthermiques, traitement par phénobarbital (Gardéna1 *),
- semelles orthopédiques de 20 mm de hauteur,
- devenir inconnu, mais pessimisme en raison des troubles phasiques,
- étiologie : foetopathie d'origine virale,

Observation n° 10 :

- Thierry D., sexe masculin, né en 1968.
- hémiplégie droite,

- découverte à 9 mois, devant une hypertonie du membre supérieur et inférieur, et des troubles d'ouverture de la main,
- second geste et père, grossesse normale, accouchement normal, poids de naissance 3600 g,
- symptomatologie prédominante au membre supérieur,
- électroencéphalogramme : à 9 mois dysfonction paroxystique à prédominance gauche, à 3 ans 1/2, pointes et pointes-ondes bilatérales prédominant en temporo-rolandique gauche, puis aggravation du tracé correspondant au diagnostic de syndrome de LENNOX-GASTAUT.
- tomодensitométrie : discrète atrophie sylvienne gauche,
- syndrome de LENNOX-GASTAUT, crises convulsives hyperthermiques, traitement par phénobarbital (Alepsal* puis Gardénal*) puis phénobarbital (Gardénal*) et phénytoïne (Di-Hydan*),
- absence de pathologie orthopédique,
- devenir : apprentissage d'horticulture, C.A.T.
- étiologie : inconnue,

Observation n° 11 :

- Delphine L., sexe féminin, née en 1983.
- hémiplégie droite,
- découverte à 18 mois, en raison d'un déficit et d'une hypertonie de l'hémicorps,
- grossesse normale, accouchement normal à 36 semaines d'aménorrhée, poids de naissance 2740 g, Apgar à 10, ictère physiologique,
- absence de particularités cliniques,

- électroencéphalogramme normal,
- tomodensitométrie : dilatation ventriculaire portant essentiellement sur le ventricule latéral gauche, avec cavité porencéphalique frontale gauche,
- absence de comitialité,
- équinisme et début de rétraction du tendon d'Achille,
- devenir inconnu,
- étiologie inconnue,

Observation n° 12 :

- Julie M., sexe féminin, née en 1979.
- hémiplégie droite,
- découverte à 1 an, au début de la marche,
- grossesse normale, accouchement normal, absence de pathologie néonatale,
- symptomatologie prédominante à la main, forte hypertonie spastique, syncinésies,
- électroencéphalogramme : petites zones d'atrophie frontale gauche, ramollissement frontal profond gauche.
- absence de comitialité,
- équinisme du pied droit, inégalité de longueur des membres inférieurs (10 mm à l'âge de 10 ans), recurvatum du genou,
- devenir : scolarité normale, intelligence parfaite, fait du ski en hiver,
- étiologie : thrombose vasculaire de survenue prénatale.

Observation n° 13 :

- Alexandre M., sexe masculin, né en 1986.
- hémiplégie gauche,
- découverte à 5 mois par les parents, découverte médicale à 16 mois, devant une impotence fonctionnelle du bras,
- grossesse normale, accouchement normal, poids de naissance 3770 g, absence de pathologie néonatale,
- hypotonie initiale importante ayant orienté le diagnostic vers une paralysie obstétricale, syncinésies de la main gauche,
- électroencéphalogramme : foyer fronto-temporal droit, s'inscrivant lors de la veille par des pointes lentes répétitives, plus actives lors du sommeil.
- tomodensitométrie : atrophie hémisphérique droite.
- absence actuelle de comitialité, prévention des convulsions hyperthermiques par diazépam (Valium*),
- équinisme débutant, inégalité de longueur des membres inférieurs,
- pas assez de recul pour évoquer le devenir,
- étiologie : inconnue,

Observation n° 14 :

- Christophe P., sexe masculin, né en 1971.
- hémiplégie gauche,
- découverte à 13 mois,
- grossesse normale, accouchement normal, poids de naissance 3200 g, absence de pathologie néonatale,

- hémiplégie proportionnelle, hydrocéphalie associée,
- électroencéphalogramme : dépression de l'alpha à droite (1972), irrégularités lentes et pointues de haute amplitude hémisphériques droites (1977), activité critique fronto-temporale droite (1980),
- tomodensitométrie : dilatation ventriculaire bilatérale, prédominant sur le ventricule latéral droit, atrophie corticale temporale bilatérale,
- crises cloniques de l'hémicorps gauche débutant au membre supérieur à partir de 1977. Deux ou trois crises par an jusqu'en 1985 malgré divers traitements : phénobarbital (Gardenal*), phénytoïne (Di-Hydan), carbamazépine (Tégrétoïl*), clonazepam (Rivotril*), clobazam (Urbanyl*), arrêt des crises en 1986 (traitement par progabide (Gabrène*)).
- scoliose dorsolombaire majeure (30°-40°) due en partie à une inégalité de longueur des membres inférieurs, traitée par kinésithérapie et corset de MILWAUKEE.
- Devenir inconnu,
- étiologie : hydrocéphalie congénitale associée à l'hémiplégie.

Observation n° 15 :

- Florence S., sexe féminin, née en 1974.
- hémiplégie droite,
- découverte à 18 mois, circonstances inconnues,
- grossesse normale, dépassement du terme de trois semaines, césarienne pour bradycardie foetale, état de mort apparente, triple circulaire du cordon, inhalation méconiale, réanimation longue, convulsions généralisées puis unilatérales dans les jours suivants,

- symptomatologie prédominante au membre supérieur, dystonie et athétose de la main, retard de langage, astéréognosie.
- électroencéphalogramme initial non retrouvé,
- tomodensitométrie : ramollissement frontal gauche séquellaire,
- convulsions hyperthermiques traitées par phénobarbital (Gardénal*) substitué par valproate de sodium (Dépakine*) en raison d'une agressivité d'origine iatrogène,
- équinisme modéré, discrète hypoplasie du membre supérieur,
- difficultés scolaires, problèmes relationnels avec la famille,
- étiologie : séquelles ischémiques et/ou hémorragiques d'une encéphalopathie ischémique-anoxique.

III - RESULTATS.

- Sexe : Sept enfants sont de sexe masculin, huit sont de sexe féminin.
- Hémicorps atteint : Huit enfants sont atteints d'hémiplégie droite, sept le sont d'hémiplégie gauche.
- Age et motif de découverte :
 - * Les âges extrêmes de découverte parentale sont 4 mois et 24 mois, l'âge moyen étant 11,7 mois.
 - * Les âges extrêmes de confirmation ou découverte médicale sont 5 et 26 mois, l'âge moyen étant 14,6 mois, soit trois mois d'écart avec l'âge moyen ci-dessus.
 - * Le délai entre découverte parentale et sollicitation d'un avis médical est très variable : quasi nul pour

certaines observations, retard de 15 mois avec constatation médicale à l'âge de 26 mois dans une observation.

- * Les motifs de découverte parentale sont schématiquement la constatation d'une anomalie au niveau du membre supérieur, en particulier de la main, avant l'âge de la marche (diminution de mobilité du membre, attitude de la main, maladresse), alors qu'une fois la marche acquise des anomalies au niveau du membre supérieur et inférieur sont constatées.

- Pathologie de la grossesse, de l'accouchement, néonatale.

- * Le recueil des éléments pathologiques de la grossesse a été fréquemment difficile à obtenir. L'absence de données est due à l'ancienneté du dossier clinique, l'existence d'un dossier obstétrical indépendant du dossier pédiatrique, au non recueil des données. L'existence d'un milieu social défavorable ou une nationalité étrangère ne permettent qu'un recueil imprécis ou parcellaire. Treize grossesses sur quinze ont été considérées comme normales.
- * En ce qui concerne l'accouchement et la pathologie néonatale, trois types de situations sont rencontrées

- Dans dix observations sur quinze, accouchement et période néonatale normaux.
- Accouchement prématuré simple, période néonatale normale (1 sur 15)
- Accouchement compliqué, tant du côté foetal que maternel, état clinique du nouveau-né précaire, réanimation lourde (4 sur 15). Il est remarquable de noter que dix enfants sur onze ont un poids de naissance strictement normal.

- Particularités cliniques :

- * Une hypoplasie est notée dans 6 observations.
- * Une prédominance de la symptomatologie au membre supérieur est mentionnée dans 5 observations
- * Des syncinésies sont mentionnées dans 4 observations
- * Des troubles gnosiques sont notés dans deux observations
- * Dystonie, athétose, hypotonie, hyperréflexivité, ostéotendineuse controlatérale notées dans une observation chacune.

- Electroencéphalogramme :

- * Un enregistrement électroencéphalographique figure dans 14 observations sur 15.
- * Dans 4 observations l'électroencéphalogramme est normal initialement (survenue ultérieure d'anomalies paroxystiques dans 1 cas)
- * Une dépression de l'électrogénèse ou une lenteur des rythmes, focale ou hémisphérique est notée dans trois observations.
- * Cinq enregistrements comportent des anomalies de type pointes ou pointes-ondes.
- * Les anomalies électroencéphalographiques sont toujours controlatérales à l'hémicorps atteint.

- Tomodensitométrie :

- * En raison de l'ancienneté de certaines observations (1968 à 1974), pour quatre observations jamais un examen tomodensitométrique n'a été pratiqué.
- * Un examen est strictement normal
- * Trois examens montrent une zone de ramollissement.

- * Une porencéphalie est retrouvée dans un cas.
- * Cinq examens montrent une hémiatrophie cérébrale.

- Comitialité :

- * Une comitialité a été observée chez six enfants sur quinze, l'absence de recul dans le temps ne permettant pas de considérer ce chiffre comme définitif.
- * Des convulsions hyperthermiques sont retrouvées dans quatre observations sur six.
- * Les types cliniques sont des crises généralisées tonicocloniques ou cloniques, des crises partielles à symptomatologie motrice pure, un syndrome de LENNOX-GASTAUT.

- Pathologie orthopédique :

- * L'équinisme est la pathologie la plus souvent rencontrée (7 fois), puis viennent l'hypoplasie plus ou moins gênante du membre inférieur (6 fois), la scoliose (1 fois), la pathologie invalidante de la hanche et du genou (1 fois).

- Devenir socio-professionnel :

- * Environ la moitié des enfants ont soit été perdus de vue, soit sont actuellement trop jeunes pour que l'on puisse parler de leur devenir.
- * Les autres enfants ont tous, à l'exception d'un, présenté des difficultés scolaires suivies d'une orientation professionnelle adaptée.

- Hypothèse étiologique :

- * Pour huit observations, aucun diagnostic n'est possible, l'absence de tomographie pouvant se révéler préjudiciable.

- * Dans trois cas, l'hémiplégie est une séquelle neurologique d'une pathologie néonatale sévère.
- * Deux hémiplégies sont dues à des thromboses vasculaires, la tomодensitométrie étant d'un apport certain.
- * Une hémiplégie semble due à une foetopathie d'étiologie virale.
- * Une hémiplégie est associée à une hydrocéphalie congénitale.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous étudierons dans le chapitre consacré aux étiologies les affections à l'origine de l'hémiplégie cérébrale infantile et les phénomènes pathologiques contribuant à sa survenue. Grâce aux progrès réalisés dans l'investigation anatomique, un certain nombre d'entités distinctes ont été individualisées, les nouvelles techniques d'exploration du cerveau (échographie transfontanellaire, imagerie par résonance magnétique) permettant de discuter les anomalies neurologiques en terme de lésions anatomiques (59).

Nous allons étudier successivement ces différentes lésions anatomiques.

I - L'ENCEPHALOPATHIE ISCHEMIQUE - ANOXIQUE.

Elle comprend des signes cliniques et morphologiques. La plupart des auteurs réservent ce terme à la forme observée chez le nouveau-né à terme, le terme leucomalacie, lésion cérébrale également ischémique - anoxique, étant plus particulièrement réservé à la forme observée chez le nouveau-né prématuré.

1) Etude clinique

La forme sévère d'asphyxie foetale est l'état du mal convulsif, les signes de dépression du système nerveux central apparaissant dans les premières heures de vie :

- Réanimation néonatale pour détresse respiratoire nécessitant une ventilation assistée, suivie d'une phase d'hypotonie.

- Puis hypertonie globale, hyperexcitabilité, précédant l'apparition de l'état de mal convulsif accompagné d'un coma profond durant une période de 48 heures.
- Une phase de léthargie, hypotonie, hypo-activité de plusieurs semaines fait suite à cette période, une amélioration clinique avec hypotonie de la partie supérieure du corps et hypertonie en flexion des membres inférieurs lui succédant.
- Mais une microcéphalie avec stagnation du périmètre crânien peut se constituer rapidement (dès le premier mois).

Dans les formes majeures, la respiration spontanée ne s'établit pas, de nombreux épisodes de bradycardie précèdent la mort durant la première semaine.

On décrit aussi des formes modérées et mineures selon la sévérité de la souffrance cérébrale.

2 - Etiologies.

- Positions du foetus :
 - * occipito-postérieures
 - * occipito-transverses
(moins favorables que les occipito-antérieures)
 - * siège (potentiellement défavorable)
- Déroulement du travail :
 - * trop court (moins de 3 heures chez une primipare)
 - * trop long (plus de 15 heures)
 - * phase terminale trop prolongée (plus de 2 heures de dilatation complète)

- Situations obstétricales particulières
 - * forceps "difficile"
 - * placenta praevia hémorragique
 - * procidence du cordon ou circulaire serré
- Lésions cérébrales préexistant à l'accouchement
 - * signes cliniques immédiats identiques
 - * absence de complications obstétricales
 - * lésions organisées donc de constitutions anténatale à l'échographie ou la tomodensitométrie précoce (avant 3 jours)

3 - Fréquence

- état de mal convulsif 0,5 %. (40 à 60 % de séquelles sévères)
- formes modérées 2 %. (20 à 30 % de handicaps modérés ou mineurs)
- formes mineures 4 à 6 %. (moins de 10 % de handicaps mineurs)

4 - Anatomie pathologique

Chez le nouveau-né à terme, les lésions hypoxiques-ischémiques intéressent essentiellement les cellules nerveuses.

a) Dans la forme sévère d'état de mal convulsif avec mort fréquente durant la première semaine, l'autopsie du cerveau montre :

- oedème cérébral avec absence de liquide céphalo-rachidien libre

- aplatissement des circonvolutions avec effacement des sillons
- hernie des crochets de l'hippocampe
- dans la fosse postérieure, hernie des amygdales cérébelleuses
- à la coupe, cerveau pâle et ventricules collabés
- nécrose neuronale parfois visible (aspect gris-brun du cortex, noyaux gris centraux, tubercules quadrijumeaux inférieurs)

b) Coupes histologiques

- nécrose corticale en foyer (diffuse ou rarement laminaire)
- si l'enfant survit plus longtemps : zones de ramollissement avec réaction gliale polymorphe, macrophages, prééminence des noyaux
- nécrose de certaines zones du tronc cérébral (tubercules quadrijumeaux postérieurs, noyaux des nerfs crâniens)
- dans le cervelet, grande vulnérabilité des noyaux dentelés.

La vulnérabilité du cortex et des autres structures serait liée au stade de maturation : le réseau artériel superficiel foetal comporte de nombreuses anastomoses, qui sont rares chez le nouveau-né à terme, les territoires terminaux entre les trois grands systèmes artériels ou zones frontières étant particulièrement sensibles à l'anoxie et aux variations de pression sanguine.

c) Types topographiques dominants

Il en existe trois :

- nécrose diffuse du cortex, de la substance grise profonde, du tronc cérébral, du cervelet (65 % des cas)
- nécrose prédominante sur les noyaux gris centraux de la base et le thalamus (25 % des cas)
- nécrose ne touchant que le cortex (10 % des cas)

5) Séquelles cliniques et structurales

La gravité des lésions cérébrales dépend de l'intensité et la durée de l'agression.

Une surveillance neurologique régulière permet en général pendant la première année d'identifier des séquelles variées :

- hémiplégie,
- diplégie,
- quadriplégie spastique avec ou sans choréo-athétose,
- convulsions,
- retard mental sévère,
- déficits sensoriels,
- microcéphalie.

Une atrophie cérébrale avec élargissement des ventricules (hydrocéphalie " a vacuo ") et /ou des destructions porencéphaliques sont de mauvais pronostic, à l'examen tomodynamométrique.

Les séquelles structurales sont soit une encephalomalacie multikystique (ramollissement et lyse tissulaire, hydrocephalie "a vacuo" associée), soit une atrophie corticale.

II - LES LEUCOMALACIES PERIVENTRICULAIRES

1) Anatomie et pathogénie

Les leucomalacies périventriculaires sont des lésions de nécrose ischémique de la substance blanche, d'origine hypoxique - ischémique, avec une distribution en plage dans toute l'étendue du centre semi-ovale. Les lésions se situent à l'angle externe des ventricules latéraux, dans la corona radiata, les radiations temporales acoustiques et, en arrière, les radiations optiques.

Sur les coupes de cerveau, on voit de petites plages blanchâtres ou nacrées. Sur les préparations histologiques les lésions fraîches ou nécrose de coagulation sont facilement colorées par le F.A.S. Les imprégnations argentiques montrent les axones interrompus. Par la suite, il apparaît une réaction cellulaire polymorphe.

L'évolution se fera soit vers une cicatrisation avec gliose, absence focale de myéline, calcifications (c'est la sclérose du centre semi-ovale), soit vers une lyse tissulaire avec cavitations multiples (c'est la leuco-encéphalie multikystique).

Ces lésions sont considérées comme le support anatomique des mono-, di-, et quadriplégies spastiques décrites par LITTLE (59). Elles surviennent surtout chez le prématuré, mais aussi chez les enfants à terme porteurs d'une cardiopathie, d'un retard de croissance intra-utérin, ayant présenté des épisodes d'hypoglycémie ou une méningo-encéphalite bactérienne.

2) Etude clinique

A la période initiale, le tableau clinique des leucomalacies n'est pas spécifique. On retrouve :

- hypoxie et/ou acidose
- apnées répétées, bradycardie, arrêt cardiaque,

- hypotension
- détresse respiratoire.

Par la suite, il existe des troubles plus ou moins importants du développement psychomoteur de l'enfant, fonction de l'étendue sagittale et/ou coronale, et de la localisation prédominante, l'atteinte étant plus sévère pour les lésions postérieures.

Les leucomalacies sont un diagnostic d'échographie transfontanellaire chez l'enfant prématuré, l'imagerie par résonance magnétique montrant des zones de myélinisation pauvre.

3) Autres formes de leucomalacies

- leucomalacie associée à une méningo-encéphalite
- leucomalacie hémorragique : la lésion primitive est ischémique, mais quand les parois vasculaires et la substance blanche environnante sont sévèrement altérées, une hémorragie secondaire peut se produire (7 à 25 % des cas). Cette forme est souvent associée à une hémorragie intraventriculaire.
- leucomalacie sous-corticale : elle évolue vers des images kystiques

III - HEMORRAGIE INTRA-VENTRICULAIRE DU PREMATURE.

1) Aspects anatomiques

L'hémorragie intra-ventriculaire est généralement secondaire à un saignement dans la zone germinative sous-épendymaire, incomplètement impliquée chez le prématuré de 26 à 34 semaines. Cette hémorragie se produit souvent près de la tête et de la partie antérieure du corps du noyau caudé, mais aussi dans la couche germinative du toit de la corne temporale et dans la

paroi externe de la corne occipitale. Elle est la conséquence de la rupture de l'épendyme préalablement distendu et nécrosé. Dans 15 % des cas le siège initial de l'hémorragie se situe dans les plexus choroïdes.

Le sang envahit alors les ventricules latéraux, le troisième et le quatrième ventricule, pour se collecter dans les espaces arachnoïdiens autour du tronc cérébral et du cervelet, s'étendre en avant dans les citernes de la base et en arrière autour de la moelle épinière.

2) Conceptions étiopathogéniques

A l'autopsie d'enfants décédés, la maladie des membranes hyalines s'accompagnait d'hémorragie intraventriculaire dans 80 % des cas en 1964, 95 % en 1974.

L'examen microscopique décelait des thromboses secondaires à la stase veineuse, à l'altération des facteurs de coagulation, aux dégâts endothéliaux.

Dans la zone germinative, on observait également des infarctus ischémiques précédant ou accompagnant l'hémorragie. L'activité fibrinolytique importante de la zone germinative pourrait expliquer l'extension rapide et massive d'une hémorragie initialement minime.

D'autres mécanismes ont été proposés :

- saignement lors d'à-coups hypertensifs dans une branche de l'artère cérébrale antérieure.
- la zone germinative précaudée est un territoire artériel terminal et une structure à bas débit sanguin, vulnérable en cas d'ischémie-hypoxie et d'hypotension
- chez les nouveaux-nés asphyxiques, les mécanismes d'autorégulation du flux sanguin sont altérés, les parois vasculaires lésées pendant l'hypoxie pouvant se rompre facilement lors d'épisodes hypertensifs.

Circonstances favorisantes :

Toutes celles qui modifient le flux sanguin :

- maladie des membranes hyalines avec hypoxie, hypercapnie et acidose, hypothermie, instabilité de la pression sanguine ou hypotension.
- pneumothorax
- prise de sang, bruit, aspiration trachéale, intubation, par variation de pression sanguine avec tachycardie, tachypnée, chute de la PO₂ transcutanée. (de plus, la ventilation mécanique augmenterait la pression veineuse intracrânienne et la pression dans l'oreillette droite)
- hypothermie qui entraînerait une augmentation de la pression veineuse intracrânienne.
- hypernatrémie secondaire à l'injection de doses massives de bicarbonate (hypothèse controversée)

3) Diagnostic

Tout enfant né prématurément et présentant une détresse respiratoire est susceptible de présenter une hémorragie intraventriculaire. Celle-ci se produit à bas bruit dans la zone germinative les 24 premières heures, la rupture de l'épendyme et l'inondation ventriculaire entraînant l'apparition des signes neurologiques et une détérioration générale de l'état de l'enfant.

a) Signes cliniques

- hypertonie généralisée ou des muscles postérieurs du tronc
- mouvements anormaux des yeux
- mouvements cloniques d'un membre, convulsions, coma

- apnées et bradycardie chez un enfant dont le syndrome respiratoire semble bien contrôlé
- fontanelle antérieure tendue et périmètre crânien rapidement croissant (grande hémorragie)

En résumé, les signes d'alarme sont :

- prématurité,
- hypothermie,
- détresse respiratoire avec acidose,
- instabilité de la pression sanguine dans les premières 24 heures

b) Classification.

Elle repose sur les données de l'échographie transfontanellaire qui permet une confirmation diagnostique, renseigne sur la taille, la situation, le caractère uni ou bilatéral de l'hémorragie, diagnostique toute hémorragie dans le tissu cérébral adjacent.

- Stade I : hémorragie de la zone germinative
- Stade II : hémorragie intraventriculaire sans dilatation ventriculaire
- Stade III : hémorragie intraventriculaire avec dilatation des ventricules latéraux
- Stade IV : hémorragie intraventriculaire avec hémorragie parenchymateuse

On estime le pourcentage des hémorragies intraventriculaires à 30 à 40 % , chez les enfants d'un poids de naissance inférieur à 1500 g, chez les prématurés de moins de 30 semaines d'âge gestationnel, cette proportion s'élève à 40-50 %

4) Evolution

a) Anatomopathologique

- découverte fortuite à l'autopsie d'une hémorragie localisée à la zone germinative (formes mineures)
- hydrocéphalie post-hémorragique à l'autopsie
- hydrocéphalie par blocage de la circulation du liquide céphalo-rachidien (réaction cellulaire obstruant les orifices de MAGENDIE et LUSCHKA)
- moulage des cavités ventriculaires par des caillots (hémocéphalie), caillots parfois encore présents dans les cavités lors de la constitution de l'hydrocéphalie (hémohydrocéphalie)
- une hémorragie intraventriculaire sévère s'accompagne souvent de lésions ischémiques ou hémorragiques du parenchyme cérébral, conduisant à une porencephalie ou des diverticules.

b) Clinique.

- une forte proportion d'enfants avec une hémorragie intraventriculaire stade III ou IV meurent à la période néonatale
- une dilatation ventriculaire peut survenir, trois mécanismes sont à l'origine :
 - * dilatation transitoire secondaire à un blocage par un caillot
 - * dilatation a vacuo par atrophie corticale associée, de pronostic pessimiste
 - * hydrocéphalie évolutive justifiant une dérivation chirurgicale

- les hémorragies intraventriculaires stade I et II sont de bon pronostic
- les hémorragies intraventriculaires compliquées (stade III et IV avec hydrocéphalie, atrophie cérébrale, porencéphalie précoces) entraînent des séquelles majeures dans 30 à 60 % des cas.

5) Hémorragies intraventriculaires de l'enfant à terme

Les origines du saignement sont les plexus choroïdes, une malformation vasculaire, l'extension dans le ventricule d'une hémorragie parenchymateuse, un trouble de coagulation. Lorsque l'hémorragie est isolée, le drainage chirurgical de l'hématome peut-être proposé.

IV - AUTRES HÉMORRAGIES INTRACRANIENNES.

1) Hémorragie sous-durale

C'est une collection de sang dans l'espace virtuel entre dure-mère et arachnoïde, provenant en général de la rupture d'une veine cérébrale superficielle, résultant des forces opposées appliquées sur la tête foetale lors du passage à travers la filière génitale.

a) Circonstances favorisantes

- disproportion céphalopelvienne
- extraction par forceps au détroit supérieur ou moyen
- présentation de siège avec extraction difficile de la tête dernière
- primipare

b) Clinique

On décrit une forme pure avec hémorragie isolée, et une forme mixte (la plus fréquente) où aux difficultés mécaniques provoquant l'hémorragie, s'ajoute une composante asphyxique avec nécrose neuronale.

- forme pure :

- * signes localisés
- * convulsions unilatérales
- * signes oculaires
- * hémisyndrome

- forme mixte :

- * souffrance foetale aiguë, convulsions, coma
- * peu de signes en foyer
- * fontanelle antérieure tendue, sutures rapidement disjointes, augmentation significative en 48 heures du périmètre crânien et signes d'hypertension intracrânienne avec hémorragies rétiniennes.

L'obstétrique moderne a pratiquement supprimé les complications mécaniques de la naissance à terme, mais l'hémorragie sous-durale du prématuré est présente dans 10 % des autopsies quoique jamais soupçonnée cliniquement.

Des hématomes sous-duraux ont été signalés chez les nouveau-nés hémophiles et dans des cas de thrombocytopénie

2) L'hémorragie arachnoïdienne.

Le saignement dans l'arachnoïde est fréquent ; isolé, il a peu de signification.

a) Circonstances favorisantes :

- forceps avec distorsion ou compression des os du crâne entraînant la rupture de petits vaisseaux.
- asphyxie modérée avec extravasation diffuse et vasodilatation lors de difficultés modérées en cours de travail ou au moment de l'expulsion chez la primipare.

b) Signes cliniques

- hyperexcitabilité
- cri aigu, prolongé
- instabilité vasomotrice
- accès de cyanose
- altérations variées du tonus musculaire
- sutures, fontanelles, conscience et réflexes normaux

Ces signes disparaissent en quelques jours. Une hydrocéphalie secondaire peut exceptionnellement se développer. Une forme spéciale d'hémorragie arachnoïdienne est l'hématome recouvrant totalement ou partiellement un ou plusieurs lobes.

Dans certains cas, le tissu cérébral sous-jacent est le siège d'un infarctus ischémique et/ou hémorragique : une embolie artérielle n'est pas à exclure.

V - OCCLUSIONS ARTERIELLES.

Elles sont rares à la période néonatale et encore récemment, on ne faisait le diagnostic avec certitude qu'à l'autopsie, ou plus tard en cas de survie, devant la nature des séquelles neurologiques constituées. Les occlusions intéressent le plus souvent l'artère cérébrale moyenne, plus souvent la gauche ou l'une de ses branches. Les lésions correspondent aux zones irriguées par les artères lésées. Cependant, chez le

nouveau-né, les lésions hémorragiques débordent souvent les territoires ischémiques.

1) Etude microscopique

- cortex et substance blanche sous-corticale désorganisés
- réaction gliale et macrophagique en quelques jours
- puis prolifération capillaire avec proéminence des noyaux endothéliaux

2) Causes

- embolie pendant un cathétérisme de la veine ombilicale
- embolie lors d'exsanguino-transfusion
- thrombose compliquant une pathologie infectieuse.

3) Séquelles

- formations multikystiques
- atrophie de l'hémisphère cérébral correspondant
- hydrocéphalie homolatérale
- anomalies architecturales comparables aux microgyries (si l'accident survient durant la vie foetale).
- la forme extrême est l'hydranencéphalie.

4) Etude clinique à la période néonatale

- grande détresse respiratoire et neurologique

- parfois topographie unilatérale des signes neurologiques (troubles du tonus et de l'excitabilité) avec signes électriques controlatéraux.

Le déficit moteur n'apparaîtra que dans les mois suivants. Il peut-être suspecté mais non affirmé plus tôt.

VI - ENCEPHALOPATHIES FOETALES D'ORIGINE VASCULAIRE.

L'utilisation courante de l'ultrasonographie dans le diagnostic prénatal a conduit récemment au diagnostic de lésions cérébrales constituées in utero. Il est parfois possible de faire le lien avec des circonstances maternelles foetales ou placentaires anormales.

1) Circonstances pathologiques maternelles

- Pathologie maternelle
 - * infections urinaires à répétition
 - * anémie
 - * hypoxie sévère
 - * choc anaphylactique
- traumatisme maternel
 - * chute
 - * accident de voiture avec traumatisme abdominal direct entraînant chez le fœtus céphalématome, hématome sous-dural ou encéphalopathie multikystique
 - * un cas d'hydranencéphalie après un accident d'avion ayant entraîné chez la mère fractures multiples et état de choc

- * accident sans traumatisme, associé à une encéphalopathie multikystique (par décharge maternelle de catécholamines avec vasoconstriction utérine et altération de la perfusion de la chambre intervilleuse

- inhalation de gaz toxique

- * oxyde de carbone (dégâts cérébraux et troubles neurologiques)
- * gaz butane (anoxie et collapsus à l'origine d'une encéphalopathie foetale)

2) Circonstances pathologiques foetales

- Grossesses multiples :

Dans certaines grossesses multiples monozygotes avec anastomoses vasculaires placentaires, on retrouve parfois un jumeau mort-né et macéré et un survivant avec des lésions cérébrales et parfois viscérales.

Les lésions seraient dues soit à des modifications hémodynamiques dans le cas de jumeaux transfuseur-transfusé, soit à des embolies multiples à partir du placenta du jumeau macéré, soit à la production de thrombokinasé.

Les lésions décrites sont de types leucomalacie multikystique, associées ou non à une nécrose corticale étendue.

Par la suite, les enfants atteints développent un large éventail de handicaps psychomoteurs.

- Dyscrasie sanguine :

- * thrombocytopénie foetale iso-immune
- * maladie hémolytique

- * anasarque foeto-placentaire avec ou sans incompatibilité sanguine
- * rubéole congénitale
- * thrombopathie intra-utérine

Toutes ces anomalies peuvent provoquer une hémorragie intracérébrale et par la suite une porencéphalie.

- Occlusion artérielle :

L'occlusion artérielle foetale est probablement plus fréquente qu'on ne le pensait. La tomодensitométrie et l'échographie permettent un diagnostic précoce, la mesure de l'étendue des lésions, l'affirmation de leur ancienneté.

Les lésions sont localisées dans le territoire artériel correspondant à l'occlusion vasculaire.

Parfois une occlusion précoce chez le foetus peut entraîner une anomalie de la morphogenèse, voire même une hydranencéphalie.

3) Anomalies du placenta et du cordon

Peu de renseignements existent sur les rapports entre anomalies du placenta et du cordon et des lésions cérébrales spécifiques : un examen soigneux du placenta et du cordon à la recherche de lésions ayant pu entraîner la circulation foetale est nécessaire.

Il est cependant nécessaire de souligner que dans un certain nombre de cas, aucune lésion anatomopathologique à l'origine de l'hémiplégie cérébrale infantile n'est individualisable.



ETUDE CLINIQUE

L'examen clinique de l'enfant atteint d'hémiplégie cérébrale infantile est caractérisé par la grande variabilité de la date d'apparition des signes typiques de l'affection. Il en est de même pour l'examen initial du nouveau-né, normal dans un certain nombre de cas, anormal dans d'autres.

Nous étudierons tout d'abord les signes cliniques précédant la révélation de l'affection en prenant comme point de départ l'examen neurologique du nouveau-né, puis en évoquant la notion classique d'intervalle libre, avant de mentionner les signes de suspicion, complétés par la description d'une méthode originale : la recherche de la réaction latérale d'abduction.

Nous avons choisi arbitrairement l'âge de 9 mois comme âge de description de l'hémiplégie confirmée. Certains symptômes peuvent apparaître antérieurement, d'autres apparaîtront par la suite : ces divers éléments seront considérés à la fois comme signes cliniques et évolutifs et seront décrits avec précision dans le chapitre consacré à l'évolution.

I - LES SIGNES PRECEDANT LA REVELATION DE L'AFFECTION.

1) Evaluation du nouveau-né à risque neurologique.

L'examen neurologique néonatal de l'enfant hémiplégique peut-être strictement normal, ou comporter un certain nombre d'anomalies non spécifiques qui nécessiteront des examens successifs et réguliers jusqu'à la révélation de l'affection.

Nous rappellerons tout d'abord qu'un nouveau-né eutrophique, né à terme à l'issue d'une grossesse normale, d'un travail

eutocique et d'une expulsion normale, présentant une situation vitale normale dans les premières minutes de vie, voit l'éventualité d'une atteinte neurologique diminuer dans des proportions considérables (1). La surveillance du coeur foetal durant l'accouchement est une donnée essentielle de la définition du bas risque obstétrical, affirmant l'absence de retentissement foetal lors du travail, même si le déroulement de ce dernier n'a pas été optimal.

L'essentiel des "surprises" post-natales est donc d'origine gestationnelle.

a) Examen du crâne.

- La palpation du crâne afin d'évaluer le degré d'ossification peut montrer un retard d'ossification au niveau pariétal avec perception de zones semi-membraneuses : le cerveau est alors moins bien protégé au cours du travail.
- Les sutures suivies au doigt sont souvent chevauchantes afin de réduire le diamètre crânien : seule la suture squameuse ne bouge pas, un chevauchement ou une distension est un signe très fiable.
- La bosse séro-sanguine (accumulation de liquide extravasé au niveau de la présentation) est statistiquement liée aux signes de souffrance cérébrale, car elle témoigne d'une difficulté mécanique prolongée.
- L'étude de la forme du crâne permet de reconnaître des asymétries, ainsi que des déformations faciales ou cervicales

b) Examen neurologique.

Au cours du premier examen en salle de travail une étude neurologique sommaire permet de vérifier l'absence de dépression du système nerveux central.

- état de conscience qualifié de normal, léthargique, hyperexcitable
 - tonus musculaire passif :
 - * tester l'épaule par l'épreuve du foulard et le coude par l'épreuve du retour en flexion suffit à montrer l'hypertonie normale en flexion du membre supérieur.
 - * tester l'extension de la cuisse sur le bassin, et les muscles ischiojambiers par l'évaluation de l'angle poplité (hypertonie normale en flexion des membres inférieurs)
 - * comparer l'incurvation ventrale à l'incurvation dorsale du tronc (flexion ventrale plus large que l'extension souvent nulle)
 - tonus musculaire actif : tonus actif du cou, en donnant une certaine vitesse au déplacement du tronc dans la manoeuvre du tiré-assis
 - réflexes primaires : la vérification du réflexe du succion - déglutition, déjà très entraîné par la vie intra-utérine et prêt à fonctionner dans la vie post-natale, et la vérification de la présence de la marche automatique sont suffisants.
 - évaluation sensorielle :
 - * vision (sensibilité à la lumière : l'enfant fixe la lumière et tourne la tête)
 - * audition (sensibilité à la voix, au bruit d'une clochette : mimique faciale)
- c) Synthèse de l'examen
- l'examen neurologique est normal : des signes apparus secondairement ne seront pas à rattacher à l'accouchement

- il existe des anomalies modérées (enfant endormi, hypotonique, hyperexcitable, troubles du tonus associés). Une surveillance et une répétition des examens est nécessaire. L'état clinique peut s'aggraver si une pathologie gestationnelle ou obstétricale est en cause, imposant une surveillance intensive et des investigations complémentaires.

- il existe des anomalies majeures :
 - * signes neurologiques très fixes

 - * anomalies morphologiques crâniennes ou somatiques devant faire rechercher une malformation cérébrale ou une foetopathie

 - * état de mal convulsif sans cause infectieuse : faire des investigations morphologiques précoces, à la recherche d'accidents circulatoires cérébraux déjà organisés.

d) Conclusion.

L'existence de signes neurologiques néonataux sera à prendre en compte pour le futur, afin de prévoir et détecter par des examens répétés, d'éventuelles affections neurologiques à long terme, entre autres l'hémiplégie cérébrale infantile. Nous décrirons dans le chapitre consacré aux étiologies la notion de concept des conditions optimales qui donne une autre image des éléments maternels ou néonataux faisant craindre la survenue ultérieure d'une hémiplégie.

2) L'intervalle libre.

C'est une notion classique qui consiste en l'observation d'une période plus ou moins longue totalement muette sur le plan clinique. La durée de cet intervalle libre peut varier de 3 à 4 semaines à plusieurs mois et sa réalité paraît évidente à LYON, GOUTIERES et coll. : ceux-ci ont décrit des cas où les lésions

cérébrales préexistantes étaient parfaitement connues et où l'hémiplégie, en dépit d'examen neurologiques soigneux, ne fut pas reconnue avant respectivement 4, 8, et 18 mois (31, 43).

La précocité du diagnostic dépendant en partie de l'attention des parents et du soin avec lequel l'enfant est suivi, il est évident que la durée apparente de l'intervalle libre peut s'écarter considérablement de la durée réelle.

Une explication de l'intervalle libre serait que l'anomalie du mouvement constatée dans l'hémiplégie cérébrale infantile deviendrait évidente au moment où celui-ci commencerait à être contrôlé par le cortex cérébral.

Certains auteurs considèrent par contre que l'affirmation d'un intervalle libre n'a pas lieu d'être : en effet, un examen neuro-moteur avec étude des schèmes en suspension de retournement, de reptation permettrait dans un certain nombre de cas le diagnostic d'hémiplégie cérébrale infantile.

3) Eléments d'évaluation motrice et neurologique de 0 à 9 mois.

L'évaluation d'un certain nombre de paramètres alors que les signes cliniques patents ne sont pas encore retrouvés permettrait de suspecter fortement le diagnostic. Afin de procéder à une évaluation correcte des nourrissons, FRECHTL et coll ont insisté sur les modifications caractéristiques normales du fonctionnement moteur selon 5 états :

- état 1 : enfant endormi, respiration régulière, pas de mouvements
- état 2 : enfant yeux fermés, respiration irrégulière, peu de mouvements
- état 3 : enfant éveillé, yeux ouverts, peu de mouvements
- état 4 : yeux ouverts, activité motrice franche, pas de pleurs

- état 5 : yeux ouverts ou fermés, pleurs

L'état 1 correspond à l'attitude spontanée, les états 2 et 3 permettent un examen de qualité, l'état 4 est acceptable, l'enfant est inexaminable au stade 5. (1)

a) latéralisation de la fonction manuelle et attitudes préférentielles.

Ces signes constituent en fait les signes initiaux de l'hémiplégie cérébrale infantile.

- Latéralisation de la fonction manuelle.

Ce sont généralement les parents qui remarquent vers 4-5 mois que l'enfant ne se sert pas de l'un de ses membres supérieurs et souvent ils interprètent cette anomalie comme l'expression d'une latéralisation manuelle normale : "Je pensais qu'il était droitier ou gaucher", l'asymétrie des mouvements spontanés ayant pu échapper à un éventuel examinateur. Or, à cet âge, les nourrissons sont ambidextres, et toute préférence manuelle traduit forcément une anomalie du membre supérieur opposé. (43)

La latéralisation précoce de la fonction manuelle est un élément inaugural de grande importance dans l'hémiplégie cérébrale infantile. Dans l'étude d'UVEBRANT, deux tiers des enfants hémiplégiques sont droitiers ou gauchers avant douze mois, l'âge moyen de latéralisation étant de six mois, alors que le plus jeune âge de préférence manuelle du bébé normal est neuf mois, 20 % des enfants normaux ayant latéralisé leur fonction manuelle à quinze mois et 45 % à dix-huit mois. (71)

La latéralisation précoce serait en outre corrélée à l'altération de la fonction de la main et à la sévérité de l'hémiplégie. (71)

- Attitudes préférentielles et mouvements spontanés.

L'attention des parents est aussi fréquemment éveillée par le fait que l'activité volontaire de la main est réduite à des degrés divers : main ignorée, fermée avec poignet fléchi en inclinaison cubitale, main qui saisit sans force et ne sait pas lâcher. Ceux-ci remarquent en outre l'immobilité et la raideur du membre supérieur qui entraînent des difficultés pour l'habillage. (43)

b) Réactivité posturale.

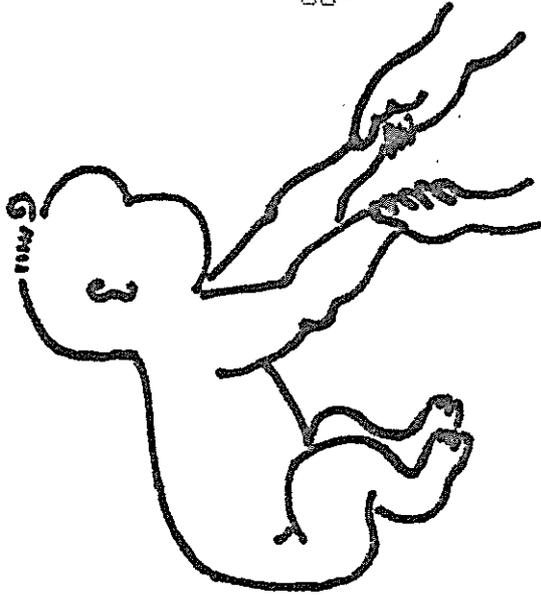
- Epreuve du tiré -assis

C'est une épreuve fondamentale selon M. CAHUZAC, qui apprécie le redressement anti-gravitaire de la tête, juge de l'équilibre entre plan antérieur et postérieur des muscles du cou rendant ainsi compte du tonus de l'axe, mais apprécie aussi l'adaptation des membres supérieurs au sens du mouvement ; enfin le tonus et la synergie des membres inférieurs sont étudiés. (12)

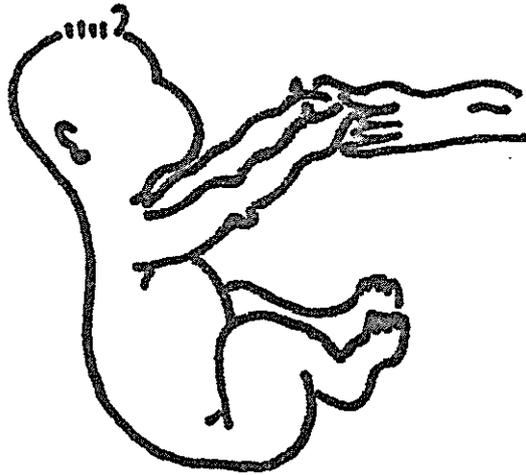
Lorsque l'enfant est couché sur le dos et que l'examineur prend ses mains pour les relever vers lui, on assiste dans un premier temps, chez le nouveau-né, à une chute de la tête en arrière, alors que les membres supérieurs et inférieurs restent en flexion, lorsqu'on tire l'enfant, cette tête est ballante, et arrivé à la position assise elle va plonger en général en avant. Progressivement la tête va se redresser au cours de la manoeuvre, et, à partir du 3ème ou 4ème mois, elle reste dans l'axe du tronc, en même temps que les membres supérieurs participent au mouvement en se plaçant en flexion, alors que les membres inférieurs prennent une position en extension. C'est ainsi que l'on assiste à un certain tonus axial important vers l'âge de 4 mois, et une extension des membres inférieurs à peu près complète vers l'âge de 7-8 mois. (voir schéma p 58).

- Suspension latérale

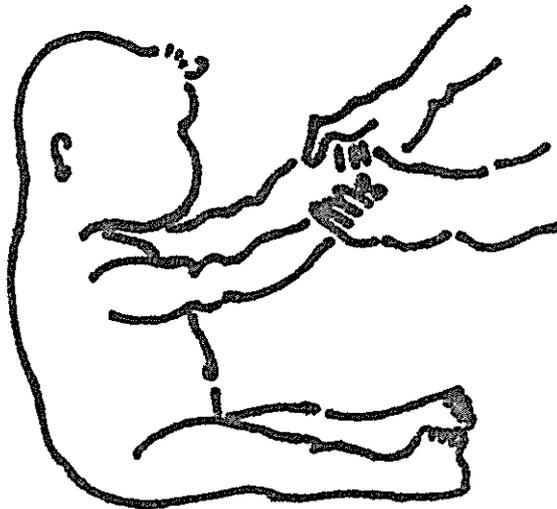
Le bébé est maintenu par le flanc et incliné, cette situation induit des essais répétés de redressement du pôle céphalique et caudal, qui aboutiront à 6 mois à une franche



< 3 mois



4-5 mois



> 6 mois

Le tiré-assis (d'après D. TRUSCELLI). (69) .

concavité supérieure du corps, avec tête située au-dessus de l'axe, et abduction des cuisses. (70)

- Suspension verticale.

Elle entraîne une demi-flexion des cuisses et des genoux avec une abduction de hanche.

- Suspension horizontale.

L'examineur place une main sous l'abdomen de l'enfant et le soulève : on peut ainsi apprécier les essais de redressement des extrémités, et leur alignement progressif sur le tronc.

- Epreuves de redressement.

Comportent la réaction globale anti-gravitaire du tronc et des membres inférieurs à l'appui plantaire et le redressement en général spontané de la tête lors du procubitus, avec dégagement successif des deux bras. (69)

- Etudes des schèmes de retournement.

Les mouvements de rotation du corps sont déclenchés par l'examineur, à partir du décubitus dorsal ou du procubitus : entraînement par les membres inférieurs de la rotation de la ceinture pelvienne puis réaction en chaîne sur le tronc, la ceinture scapulaire, la tête, permettant ainsi le retournement. (70)

D'après TRUSCELLI, le diagnostic d'hémiplégie serait relativement facile quand il existe d'un seul côté une très insuffisante réaction du tronc à la pesanteur, bien avant que l'asymétrie de la motricité volontaire ne soit patente. (70)

c) Réaction parachutiste ou réflexe de plongeon.

Apparaît vers le septième mois. C'est un réflexe d'aptitude statique des membres supérieurs. L'enfant est poussé avec vigueur latéralement, il porte, pour empêcher sa chute, la main du côté où il tombe.

La réaction parachutiste est d'abord absente du côté hémiplégique, puis elle tend à apparaître à la racine du membre atteint, restant cependant peu efficace en raison des anomalies distales.

d) La station assise.

La station assise sans appui est obtenue entre 7 et 9 mois. Une étude réalisée sur une série d'enfants atteints d'hémiplégie congénitale a montré que dans 66 % des cas, la station assise était possible entre 7 et 9 mois. Dans 34 % des cas, on note un retard plus ou moins important, les trois-quarts de ces enfants en retard ayant par la suite des problèmes intellectuels. (71)

Un retard d'apparition de la station assise n'est cependant aucunement spécifique de l'hémiplégie cérébrale infantile.

e) Echelles de BAYLEY et M.A.I.

Certains auteurs se sont intéressés plus particulièrement aux hémiplégies légères et modérées qui selon KITCHEN et coll représenteraient 2/3 de l'ensemble (35), notant alors un important retard dans le diagnostic. Deux outils d'évaluation ont été proposés et validés :

- une échelle motrice et mentale, l'échelle de BAYLEY (35).
- une grille d'évaluation des mouvements des enfants, le M.A.I. (Movements Assessment of Infants), consistant en 65 items divisés en 4 catégories (tonus musculaire, réflexes primaires, réactions automatiques, mouvements volontaires).

Résultats :

- à l'âge de 4 mois, l'échelle de BAYLEY et le M.A.I. sont sensibles, en particulier le M.A.I. qui est d'une extrême sensibilité (2 fois plus que l'échelle de BAYLEY) (35).
- à un an, l'échelle de BAYLEY est très sensible.

Pour le M.A.I., les différences les plus significatives ont été notées pour les réactions automatiques et les mouvements volontaires. La capacité de l'enfant à centrer sa tête en décubitus dorsal, et la capacité à supporter un poids sur les épaules en décubitus ventral sont des paramètres neuro-développementaux importants devant être recherchés pour les enfants présentant un risque d'hémiplégie cérébrale infantile.

4) Une méthode originale : la recherche de la réaction latérale d'abduction (R.L.A).

Décrite par A. GRENIER (3), la R.L.A. est en général présente dès les premiers jours de vie, sinon elle peut-être induite par l'examineur.

a) Déclenchement.

Elle est obtenue par un redressement actif de la tête sur un côté du corps, provoqué par l'examineur, mettant en marche une réaction posturale de tout le corps se manifestant par une série de contractions actives qui vont parcourir la totalité de l'hémicorps jusqu'à l'extrémité des membres inférieurs.

L'enfant est maintenu en décubitus latéral strict sur une table, sa tête sans appui, le membre inférieur "du dessous" maintenu en flexion, celui "du dessus" maintenu en extension. La tête joue le rôle de starter : pour faire apparaître la R.L.A., il faut provoquer une série de redressements latéraux de la tête.

b) Développement de la réaction.

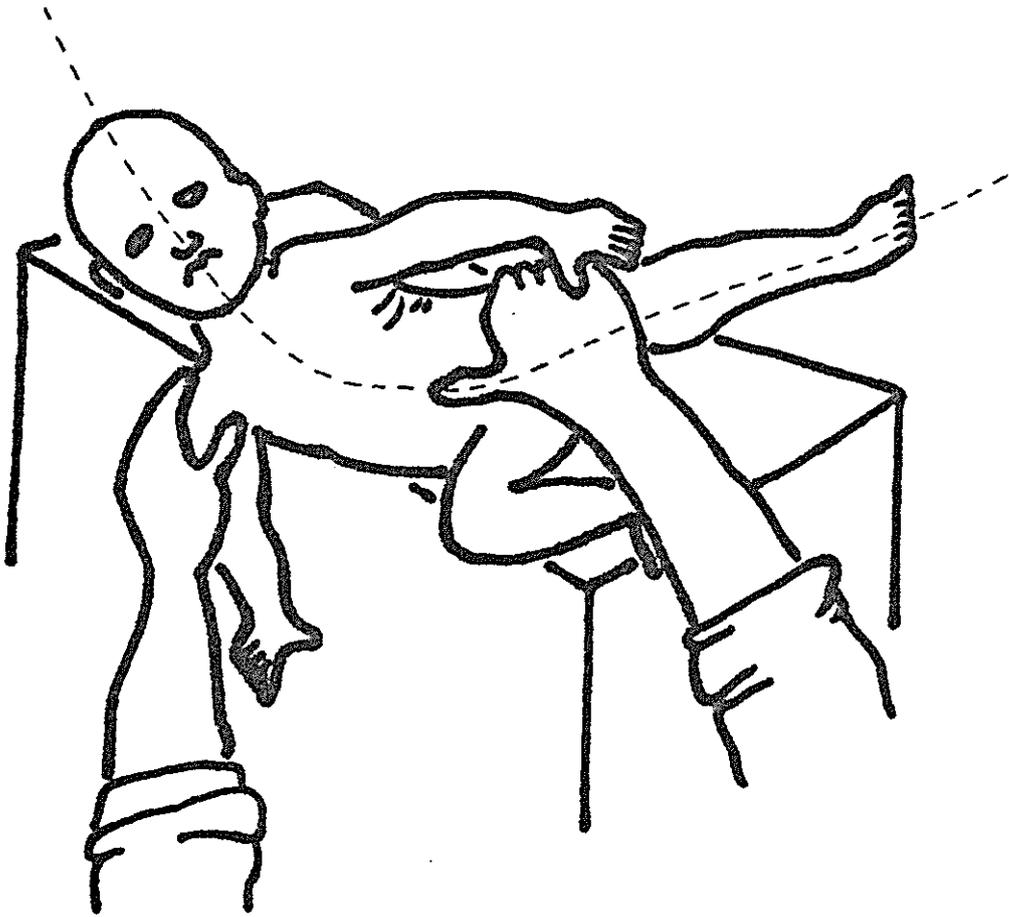
Les contractions en chaîne partent du cou, traversent le tronc qui s'incurve latéralement, atteignent la ceinture pelvienne, descendent le long de la cuisse et de la jambe en extension, se terminent dans le pied qui se place en flexion dorsale et dirige sa pointe vers l'examineur.

Une fois la position du membre inférieur bien assurée, on observe l'abduction de hanche ; le membre tout entier s'élève de

façon franche contre la pesanteur par la seule force des abducteurs de la hanche examinée.

c) Précautions.

- alignement des axes :
Il faut que la cuisse soit en parfaite extension sur le bassin, donc que les axes du membre et du tronc soient parfaitement alignés (imaginer une ligne droite reliant le pavillon de l'oreille à la malléole externe en traversant le milieu de la face latérale de la hanche et du genou)
- maintien ou répétition des mouvements de la tête :
Les mouvements latéraux de la tête doivent être rapides et permanents jusqu'à ce que l'enfant arrête la réponse lui-même, en fléchissant son membre inférieur. Il ne faut pas de rotation du cou ; le visage doit rester dans un plan strictement frontal.
La tête se relève spontanément ou est relevée par l'examineur, selon l'âge de l'enfant.
- Soutien du corps :
Le corps doit être tonique et frémir sans cesse ; pour cela, placer l'enfant au coin d'une table, tête et tronc dirigés vers le vide, le point d'appui étant la hanche du dessous.
- Non participation des membres supérieurs :
L'enfant ne doit pas utiliser ses mains comme appui.
- Maintien en flexion du membre inférieur du dessous :
Ceci pour ne pas participer à la réaction motrice et permettre d'augmenter les efforts de redressement du membre examiné.
- Conditions générales de l'examen :
Respect des conditions de vigilance, digestion, température. Ne pas rendre l'épreuve nociceptive. Dès que l'enfant lutte, il faut suspendre la manoeuvre.



La Réaction latérale d'abduction
(d'après A. GRENIER) (3).

d) Conseils pratiques.

- Chez les enfants de plus de 6 mois, la R.L.A. est préparée à partir de la position assise au bord de la table jambes pendantes, le corps est basculé sur le côté l'enfant est pivoté en l'attirant vers soi pour que le corps soit dans le vide.
- Chez les enfants de moins de six mois, la R.L.A. se prépare en position couchée. D'une main on fléchit un membre inférieur et on étend l'autre. L'autre main assure les mouvements de starter de la tête.
- Les doigts passent en pont au-dessus de l'aile iliaque et n'empêchent pas l'abduction de hanche.
- On peut induire la R.L.A. par un apprentissage préalable :
 - * éveiller et renforcer le redressement latéral de la tête et le redressement de la partie supérieure du tronc (l'enfant étant sur le dos, enrrouler la hanche sur l'autre cuisse et maintenir l'équilibre sur le flanc, puis contre-balancer les oscillations de la tête et du tronc).
 - * renforcer la partie inférieure du tronc en exerçant une traction douce sur l'épaule quand la tête s'est déjà élevée.
- Le nourrisson doit être disponible et se prêter à l'exécution des activités motrices imposées. Il faut éviter les effets de surprise provoquant sursauts ou cris.
- Chez le nouveau-né et le nourrisson de moins de trois mois, les oscillations de la tête créent un facteur de perturbation ; donc, entre les épreuves il faut veiller à soutenir la tête quand elle est sans appui, et la déposer sans à-coup.

e) Indications.

La présence de la R.L.A. est un signe de normalité neuromotrice, alors que son absence ne peut être considérée comme un signe précoce d'infirmité. Elle prend donc sa place dans l'examen neuro-moteur des trois premiers mois, correspondant à une levée de suspicion et à la transformation du pronostic (3).

f) Résultats de la recherche de la R.L.A - Signification

A. GRENIER a examiné 419 nourrissons suspects d'infirmité motrice cérébrale (3) :

- R.L.A. présente : 384

Les enfants ont été tous normaux par la suite.

- R.L.A. absente : 35

* infirmes moteurs cérébraux : 18 (dont 2 hémiplésiques)

* non infirmes moteurs cérébraux : 17 (6 dysplasies de hanche, 4 hématomes sous-duraux, 7 causes inconnues)

La présence de la R.L.A. élimine le risque d'infirmité motrice cérébrale. Elle peut exister très tôt, dès les premiers jours de vie, sa mise en évidence permettant de faire un pronostic moteur avant la fin du 3ème mois. Une R.L.A. absente ne permet pas d'affirmer le diagnostic d'infirmité motrice cérébrale.

II - ETUDE CLINIQUE DE L'HEMIPLEGIE CEREBRALE INFANTILE A L'AGE DE 9 MOIS.

1) Données générales.

a) Prévalence.

La prévalence de l'hémiplégie cérébrale infantile apparaît relativement stable dans le temps, comme cela a été

suggéré par plusieurs auteurs. GLENTING (71) a retrouvé au DANEMARK une atteinte de 0,41 % enfants dans les années 1970, DALE et STANLEY (71) en AUSTRALIE 0,25 %, UVEBRANT (71) en SUEDE 0,59 % . Cette stabilité contraste avec la prévalence fluctuante de la diplégie spastique parmi les prématurés.

L'hémiplégie cérébrale infantile est l'infirmité motrice cérébrale la plus souvent rencontrée chez les enfants à terme, mais ne contribue par contre que dans une relativement faible mesure aux altérations neurologiques des enfants très prématurés.

b) Sex-ratio.

La prépondérance de l'atteinte des garçons est reconnue par la plupart des auteurs, avec en outre une assez grande homogénéité dans les proportions. Trois exemples peuvent illustrer cette identité de point de vue.

- GOUTIERES et coll : 54 % de garçons (31)
- FELDKAMP et coll : 59 % de garçons (25)
- UVEBRANT : 58 % de garçons (71)

Aucune explication n'a été donnée dans la littérature. La vulnérabilité des garçons est présente tant pour les enfants nés à terme que pour les prématurés.

c) Hémicorps atteint.

Sur ce point également il existe une concordance dans les principales séries réalisées : l'hémiplégie droite est plus fréquente que l'hémiplégie gauche.

- GOUTIERES et coll : 55 % d'hémiplégies droites (31)
- FELDKAMP et coll : 56 % d'hémiplégies droites (25)
- UVEBRANT : 53 % d'hémiplégies droites (71)

1449 hémiplegies cérébrales infantiles issues de l'addition de huit séries importantes ont montré une atteinte du côté droit dans 56 % des cas.

Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer la plus grande vulnérabilité de l'hémisphère gauche :

- Selon CHURCHILL (71) durant l'accouchement, un hémisphère cérébral serait plus traumatisé que l'autre, l'hémisphère le plus lésé étant déterminé par la position de la tête de l'enfant. Ainsi, dans les positions occipito-iliaques droites, l'hémisphère gauche serait le plus vulnérable. Cette hypothèse est contredite par les données de la série d'UVEBRANT où les 2/3 des hémiplegiques droits et gauches sont nés en position occipito-iliaque gauche (71).
- Selon GESCHWIND (71), l'hémisphère gauche arriverait à maturité plus tard que le droit, expliquant ainsi une vulnérabilité plus longue et plus importante en période anténatale.
- Selon UVEBRANT, l'hémisphère gauche ne possède pas toujours la vascularisation nécessaire pour assumer les importants phénomènes de maturation se produisant lors du troisième trimestre de la grossesse (71).

d) Age de découverte.

Nous avons déjà évoqué l'extrême variabilité de l'âge de découverte de l'affection, fonction de plusieurs éléments :

- durée de l'intervalle libre
- attention portée par les parents à leur enfant
- suivi médical régulier ou épisodique
- sévérité de l'hémiplegie
- prédominance des signes au membre supérieur ou inférieur.

Deux période prépondérantes sont retrouvées, durant lesquelles un nombre important d'hémiplégies cérébrales infantiles sont diagnostiquées :

- entre 3 et 6 mois, soit l'âge de début des mouvements et de la préhension volontaires au membre supérieur
- entre 12 et 24 mois, soit l'âge de début de la marche.

La plupart des études réalisées montrent un schéma similaire. Ainsi LYON (43) rapporte les premiers signes d'hémiplégie avant l'âge de deux semaines dans 13 % des cas, durant la première année avec une fréquence maximale entre 4 et 6 mois dans 71 % des cas, entre 1 et 2 ans dans 15 % des cas.

Dans la série de GOUTIERES et coll (31), le déficit moteur est constaté avant l'apparition de la marche dans 67 % des cas, mais la paralysie ne s'est manifestée dans le premier mois de vie que pour 9% des enfants. Pour 21 % des enfants, l'hémiplégie est constatée au moment de la marche, et chez 12 % la constatation est encore plus tardive, après l'acquisition de la marche.

Une autre série met l'accent sur le délai important existant entre constatation parentale et sollicitation d'un avis médical confirmant l'authenticité de la pathologie :

- avant 7 mois, les parents ont constaté une anomalie dans 38 % des cas, un diagnostic médical est établi dans 17 % des cas.
- avant 10 mois : 53 % et 35 %
- avant 4 ans : 95 % et 90 %

L'âge moyen d'observation d'une anomalie par les parents est de 9 mois, celui du diagnostic médical 12 mois, soit un retard de 3 mois (71).

L'importance de ces chiffres et d'un diagnostic précoce est manifeste en raison des bénéfices potentiels d'un traitement débuté le plus tôt possible dans la vie de l'enfant.

2) Examen clinique.

a) Tonus et réflexes ostéotendineux .

- l'hypertonie est un signe presque constant. Elle est retrouvée dans 85 % des cas dans la série de GOUTIERES, 100 % pour INGRAM, 89 % pour UVEBRANT (31, 71). Elle a presque toujours les caractères habituels des contractures pyramidales. L'hypertonie spastique se manifeste donc lors de la mobilisation passive qui étire un muscle sous forme d'une contraction réflexe qui s'oppose à l'étirement. Elle n'apparaît qu'après un certain angle de course articulaire, augmente avec la vitesse de l'étirement, est élastique (le segment de membre reprend sa position une fois abandonnée) (14).

la spasticité prédomine sur les extenseurs au membre inférieur, et sur les fléchisseurs et pronateurs au membre supérieur. L'hémiplégie spastique est accompagnée d'une diminution de la force musculaire prédominant aux extrémités ,portant sur la dorsiflexion du pied, l'extension du poignet, les mouvements fins des doigts.

- * l' attitude du membre inférieur est une attitude en extension, les cuisses sont en rotation interne et adduction, le pied devient plongeant prenant l' attitude caractéristique en équinisme avec un varus plus ou moins marqué . Lorsque l'on essaie de réduire l'équinisme du pied en le mettant en dorsiflexion , on observe une limitation à un angle plus ou moins important. Lorsque l'on relâche le pied, on le voit revenir en équin. Ceci est dû au caractère élastique de la contracture.
- * l' attitude du membre supérieur est une attitude en rotation interne, le coude est semi-fléchi, le poing est fermé et les doigts en flexion, le pouce étant en adduction et opposition. Il existe une pronation permanente de l'avant-bras et du poignet, et un signe de la pronation automatique. La pronation permanente

de l'avant-bras ne permet pas de saisir un objet placé au-dessus de lui autrement qu'en le surplombant initialement : c'est le signe du surplomb. (43)

Tant au membre supérieur qu'au membre inférieur, la spasticité s'accroît lors des mouvements. Les troubles du tonus semblent prédominer sur la paralysie

- Anomalies des réflexes ostéo-tendineux.

L'exagération des réflexes ostéo-tendineux est très fréquente du côté atteint, tant au niveau du membre supérieur que du membre inférieur. Son incidence est chiffrée par GOUTIERES et coll (31) à 87 constatations d'une exagération des réflexes ostéo-tendineux sur 97 dossiers ou cet élément clinique était mentionné (89 %). Une autre série distingue l'exagération au membre supérieur, dans 71 % des cas, et au membre inférieur, dans 86 % des cas (71). Le degré d'exagération des réflexes ostéo-tendineux serait variable au membre inférieur particulièrement pour le réflexe achilléen : l'exagération du réflexe rotulien serait retrouvée dans 97 % des cas, celle de l'achilléen uniquement dans 75 % des cas. Les contractures tendineuses plus ou moins importantes pourraient expliquer la diminution d'amplitude de la réponse

Il existe fréquemment un signe de Rossolimo : la percussion de la face plantaire de la 2ème phalange déclenche une flexion des orteils (13).

b) Réflexe cutané plantaire.

Un signe de Babinski est très souvent rencontré du côté atteint. Une étude le retrouve dans 75 % des cas, avec une ambiguïté dans 18 % des cas. Une seconde retrouve un signe de Babinski dans 72 % des cas, 22 % d'ambiguïté, et un réflexe cutané plantaire en flexion dans 6 % des cas (71)

c) Nerf crâniens.

L'existence d'une paralysie faciale de type central a été discutée. D'après LYON (43) il n'existe habituellement pas de paralysie faciale ; à l'opposé certains auteurs font état d'une atteinte dans 30 % des cas, GOUTIERES et coll (31) retrouvant une atteinte dans 15 % des observations mais soulignant par ailleurs que ce chiffre est probablement sous-estimé. Selon INGRAM, elle est presque toujours présente à l'état latent (71).

d) Signes neurologiques controlatéraux.

On observe parfois une diffusion controlatérale des signes pyramidaux, la découverte la plus fréquente étant une hyperréflexivité ostéo-tendineuse controlatérale, puis un signe de Babinski. Ces anomalies donnent lieu à des chiffres contradictoires, 44 % des enfants présentant ces signes dans une étude (71), 10 % dans une autre mais avec une probable sous-évaluation (31). Elles seraient dues à un continuum entre hémiplégie et diplégie.

e) Syncinésies.

Comme dans le syndrome pyramidal de l'adulte, des syncinésies sont très souvent retrouvées : elles peuvent être globales (exagération de l'hypertonie de tout un membre ou de tout un hémicorps à l'occasion d'un mouvement volontaire), ou de coordination (la contraction volontaire de certains groupes musculaires entraîne la contraction involontaire de groupes musculaires fonctionnellement synergiques : ainsi l'élévation de l'épaule entraîne chez l'hémiplégique un mouvement involontaire de flexion de l'avant-bras sur le bras.

f) Troubles de la somatognosie.

Entre 5 et 12 mois, l'enfant ne se sert pratiquement pas de son membre supérieur atteint, non par paralysie qui reste souvent incomplète ou par spasticité parfois modérée mais par véritable ignorance du membre, donc une asomatognosie. Entre 12 et 18 mois, il prendra conscience de son membre paralysé, et s'en servira comme appoint, ce de manière efficace.

g) Dystonie et mouvements anormaux.

Des mouvements involontaires de type choréique et surtout athétosiques, ainsi qu'une dystonie "extrapyramidale" sont notés chez 20 % des enfants par GOUTIERES et coll, 21 % par UVEBRANT, 25 % par INGRAM (31, 71). Ces anomalies pourraient s'accroître d'année en année. La dystonie est surtout visible au niveau de la main, réalisant une hyperextension des premières phalanges, une flexion du pouce, une laxité extrême des doigts. Les mouvements de type athétosique sont fréquents au niveau de l'extrémité supérieure.

Ce mélange d'atteinte pyramidale et "extrapyramidale" détermine, lors de la préhension, une attitude caractéristique de la main avec les doigts très écartés et en extension.

La mise en évidence d'une dystonie est par la suite d'une extrême importance lorsque une intervention chirurgicale au niveau de la main est envisagée : elle expliquerait à elle seule l'échec d'un allongement tendineux ou d'une transposition, et entraînerait une inversion d'attitude en réalisant une extension du poignet et des doigts. (12)

h) Troubles praxiques.

Une apraxie se rencontre parfois, avec oubli du geste du côté lésé. Cette apraxie peut être de tous types mais elle est essentiellement motrice, avec maladresse constructionnelle et troubles de l'assemblage ; mais dans certains cas, elle peut également être idéatoire avec absence de la représentation mentale d'un objet, ou même idéo-motrice.

i) Troubles de la sensibilité.

Les sensibilités tactile, thermoalgésique, vibratoire, et la position des segments de membre dans l'espace sont normales dans plus de 90 % des cas.

La stéréognosie (reconnaissance de la forme des objets), la graphesthésie (capacité d'identifier sans contrôle de la vue des

lettres ou des chiffres tracés sur les téguments), la discrimination tactile simultanée de deux points lors d'une stimulation par deux épingles seraient altérées chez presque 50 % des enfants.

Une astéréognosie complète (non reconnaissance de la forme des objets) est retrouvée dans 20 % des cas.

Les enfants nés à terme sembleraient plus sévèrement touchés que les enfants nés prématurément.

j) Troubles trophiques.

Les troubles trophiques représentent un des éléments cliniques singuliers de l'hémiplégie cérébrale infantile. En raison de l'accentuation de la symptomatologie au cours des années, ils seront décrits de manière détaillée dans le chapitre consacré à l'évolution de l'enfant.

Les troubles trophiques portent à la fois sur les parties molles et le squelette. Ils entraînent un raccourcissement ou une atrophie des membres, une hypoplasie de la main ou du pied. Ils sont particulièrement bien visibles à la comparaison des ongles.

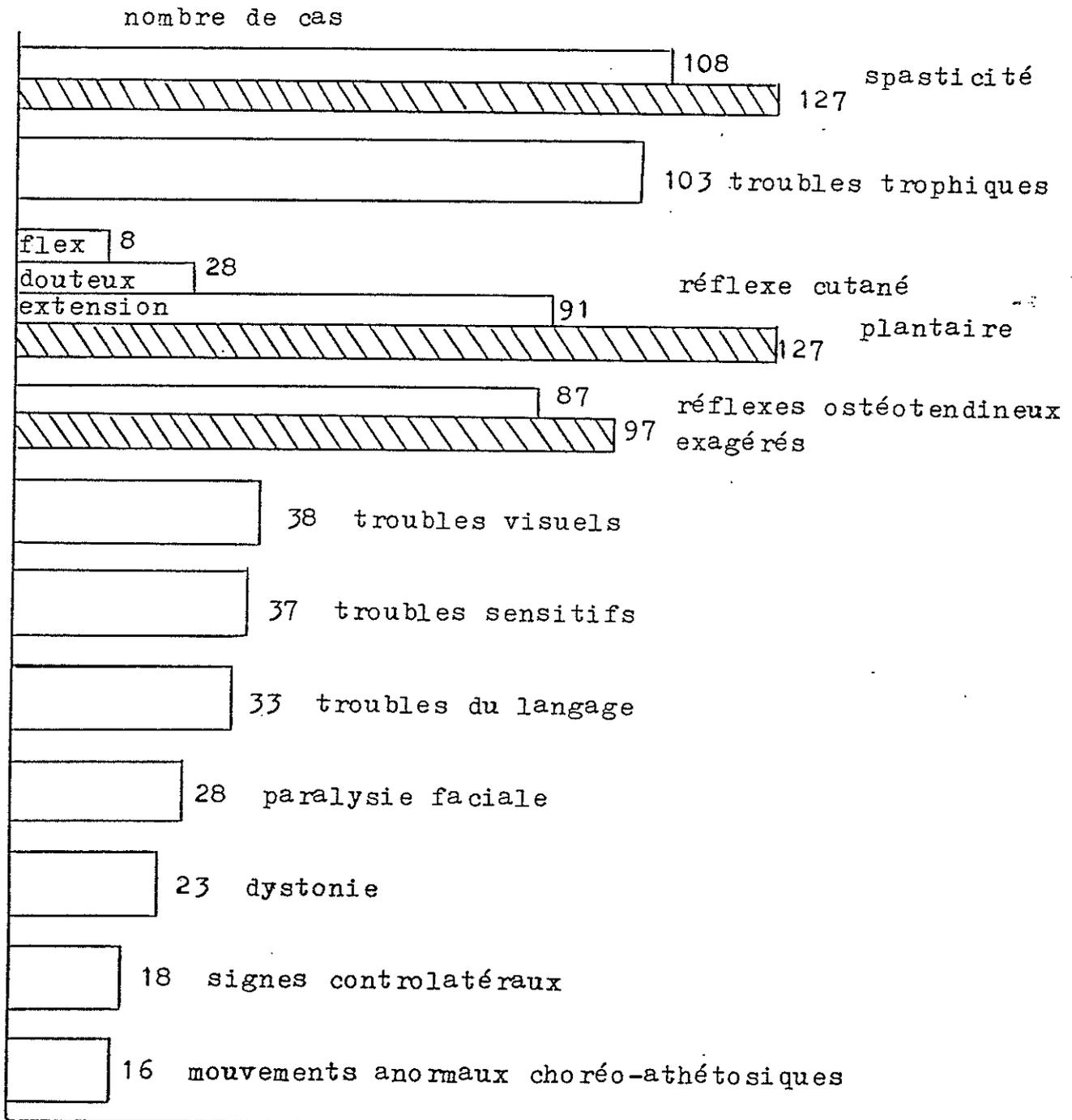
Retrouvés dans 57 à 96 % des observations selon les auteurs, ils sont considérés comme un excellent moyen de dépistage des hémiplégies frustes (71, 31).

k) Troubles visuels.

Deux types d'anomalies sont mises en évidence :

- une hémianopsie latérale homonyme cliniquement peu gênante pour l'enfant.
- des troubles visuels divers dont un strabisme, accompagnés de diminution d'acuité visuelle retrouvés chez environ 20 % des enfants. Il est à noter que les enfants présentant une hydrocéphalie présentent fréquemment des troubles visuels.

Compte tenu du rapport anatomique étroit entre radiations optiques et ventricules latéraux, en particulier avec la corne



Symptomatologie des hémiplegies cérébrales infantiles

Série de 185 dossiers, GOUTIERES et coll (31)

L'absence du caractère étudié n'étant pas précisée dans tous les dossiers, lorsque l'on connaît le nombre de dossiers dans lesquels le signe étudié a été recherché, il est indiqué par la colonne inférieure.

temporale, il semble plausible que les voies optiques puissent être lésées dans l'hémiplégie cérébrale infantile présentant sur le plan anatomique des lésions périventriculaires.

l) Troubles auditifs.

Il existe un nombre restreint de statistiques sur ce sujet. Une étude mentionne 7 % de troubles auditifs chez les enfants hémiplégiques nés à terme et 13 % chez les enfants hémiplégiques nés prématurément. Ce serait chez les prématurés que la perte auditive serait la plus importante.

m) Troubles vasomoteurs.

Des troubles vasomoteurs à type de cyanose ou de modification de la température cutanée sont retrouvés dans un tiers des cas. En réalité, la proportion d'individus atteints est sûrement plus importante. Ces troubles s'aggravaient de manière importante en hiver.

Plus tard, ces enfants décrivent leur main comme étant froide ou décolorée, un enfant ayant même remarqué qu'il écrivait bien en été et mal en hiver.

n) Signes divers.

- des signes cérébelleux à type d'ataxie, de tremblement, ou de dysmétrie sont vus dans 5 % des cas.
- des lésions nerveuses périphériques sont rarement observées (2 % des cas), les étiologies étant multiples.
- la description clinique s'étant placée arbitrairement à l'âge de 9 mois, nous n'évoquerons pas dans ce chapitre l'âge d'apparition de la marche et les troubles associés, ni la pathologie du langage. Ces deux points essentiels seront traités dans le chapitre consacré à l'évolution de l'affection.

3) Formes cliniques.

a) En fonction de la sévérité de l'atteinte motrice.

- Hémiplégie fruste ou légère.

Elle serait retrouvée dans 7 à 25 % des cas selon les auteurs. Elle n'induit aucune gêne fonctionnelle, à l'exception d'une inversion de la dominante manuelle, et ne se traduit donc que par des anomalies à l'examen neurologique :

- * hémiatrophie (les troubles trophiques sont un excellent moyen de diagnostic de cette forme clinique.)
- * troubles du tonus unilatéraux, spasticité très modérée ou absente.
- * tête prenant une attitude inclinée.
- * absence de diminution notable de force musculaire, mais hyperextensibilité musculaire.
- * exagération des réflexes ostéo-tendineux.
- * signe de Babinski.
- * chez l'enfant ayant acquis la marche il y a une impossibilité à exécuter un saut à cloche-pied et dans l'hypothèse d'une spasticité modérée, on observe lorsque l'enfant court, une tendance à la flexion de l'avant-bras.

- Hémiplégie moyenne ou modérée.

Elle serait retrouvée dans 64 à 70 % des cas. Cette très forte proportion explique le fait que parmi toutes les infirmités motrices cérébrales, l'hémiplégie cérébrale infantile est considérée comme la moins grave.

Elle comporte les caractères cliniques mentionnés dans l'examen neurologique de l'enfant de 9 mois, et se traduit

par une gêne fonctionnelle modérée dans la marche et les activités quotidiennes.

- Hémiplégie sévère.

Elle représenterait 13 à 19 % des hémiplégies congénitales. Une forme sévère serait plus le fait des enfants nés à terme que des prématurés.

Elle entraîne un trouble important de la marche et une gêne considérable dans l'utilisation du membre supérieur.

b) en fonction du membre principalement atteint (forme topographique).

- Atteinte préférentielle du membre supérieur.

Une notion clinique classique dans l'hémiplégie cérébrale infantile est l'atteinte plus fréquente du membre supérieur, et sa sévérité un peu plus importante. GOUTIERES et coll retrouvent une atteinte prédominante au membre supérieur dans la moitié des cas, cette atteinte serait sévère dans 14 % des observations. (31)

L'atteinte préférentielle du membre supérieur se rencontre plus souvent chez les enfants nés à terme.

En règle générale, l'âge du diagnostic est plus précoce que dans les formes où prédomine l'atteinte au membre inférieur.

- Atteinte préférentielle du membre inférieur.

Une certaine discordance de point de vue existe vis à vis de la prédominance de l'atteinte au membre inférieur : rare d'après LYON (43), présente chez un enfant sur cinq pour GOUTIERES et coll (31), retrouvée chez plus de 40 % des enfants selon UVEBRANT (71) pour qui une dépendance significative existe entre âge gestationnel à la naissance et membre hémiplégique "dominant". L'atteinte du membre inférieur serait sévère dans 14 % des cas.

Le diagnostic se fera en général au moment de la marche.

- Enfin dans 13 à 25 % des cas, l'atteinte est similaire au membre supérieur et au membre inférieur.

c) L'hémiplégie athétosique.

L'hémiplégie athétosique ou hémiaéthétose est nettement moins fréquente que l'hémiplégie spastique, mais elle se rajoute souvent à elle. C'est dans ces hémiplégies athétosiques que l'on trouve souvent l'aspect de choréo-athétose.

Les mouvements athétosiques sont involontaires, arythmiques, de faible amplitude et lents (comparés aux reptations des tentacules de poulpe). Ils sont atténués au repos complet, exagérés en position debout, lors du maintien d'une attitude, de mouvements volontaires, d'une émotion. Ils prédominent au niveau des doigts (flexions, extensions, abductions, adductions donnant un aspect en patte d'oie ou en trépied) et au niveau de la face (faciès changeant, mimiques, langue agitée de mouvements). (12)

Il s'associe des troubles du tonus :

- d'une part une hypertonie intermittente intense et parfois douloureuse, appelée aussi spasmes athétosiques (le caractère labile permet de le distinguer de la spasticité)
- d'autre part une hypotonie de fond très importante, surtout au repos.
- on note enfin des syncinésies d'imitation homolatérales.

L'athétose serait considérée comme l'expression d'une motilité fondamentale intégrée au niveau mésencéphalique et soustraite au contrôle normalement exercé sur elle par le télencéphale. (13)

Dans l'hémiplégie congénitale l'athétose domine aux membres supérieurs et la spasticité n'est souvent rencontrée qu'aux membres inférieurs. Il faut s'attacher, à l'examen neurologique, à rechercher des signes mis sur le compte d'une lésion pyramidale.

DIAGNOSTIC LESIONNEL

Les examens paracliniques essentiels dans l'établissement du diagnostic lésionnel sont avant l'âge de un an l'échographie transfontanellaire et à tous âges la tomодensitométrie cérébrale. Il est envisageable que dans un tout proche avenir, l'imagerie par résonance magnétique apporte des éléments supplémentaires affinant le diagnostic. Nous allons donc évoquer ces trois techniques d'imagerie après avoir rapidement cité les anomalies constatées sur la radiographie standard du crâne.

Prendra enfin place dans ce chapitre l'étude des anomalies électroencéphalographiques qui fournissent plus de renseignements évolutifs que topographiques dans l'hémiplégie cérébrale infantile.

I - RADIOGRAPHIE STANDARD DU CRANE.

Son intérêt diagnostique semble actuellement très limité. Selon GOUTIERES et coll (31), l'image est normale dans deux tiers des cas, elle est anormale dans un tiers des cas.

1) Anomalies observées.

- signes osseux d'atrophie unilatérale du crâne
 - * endocrâne lisse, dépourvu d'impressions digitiformes
 - * épaississement du diploë
 - * surélévation du rocher ou de la petite aile du sphénoïde

- parfois soufflure pariéto-occipitale associée.

2) Âge d'apparition.

- l'âge d'apparition de ces signes est de deux ans ou moins dans 50 % des cas.
- les âges extrêmes sont environ 7 mois et 10 ans
- l'âge moyen d'apparition est de trois ans

II - L'ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE (E.T.F.).

1) Généralités.

La fontanelle antérieure est une bonne fenêtre acoustique permettant l'étude des anomalies intracrâniennes du nourrisson et l'orientation d'éventuelles explorations supplémentaires (19). L'ETF est fiable et sans risques. La taille de la fontanelle constitue la principale limite à la pratique de cet examen, la fenêtre acoustique devant mesurer au minimum un centimètre de large. Ainsi, il est rare de pouvoir pratiquer une exploration après l'âge d'un an.

La durée de l'examen est brève, dix minutes environ, le nourrisson est en position couchée, ou assis dans un baby-relax. La tête est maintenue par un aide, aucune sédation n'étant nécessaire. La sonde peut être introduite par les orifices de l'enceinte chauffée chez le prématuré.

Des coupes dans les plans frontaux, frontaux-obliques ou sagittaux, et sagittaux-obliques sont réalisées.

2) Echo-anatomie.

Le parenchyme cérébral est de structure mixte, faiblement échogène, mais parcouru par des lignes échogènes représentant les sillons des circonvolutions cérébrales.

- coupes frontales.

- * les ventricules latéraux sont étudiés d'avant en arrière : cornes frontales, corps ventriculaires puis région des carrefours avec l'image échogène allongée des plexus choroïdes.
- * au dessus on voit la ligne de flexion constituée par la face supérieure du corps calleux.
- * le troisième ventricule est vu sous forme d'un étroit triangle allongé, les thalamus formant deux images arrondies hypoéchogènes de part et d'autre du troisième ventricule.
- * la tente du cervelet est une image échogène en V renversé.
- * sur les coupes antérieures, la scissure interhémisphérique est une mince ligne échogène de la fontanelle au corps calleux.
- * la scissure de Sylvius prend la forme d'un Y couché horizontalement dont le pied rejoint la convexité du cerveau.
- * les circonvolutions hémisphériques sont situées de part et d'autre de la scissure interhémisphérique, symétriquement.

- coupes sagittales.

- * de haut en bas, on voit le corps calleux, le sillon péricalleux, la circonvolution péricalleuse : il existe une disposition concentrique en croissant, à concavité inférieure au-dessus du troisième ventricule qui les centre.
- * le quatrième ventricule est situé entre le tronc cérébral en avant, et l'image hyperechogène du cervelet en arrière.

- * la lumière des ventricules latéraux est vue en coupe oblique.

3) Les lésions ischémiques-anoxiques.

a) intérêt et limites.

- l'ETF apporte une contribution très utile dans le diagnostic de nombreux aspects lésionnels.

- il existe un certain nombre de limites (37) :

- * par la complexité et la multiplicité des anomalies. L'hypoxie est responsable d'une nécrose neuronale ou d'un aspect marbré des noyaux de la base (le status marmoratus).

L'ischémie est à l'origine d'entités lésionnelles variées :

- la leucomalacie périventriculaire (par phénomènes compressifs des hémisphères cérébraux oedématisés),
- la porencéphalie,
- l'encéphalomalacie multikystique,
- l'hydranencéphalie (par nécrose cérébrale).

- * par la diversité topographique des lésions

- * par la connaissance du dossier clinique, l'âge gestationnel étant le point de repère fondamental.

b) La leucomalacie périventriculaire.

Cette lésion ischémique du cerveau néonatal survenant de façon prédominante chez le prématuré ayant présenté une détresse respiratoire et/ou cardiaque, est caractérisée par une nécrose de la substance blanche périventriculaire dans les régions adjacentes aux angles externes des ventricules latéraux.

Elle entraîne parfois des séquelles motrices de type hémiplégique.

- l'examen précoce met le plus souvent en évidence des zones hyperéchogènes périventriculaires, mais dans certains cas, l'ETF n'apporte qu'une image de séquelles (37).
- éléments du diagnostic positif :
 - * foyers hyperéchogènes périventriculaires précoces
 - * apparition d'images lésionnelles liquidiennes entre le premier et le deuxième mois (cavitations anéchogènes arrondies, à contours réguliers, bilatérales et symétriques sans communication avec les cavités ventriculaires).
 - * situation à l'angle externe des ventricules latéraux, qui peuvent être secondairement dilatés par perte de substance blanche.
 - * ces cavités porencéphaliques peuvent se collaber et disparaître.

Un examen normal chez un nouveau-né asphyxique ne doit pas innocenter le cerveau, d'où une surveillance indispensable au cours des trois premiers mois de vie.

c) Les lésions ischémiques cérébrales diffuses.

- lésions ischémiques pures et étendues.
 - * un ramollissement massif entraîne une modification de l'échostructure parenchymateuse, hétérogène, associant foyers très denses et zones hypoéchogènes.
 - * à distance, on retrouve des images atrophiées associant réduction de volume de l'hémisphère lésé, dilatation importante du ventricule avec disparition des sillons cérébraux, présence de cavités porencéphaliques.

- lésions ischémio-hémorragiques étendues.

Trois critères :

* Positif : foyers hyperéchogènes traduisant la composante hémorragique souvent étendue, entourés d'images d'échostructure différente (ischémie).

* Négatif : absence de tout foyer hémorragique hyperéchogène au niveau des régions sous-épendymaires.

* Localisation : tous les foyers hyperéchogènes initiaux se situent en dehors des zones où siège la matrice germinale.

La surveillance régulière montre l'apparition constante de cavités porencéphaliques de la substance blanche et du cortex qui reproduisent fidèlement les foyers ischémiques initiaux.

- l'encéphalomalacie multikystique des jumeaux.

Chez les jumeaux monozygotes, on observe parfois un jumeau mort macéré, et chez le vivant, des lésions nécrotiques au niveau de la plus grande partie des hémisphères. Cette pathologie nécessite une surveillance échographique plus serrée de la grossesse, pour dépister le plus tôt possible la mort foetale, et provoquer plus précocement si cela est nécessaire, l'accouchement du jumeau survivant.

d) Accidents hémorragiques.

- l'hémorragie peut rester isolée au sein de la matrice germinale (hémorragie sous-épendymaire). L'ETF donne une image hyperéchogène au niveau de la tête et du corps du noyau caudé, sous le plancher des cornes frontales des ventricules latéraux. En quelques semaines, apparaît une image en cocarde avec un centre hyperéchogène, qui disparaîtra par la suite.

- l'hémorragie sous-épendymaire peut s'étendre au parenchyme cérébral voisin, l'ischémie qui l'accompagne habituellement

faisant le lit de l'hématome intra-parenchymateux (ramollissement hémorragique). L'hématome réalise une plage d'échostructure anormale, fortement échogène, en haut et en dehors des ventricules latéraux. L'évolution se fait vers la nécrose et l'apparition d'une cavité porencéphalique résiduelle.

- l'hémorragie sous-épendymaire initiale peut s'étendre vers les cavités ventriculaires, entraînant une hémorragie intra-ventriculaire qui va cailloter.

- * les caillots récents ont une forte échogénicité.

- * le caillot sanguin devient en 10-15 jours hypoéchogène en son centre, fortement échogène en périphérie, puis il finit par se désagréger, laissant place à quelques résidus échogènes en position déclive dans les cornes occipitales.

L'hydrocéphalie résiduelle est souvent le terme de ces hémorragies ventriculaires.

Les auteurs proposent une ETF tous les trois jours quand la première est anormale. La survenue de lésions plus tardives incite certains à répéter l'ETF à J5 et J10 lorsque le premier examen est normal. Peut-être faudrait-il poursuivre cette surveillance, même en l'absence de signes d'appel. (22)

e) Hématome sous-dural.

Echogène au début, il devient vite transonore et apparaît sous forme d'une image anéchogène triangulaire écartant les berges de la scissure interhémisphérique, s'étendant sous la paroi osseuse.

Il n'est alors guère possible de différencier un hématome sous-dural d'un empyème ou d'un hydrome sous-dural. On peut seulement parler de collection sous-durale et le contexte clinique oriente vers l'une ou l'autre cause (11).

Cet épanchement, s'il est modéré, est visible sous forme d'un élargissement et d'un dédoublement en V de la scissure interhémisphérique, indiquant une collection sous pression.

f) La dilatation ventriculaire.

Elle est recherchée lors de l'évolution d'une hémorragie intracrânienne.

Au début, elle se traduit par une perte de la concavité de la paroi inférieure des cornes frontales, et par une augmentation de taille des carrefours.

Tant que la fontanelle reste ouverte, l'échographie permet la surveillance de ces malades, et par la suite, de visualiser les malpositions de la valve et les ventriculites (19).

g) Les malformations.

- l'agénésie du corps calleux

* dans l'agénésie complète les ventricules latéraux sont écartés, parallèles, les carrefours sont dilatés, le troisième ventricule est globuleux et en position trop haute. Surtout le corps calleux n'est pas visible sur la coupe sagittale médiane, et les sillons de la face interne des hémisphères n'ont pas leur disposition concentrique habituelle, mais une disposition radiée.

* la disposition anormale des sillons cérébraux est parfois le seul signe d'une agénésie partielle.

- la sténose de l'aqueduc

* elle est responsable d'une dilatation majeure du troisième ventricule et des ventricules latéraux. Elle peut-être congénitale. Mais, parfois, la découverte de caillots séquelles d'hémorragie, ou de calcifications périventriculaires permet d'évoquer une sténose acquise.

Aucune des pathologies décrites ci-dessus sauf peut-être l'agénésie du corps calleux n'est spécifique d'une hémiplégie cérébrale infantile. Mais leur découverte doit déboucher sur une surveillance renforcée, et entre autres sur l'évocation de ce diagnostic lors de l'apparition de séquelles motrices.

III - LA TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE (T.D.M.).

1) Généralités.

Cet examen est actuellement l'examen de référence permettant d'affiner le diagnostic lésionnel et de préciser certaines étiologies.

Il est en règle générale réalisé dans les conditions standard par des coupes horizontales de 9-10 millimètres d'épaisseur, le plus souvent sans injection de produit de contraste (30).

Nous allons successivement évoquer les classifications proposées, le résultat des études réalisées, les corrélations entre données tomodensitométriques et cliniques, les limites et perspectives de cette technique.

2) Classification.

a) Groupe 1

Ce groupe est commun à la totalité des auteurs, il englobe l'ensemble des TDM normales.

b) Groupe 2

Il existe également une grande homogénéité dans les classifications : le groupe 2 comprend les TDM montrant une image de dilatation ventriculaire unilatérale du ventricule latéral, toujours controlatérale à l'hémiplégie.

Une nuance existe cependant : CLAEYS et coll (15), KOTLAREK et coll (38) incluent dans leur groupe 2 les dilatations ventriculaires avec ou sans déformation ventriculaire, alors que dans leur groupe 2 (appelé dans leur étude grade 2), COHEN et DUFFNER (18) classent les TDM avec dilatation ventriculaire unilatérale, mais sans modification des contours ventriculaires et des structures adjacentes (appelé grade 3 si modification).

Est prise en compte par tous les auteurs une dilatation globale ou partielle du ventricule latéral.

c) Groupe 3

Ce groupe est d'une part très hétérogène, d'autre part il a donné lieu à de nombreuses différences de classification selon les auteurs.

- KOTLAREK (38) limite son groupe 3 aux TDM avec image de "cavité" cortico-sous-corticale.
- UVEBRANT (71) utilise la même classification, mais adjoint un groupe de lésions inclassables incluant :
 - * hydrocéphalie
 - * calcifications
 - * hémiatrophie
 - * pathologie bilatérale
 - * malformations évidentes.
- CLAEYS et coll (15) et GOTTRAND et coll (30) intitulent leur groupe 3 autres lésions (lésions corticales et/ou sous-corticales). Ce groupe est très hétérogène quant à la localisation et la taille de la lésion principale. Plusieurs sous-groupes ont été isolés :
 - * CLAEYS et coll (15) :
 - lésions ischémiques focalisées,

- kyste porencéphalique,
- déformation ventriculaire et hydrocéphalie,
- divers.

* GOTTRAND et coll (30) :

- hypodensité systématisée,
- porencéphalie,
- divers.

COHEN et DUFFNER (18) utilisent une classification en 4 grades de sévérité croissante (grade 3 à 6, les grades 1 et 2 correspondant aux groupes 1 et 2 mentionnés plus haut)

- * grade 3 : hypodensité unilatérale dans la région du centre semi-ovale, généralement accompagnée d'une déformation du contour ventriculaire.
- * grade 4 : hypodensité à la périphérie du cortex, souvent en région frontotemporopariétale.
- * grade 5 : hypodensité s'étendant de la surface de l'hémisphère cérébral au ventricule sous-jacent (hypodensité systématisée en général).
- * grade 6 : atrophie cérébrale unilatérale.

3) Résultats-mécanismes envisagés

En fonction des différentes études et des classifications multiples nous ferons figurer ces résultats sous forme de tableau comparé.

T O M O D E N S I T O M E T R I E

Etude	Normal	Dilatation Ventriculaire Unilatérale	A U T R E S
KOTLAREK et coll(38) (1981) n=40	7 %	50 %	43 % - cavité corticale ou sous-corticale.
COHEN et DUFFNER(18) (1981) n=52	14 %	23 %	64 % - hypodensité région du centre semi-ovale 10 % - hypodensité en péri- phérie du cortex..11 % - hypodensité systéma- tisée (de la surface de l'hémisphère au ventri- cule sous-jacent).35 % - atrophie cérébrale unilatérale.....8 %
CLAEYS et coll (15) (1983) n=37	11 %	24 %	63 % - lésions ischémiques focalisées.....18 % - kyste porencépha- lique..... 5 % - déformation ventri- culaire et hydrocé- phalie.....18 % - divers.....22 %
GOTTRAND et coll(30) (1986) n=21	5 %	43 %	52 % - hypodensité systéma- tisée.....24 % - porencéphalie.....19 % - divers..... 9 %
UVEBRANT et coll(71) (1988) n=109	25 %	36 %	39 % - cavité corticale ou sous-corticale....20 % - divers.....19 %

a) Données générales.

La TDM cérébrale a démontré qu'elle était une méthode atraumatique et efficace d'évaluation des anomalies morphologiques de l'infirmité motrice cérébrale. Les enfants porteurs d'une hémiplégie cérébrale infantile ont été considérés comme les plus importants pourvoyeurs d'anomalies tomодensitométriques. La TDM confirme donc le diagnostic d'hémiplégie cérébrale infantile. La découverte la plus frappante est la très grande variété de lésions constatées, tant en ce qui concerne le côté atteint, que la localisation dans l'hémisphère et le type de lésion cérébrale, suggérant la multiplicité des mécanismes étiopathogéniques (71). La TDM est supérieure à l'électroencéphalogramme pour déterminer le côté de la lésion cérébrale principale. Une corrélation positive entre image tomодensitométrique et hémicorps atteint est retrouvée dans 90 % des cas, les 10 % restant représentant les cas où la TDM est normale.

La dilatation ventriculaire unilatérale est l'image la plus fréquemment rencontrée, associée ou non à des lésions périventriculaires (15). Viennent ensuite les hypodensités systématisées (cavité corticale et/ou sous-corticale).

Certains auteurs considèrent que la taille des images est corrélée de manière relative à l'intensité du déficit moteur et de l'atteinte intellectuelle (18), d'autres considèrent qu'il n'existe aucune corrélation précise entre sévérité ou topographie du déficit moteur et localisation ou étendue de la lésion (46). Malgré tout, une grande majorité considère les découvertes tomодensitométriques corrélées à la sévérité de l'hémiplégie, au développement de phénomènes convulsifs, et à un retard mental (15, 18, 30, 38, 71).

Les corrélations avec l'étiologie et la période de survenue de la lésion paraissent moins évidentes (15, 18, 38).

b) Groupe 1 : TDM normales.

Environ un enfant sur dix.

Les lésions seraient soit trop petites pour être visibles, ou se situeraient dans des zones difficiles à visualiser, par exemple le tronc cérébral. Seule une altération isolée des fibres motrices serait en cause (71).

c) Groupe 2 : dilatation ventriculaire unilatérale avec ou sans déformation du contour ventriculaire.

Ce groupe est le plus homogène et le plus fréquemment rencontré.

- La dilatation ventriculaire unilatérale sans lésion périventriculaire associée est considérée comme une anomalie de l'enfant né à terme. Elle représenterait une pathologie de la région sous-épendymaire des ventricules latéraux, où est présente la zone germinale. Celle-ci serait vulnérable, principalement entre 26 et 34 semaines de gestation. La dilatation ventriculaire unilatérale serait donc une lésion "âge ou maturité dépendante". (71). Dans certains cas elle prédominerait à la partie antérieure, moyenne, ou postérieure, du ventricule latéral. Seules les fibres motrices seraient alors lésées.

- La dilatation ventriculaire unilatérale accompagnée de déformation du contour ventriculaire est appelée leucomalacie périventriculaire.

Cette pathologie se produit principalement chez le prématuré. Dans la littérature, l'aspect tomodynamométrique des leucomalacies périventriculaires associe augmentation de volume du ventricule latéral, aspect irrégulier des parois ventriculaires, cavités périventriculaires résiduelles. (55)

Des degrés mineurs et plus importants de leucomalacie périventriculaire pourraient se rencontrer, expliquant alors certaines différences cliniques (leucomalacie unilatérale).

d) Groupe 3.

Ce groupe est très hétérogène quant à la localisation, au côté de la lésion principale, à la pathologie associée, aux découvertes cliniques.

- Lésions ischémiques focalisées.

Elles correspondent à un territoire vasculaire, la plupart du temps celui de l'artère cérébrale moyenne, rarement de l'artère cérébrale postérieure. Une déformation ou une dilatation homolatérales du système ventriculaire, ainsi qu'un déplacement de la ligne médiane du même côté peuvent être associés (15).

Il se produit donc probablement des phénomènes de thrombose des artères cérébrales moyennes ou postérieures. Cette atteinte artérielle préférentielle identique à celle observée chez l'adulte, suggère la survenue prénatale tardive ou périnatale de ces phénomènes, lorsque des "schémas vasculaires cérébraux adultes" sont établis (15). Des mécanismes de spasmes ou compressions périnataux seraient également suspectés (18).

On note une corrélation anatomique et clinique (topographie du déficit moteur et sensitif) lors de thrombose de l'artère cérébrale moyenne.

- Porencéphalies kystiques.

Elles résultent d'un mécanisme vasculaire ischémique ou hémorragique (52). Les kystes porencéphaliques peuvent être accompagnés de dilatation ventriculaire unilatérale et parfois d'atrophie hémisphérique.

Il existe une corrélation entre topographie de l'anomalie et topographie du déficit moteur et sensitif (30, 38).

Certains auteurs ont retrouvé un potentiel évolutif à ces lésions porencéphaliques : une surveillance tomодensitométrique régulière est donc préconisée dans ce cas de figure (15).

L'entité porencephalie progressive résulterait d'hémorragies cérébrales intraparenchymateuses neonatales.

- Hydrocéphalie et autres lésions associées.

Sont retrouvées des hydrocéphalies asymptomatiques, de rares sténoses de l'aqueduc, et surtout des hémorragies néonatales survenant chez des enfants nés prématurément. Des déformations ventriculaires et des lésions associées variées ont été retrouvées.

Les lésions cérébrales associées à une hydrocéphalie post-hémorragique constitueraient une nouvelle "variété" d'hémiplégie cérébrale infantile se produisant chez les prématurés ayant survécu à l'hémorragie intracrânienne (15).

- Lésions variées et hémiatrophie cérébrale.

La plupart des enfants présentant des lésions variées, atypiques, ou une hémiatrophie cérébrale ont une histoire pré ou périnatale inhabituelle, accompagnée de complications périnatales (71).

Ces lésions seraient donc dues à la combinaison de différents facteurs.

- Grade 4, 5, 6 de COHEN et DUFFNER (18)

Dans leur étude, ces auteurs traitent conjointement les 3 grades ci-dessus. Ils associent les images tomодensitométriques à plusieurs types de pathologies :

- * infarctus cortical d'origine artérielle ou veineuse (thrombose veineuse du sinus sagittal supérieur ou d'une de ses branches)
- * hémorragies sous-durales, de la convexité, sous-arachnoïdiennes, associées à des traumatismes à la naissance ou à des dyscrasies sanguines (pouvant conduire à une compression du cerveau sous-jacent ou à un infarctus veineux).
- * hypoxie, proposée comme cause d'hémorragie intracérébrale massive chez le nouveau-né à terme.

4) Corrélations tomодensitométrie-clinique.

Quatre anomalies cliniques ou évolutives seront essentiellement étudiées :

- l'atteinte motrice et sa répartition.
- la comitialité.
- le retard mental.
- l'astéréognosie.

a) Groupe 1.

Lorsque la TDM est normale, le tableau clinique est généralement le moins sévère de tous ceux que l'on puisse rencontrer :

- Le handicap moteur est rarement sévère, en général mineur ou léger. Soit il prédomine au membre inférieur, soit l'hémiplégie est proportionnelle, ceci dans les trois-quarts des cas, la proportion de " membres supérieurs électivement atteints " augmentant significativement de 25 % pour le groupe 1 à 49 % pour le groupe 2 et 77 % pour le groupe 3. L'atteinte motrice est dans 90 % des cas associée à une spasticité pure (71).
- Aucune comitialité ne vient en général compliquer l'affection.
- L'intelligence est normale.
- Il existe en outre une fonction correcte de la main atteinte, en particulier une préservation du sens stéréognosique dans 90 % des cas (46, 71).

b) Groupe 2.

Ce groupe est caractérisé de manière schématique par une hémiplégie modérée et une incidence intermédiaire des infirmités associées (71).

- La proportion de "membres supérieurs électivement atteints" est dans ce groupe de 49 %. Selon CLAEYS et coll (15), les enfants présentant une hémiparésie brachiale ou proportionnelle ont une dilatation de la partie antérieure ou moyenne du ventricule latéral, ceux présentant une hémiparésie prédominant au membre inférieur ayant une dilatation de la partie postérieure du ventricule latéral. Cette corrélation anatomo-clinique paraît logique compte-tenu de la disposition des fibres pyramidales à l'intérieur de la substance blanche cérébrale.
- la comitialité est peu fréquente.
- l'intelligence est souvent normale.
- la fonction de la main et le sens stéréognosique sont un peu plus souvent altérés que dans le groupe précédent.

Cette description malgré tout favorable est quelque peu pondérée par l'étude clinique des enfants hémiplégiques porteurs de leucomalacie périventriculaire (55) et par l'étude du grade 3 de la classification de COHEN et DUFFNER (18) : Il existerait en effet une nette diminution des capacités intellectuelles et l'apparition de phénomènes comitiaux. Réciproquement, les enfants présentant des degrés mineurs de leucomalacie périventriculaire auraient une prédominance de l'atteinte au membre inférieur, plus de chances de posséder une intelligence normale et d'être indemnes de comitialité (18).

c) Groupe 3.

Ce groupe qui comprend la totalité des lésions cortico-sous-corticales est caractérisé par une atteinte motrice sévère, une comitialité présente, un retard mental, des infirmités associées et donc globalement un handicap important (71).

- L'atteinte motrice prédomine au membre supérieur dans 77 % des cas, alors qu'elle ne prédomine au membre inférieur que dans 5 % .
- La grande incidence du retard mental et de la comitialité est expliquée par COHEN et DUFFNER (18) comme étant la conséquence des lésions corticales, sous-corticales, et des voies commissurales. Ces parties du cerveau étant considérées comme responsables du développement cognitif, des affects, de la mémoire, il est prévisible que des lésions entraînent à long terme des déficits intellectuels, des anomalies électroencéphalographiques, une comitialité.
- Très peu d'enfants ayant une fonction de la main satisfaisante ont des lésions cortico-sous-corticales à l'examen tomодensitométrique. MOLTENI et coll (46) ont retrouvé une corrélation hautement significative entre astéréognosie et lésions cortico-sous-corticales : 70 % des enfants présentant une astéréognosie ont ce type de lésion tomодensitométrique.

Si l'on considère les grades 4, 5, et 6 de la classification de COHEN et DUFFNER (18), on se rend compte que ceux-ci sont corrélés de manière significative à la possibilité de présenter une épilepsie ou un retard mental : ainsi, les enfants dont la TDM est de grade 4, 5 ou 6 ont 86 % de chances de développer une comitialité, et 68 % de chances d'avoir une intelligence faible.

5) Conclusions - limites - perspectives.

Le principal point positif de la TDM cérébrale semble être le fait que les images sont tout à fait bien corréllées à la clinique et l'évolution de l'hémiplégie cérébrale infantile, d'où un intérêt pronostique évident (30).

Selon certains auteurs, la conjonction TDM - histoire clinique permet d'affirmer l'étiologie anté ou périnatale dans un certain nombre de cas, et de préciser certaines étiologies (30).

La variété des lésions rencontrées et la valeur pronostique de la TDM justifient donc la pratique de cet examen pour un nouveau cas diagnostiqué (15).

Cependant, il est insuffisant à lui seul pour affirmer l'étiologie, certains auteurs concluant même que dans la plupart des cas, il ne clarifie pas le diagnostic (15). D'une part, dans un tiers des cas, la date de l'accident cérébral n'est pas identifiable. D'autre part, la pathogénie de l'hémiplégie congénitale ou l'histoire naturelle de l'enfant paraissent plus complexes que ce que peut montrer la TDM.

Une utilisation plus systématique chez les nouveau-nés à symptomatologie cérébrale aspécifique aidera probablement à définir le moment de survenue de la lésion, mais on sait par ailleurs les difficultés d'interprétation d'une hypodensité cérébrale tant chez le prématuré que l'enfant né à terme et suspects de lésions ischémiques (37).

L'apport de l'imagerie par résonance magnétique sera vraisemblablement d'un intérêt majeur.

IV - L'IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE (I.R.M.).

1) Principe.

Tout corps humain plongé dans un champ magnétique subit un phénomène d'aimantation qui lui permet de capter l'énergie d'une onde de radiofréquence donnée puis de la restituer sous forme de signal. Le signal traité par informatique est converti en image. Seul le signal de l'hydrogène est utilisé, l'IRM traduisant la structure atomique des tissus riches en hydrogène. Les liquides et graisses émettent des signaux intenses, l'os compact et l'air n'émettent pas de signaux. La traduction des signaux se fait par une échelle de gris, l'image est d'autant plus blanche que le signal est de décroissance plus ou moins rapide.

L'imagerie dépend :

- du type d'excitation et du mode d'analyse des signaux ;
- de l'intervalle de temps entre deux excitations (TR : temps de répétition) ;
- du moment où l'on recueille l'écho du signal, plus riche en information que le signal direct, obtenu en appliquant une excitation de radiofréquence inversée (TE : temps d'écho).

La relaxation est le temps de retour à la position initiale des deux tiers des protons soumis à une impulsion. T_1 est le temps de récupération des 2/3 de l'aimantation longitudinale, T_2 le temps de décroissance des 2/3 de l'aimantation transversale. En modifiant le TR et le TE, on réalise des images dites pondérées en séquence T_1 ou T_2 d'où des images différentes.

2) Intérêt diagnostique.

Aucune étude n'a été réalisée à ce jour dans l'hémiplégie cérébrale infantile.

Il faut cependant savoir que cette méthode supprime les radiations ionisantes chez l'enfant, donc permet un suivi para-clinique régulier sans risques (54). Elle est la méthode de choix pour apporter des précisions sur les lésions ou les malformations du système nerveux central, en raison d'une meilleure différenciation de nombreux processus pathologiques et de la suppression des artéfacts osseux de la TDM (58).

Seule contrainte, la durée de cet examen étant une heure environ (54), une prémedication doit être associée chez l'enfant.

L'IRM est supérieure à l'angiographie dans le diagnostic des malformations vasculaires (58).

Dans la pathologie néonatale, l'IRM reconnaît les lésions ischémiques : par l'appréciation nette des processus physiologiques de maturation cérébrale, elle va donc pouvoir

définir précocement la véritable incidence des lésions ischémiques, en particulier chez le nouveau-né prémature (37).

V - LES DONNEES ELECTROENCEPHALOGRAPHIQUES.

L'électroencéphalogramme (E.E.G.) doit être envisagé dans deux domaines :

- élément de diagnostic de l'hémiplégie cérébrale infantile
- examen discriminant et de surveillance de la comitialité, une des principales complications de l'hémiplégie congénitale que nous allons aborder dans un chapitre suivant.

1) E.E.G. et diagnostic de l'hémiplégie cérébrale infantile

L'EEG apporte beaucoup moins d'informations que la TDM dans le diagnostic de l'hémiplégie cérébrale infantile (18, 71).

Il est strictement normal dans 10 à 35 % des études réalisées. Lorsque des anomalies sont présentes, elles prédominent selon les auteurs, dans 50 à 95 % des cas au niveau de l'hémisphère lésé. Dans les autres cas elles seraient bilatérales ou prédomineraient controlatéralement (31, 60, 71).

2) Etude de GOUTIERES et coll, classification des auteurs (31).

- anomalies légères
 - * foyers de pointes ou de pointes-ondes rolandiques rapides sur tracé de fond normal.
 - * pointes-ondes spontanées rares ou survenant lors de la stimulation lumineuse intermittente.

- anomalies sévères
 - * hypsarythmies
 - * bouffées de pointes-ondes lentes
 - * dépression unilatérale de l'électrogénèse
 - * foyer de pointes ou de pointes-ondes s'inscrivant sur un tracé de fond lent ou désorganisé.
- classement incertain
 - * pointes-ondes rapides, diffuses, spontanées
 - * pointes diffuses ou plurifocales

Sur 105 tracés :

- 24 anomalies légères
- 67 anomalies sévères
- 24 anomalies de classement incertain

Une bonne concordance existe entre classement EEG et sévérité de l'hémiplégie.

3) Etude de ROGER et coll, systématisation réalisée par FOLEY (60).

Les enregistrements sont classés de la manière suivante :

- tracé normal
- tracé comportant des modifications non paroxystiques ayant une valeur latéralisatrice ou localisatrice (anomalies lentes, moindre voltage unilatéral)
- tracé comportant des anomalies paroxystiques focalisées ou diffuses (n'importe quel aspect de pointe ou pointe-onde localisé ou diffus).

- tracé comportant l'enregistrement d'une ou plusieurs crises spontanées ou provoquées.

Cette étude porte sur 112 hémipariés congénitaux.

a) Tracé normal.

- 10 % de tracés normaux dans les hémipariés congénitaux avec épilepsie.
- dans les formes sans épilepsie, 1/3 des sujets a présenté un tracé normal à un moment donné de l'évolution, mais aucun parmi ceux suivis plus de trois ans n'a eu de tracé constamment normal.
- au cours de l'évolution le pourcentage de tracés normaux augmente.

b) Modifications non paroxystiques à valeur latéralisatrice ou localisatrice.

- asymétrie d'amplitude.
 - * 50 % des cas avec épilepsie, 38 % des cas sans épilepsie, sous forme d'un moindre voltage unilatéral.
 - * peut être intermittente, ou permanente avec disparition complète des rythmes de base.
 - * retrouvée dans trois EEG sur sept réalisés en période néonatale, en accord avec le côté du déficit.
 - * les atrophies unilatérales importantes et les kystes porencéphaliques sont responsables de dépressions massives permanentes dans 2/3 des cas.
 - * un moindre voltage unilatéral d'intensité variable est noté dans toutes les maladies de STURGE-WEBER
- anomalies lentes unilatérales.

- * notées dans plus de la moitié des cas au cours de l'évolution

- * aucune corrélation anatomique précise ne peut être retenue.

- asymétrie à l'hyperpnée et au sommeil.

ces modifications ont une valeur latéralisatrice :

- * apparition d'ondes lentes uniquement du côté sain au cours de l'hyperpnée.

- * asymétrie des figures d'endormissement et de sommeil

c) Anomalies paroxystiques.

Il existe une relation significative entre présence d'anomalies paroxystiques et existence de crises comitiales.

L'apparition des anomalies paroxystiques ne permet cependant pas de prévoir la survenue de manifestations comitiales : les anomalies paroxystiques apparaissent dans la même période que les manifestations critiques plutôt qu'elles ne les précèdent (60). Il existe en effet une différence importante entre les pourcentages de tracés comportant des anomalies paroxystiques dans l'ensemble des formes d'épilepsie (90 %) et dans celles enregistrées avant l'apparition de l'épilepsie (57 %).

- anomalies paroxystiques focalisées.

- * caractère variable :

- pointes,

- pointes-ondes,

- pointes ondes lentes

(le plus souvent mélange d'anomalies lentes et de pointes)

- * localisation surtout frontale et temporale

- * une fois sur deux les crises psycho-motrices sont accompagnées de foyers temporaux, et les crises motrices partielles de foyers frontaux ou centraux
 - * stabilité des foyers inconsistante, migration possible.
 - * évolution :
 - persistance sans diffusion hétérolatérale dans 1/3 des formes avec épilepsie, 1/5 des formes sans épilepsie, puis décroissance progressive.
 - disparition fréquente après l'âge de 10 ans.
 - bilatéralisation des anomalies.
 - anomalies paroxystiques bilatérales.

elles intéressent l'hémisphère supposé sain, sont synchrones de celles existant au niveau de l'hémisphère malade. Il s'agit souvent de pointes-ondes intermittentes de siège frontal, plus rarement occipital.
 - * anomalies diffuses relativement synchrones sur les deux hémisphères, parfois plus amples du côté sain en raison du moindre voltage controlatéral (survenant de façon transitoire au cours de l'évolution, ou survenant précocement sous forme de pointes-ondes lentes diffuses et s'intégrant dans l'évolution d'un syndrome de WEST ou d'une encéphalopathie sévère.)
 - * anomalies bilatérales asynchrones posant le problème de foyers multiples ou secondaires.
- d) Les crises enregistrées.
- épilepsie partielle (68 %)
 - * ont été enregistrées des crises frontales, temporales, pariéto-occipitales, rolandiques, de l'aire motrice supplémentaire ; état de mal frontal, hémiclonique, à type d'épilepsie partielle continue ;

crises à expression motrice de type tonique partiel et/ou généralisé.

- épilepsie généralisée (19 %)

- * dysrythmie avec spasmes en flexion.
- * syndrome de LENNOX-GASTAUT avec des absences atypiques à l'éveil et des crises toniques pendant le sommeil.
- * crises inclassables ou discutables (13 %).

Il est difficile, sur les seules constatations électroencéphalographiques de prévoir quels sont les malades qui présenteront ultérieurement une épilepsie. Ainsi, l'existence d'anomalies paroxystiques avant l'âge de trois ans est aussi fréquente dans les cas sans épilepsie que chez les épileptiques. La confrontation des données cliniques, étiologiques et tomodynamométriques permet un meilleur pronostic.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Le diagnostic différentiel de l'hémiplégie cérébrale infantile peut se discuter dans deux types de situation :

- Dans les premiers mois de vie il existe souvent une paralysie donc une hypotonie du membre supérieur. Une distinction devra donc être faite avec les différentes pathologies à l'origine d'une hémiplégie "flasque".
- Par la suite, lors de l'apparition de l'hypertonie spastique, il faudra d'une part éliminer d'autres syndromes spastiques, d'autre part évoquer les atteintes initialement flasques et se manifestant ensuite par une hypertonie spastique.

I - LES PARALYSIES OBSTETRIQUES.

L'atteinte du plexus brachial est inférieure à 0,05 % des naissances. L'étirement des racines du plexus brachial est responsable d'une paralysie flasque dès la naissance dont la topographie dépend des racines touchées (61).

- Les lésions des 5ème et 6ème racines cervicales touchent l'innervation de l'épaule, du coude, si bien que le membre supérieur est en adduction, rotation interne, le coude en extension et l'avant-bras en pronation. Le réflexe de Moro est aboli mais pas le grasping. Les réflexes ostéo-tendineux correspondant, bicipital et radial, sont aussi abolis. Le bras retombe mollement lorsqu'il est en adduction passive.

- Les lésions des 7ème et 8ème racines cervicales et de la première racine dorsale entraînent un déficit des muscles de la main qui est tombante. Le réflexe du grasping est aboli. Si les fibres sympathiques de D1 sont touchées, il existe en plus un syndrome de CLAUDE-BERNARD-HORNER (myosis, ptosis, énoptalmie).

L'atteinte de toutes les racines C5 à D1 se traduit par une inertie totale du membre supérieur et une abolition complète de tous les réflexes du même côté.

Une exploration dynamique du diaphragme est nécessaire, à la recherche d'une paralysie diaphragmatique associée dans 5 à 9 % des cas.

II - LES ACCIDENTS ISCHEMIQUES CEREBRAUX.

la sémiologie est ici dominée par les signes déficitaires dont l'hémiplégie flasque. Le diagnostic sera d'autant plus aisé que l'on pourra faire préciser par l'entourage le caractère brutal initial. Un syndrome infectieux, méningé, une crise convulsive orienteront vers une méningo-encéphalite.

Les diagnostics (21) :

- méningo-encéphalites virales,
- cardiopathie emboligène ou embolie d'origine cardiaque,
- drépanocytose,
- homocystinurie,
- hémopathies,
- déficit en anti-thrombine III, en protéine C et S,
- anomalies lipidiques,
- collagénoses,

- diabète,
- maladie du Moya-Moya.

III - AUTRES ETIOLOGIES.

- Pathologie infectieuse
 - * méningites bactériennes à Haemophilus influenzae, Eschérichia Coli, Streptocoque du groupe B,
 - * abcès cérébral.
- Pathologie tumorale
 - * tumeur hémisphérique profonde ou plus rarement du tronc cérébral avec dans ce dernier cas atteinte associée d'une ou plusieurs paires crâniennes.
- Traumatisme
 - * par chute,
 - * par syndrome de SILVERMAN qui selon certaines statistiques serait à l'origine de 9 % d'infirmités motrices cérébrales (71).
- L'accident rattrapé ("near-miss" sudden infant death syndrome des anglo-saxons).
Un enfant découvert inanimé dans son berceau, ranimé grâce à des stimulations vigoureuses, pourrait présenter par la suite ce type de séquelle.
- Malformations vasculaires
sont à l'origine d'une hémiplégie aigue et flasque
- Migraines hémiplégiques.
Ce sont des hémiplegies répétées et souvent alternantes durant quelques heures à quelques jours associées à des

troubles sensitifs et précédées de céphalées et de signes digestifs.

- Syndrome des hémiplésies alternantes.

- * début avant l'âge de 18 mois,
- * hémiplésies alternantes régressives durant quelques minutes à plusieurs jours,
- * précédées parfois d'une crise tonique unilatérale,
- * l'hémiplégie peut être accompagnée d'une dystonie, d'une choréo-athétose,
- * une détérioration intellectuelle progressive se produit.

- Hémiplégie post-convulsive.

Elle peut être transitoire en période critique ou post-critique, ou définitive, provoquée alors par un état de mal localisé à un hémicorps.

C'est en règle générale une affection propre au nourrisson. Les séquelles ne sont pas purement motrices : il existe en effet un déficit intellectuel associé, et les lésions créées peuvent être à l'origine d'une épilepsie résiduelle. Le terme de syndrome HHE (hémiconvulsion, hémiplégie, épilepsie) a été créé par GASTAUT pour définir cette séquence d'événements (43).

IV - LES ATTEINTES SPASTIQUES.

1) La maladie de LITTLE ou diplegie cérébrale infantile.

Dans la maladie de LITTLE ou diplegie spastique, la paralysie spastique est limitée ou prédomine nettement aux membres inférieurs.

Les formes frustes peuvent se manifester par une atteinte modérée, parfois d'apparence unilatérale en l'absence d'examen soigneux, pouvant orienter le diagnostic vers une hémiplégie cérébrale infantile.

2) L'incontinentia pigmenti ou maladie de BLOCH-SULZBERGER
(4).

C'est une affection neuro-ectodermique héréditaire transmise sur le mode dominant, liée au chromosome X et atteignant presque toujours les filles. Elle associe une atteinte cutanée évoluant en trois stades (vésiculeux, hyperkératosique, pigmentaire), une atteinte oculaire variée (uveïte, cataracte, kératite, strabisme, atteinte rétinienne, atrophie optique), des anomalies osseuses, dentaires et des phanères.

Dans 30 % des cas il s'associe une atteinte neurologique :

- syndromes pyramidaux dont une hémiplégie spastique.
- convulsions généralisées de survenue néonatale.
- microcéphalie, hydrocéphalie.
- retard mental.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

Certaines étiologies précises à l'origine d'une hémiplégie cérébrale infantile ont été isolées. Malgré tout, ces étiologies n'englobent pas la totalité des hémiplésies congénitales rencontrées.

Ainsi, d'après LYON (43), aucune anomalie n'est retrouvée dans 1/3 des cas. Dans 1/4 des cas, il existe des signes cliniques maternels ou foetaux faisant suspecter une origine prénatale ; dans 1/3 des cas on constate des anomalies périnatales : ces deux situations soit peuvent conduire au diagnostic étiologique, soit ne permettent pas de l'établir.

Nous utiliserons la classification préconisée par HAGBERG qui étudie séparément le diagnostic étiologique chez les enfants nés à terme et chez ceux nés prématurément (71). Pour ces deux catégories, nous différencierons les causes prénatales et les causes périnatales.

Compte tenu du nombre important d'enfants pour lesquels aucune étiologie n'a pu être identifiée, nous aborderons enfin l'étude des causes non spécifiques et des facteurs favorisants, après avoir défini le concept des conditions optimales, et, en présence d'anomalies, celui des conditions optimales réduites. Les facteurs favorisants seront spécifiés à la fois pour les enfants nés à terme et pour les naissances prématurées.

I - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE POUR LES ENFANTS NES A TERME.

1) Causes prénatales.

La proportion d'étiologies certaines d'origine prénatale pour les enfants nés à terme semble représenter une hémiplegie cérébrale infantile sur 15.

a) La porencéphalie familiale (71, 73).

L'hémiplegie familiale est une entité clinique très rare. Cependant un certain nombre de cas ont été décrits dans la littérature : une porencéphalie est alors associée à l'hémiplegie.

La transmission est verticale, semble se faire par un trait autosomique dominant à expression variable et pénétrance réduite. L'individu transmetteur est indemne de toute affection. Une transmission multifactorielle ou polygénique n'a cependant pas été exclue.

Au sein d'une même famille, il est remarquable de constater que l'hémicorps lésé est toujours le même, que l'intensité de l'atteinte est similaire, que la survenue de complications est identique ainsi que leur importance.

La porencéphalie familiale peut se compliquer d'hydrocéphalie dans de rares cas, la lésion étant considérée en général non progressive.

L'examen tomodynamométrique montre une dilatation ventriculaire unilatérale, quoiqu'une minorité d'individus aient une atteinte bilatérale. La dilatation prédomine habituellement au niveau de la corne frontale, associée à une irrégularité des contours du ventricule. L'importance de l'atteinte neurologique semble être corrélée à l'étendue de la dilatation ventriculaire.

Jamais jusqu'à maintenant une détection anténatale de porencéphalie familiale n'a été faite. Sa constatation échographique au 2ème et 3ème trimestre de la grossesse

permettrait une information des familles sur le risque de récurrence.

b) La maladie de STURGE-WEBER (13).

aussi appelée angiomatose encéphalotrigémine.

Elle est caractérisée par l'association d'un angiome de la face, d'un angiome méningé homolatéral et d'anomalies du cortex responsables d'une comitialité.

Elle est relativement rare, rencontrée sous forme de cas sporadiques et l'existence d'une transmission génétique n'a pas été démontrée.

Les lésions intracrâniennes consistent en un angiome méningé plus ou moins étendu, occupant la pie-mère en regard de la partie postérieure d'un hémisphère cérébral. En regard de ce lacis vasculaire, le cortex cérébral est atrophique, avec raréfaction neuronale et gliose, et il est le siège de fines calcifications péricapillaires prenant en certains points un aspect confluent.

L'angiome de la face est un angiome plan, de coloration rouge-ports, occupant totalement ou en partie le territoire du nerf trijumeau dont il peut déborder largement les limites.

L'atteinte nerveuse se manifeste dès les premiers mois ou les premières années de vie par des crises convulsives focales ou généralisées. Des signes déficitaires permanents à type d'hémiplégie accompagnée d'une hémianopsie existeraient dans 30 % des cas. Un déficit intellectuel notable est constaté dans 50 % des cas.

L'atteinte oculaire présente dans 25 % des cas se manifeste par un glaucome ou une hydrophthalmie qui serait toujours la conséquence d'un angiome choroïdien.

Des calcifications cérébrales en région occipitale sont visibles dans 2/3 des cas après l'âge de 5 ans.

c) Infarctus cérébraux.

En 1966, LARROCHE et AMIEL (39) publiaient une observation de thrombose anténatale de l'artère cérébrale moyenne. Deux étiologies étaient envisagées :

- celle d'un embol dans la circulation foetale à partir d'un fragment placentaire nécrotique.
- celle d'une pathologie infectieuse maternelle atteignant le foetus.

En 1979 BARMADA notait que des infarctus cérébraux se rencontraient dans 5 % des autopsies néonatales (66).

Ce sont les artères cérébrales moyennes qui sont les plus touchées, l'artère gauche étant approximativement deux fois plus touchée que la droite.

Des convulsions néonatales sont fréquentes (dans 2/3 à 3/4 des cas) avec une majorité de crises focales.

La tomодensitométrie montre une hypodensité systématisée, lorsqu'elle est pratiquée lors de l'apparition de la symptomatologie motrice, dans la majorité des cas.

SRAN (66), dans une étude sur le suivi à long terme de ces enfants, note souvent des signes moteurs légers, de bons progrès psycho-intellectuels, une comitialité bien maîtrisée sous traitement par phénobarbital, voire une disparition de la comitialité. Contre toute attente les enfants ayant présenté une symptomatologie en période néonatale auraient une évolution favorable.

Cependant, le mécanisme causal demeure inconnu dans un grand nombre de cas.

d) Infections congénitales particulières.

Certains cas sporadiques associent une hémiplégie cérébrale infantile et une cataracte congénitale, apparaissant ainsi comme une entité clinique (71).

Une infection congénitale type rubéole, varicelle, herpès (virus simplex), ou à cytomégalovirus en serait la cause.

e) Malformations cérébrales.

- Hydrocéphalies congénitales (13).

Ce sont soit des hydrocéphalies communicantes (dilatation de tous les ventricules) dues dans ce cas à un processus inflammatoire méningé prénatal, soit des hydrocéphalies non communicantes (petit 4ème ventricule).

Les hydrocéphalies non communicantes peuvent relever d'un blocage au niveau de l'aqueduc de Sylvius par absence, malformation, obstruction par une membrane, prolifération de cellules épendymaires ou gliales. Un facteur génétique par anomalie récessive liée au chromosome X est parfois retrouvé : l'affection ne touche alors que les garçons. Ce type d'hydrocéphalie peut être dû à une malformation de DANDY-WALKER (distension du toit du 4ème ventricule constituant une sorte de kyste entre les hémisphères cérébelleux, d'étiologie inflammatoire, obstruant les orifices de MAGENDIE et LUSCHKA). Enfin il n'est pas rare qu'aucune cause ne soit décelée : l'hydrocéphalie est idiopathique.

Sur le plan clinique on observe une macrocrânie à début parfois anténatal, une fontanelle antérieure bombante et tendue, des yeux prenant l'aspect en coucher de soleil, une circulation veineuse épicroânienne augmentée. L'examen neurologique objective une hypotonie axiale, associée à un syndrome pyramidal parfois localisé à un hémicorps.

- Hémihydranencéphalie (52).

Cette affection est considérée comme représentant une variété extrême de porencéphalie.

L'étendue de la lésion est plus importante que celle décrite après l'occlusion de l'artère cérébrale moyenne en période prénatale.

L'étiologie pourrait être un collapsus maternel ou une occlusion foetale de la carotide interne.

- Absence du septum lucidum et porencéphalie (64, 71).

AICARDI a proposé de regrouper ces anomalies en un syndrome incluant hétérotopies de la substance grise et microgyries, toujours de distribution bilatérale, même si la porencéphalie est unilatérale.

L'origine de la malformation est inconnue, pouvant peut-être se produire avant 16 semaines de gestation.

Il existerait en outre une atrophie optique et un retard mental dans un certain nombre de cas.

- Agénésie du corps calleux (52).

Elle accompagne souvent les anomalies de la migration neuronale. Elle entraîne la dilatation dorsale du 3ème ventricule et l'écartement des ventricules latéraux, anomalie permettant de la reconnaître par ETF ou TDM. Elle peut être sporadique ou transmise génétiquement selon des modalités diverses :

- autosomique récessive,
- récessive liée à l'X,
- autosomique dominante.

L'agénésie calleuse est dépistée à l'occasion de troubles liés à des lésions associées :

- crises convulsives,

- hydrocéphalie,
- ultérieurement retard mental.

Elle peut être suspectée devant un hypertélorisme chez un sujet présentant les troubles précités.

Elle fait partie des syndromes pouvant s'exprimer dès la période néonatale comme le syndrome d'AICARDI (observé dans le sexe féminin, associant agénésie du corps calleux, spasmes en flexion, chorio-rétinopathie pseudo-toxoplasmique).

2) Cause périnatale.

La découverte d'une cause périnatale certaine chez les enfants à terme serait de l'ordre de 1/20 à 1/25 de la totalité des hémiplésies.

a) Hémorragie intracrânienne.

L'incidence de l'hémorragie intracrânienne chez les enfants à terme est inconnue, et l'hémorragie peut survenir en l'absence de facteurs de risque.

Il existe certains facteurs de risque prénataux prédisposant à l'affection périnatale, considérée alors comme le point final d'une accumulation d'événements pathologiques : il s'agit des métrorragies de la grossesse, du retard de croissance foetal, de la prééclampsie, de la grossesse gémellaire.

Par exemple, en cas de retard de croissance foetal, le nouveau-né aurait un risque important d'intolérance des contraintes de l'accouchement. L'asphyxie intra ou extra-utérine éventuelle serait alors le facteur déclenchant de l'hémorragie.

Le saignement serait facilité par une thrombocytopénie due à une infection congénitale, par une thrombocytopénie associée à une coagulation intra-vasculaire disséminée dans le cadre d'une asphyxie, par une prééclampsie (71).

L'hémorragie intracrânienne serait dans la quasi-totalité des cas associée à des convulsions.

Il existe 4 localisations préférentielles :

- sous-durale
- intra-ventriculaire
- intra-cérébrale
- sous-arachnoïdienne

- * hématome sous-dural : il est accompagné de convulsions dans 50 % des cas. La plupart du temps la lésion est d'origine traumatique.
- * l'origine de l'hémorragie intra-ventriculaire chez l'enfant à terme semble être les plexus choroïdes.
- * l'hémorragie intra-cérébrale en l'absence d'hémorragie intra-ventriculaire est considérée comme survenant exclusivement chez l'enfant né à terme.
- * des cas d'hémorragie sous-arachnoïdienne au-dessus d'un infarctus hémisphérique ont été décrits. L'infarctus plus que l'hémorragie pourrait être la cause de l'hémiplégie.

Remarque :

Les convulsions néonatales sont un signe de mauvaise augure, tant sur le plan vital que fonctionnel. Le pronostic, en fait, dépendrait plus de la cause des convulsions et de l'âge gestationnel de l'enfant que des convulsions elles-mêmes. Malgré tout, certains auteurs auraient retrouvé 30 à 40 fois plus d'infirmes moteurs cérébraux parmi les enfants ayant présenté des convulsions néonatales que parmi ceux n'en ayant pas présentée (23).

Dans le cadre des hémorragies intracrâniennes, les convulsions n'indiqueraient pas seulement la survenue des phénomènes hémorragiques, mais peut-être à part égale la présence de lésions cérébrales de nature ischémique.

b) Infarctus cérébraux.

En 1966, LARROCHE et AMIEL (39) ont prouvé l'existence d'infarctus cérébraux en période périnatale en découvrant un ramollissement hémisphérique récent à la nécropsie d'un enfant décédé à la 25ème heure.

Plusieurs auteurs ont par la suite considéré les infarctissements cérébraux périnataux comme une entité clinique (26).

Comme pour les étiologies prénatales, les convulsions sont fréquentes, souvent focales, parfois généralisées.

Plusieurs hypothèses ont été émises, mais en définitive, le mécanisme n'est pas complètement compris :

- MENT et coll (71) ont mis l'accent sur les phénomènes d'hypotension et de bradycardie chez les enfants ayant souffert d'asphyxie périnatale, selon eux à l'origine des infarctus cérébraux.
- MOLTENI et coll (46) ont évoqué un spasme vasculaire et des phénomènes compressifs durant l'accouchement.
- LARROCHE et AMIEL (39) ont suggéré comme mécanisme un cathétérisme de la veine ombilicale, une exsanguinotransfusion.
- BROWN (71) aurait découvert 86 % d'anomalies placentaires dans les hémiplegies idiopathiques, qui selon lui indiqueraient l'origine circulatoire ou embolique de la lésion. Le mécanisme secondaire au "dysfonctionnement placentaire" est mal compris :

* soit les embols placentaires auraient occlus les vaisseaux cérébraux,

* soit des thrombi seraient délogés d'une veine foetale durant le travail et les contractions utérines.

- A l'opposé GOUTIERES et coll (31) considèrent que les lésions anatomiques les plus observées dans ce cas (ramollissement sylvien kystique) sont difficilement explicables par un traumatisme mineur ou majeur ou par une anoxie. NACYE et coll (49) considèrent l'asphyxie périnatale comme une entité un peu galvaudée, 6 % uniquement des infirmités motrices cérébrales pouvant lui être attribuée.

c) Accouchement anormal.

Dans l'étude de GOUTIERES et coll (31), un accouchement anormal est retrouvé pour 33 % des observations.

Plus qu'une étiologie véritable, il constitue un facteur de risque et ses éléments pathologiques tant du côté maternel que foetal des causes aspécifiques. Il sera donc analysé dans le paragraphe consacré aux facteurs de risque.

d) Hydrocéphalie.

L'hydrocéphalie post-hémorragique est une conséquence habituelle de l'hémorragie intra-ventriculaire chez les enfants à terme. L'étude clinique est comparable à celle décrite au paragraphe précédent et ne sera pas reprise.

II - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE POUR LES ENFANTS NES PREMATUREMENT.

1) Causes prénatales.

Un certain nombre d'étiologies prénatales sont communes aux enfants nés à terme et aux prématures. UVEBRANT (71) considère même que la prématurité est une coïncidence n'intervenant aucunement dans le mécanisme etiopathogénique. Dans

son étude, il a mis en évidence deux étiologies que nous allons mentionner.

a) Dysplasie septo-optique.

Trois signes cliniques principaux :

- trouble du développement de la ligne médiane antérieure prosencéphalique, associé à une agénésie du septum lucidum et/ou du corps calleux
- hypoplasie unilatérale ou bilatérale du nerf optique
- degrés variés d'hypopituitarisme.

Le mécanisme pourrait être vasculaire :

- soit par infarctus cérébral,
- soit par absence de différenciation de l'artère cérébrale antérieure alors que le corps calleux débute sa formation (71).

b) Microcéphalie.

Ce n'est pas à proprement parler une entité anatomique ou fonctionnelle, ni une entité étiologique. Elle est simplement considérée comme un "marqueur" de l'origine prénatale de la pathologie (71). Elle se rencontre chez les enfants à terme et les prématurés.

La microcephalie est essentiellement une malformation cérébrale et le défaut de croissance du crâne n'en est que la conséquence. Les enfants microcéphales ont habituellement un important retard psycho-moteur.

Les microcéphalies auraient pour origine la toxoplasmose, l'irradiation au cours des premiers stades du développement, le rôle de certaines infections virales restant à déterminer. Elles auraient été reproduites chez l'animal lors de carences vitaminiques diverses, lors d'hypoxie, dans le cas d'une

hypervitaminose A. Enfin, la microcéphalie pourrait être une maladie génétique à transmission autosomale récessive.

2) Causes périnatales.

Elles représenteraient environ 2 % de la totalité des hémiplegies cérébrales infantiles rencontrées. L'étiologie est, selon de nombreux auteurs, l'hémorragie intracrânienne accompagnée de ses conséquences à moyen terme.

a) Hémorragie intracrânienne.

L'incidence de l'hémorragie intracrânienne, en particulier les hémorragies intra et périventriculaires, est très importante chez les prématurés. Elle est de 20 à 60 %, dépendant du degré de prématurité :

- pour LEVENE et coll :

* 36 % d'hémorragies intracrâniennes pour des prématurés nés avant ou à 34 semaines d'aménorrhée gravidique (71).

* 50 % à 30 semaines ou moins.

- pour FORD et coll :

* 55 % dans une étude portant sur des enfants dont l'âge gestationnel moyen de naissance était 29 semaines (27).

Le principal facteur de risque est le syndrome de détresse respiratoire qui dans sa forme légère accroît l'incidence de 24 %, dans sa forme modérée de 56 %, dans sa forme sévère de 87 %. Les autres facteurs de risque mentionnés sont :

- la gravité des autres complications périnatales (acidose sévère en particulier),

- le poids de naissance et le retard de croissance intra-utérin,
- les naissances multiples (71).

La ventilation mécanique et la pression ventilatoire positive en continu seraient fortement associées à l'hémorragie intra-ventriculaire, HAGBERG ayant rapporté un nombre croissant d'infirmités motrices cérébrales chez les enfants ventilés au respirateur (71). La gravité de l'hémorragie s'est révélée corrélée à l'importance des séquelles neurologiques, tant à un an qu'à l'âge scolaire.

VOLFE (71) a mis en évidence quatre facteurs d'hémorragie intra-ventriculaire chez le prématuré :

- présence de la zone germinale sous-épendymaire
- état du développement artériel cérébral
- la raréfaction capillaire en région périventriculaire
- l'altération de l'autorégulation vasculaire

Donc l'altération de l'autorégulation vasculaire est un autre facteur prédisposant, la combinaison d'une asphyxie et d'une élévation intermittente de la pression artérielle ou veineuse étant la principale méthode expérimentale de production d'une hémorragie intra-ventriculaire dans la zone germinale.

Un facteur contribuant à l'extension du saignement serait l'activité fibrinolytique accrue de la zone germinale, parfois associée à une coagulopathie chez le prématuré.

Des convulsions néonatales sont presque toujours associées, le modèle dominant étant des crises toniques dans environ 70 % des cas.

Le pronostic est souvent considéré comme dépendant de l'étendue de l'hémorragie intra-parenchymateuse.

Des études récentes indiquent que la leucomalacie périventriculaire et l'ischémie, plus que l'hémorragie, sont décisives pour le pronostic.

Le pronostic est médiocre pour les prématurés présentant des convulsions néonatales, avec un fort taux de mortalité (23). Cependant le taux de séquelles chez les survivants n'est pas plus important pour les prématurés que pour les enfants à terme.

b) Hydrocéphalie.

Elle est la conséquence d'une part de l'hémorragie intracrânienne, d'autre part de la prématurité.

Ainsi, dans une étude sur 26 prématurés survivants de très petit poids de naissance, 19 enfants ont présente une dilatation ventriculaire transitoire ou persistante au cours de leur première année, 10 sans hémorragie intracrânienne, 9 avec une hémorragie intracrânienne. Dans ce cas de figure, l'étiologie hydrocéphalie n'a rien de spécifique (27).

III - LE CONCEPT DES CONDITIONS OPTIMALES.

1) Généralités.

Le concept des conditions optimales a été introduit par FRECHTL afin d'obtenir une image plus précise des anomalies cliniques maternelles ou foetales et de leurs interactions, pouvant conduire à une anomalie neurologique de l'enfant (71).

MICHAELIS a introduit le concept des conditions optimales réduites, considéré comme le degré de déviation par rapport à l'optimum éventuel (71).

Les conditions optimales figurent sous forme de 34 items, disposés en ordre chronologique et regroupés au sein de trois périodes :

- période gestationnelle

- accouchement
- période du post-partum.

Le devenir optimal et non optimal est noté pour chaque item. Lorsqu'un item n'entre pas dans le cadre des conditions optimales, et que cette anomalie existe dans l'histoire médicale de l'enfant considéré, celui-ci reçoit un "point de non optimum". La somme des points pour un enfant donné définit le score des conditions optimales réduites.

2) Liste des conditions optimales.

PERIODE GESTATIONNELLE (du 1er jour des dernières règles au début du travail aboutissant à l'accouchement.)

1. âge maternel 18-30 ans..... OUI
2. avortements spontanés (>1), mort périnatale..... NON
3. 4ème grossesse ou moins..... OUI
4. intervalle depuis la dernière grossesse =< 5,5 ans, sans stérilité primaire..... OUI
5. suivi médical anténatal (1 visite ou plus)..... OUI
6. pathologie maternelle durant la grossesse (pathologie chronique, intervention chirurgicale avec anesthésie générale, hémoglobine inférieure à 80 g/l, pyélonéphrite, fièvre supérieure à 38°5 à l'accouchement)..... NON
7. menace d'accouchement prématuré (metrorragies, traitement pour travail prématuré, cerclage)..... NON
8. prééclampsie..... NON
9. incompatibilité foeto-maternelle..... NON

- 10. infarctus placentaire, hématome ancien, calcifications étendues..... NON
- 11. grossesse multiple..... NON
- 12. poids de naissance 2501-4500 g (à terme), 1501-3500 g (prématuré)..... OUI
- 13. âge gestationnel >293 jours..... NON
- 14. poids de naissance par rapport à la taille compris entre -0,9 et +1 DS, pas de dysmaturité..... OUI

ACCOUCHEMENT (du début du travail à la fin de l'accouchement)

- 15. travail 0,5-24 heures..... OUI
- 16. rupture des membranes<12 heures avant l'expulsion... OUI
- 17. rythme cardiaque foetal 100-160/min durant le travail, ni ralentissement, ni silence..... OUI
- 18. présentation du sommet..... OUI
- 19. liquide amniotique clair..... OUI
- 20. procidence du cordon, noeud, double circulaire serré ou triple circulaire lâche..... NON
- 21. expulsion instrumentale (forceps, césarienne)..... NON
- 22. délivrance placentaire artificielle, choc hémorragique..... NON
- 23. respiration établie à la 1ère minute (Apgar>3)..... OUI
- 24. absence de réanimation (Apgar>6)..... OUI

PERIODE DU POST-PARTUM (fin de l'accouchement au 7ème jour de vie, 28ème pour les prématurés.)

- 25. désordres respiratoires..... NON
- 26. acidose (pH < 7,25)..... NON

- 27. apnée..... NON
- 28. ventilation artificielle par respirateur..... NON
- 29. hémoglobine 140-230 g/l..... OUI
- 30. sepsis ou infection du système nerveux central
(conduisant à une antibiothérapie)..... NON
- 31. hyperbilirubinémie..... NON
- 32. hypoglycémie (<1,7 m.mol/l)..... NON
- 33. signes irritatifs le lendemain de la naissance
(hypertonie, convulsions, opistotonos)..... NON
- 34. signes de dépression cérébrale le lendemain de
la naissance (hypotonie, léthargie)..... NON

3) Application dans le cadre de l'hémiplégie cérébrale
infantile.

Nous prendrons comme référence l'étude d'UVEBRANT qui a appliqué ce concept aux observations de sa série (71).

a) Enfants nés à terme.

Le score des conditions optimales réduites est significativement plus haut pour les enfants hémiplégiques nés à terme par rapport à un groupe témoin (score moyen de 3, alors qu'il est de 2 pour les témoins).

L'augmentation du score est significative, tant à la période gestationnelle que pour les items concernant l'accouchement.

Un risque plus important d'hémiplégie cérébrale infantile existe lorsque les conditions optimales sont réduites par les items suivants en période gestationnelle :

- menace d'accouchement prémature
- pré-éclampsie

- faible poids de naissance
- maigreur, dysmaturité

Et par les items suivants durant l'accouchement :

- rythme cardiaque foetal
- couleur du liquide amniotique
- établissement de la respiration
- réanimation

Lorsque l'on compare le score des conditions optimales réduites d'un enfant hémiplegique à terme avec celui d'un autre infirme moteur cérébral, on constate qu'il est plus faible. Il reste cependant 2 items de la période gestationnelle encore plus souvent retrouvés :

- menace d'accouchement prématuré
- prééclampsie.

Lorsqu'une étiologie périnatale est retrouvée, le score est nettement plus important pour les items concernant l'accouchement et le post-partum.

Une séquence plausible d'événements dans l'évolution du processus pathologique aboutissant à l'hémiplégie est suggérée : une menace d'accouchement prématuré ou une prééclampsie pourraient entraîner une dysmaturité et un faible poids de naissance, prédisposant à une asphyxie intra ou extra-utérine à l'origine d'une "cascade" de complications dans la période du post-partum. La lésion cérébrale définitive pourrait cependant se constituer précocement ou tardivement durant cette séquence d'événements (71).

Lorsque l'étiologie est inconnue et que des anomalies sévères sont constatées pendant la première semaine de vie, la survenue de l'atteinte cérébrale en période périnatale est envisageable. A

l'inverse l'absence d'anomalies durant la première semaine de vie suggère un mécanisme se produisant durant la période prénatale.

Les items concernant les dysfonctionnements placentaires comme les métrorragies de la grossesse et la prééclampsie sont plus fréquemment rencontrés que pour les autres infirmités motrices cérébrales : les périodes moyenne et tardive (2ème et 3ème trimestre) de la grossesse semblent être des périodes critiques durant lesquelles se constitueraient les lésions à l'origine de l'hémiplégie cérébrale infantile.

b) Enfants nés prématurément.

Le score des conditions optimales réduites est significativement plus haut pour les enfants hémiplégiques nés prématurément par rapport à un groupe témoin. (score moyen de 7, alors qu'il est de 6 pour le groupe témoin).

Un risque plus important d'hémiplégie cérébrale infantile existerait lorsque les conditions optimales sont réduites par les items suivants :

- intervalle de plus de 5,5 ans entre les grossesses
- pathologie maternelle chronique, anémie sévère, intervention chirurgicale, pyélonéphrite, fièvre au moment de l'accouchement.
- grossesse multiple
- asphyxie à l'accouchement.

Malgré tout, il paraît difficile de tirer un grand nombre de conclusions de ces données, les enfants hémiplégiques étant bien plus souvent des enfants nés à terme que des prématures. Cela expliquerait par ailleurs le fait que l'on retrouve une grande proportion d'étiologies périnatales chez le prématuré.

Cependant, on a constaté que les enfants hémiplégiques nés prématurément avaient accumulé plus de facteurs de risque prénataux que les enfants atteints de diplegie spastique.

IV - CAUSES NON SPECIFIQUES ET FACTEURS DE RISQUE.

Un certain nombre de pathologies à l'origine des hémiplésies cérébrales infantiles a pu être isolé. Il n'en reste pas moins vrai que selon une étude récente, 60 % des infirmités motrices cérébrales non quadriplégiques sont sans cause évidente. (49). A partir du concept des conditions optimales il a été possible d'isoler plusieurs anomalies maternelles ou foetales augmentant de manière significative le "risque hémiplégique".

Nous allons donc rendre compte des principales études et constatations réalisées.

1) Pathologies de la grossesse (20 % selon GOUTIERES et coll).

a) Métrorragies de la grossesse.

Cette association avec l'infirmité motrice cérébrale a été depuis longtemps démontrée. GOUTIERES et coll (31) ainsi que LYON (43) mentionnaient les hémorragies répétées de la grossesse dans les facteurs obstétricaux à l'origine de l'affection.

Cependant, les métrorragies semblent étroitement liées à la prématurité et au faible poids de naissance, et dans l'étude de POWELL et coll (57) où ces facteurs sont corrigés, une association moins évidente est rapportée.

Les métrorragies ne seraient un symptôme significativement associé à l'hémipésie congénitale que lorsqu'elles se produisent au dernier trimestre de la grossesse.

EVRARD (71) aurait proposé comme mécanisme pathogénique une altération de perfusion cérébrale foetale et/ou une malnutrition due au saignement chronique.

b) Hypotensions extrêmes conduisant à l'hospitalisation.

Des encéphalopathies kystiques foetales ont été décrites après des pathologies maternelles accompagnées

d'hypotension. Le mécanisme pourrait être une hypoxie foetale et/ou une hypoperfusion. En effet le cerveau foetal, même sous des conditions normales "in utéro", n'est pas protégé contre les fluctuations brutales de pression sanguine, tout particulièrement l'hypotension.

De plus, des hypotensions dramatiques ont été décrites lors de phénomènes compressifs de la veine cave inférieure, exercés par l'utérus.

c) La pré-éclampsie.

Ce facteur serait significatif selon HAGBERG (71). La protéinurie et l'hypertension artérielle seraient des facteurs significatifs, uniquement s'ils sont présents de manière sévère au cours du troisième trimestre de la grossesse.

L'incidence des signes neurologiques néonataux serait trois fois plus importante chez les enfants dont la mère a présenté une pré-éclampsie sévère. Selon certains auteurs, mais des opinions contradictoires existent, la pré-éclampsie entraînerait des séquelles neurologiques chez le nouveau-né.

A noter que dans l'étude de POWELL et coll (57), l'HTA maternelle n'est pas considérée comme un facteur de risque.

d) Retard de croissance intra-utérin.

Mentionné par LYON (43) comme un signe en faveur de l'origine prénatale de l'hémiplégie, le retard de croissance intra-utérin serait selon PHAROAH et coll (53) le moins important par rapport aux autres catégories d'infirmes moteurs cérébraux.

Ce retard de croissance pathologique dû semble-t-il à des malformations foetales, à une pré-éclampsie, au tabac, à la consommation d'alcool augmenterait la morbidité du fœtus et du nouveau-né. Ils entraîneraient une diminution de l'apport nutritionnel nécessaire au fœtus.

La présentation de siège serait un facteur additif significatif.

Il faut également noter que le retard de croissance intra-utérin ne serait pas associé à un risque croissant d'hémiplégie chez le prématuré.

e) Les grossesses multiples.

Dans la série d'observations rapportée par UVEBRANT, 23 % des enfants prématurés hémiplégiques sont issus de grossesses multiples, chiffre qui apparaît significatif (71).

Ce nombre important ne paraît pas uniquement relié à la prématurité mais indique probablement des mécanismes à point de départ vasculaire.

Comme nous l'avons déjà vu, plusieurs rapports discutent le lien entre l'existence d'un jumeau mort "in utero" (prédisposant à une coagulation intra-vasculaire disséminée et au passage de matériel nécrotique et thrombotique vers le jumeau sain) et la survenue d'une hémiplégie chez le jumeau vivant (par occlusion artérielle cérébrale).

f) Episode infectieux microbien ou viral.

Ce facteur a été plusieurs fois relevé par GOUTIERES et coll (31). Il serait à différencier dans un certain nombre de cas des atteintes virales à l'origine d'une étiologie spécifique, mais comporterait certains agents infectieux en commun.

g) L'alcoolisme chronique maternel.

Des lésions kystiques cérébrales ont été décrites dans le syndrome d'alcoolisme foetal.

Dans une étude, il a été retrouvé trois cas d'hémiplégie cérébrale infantile parmi 73 enfants de 40 mères alcooliques. La prévalence serait de 8,3 % soit 200 fois plus que la population standard (71).

La physiopathologie des lésions cérébrales dans le syndrome d'alcoolisme foetal est encore imprécise mais une circulation ombilicale altérée, un trouble de synthèse protéique ribosomale, une migration neuronale perturbée seraient en cause.

- h) Multiparité, interruption volontaire de grossesse, avortements à répétition.

Dans son étude sur les facteurs de risque de l'hémiplégie cérébrale infantile, POWELL (57) mentionne 8 facteurs de risque, qui s'ils étaient tous présents entraîneraient 78 % de chances de voir l'enfant développer l'affection : parmi ces huit facteurs on retrouve d'une part la notion de 2ème ou 3ème naissance, d'autre part les grossesses ayant échoué soit volontairement par interruption de grossesse, soit involontairement par avortements itératifs. La multiparité serait expliquée par l'association de l'hémiplégie avec un âge maternel élevé.

- i) Diabète gestationnel.

Parfois retrouvé durant la grossesse dans l'étude de GOUTIERES et coll (31), il paraît "innocent" par les travaux de NADYE et coll (49) portant sur 43 000 naissances.

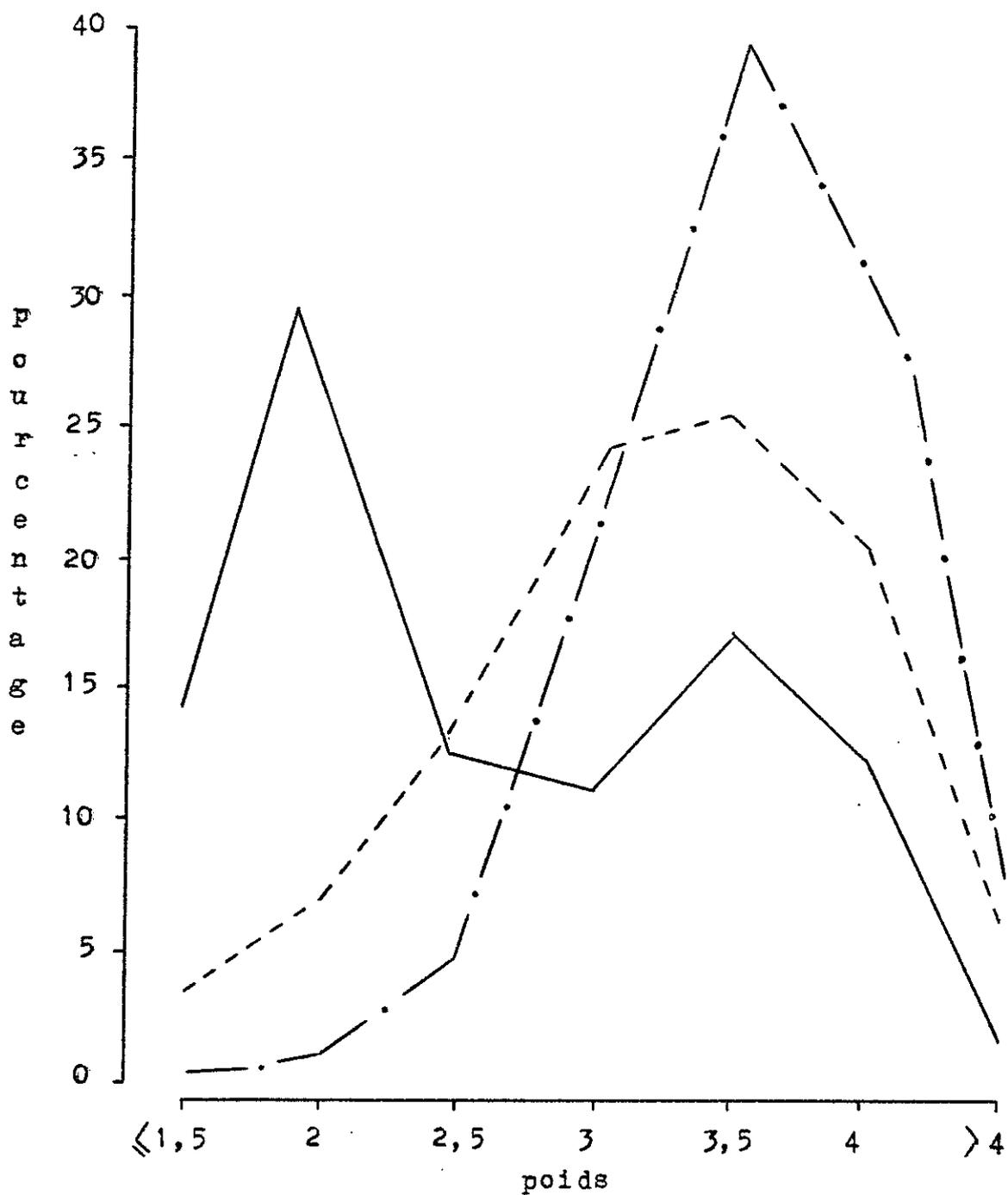
Selon eux l'existence d'un diabète gestationnel n'impliquerait pas un risque croissant d'infirmité motrice cérébrale.

2) Le poids de naissance.

- a) Faible poids de naissance.

GOUTIERES et coll, PHAROAH et coll, POWELL et coll sont en parfait accord sur ce point : Il existe dans l'hémiplégie cérébrale infantile une déviation marquée vers les poids faibles, sans différence entre le poids des hémiplégies droites et gauches. PHAROAH et coll retrouvent 11,2 % d'enfants de faible poids pour l'âge gestationnel. POWELL et coll incluent le poids

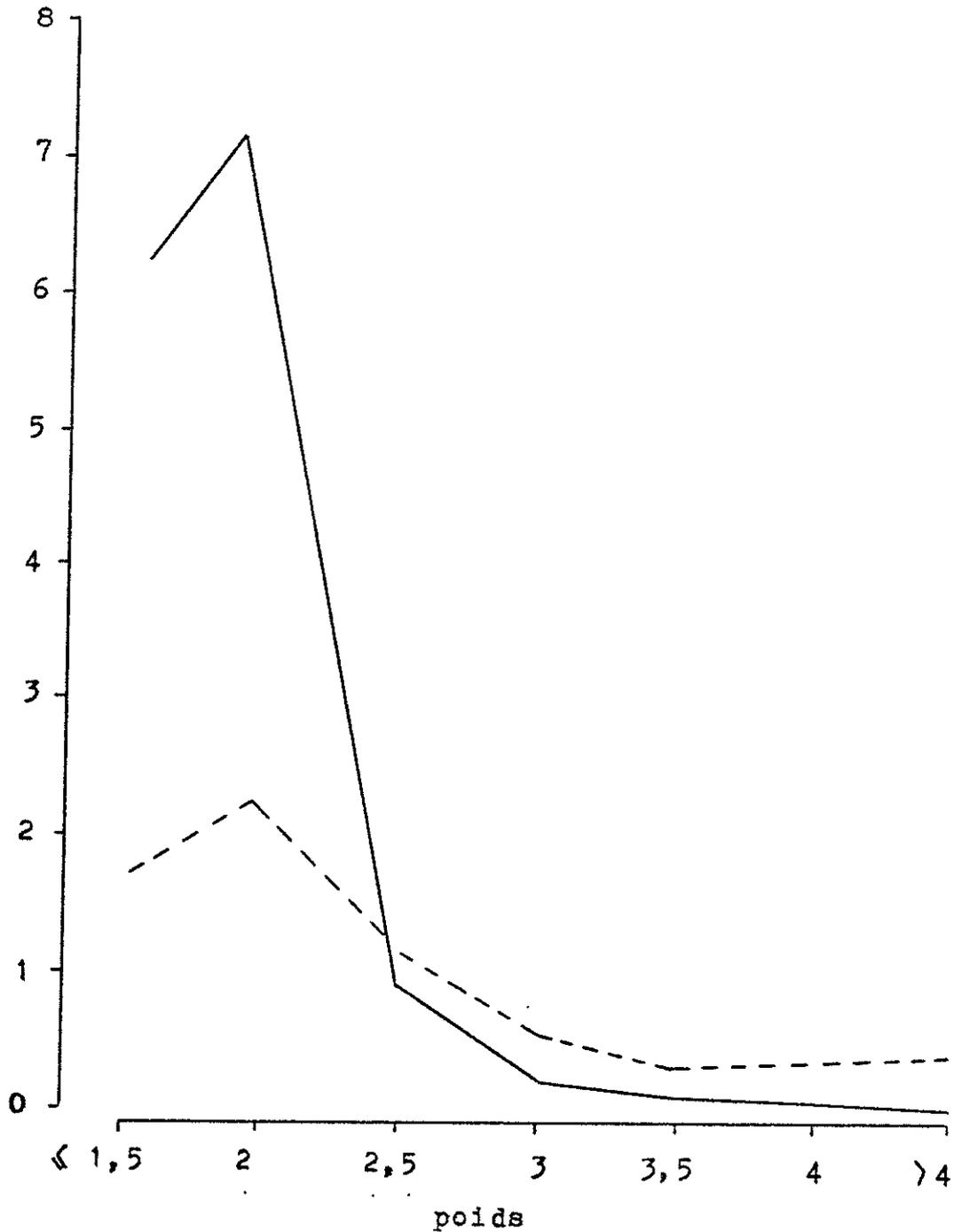
— diplégie
- - - hémiplégie
- · - · - toutes
naissances



fréquence de l'hémiplégie en fonction du poids de naissance (d'après PHAROAH et coll.) . (53)

taux p. 1000
naissances

— diplégie
- - - hémiplegie



Prévalence de l'hémiplegie en fonction du poids de naissance (d'après PHAROAH et coll.) . (53)

de naissance dans leurs huit facteurs de risque majeur (31, 53, 57).

En outre, il existe une augmentation exponentielle de la prévalence de l'hémiplégie cérébrale infantile avec la décroissance des poids de naissance : ceci serait expliqué par le fait que la mort est plus fréquente que la survie avec hémiplégie pour les enfants de bas ou très bas poids de naissance (cf. schéma ci-après).

Cependant, comparées aux séries de diplégies spastiques, les séries d'hémiplégies cérébrales infantiles ont la plus faible incidence des très petits et petits poids de naissance (voir schéma). Ainsi, lors du suivi de 70 infirmes moteurs cérébraux dont le poids de naissance était 1800 g ou moins, l'hémiplégie représentait 3 % des cas et la diplégie 81 %. Il semblerait également que la distribution des poids de naissance dans les groupes d'enfants hémiplégiques ne diffère pas significativement de celle d'un groupe témoin.

La répartition du poids de naissance, déviée dans toutes les séries vers les faibles poids, suggère plutôt l'importance des facteurs prénataux, et serait donc un mode d'expression des facteurs étiologiques précoces.

b) Poids de naissance important.

HOOD et PERLSTEIN (31) avaient avancé une étiologie obstétricale mécanique. Ils avaient retrouvé que le poids moyen et la proportion d'enfants pesant plus de 3850 g étaient significativement plus élevés dans les hémiplégies droites. Le passage plus difficile de ces gros enfants dans la filière génitale expliquerait que l'hémisphère gauche, plus exposé du fait de la présentation habituelle, soit alors plus volontiers lésé. Cet élément n'a pas été retrouvé par GOUTIERES et coll (31), par UVEBRANT (71) et paraît donc relativement hypothétique.

3) La prématurité.

La fréquence de la prématurité est anormalement élevée chez les hémiplegiques :

- 44 sur 185 dans la série de GOUTIERES et coll (31)
- 35 sur 150 dans la série d'UVEBRANT (71)

L'âge gestationnel est l'un des huit facteurs de risque majeur retrouvés par POWELL et coll (57).

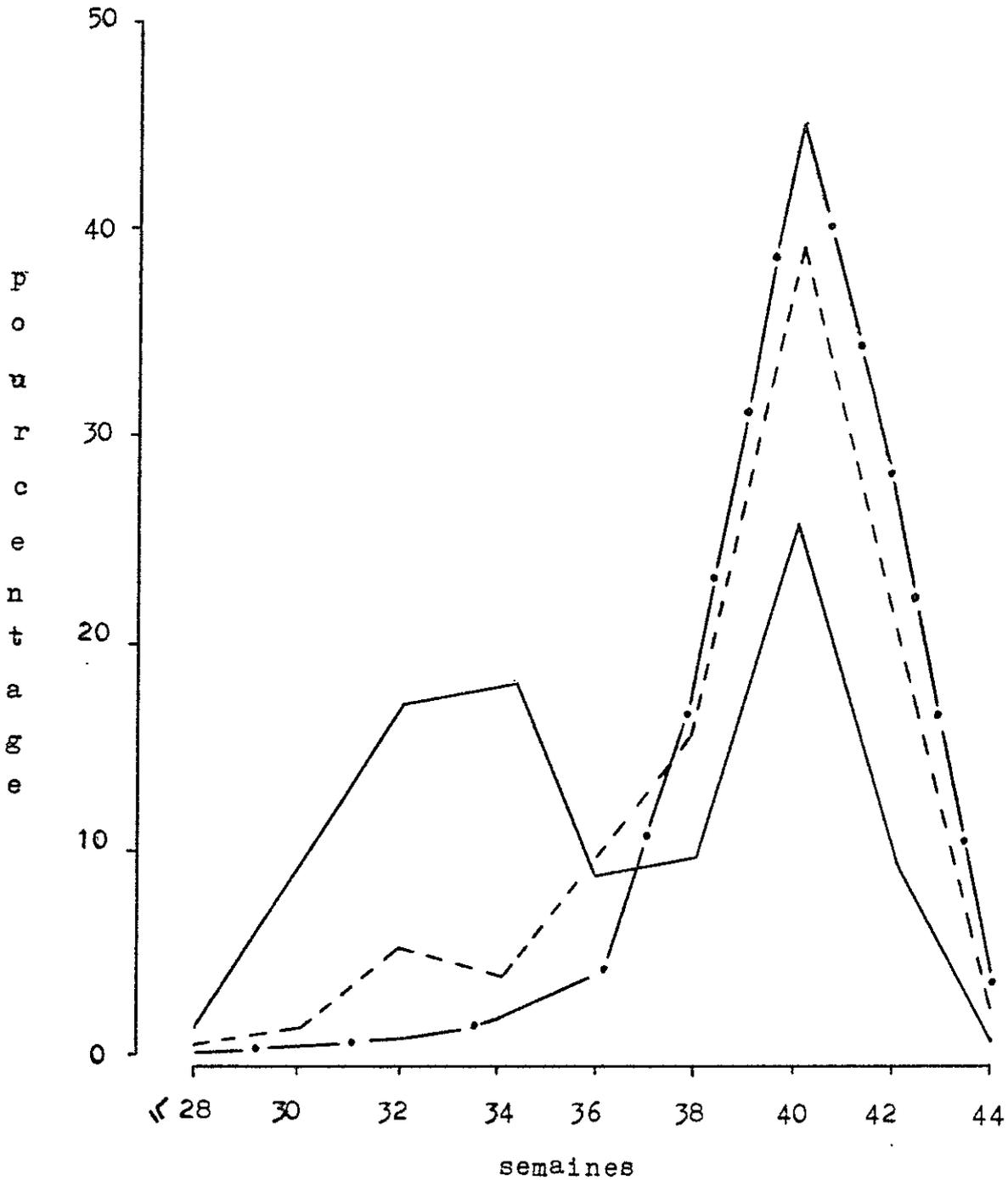
Cependant, comparativement à la diplégie spastique, l'hémiplegie cérébrale infantile possède une très faible incidence vis à vis de l'extrême prématurité. De plus, parmi toutes les infirmités motrices cérébrales, l'hémiplegie cérébrale infantile est celle comportant le plus faible pourcentage de naissances prématurées. L'étude de BREMOND et coll (9) sur le devenir à 5 ans 1/2 d'enfants prématurés montre qu'un seul enfant né prématuré est atteint d'hémiplegie cérébrale infantile.

L'étude de VOYER et coll (72) sur le devenir de 404 prématurés nés avant 32 semaines de gestation montre parmi les 9 infirmités motrices cérébrales retrouvées une prédominance de la diplégie cérébrale infantile (4 cas), contre 3 hypertonies modérées sans que l'on connaisse exactement parmi celles-ci la proportion d'hémiplegies.

En outre, la distribution de l'âge gestationnel dans l'hémiplegie cérébrale infantile ne diffère pas significativement de celle d'un groupe témoin (voir schéma).

Par contre, lorsque l'on compare les facteurs de risque prénataux associés à la prématurité, on constate qu'ils sont significativement plus nombreux dans l'hémiplegie que dans la diplégie spastique. La prématurité serait alors étroitement associée à des événements préjudiciables se produisant en période néonatale, l'hémiplegie de l'enfant prématuré faisant partie d'un continuum de risques associés aux événements pathologiques survenant durant la grossesse (71).

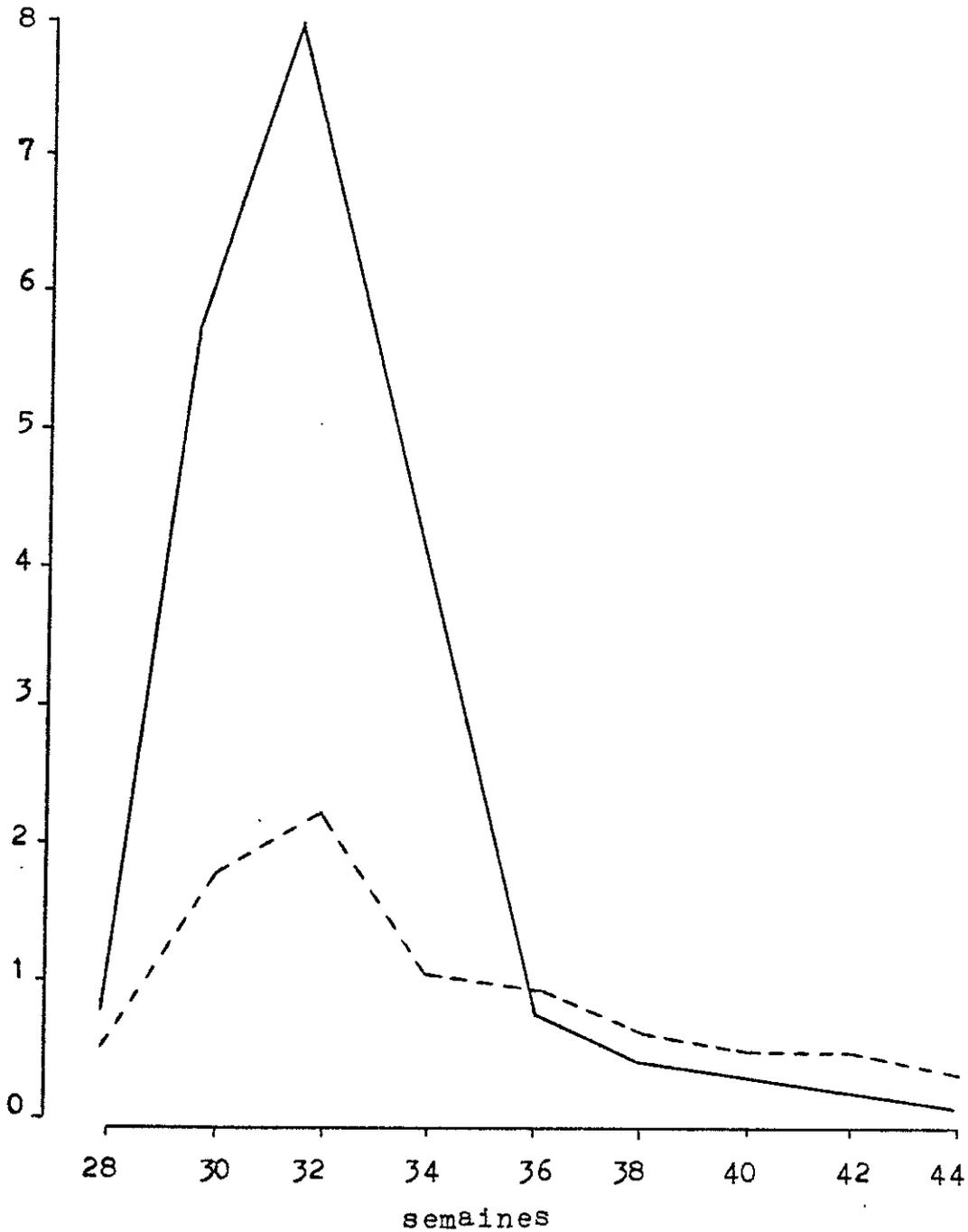
— diplégie
- - - hémiplegie
—•— toutes
naissances



Fréquence de l'hémiplegie en fonction de l'âge gestationnel (d'après PHAROAH et coll.) . (53)

taux p. 1000
naissances

————— diplégie
- - - - - hémiplegie



Prévalence de l'hémiplegie en fonction de l'âge gestationnel (d'après PHAROAH et coll.) . (53)

4) Pathologie obstétricale de l'accouchement.

a) Durée de l'accouchement et position du foetus.

- Un accouchement long est signalé par GOUTIERES et coll (31) comme un facteur de risque éventuel, cette remarque étant essentiellement fondée sur des données statistiques. POWELL et coll (57) ont constaté que la durée de la phase de dilatation et d'effacement cervical n'était pas en cause, par contre la durée importante de la descente du mobile foetal dans la filière pelvi-génitale fait partie des huit facteurs de risque majeurs de son étude.
- La présentation de siège est selon POWELL et coll (57) un facteur important connu à la naissance utilisé pour suspecter une éventuelle hémiplégie. Les principales complications obstétricales rencontrées sont la procidence du cordon, les anomalies dynamiques du travail et la rétention de tête dernière avec relèvement des bras. Ce troisième élément est le plus important et un forceps appliqué sur tête dernière entraîne un mélange d'ischémie-anoxie et de traumatisme vrai sur la boîte crânienne. Une encéphalopathie ischémique-anoxique néonatale peut en résulter. Une fracture du crâne et un hématome sous-dural seront à rechercher soigneusement. Enfin, les hémorragies arachnoïdiennes sont fréquentes, anoxiques ou mécaniques. Des signes neurologiques néonataux pourront être le prélude à une infirmité motrice cérébrale ultérieure (2). A signaler l'association significative de la présentation de siège et du retard de croissance intra-utérin.

b) Manoeuvres instrumentales.

- GOUTIERES et coll (31) signalent la relative fréquence de l'utilisation du forceps : ils retrouvent d'une part la notion de forceps difficile avec enfoncement crânien, d'autre part la notion de forceps bas non compliqué. Cette item ne figure pas parmi ceux réduisant les conditions optimales dans l'étude d'UVEBRANT (71).

- La césarienne fait partie des éléments majeurs à prendre en compte pour suspecter une hémiplégie cérébrale infantile d'après l'étude de POWELL et coll (57). Elle serait le reflet de difficultés antérieures survenant en période prénatale atteignant soit le fœtus, soit la mère.

c) Anomalies du cordon et du liquide amniotique.

- un cordon circulaire simple est retrouvé dans un certain nombre d'observations de la série de GOUTIERES et coll (31).
- Un liquide amniotique méconial augmenterait le risque d'infirmité motrice cérébrale selon NACYE et coll (49), mais il refléterait surtout des anomalies congénitales. La rupture prolongée des membranes n'est pas un facteur significativement associé à l'hémiplégie cérébrale infantile.

5) Pathologie néonatale.

a) Traumatismes crânio-cérébraux néo-nataux.

LYON et GOUTIERES et coll rapportent la survenue d'hémiplégie cérébrale infantile à distance d'un traumatisme crânio-cérébral néo-natal (43, 31).

GEIRSSON a étudié les lésions cérébrales néonatales post-traumatiques (28). Selon lui, 0,5 % des infirmités motrices cérébrales pourraient être issues d'un traumatisme néonatal. La présentation de siège serait reliée à une plus forte proportion de lésions cérébrales modérées, les autres facteurs de risque étant la prématurité, le retard de croissance intra-utérin, les grossesses multiples, les enfants trop gros par rapport à l'âge gestationnel. Selon lui, les effets du traumatisme seraient difficiles à dissocier des effets concomitants d'une asphyxie, d'un retard de croissance intra-utérin, ou d'une naissance prématurée.

Selon POWELL et coll (57), l'incidence des traumatismes crânio-cérébraux néo-nataux serait sous-estimée.

b) Anomalies cardio-respiratoires.

UVEBRANT (71) retrouve deux facteurs de risque périnataux significatifs, l'hypoxie et l'asphyxie néo-natale. GOUTIERES et coll (31) ont constaté que 23 % des enfants de leur série avaient représenté une apnée de plus ou moins de cinq minutes à la naissance, cédant spontanément à la désobstruction ; d'autres enfants ont eu un épisode de cyanose rapidement régressif, d'autres une bradycardie. NACYE et coll (49) ont remarqué une nette corrélation entre apnée et risque croissant d'infirmité motrice cérébrale.

L'infarctus de l'artère cérébrale moyenne (enfant né à terme), la leucomalacie périventriculaire et les hémorragies intracrâniennes (prématurés) ont été considérés par de nombreux auteurs comme les pathologies principalement associées aux anomalies hypoxiques-ischémiques néo-natales.

- les infarctus de la période néonatale ont été considérés par certains auteurs comme une entité clinique, par d'autres comme un événement thromboembolique occulte ou une réponse vasculaire foetale à un désordre circulatoire généralisé (26, 18).
- les hémorragies laissent souvent des séquelles à type de porencéphalie. La porencéphalie est parfois associée à une hémiplégie, résultant alors d'une hémorragie périventriculaire.
- Dans le cadre des leucomalacies périventriculaires lorsque les enfants atteints ont des images unilatérales, ils présentent une hémiparésie spastique.

Les facteurs de risque périnataux à l'origine d'hémorragies et de leucomalacies périventriculaires sont :

- l'asphyxie,

- la détresse respiratoire,
- l'acidose,
- l'apnée.

Des opinions divergentes existent : BLAIR et coll (7) estiment que seulement 8 % des syndromes spastiques infantiles résultent d'une asphyxie, et dans l'étude d'UVEBRANT (71), est mentionné le fait que par rapport aux autres syndromes spastiques, l'hémiplégie cérébrale infantile est celle ayant la plus faible incidence vis à vis de l'asphyxie.

c) Anomalies neurologiques néonatales.

Ces anomalies ont été amplement décrites précédemment. Elles sont généralement aspécifiques.

Elles doivent dans tous les cas donner lieu à des investigations complémentaires (ETF, TDM).

Un réexamen néonatal régulier est nécessaire, puis un suivi du nourrisson afin de détecter une pathologie neurologique chronique.

d) Le score d'APGAR.

Deux points de vue diamétralement opposés existent :

- POWELL (57) considère qu'un APGAR inférieur à 7 fait partie des éléments entrant en ligne de compte dans l'évaluation du risque hémiplegique. Selon NACYE et coll (49) un faible APGAR à 10 minutes accroît le risque d'infirmité motrice cérébrale, y compris dans le cadre des affections congénitales.
- Pour UVEBRANT (71), l'APGAR ne serait ni sensible, ni spécifique. D'après MICHAELIS (45), les anomalies à l'origine de l'hémiplégie spastique ont déjà affecté le cerveau en période prénatale, certaines d'entre elles

conduisant à des complications périnatales sans pour cela endommager encore plus le cerveau.

En résumé de ce chapitre nous pourrions reprendre la conclusion de GOUTIERES et coll (31) :

- La prépondérance des facteurs obstétricaux ou périnataux dans l'étiologie des hémiplésies congénitales est à mettre en doute.
- Il est probable que l'étiologie est plus complexe et moins connue, et que les causes prénatales y jouent un rôle très important.

E V O L U T I O N

L'hémiplégie cérébrale infantile survenant tôt dans l'enfance va nécessairement interférer avec la maturation physique et psychique du sujet. Certaines complications sont particulières à cette affection, d'autres sont dépendantes de l'hémiplégie spastique.

Nous allons successivement évoquer la comitialité, la gêne motrice au niveau du membre inférieur, du membre supérieur et du tronc, et les troubles intellectuels et du langage.

Enfin nous évoquerons le handicap global et sa tolérance par l'enfant.

I - LA COMITIALITE.

1) Généralités.

Elle constitue la complication la plus redoutable de l'affection. Elle surviendrait dans 20 à 40 % des cas, GOUTIERES et coll (31) ayant retrouvé 44 % d'enfants épileptiques dans leur étude, chiffre peut-être trop faible selon eux.

Sont exclues les convulsions néonatales (survenant avant 28 jours de vie) qui sont envisagées au chapitre étiologique et les crises prolongées survenant au moment de l'installation de l'hémiplégie.

Quoique l'avis soit partagé, il nous semble tout à fait logique de prendre en compte les crises convulsives

hyperthermiques qui représenteraient 10-15 % de l'ensemble du phénomène.

A titre de comparaison avec les autres infirmités motrices cérébrales, on considère schématiquement qu'un hémiplégique sur deux est épileptique, alors qu'un quadriplégique sur dix et un paraplégique sur quatre le sont (12).

Il s'agit d'un problème quotidien tant sur le plan clinique que thérapeutique, venant alourdir l'état clinique global, et présentant parfois des difficultés dans sa solution.

2) Classification générale.

Nous allons faire un rappel sommaire des différentes crises en utilisant une classification récente (65).

a) Crises partielles (focales).

- Crises partielles simples (sans altération de l'état de conscience)
 - * avec symptomatologie motrice
 - * avec symptomatologie sensorielle
 - * avec symptomatologie végétative
 - * avec symptomatologie psychique
- Crises partielles complexes (avec altération de l'état de conscience)
 - * avec début partiel simple
 - * avec altération de l'état de conscience d'emblée
- Crises partielles secondairement généralisées

b) Crises généralisées.

- absences
- crises myocloniques
- crises cloniques
- crises toniques
- crises tonico-cloniques
- crises atoniques.

c) Crises non classifiables

3) Age de début de la comitialité.

L'âge de début des crises est généralement précoce et une grande concordance existe dans les chiffres des différentes études.

- 1/4 des crises apparaissent avant un an.
- 1/3 des crises apparaissent avant deux ans.
- 2/3 des crises apparaissent avant cinq ans.
- 1/3 des crises apparaissent après cinq ans.

Il existe des crises d'apparition ultra-tardive, c'est à dire après l'âge de 10 ans : elles représenteraient 10 % des cas selon ROGER et coll (60), 4 % selon GOUTIERES et coll (31).

4) Sémiologie.

Certains individus présenteront un seul type de crise. D'autres présenteront successivement plusieurs types de crises.

Dans l'hémiplégie cérébrale infantile, il existe un plus grand nombre d'enfants qui ne présenteront qu'un seul type de crise au cours de l'évolution de leur comitialité.

Dans certaines études, la comitialité serait plus fréquente dans les hémiplegies droites que dans les gauches. De même, la comitialité serait plus souvent retrouvée chez les enfants nés à terme que chez les prématurés. Par ailleurs, les enfants nés à terme développeraient une forme plus sévère d'épilepsie. (42, 71)

a) Crises partielles.

Elles se rencontreraient dans 60 à 85 % des cas. Elles représentent le principal type de crise rencontré au décours de l'évolution de l'hémiplegie cérébrale infantile.

Les crises partielles pourraient se généraliser par la suite.

Quelques exemples (12, 31, 60, 71) :

- CAHUZAC et coll..... 66 %
- UVEBRANT..... 75 %
- ROGER et coll..... 75 %
- GOUTIERES et coll..... 85 %

Des crises partielles simples à symptomatologie motrice sont souvent rencontrées, ainsi que des crises complexes à début partiel simple.

b) Crises généralisées.

Elles se retrouveraient dans 32 à 55% des cas.

Quelques exemples (12, 31, 60, 71) :

- CAHUZAC et coll..... 47 %
- UVEBRANT..... 46 %
- ROGER et coll..... 55 %
- GOUTIERES et coll..... 32 %

Les deux types de crises les plus fréquemment rencontrés sont les crises tonico-cloniques et les absences, avec une légère prédominance des crises tonico-cloniques. Quelques crises myocloniques sont mentionnées dans la série d'UVEBRANT (71).

Des spasmes en flexion sont signalés dans l'étude de ROGER et coll et dans l'étude de GOUTIERES et coll (31, 60).

Dans le cadre des absences, un syndrome de LENNOX-GASTAUT est mentionné dans l'étude de ROGER et coll (60).

c) Crises non classifiables.

Elles sont signalées dans 8 % des cas pour l'étude de ROGER et coll (60), 11 % des cas pour celle de GOUTIERES et coll (31). Elles sont classées ainsi de par leur atypie ou leur complexité clinique.

4) Pronostic et évolution.

a) Eventualité de survenue de la maladie comitiale.

- L'existence d'antécédents épileptiques familiaux permet d'envisager la survenue ultérieure d'une comitialité : 7 % des hémiplésiques présentant une comitialité ont des antécédents familiaux, aucun hémiplésique indemne de comitialité n'a d'antécédents familiaux, d'après l'étude de ROGER et coll (60).
- La comitialité serait plus fréquente chez les enfants nés à terme (71)
- Il n'existe pas de différence significative concernant la survenue d'une comitialité pour les enfants ayant ou n'ayant pas présente de convulsions néonatales.
- Des antécédents périnataux sévères paraissent moins fréquents pour les hémiplésiques porteurs d'une comitialité.

- Les constatations électroencéphalographiques ne permettent pas de prévoir la survenue ultérieure de la comitialité, des anomalies paroxystiques sur le tracé étant aussi fréquentes chez les épileptiques que chez les non-épileptiques ayant l'âge de trois ans.

- Il existerait une nette corrélation entre images tomодensitométriques et survenue ultérieure d'une épilepsie. Lorsque la TDM est normale, il existe selon certaines études 0 % de chances de présenter une comitialité. Lorsqu'il existe des lésions visibles en TDM, le risque épileptique est croissant en fonction de l'étendue des lésions corticales. L'incidence de l'épilepsie est ainsi intermédiaire pour les lésions du groupe 2 de la classification tomодensitométrique (dilatation ventriculaire unilatérale.). Le groupe 3 des lésions cortico-sous-corticales permet de prévoir une comitialité dans 50 % des cas selon l'étude d'UVEBRANT (71). Les grades 4, 5, 6 de la classification de COHEN et DUFFNER (18) seraient reliés de manière significative à la survenue d'une épilepsie : 86 % des enfants ayant une TDM grade 4, 5, 6 développeraient cette affection par la suite.

b) Pronostic et évolution de la comitialité installée.

- La gravité de l'épilepsie est appréciée en tenant compte de la fréquence des crises et de la gêne fonctionnelle qu'elles entraînent
 - * les épilepsies bénignes comportent soit des crises rares (1 à 2 par an) soit des crises plus fréquentes mais de symptomatologie peu gênante (absences, crises partielles motrices simples)

 - * les épilepsies de gravité moyenne sont celles avec une crise par mois au moins, ou des crises ayant tendance à se grouper en série.

- * dans les épilepsies graves sont incluses à la fois les crises très fréquentes (1 par semaine ou plus) et les états de mal répétés.
- Dans la série d'UVEBRANT (71), la moitié des enfants épileptiques ont plusieurs crises par an, 1/3 ont plusieurs crises par mois, 7 % des enfants ont une comitialité impossible à contrôler. Parmi ces 7 %, un grand nombre ont une hémiplégie d'origine prénatale.
- L'étude de ROGER et coll (60) montre les résultats suivants
 - * 25 cas dont la gravité est restée stable soit
 - 10 bénignes
 - 9 moyennes
 - 6 graves
 - * 20 cas où les caractères de l'épilepsie se sont modifiés soit
 - 8 guérisons
 - 7 améliorations
 - 5 aggravations
 - * 13 malades ont présenté un ou plusieurs états de mal

Il ressort de cette étude le fait qu'une épilepsie sur cinq guérirait, que les formes graves ou le devenant représenteraient une épilepsie sur quatre.

- facteurs de pronostic

- * une relation existe entre l'âge d'apparition de la comitialité et son pronostic :

- lorsque la comitialité apparaît avant l'âge de cinq ans, les cas graves sont plus nombreux que ceux de gravité moyenne ou bénigne.
 - lorsque la comitialité apparaît après l'âge de cinq ans, les cas graves sont 4 fois moins nombreux que ceux de gravité moyenne ou bénigne.
 - le taux de guérison est un peu plus important lorsque la comitialité est apparue après l'âge de cinq ans.
- * une différence existe entre les sujets ayant présenté, au cours de l'évolution de la comitialité, un seul ou plusieurs types de crises :
- le pronostic est bon pour les hémiplésiques ayant uniquement présenté des crises généralisées.
 - le pronostic est mauvais pour les enfants ayant présenté des crises partielles motrices à séméiologie complexe. En effet la comitialité s'aggrave progressivement, aucune guérison n'est en général observée, une résistance à la thérapeutique apparaît.
 - Le cas où le pronostic est le moins bon est celui où il y a eu association de crises partielles et de crises généralisées.

c) Corrélations entre comitialité et handicap global.

L'épilepsie de l'enfant serait associée dans 15 % des cas à un handicap mental plus ou moins profond. De plus, l'existence d'une lésion cérébrale préexistante serait un facteur aggravant (47).

Dans l'hémiplégie cérébrale infantile, la présence d'une comitialité est souvent associée à une atteinte motrice plus sévère, un retard mental, d'autres altérations incluant des désordres comportementaux.

- Comitialité et niveau mental.

Selon GOUTIERES et coll (31), il existe une liaison significative entre présence de crises épileptiques et existence d'un retard intellectuel : 71 % des enfants de son étude ayant présenté des crises ont un niveau infra-normal, contre 29 % pour les non-épileptiques. En outre, les hémiplégiques dont les crises sont fréquentes sont significativement plus retardés que ceux dont les crises sont rares.

Dans l'étude de ROGER et coll 25 % des épileptiques ont un niveau normal et 75 % un niveau infra-normal. Parmi les non-épileptiques 66 % ont un niveau normal 33 % un niveau infra-normal ce qui peut paraître un peu pessimiste lorsque l'on sait que nombre d'auteurs citent les chiffres de 82 % dans un cas et 18 % dans l'autre (60).

Les épileptiques les moins atteints seraient ceux dont l'épilepsie a toujours été focale.

Les enfants les plus touchés seraient ceux présentant un syndrome de WEST ou un syndrome de LENNOX-GASTAUT (aucun sujet normal), ceux dont l'épilepsie serait apparue précocement, ceux présentant des lésions anatomiques étendues.

Dans ce domaine si sensible pour la famille, il ne s'agit là que de données statistiques, et l'étude attentive de l'évolution psycho-affective de ces enfants montre que le pronostic mental n'est pas définitivement fixe une fois pour toutes.

- Désordres comportementaux.

L'existence d'un comportement hyperkinétique ou hyperactif est fréquemment associé à l'existence d'une comitialité. Ce comportement entraînerait des problèmes d'apprentissage à l'école

et dans le travail, et grèverait d'autant le pronostic mental, puis social.

Dans certains cas, les anticonvulsivants seraient susceptibles d'aggraver ces désordres comportementaux (71).

II - EVOLUTION DU MEMBRE SUPERIEUR HEMIPLEGIQUE.

La notion d'atteinte élective du membre supérieur dans l'hémiplégie cérébrale infantile est une notion classique confirmée par nombre d'études, malgré quelques discordances.

Lorsque l'enfant grandit, la fonction manuelle prend une importance capitale tant dans les activités scolaires, journalières que sociales.

Nous allons envisager l'aspect morphologique et le degré d'atteinte du membre supérieur en consacrant une large part à l'étude de la fonction manuelle et à ses résultats.

1) Aspect morphologique, niveaux et degrés d'atteinte du membre supérieur.

Au niveau du membre supérieur, il existe une spasticité des fléchisseurs, alors que les muscles extenseurs sont hypotoniques. La paralysie serait principalement distale, ainsi que l'hypertonie spastique. Ainsi, la restriction des mouvements serait croissante de l'extrémité proximale à l'extrémité distale du membre. (10,12).

- l'épaule se présente en adduction et rotation interne. Quoique étant théoriquement la moins touchée, l'épaule voit sa rotation externe réduite dans 43 % des cas selon une étude. (71)
- le coude se présente en demi-flexion, son extension étant diminuée chez 50 % des enfants examinés (71). De plus, une sub-luxation postérieure de la tête radiale peut se

produire conduisant ainsi à une limitation de l'extension du coude.

- l'avant-bras est en pronation ; cette déformation est la plus fréquente de toutes celles observées au membre supérieur. Environ 2/3 des enfants présentent une réduction de supination, en moyenne de 25°.
- la flexion du poignet constitue un autre obstacle majeur à un fonctionnement normal du membre supérieur, elle serait retrouvée chez 65 % des enfants. L'extension du poignet et l'inclinaison radiale sont, avec la supination de l'avant-bras, les deux mouvements les plus souvent et les plus sévèrement atteints au niveau du membre supérieur.
- les doigts sont fléchis, le pouce se présente dans la paume de la main. Une instabilité du pouce est fréquente dans l'évolution orthopédique du membre supérieur de l'hémiplégique : il se produit une sub-luxation postérieure de la première phalange, rendant toute pince stable impossible (12).

2) Méthodes d'évaluation de la fonction manuelle et du membre supérieur.

a) Etude des mobilités passives.

Elle permet de faire la différence entre une simple attitude vicieuse et une déformation soit par pseudo-rétraction musculo-tendineuse, soit par déformation ostéo-articulaire.

En effet, dans les hémiplegies spastiques, les muscles présentent une accentuation du réflexe d'étirement, d'où modification du tonus de posture, d'où une hypertonie de certains groupes musculaires. Il existe une insuffisance de force touchant surtout les muscles antagonistes, par faiblesse ou inutilisation. Le déséquilibre musculaire entraîne ou aggrave une attitude vicieuse, permanente, mais correctible passivement.

La permanence de ces attitudes va entraîner une inégalité de croissance entre certains muscles et le système osseux, mais aussi entre muscles agonistes et antagonistes. La conséquence est l'apparition d'une déformation irréductible, d'origine tendino-musculaire, par pseudo-rétraction des muscles spastiques et allongement des antagonistes. Puis dans une troisième phase, ces déformations permanentes modifiant les pressions au niveau des cartilages de conjugaison, vont se surajouter des déformations ostéo-articulaires.

b) Etude des mobilités actives de manière sommaire.

L'observation simple de l'enfant permet d'avoir une bonne idée de l'utilisation du membre supérieur et de la main pour les activités de tous les jours, type activités de jeu et d'autonomie (manger, toilette, habillage).

Il faut aussi apprécier les possibilités de saisir, pincer, lâcher. La stabilité du poignet est étudiée, mais aussi l'amplitude des mouvements volontaires de l'épaule et du coude pour porter et déplacer (12).

c) Force musculaire.

Elle est évaluée en fonction du barème suivant :

- 0 : pas de contraction.
- 1 : ébauche de contraction.
- 2 : mouvement actif en éliminant la pesanteur.
- 3 : mouvement actif pouvant vaincre la pesanteur.
- 4 : mouvement actif contre la pesanteur et une force de résistance
- 5 : force normale.

La force musculaire est étudiée pour 18 groupes musculaires divisés au niveau du coude en muscles proximaux et distaux

(flexion et extension de l'épaule et du coude au niveau proximal, pronation et supination également étudiées au poignet, doigts, pouce, au niveau distal). L'électromyogramme peut également être utile (10).

d) Méthodes d'évaluation fine de la fonction manuelle.

- Evaluation de SOLLERMAN (71).

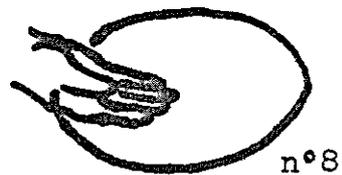
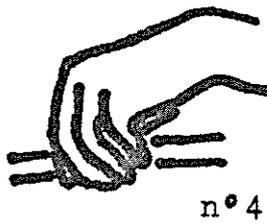
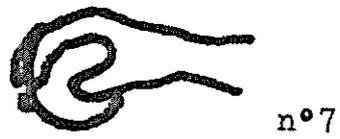
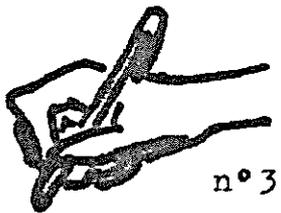
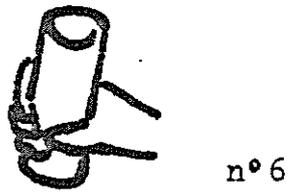
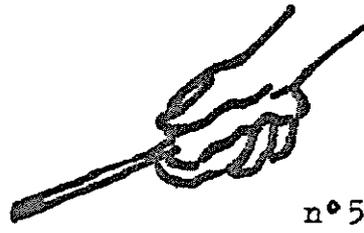
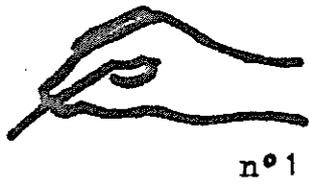
Il propose l'évaluation de 8 prises manuelles utilisées dans les activités de tous les jours.

1. pince pulpaire (tenir une aiguille entre pouce et index)
2. pince latérale (tenir une clé)
3. pince trépied (tenir un stylo)
4. pince à quatre ou cinq doigts
5. prise diagonale palmaire (tenir un tournevis)
6. prise palmaire transversale (tenir un cylindre)
7. prise palmaire sphérique (tenir une balle de tennis)
8. prise en extension (tenir une assiette pouce à la face supérieure, autres doigts à la face inférieure)

La prise est chiffrée à :

- 3, quand la tâche n'est pas réussie.
- 2, quand elle est effectuée avec difficulté ou avec une modification du mouvement normal.
- 1, quand elle est réussie complètement et sans difficulté.

Une main cotée à 8 points est normale, l'altération maximale est cotée à 24 points.



Principales prises de SOLLERMAN .

(d'après P. UVEBRANT). (71) .

Une altération est légère lorsqu'on trouve moins de 12 points, modérée entre 12 et 20 points, sévère et indiquant alors l'absence de préhension volontaire pour plus de 20 points.

- Examen fonctionnel du membre supérieur hémiplégique de CAHUZAC (12).

Les épreuves demandées sont des épreuves d'habileté de la main hémiplégique. La cotation est la suivante :

- 0. acte non réalisé
- 1. acte réalisé avec lenteur ou maladresse
- 2. réalisation normale.

Les épreuves sont au nombre de 20.

1. saisit un objet
2. oppose le pouce
3. relâche volontairement
4. saisit une cuillère
5. place une cheville dans un trou
6. remplit une cuillère
7. griffonne
8. ouvre une porte (bec de canne)
9. boit dans un verre
10. mange avec une cuillère
11. mange avec une fourchette
12. ouvre une porte (bouton)

13. tourne un robinet
14. allume un commutateur
15. met une prise de courant
16. lance
17. se déboutonne
18. se boutonne
19. se coiffe
20. s'essuie la bouche, se mouche.

La valeur conventionnelle de la main hémiparétique se situe entre 0 et 40 :

- 0-10 main inutile
 - 10-20 main peu utile
 - 20-30 main utile
 - 30-40 sub-normale.
- Etude de BROWN et coll (10).

L'évaluation de la main hémiparétique est faite à partir de deux sortes de tests : des tests neurologiques et cliniques, et des épreuves fonctionnelles manuelles.

- Les tests neurologiques et cliniques :
 - * amplitude des mouvements articulaires.
 - * tonus musculaire évalué par simple gradation clinique de l'hypotonie au normal lorsqu'une résistance légère, modérée ou sévère à l'étirement est soumise à cinq groupes musculaires (adducteurs du pouce, longs fléchisseurs des doigts, pronateurs du poignet, fléchisseurs du poignet, biceps).

- * force musculaire (décrit plus haut).
- * vitesse du mouvement mesurée par le nombre de chevilles déplacées en 20 secondes du haut vers le bas sur un tableau percé.
- * fatigabilité (évaluation clinique difficile).
- * étude de la sensibilité. Sont étudiées les sensibilités tactile, vibratoire, thermoalgésique, la graphesthésie en identifiant des lettres ou des chiffres tracés sur les téguments sans contrôle de la vue. La stéréognosie est étudiée en plaçant clé, stylo, ciseaux, pièce de monnaie dans la main et en demandant la reconnaissance de l'objet. La discrimination de deux points voisins à l'aide de deux épingles permet de définir la distance minimale pour que deux sensations indépendantes soient perçues (bonne pour une distance de 0-4 millimètres, modérément altérée entre 5 et 7 millimètres, médiocre à plus de 8 millimètres.).

- Les tests de fonction manuelle.

- * un test comparatif entre la main normale et la main atteinte est utilisé. Le test débute par de simples mouvements d'ouverture et de fermeture des mains, la prise et le lâcher d'un objet. Puis l'enfant doit manger un biscuit, placer des objets sur une ligne médiane, saisir des petits objets et un morceau de ficelle puis les mettre dans des boîtes et les sortir. Puis une adresse plus fine est demandée : sortir un bonbon de son emballage, dévisser le couvercle d'une boîte, découper aux ciseaux, enfiler des perles, boutonner, défaire des épingles à nourrice, couper une saucisse en pâte à modeler avec un couteau ou une fourchette, remonter un stylo-bille, utiliser un tournevis pour démonter une prise électrique, enfiler une aiguille, attraper une balle avec une seule main.

e) Evaluation du niveau mental.

Un évaluation du niveau mental est nécessaire pour apprécier la compréhension de l'enfant vis à vis de l'apprentissage des fonctions manuelles et pour apprécier les possibilités de rééducation et chirurgicales. Des échelles type TERMANN-MERRILL, BRUNET-LEZINE, WECHSLER-BELLEVUE sont utilisées (31, 42).

3) Résultats de l'évaluation.

a) Mobilités actives.

Tous les intermédiaires peuvent se rencontrer :

- la main est inerte, inutilisable et inutilisée, ou seulement comme soutien grossier en cas de besoin. La main lésée devient alors une simple main d'aide, d'appui, une médiocre main secondaire. La main peut également être totalement oubliée. (12, 43)
- La main peut être utilisée dans des activités bimanuelles simples, ou dans des activités bimanuelles différenciées.
- Toutes les mobilités peuvent être normales et l'atteinte ne se manifestera alors que par une lenteur ou une discrète maladresse.

En règle générale, la supination est irréalisable, l'ouverture des doigts pour prendre ou lâcher ne se réalise que poignet en flexion, et la préhension en extension. Le premier temps de la préhension est ainsi gêné par la flexion du poignet et le second par la présence du pouce dans la paume. Les différentes pinces sont difficilement réalisables.

Selon certaines études, 1/3 des parents et enfants considèrent la fonction de la main satisfaisante, 1/3 modérément altérée, 1/3 médiocre. Parmi ces derniers, 2/3 utilisent la main comme soutien grossier, alors qu'1/3 considèrent la main complètement inutile. (71).

Les enfants à terme seraient plus atteints que les enfants prématurés.

b) Force et tonus musculaire, fatigabilité, vitesse de mouvement.

- La puissance musculaire est significativement diminuée du côté atteint, nettement plus au niveau distal que proximal. La faiblesse musculaire peut être modérée à sévère, et le degré de parésie paraît suivre le degré de perte de compétence manuelle volontaire et acquise (10).

Il aurait été suggéré que la faiblesse musculaire soit plus importante au niveau de la main lors d'une hémiplégie gauche que droite. La raison en serait le meilleur contrôle exercé par l'hémisphère droit sur la main droite, en cas de lésion de l'hémisphère gauche, que vice versa.

Une autre raison serait la moindre force musculaire de la main gauche vis à vis de la droite chez le droitier, à l'âge de 10 ans, en tenant compte de la prédominance du nombre d'enfants droitiers (10).

- Tonus musculaire.

L'hypertonie spastique est plus importante au niveau de la musculature distale. Les travaux de BROWN et coll (10) ont montré une grande variation de perte de fonction en rapport avec la variation du tonus musculaire. Une hypertonie spastique sévère empêchera " une fonction manuelle utile ", qu'une faiblesse musculaire ou une perte d'habileté soient ou non associées.

- Vitesse du mouvement et fatigabilité.

La main hémiplegique possède une vitesse de mouvement significativement réduite par rapport à une main normale, et une fatigabilité significativement accrue.

c) Sensibilités.

L'intégrité des sensibilités est très importante, la fonction de la main étant fortement dépendante des intégrations sensori-motrices. Lorsque la sensibilité est perturbée aucune main n'atteint le niveau sub-normal (12).

Le toucher, la sensibilité thermo-algésique, la sensibilité vibratoire et la position des segments de membre dans l'espace sont normaux chez la majorité des enfants (12, 71).

Les facultés discriminantes d'origine corticale comme la graphesthésie, la discrimination de deux points, et encore plus important le sens stéréognosique seraient altérés dans environ 50 % des cas (TIZARD 42 %, TACHDJIAN 47 %, UVEBRANT 44 %) avec une astéréognosie complète dans 20 % des cas (71).

Les troubles de la discrimination de deux points semblent parallèles à l'altération du sens stéréognosique et pourraient aussi exister du côté sain. Lorsque la sensibilité est normale CAHUZAC (12) a retrouvé :

- 32 % de mains sub-normales
- 24 % de mains utiles
- 44 % de mains inutiles

Lorsque la sensibilité est nettement perturbée il a retrouvé 25 % de mains utilisables et utilisées, et 75 % de mains inutiles.

d) Niveau intellectuel.

Trois cas de figure sont envisagés par CAHUZAC (12) :

un quotient intellectuel (Q.I.) inférieur à 60, compris entre 60 et 80, supérieur à 80.

- si le QI est inférieur à 60, il y a 100 % de mains inutiles.

- si le QI est compris entre 60 et 80, 60 % des mains sont inutiles ou peu utiles, 40 % sont utiles ou sub-normales.
- si le QI est supérieur à 80, 37 % de mains sont inutiles ou peu utiles, 63 % sont utiles ou sub-normales.

Le QI est important à connaître pour la rééducation et dans le but d'une intervention chirurgicale éventuelle : en effet aucune amélioration n'est possible, tant par la rééducation que par la chirurgie quand des troubles nets de sensibilité s'associent à un QI inférieur à 60.

III - LA MARCHÉ ET L'ÉVOLUTION DU MEMBRE INFÉRIEUR DANS L'HEMIPLEGIE CÉRÉBRALE INFANTILE.

L'étude clinique de l'enfant hémiplegique ayant été placée à l'âge de 9 mois, nous allons décrire l'acquisition de la marche et ses troubles éventuels dans le paragraphe consacré à l'évolution du membre inférieur.

Nous mettrons particulièrement l'accent sur l'attitude en équin du pied, qui représente la principale entrave à un accomplissement normal de la marche

1) La marche.

Les enfants normaux commencent à marcher avant 18 mois dans 97 % des cas .

Il est certain que la quasi-totalité des petits hémiplegiques réussiront à marcher: dans une étude sur 150 cas d'hémiplegie cérébrale infantile, 2 enfants n'ont pu acquérir la marche, mais d'autres anomalies cliniques sévères étaient présentes, outre l'hémiplegie (71).

Cependant, il existe un retard important dans l'acquisition de la marche :

- GOUTIERES et coll : 46 % des enfants commencent à marcher avant 18 mois (31).
- LYON : 57 % commencent à marcher avant 18 mois. (71)
- UVEBRANT :
 - * 50 % avant 18 mois.
 - * 23 % entre 18 et 21 mois.
 - * 22 % entre 22 et 36 mois.
 - * 2 % après 3 ans (71).

Il ne semble pas que le déficit moteur soit une gêne importante à l'acquisition de la marche. Dans leur étude, GOUTIERES et coll (31) retrouvent la même proportion d'hémiplégies prédominant au membre inférieur chez les enfants qui ont marché à un âge normal, que chez ceux qui ont eu un retard de la marche. Par contre, il y a une relation significative entre l'existence d'un retard à la marche et d'un retard mental : selon certaines études, 80 % des enfants possédant un retard mental ne marcheraient pas à l'âge de 18 mois (71).

Malgré tout, l'âge moyen de début de la marche serait de 16 mois, si l'on excluait les enfants ayant un retard mental.

Lorsque l'enfant commence à se mettre debout, il porte tout d'abord le poids du corps du côté sain. L'autre membre est alors en flexion-abduction. Puis progressivement l'enfant apprend à marcher, il porte le poids sur sa jambe malade qui se raidit en extension, le pied se positionnant en équin et en varus. Dans d'autres cas il existe un genu recurvatum le pied en équin étant associé à un valgus et une rotation externe (12).

Une fois la marche acquise, et en la considérant de manière globale, on obtient d'après certains travaux les résultats suivants :

- marche normale ou trouble léger.... 57 %
- claudication modérée..... 30 %
- claudication sévère..... 10 %
- incapables de marcher..... 3 %

Les prématurés n'auraient pas de handicap ou un handicap léger dans 3/4 des cas (71).

2) Méthode d'examen du membre inférieur.

- une description morphologique du membre inférieur doit être faite au repos, couché, assis, en position debout et lors de la déambulation.
- pour procéder à l'étude des amplitudes articulaires, il faut en cas de déformation, essayer de corriger brusquement cette attitude.
 - * lorsqu'il n'existe aucune résistance, l'attitude vicieuse est due à une faiblesse des muscles antagonistes.
 - * lorsque la résistance apparaît après un délai et se laisse vaincre très lentement, c'est la spasticité qui est en cause.
 - * si la résistance s'accroît dès qu'elle apparaît et ne se laisse pas vaincre totalement, il y a déformation par pseudo-rétraction musculo-tendineuse puis ultérieurement déformation ostéo-articulaire.

3) Anomalies évolutives du membre inférieur.

Nous excluons de ce paragraphe l'étude du pied équin qui sera vue plus loin.

Le membre inférieur prend une attitude générale en extension.

a) La hanche et la cuisse.

On note à l'examen une attitude de la cuisse en adduction et rotation interne.

L'adduction de la hanche peut entraîner une gêne importante à la marche, entraînant une modification de la croissance fémorale. La flexion de hanche est légère et rarement invalidante. Une réduction de la rotation externe de la hanche serait retrouvée chez un enfant sur cinq (71).

Les anomalies articulaires résultent de la mise en charge de l'enfant et du déséquilibre musculaire. Chez l'infirmé moteur cérébral, ces anomalies peuvent être :

- une dysplasie simple par anomalie des axes du col fémoral, ou par anomalie du toit du cotyle.
- une sub-luxation.
- une luxation ou dislocation.

Chez l'hémiplégique les problèmes de hanche sont peu fréquents par rapport aux autres infirmes moteurs cérébraux, et la gravité sans commune mesure. CAHUZAC dans une étude sur 611 hémiplégiques fait état de 47 % de hanches normales et 53 % de dysplasies mineures (12).

Il faut malgré tout rappeler la nécessité d'un contrôle radiologique de la hanche de l'enfant hémiplégique dès la première consultation, et la nécessité d'une surveillance radio-clinique régulière.

b) Le genou.

Deux types d'anomalies sont rencontrées :

- Un flexum du genou.

C'est la déformation la plus fréquente. Le flexum est parfois indirect par hypertonie des jumeaux, ou par hypertonie des ischio-jambiers internes associée à un

flexum de hanche et à une adduction. Il est parfois direct par atteinte des ischio-jambiers.

- Un genu récurvatum.

Moins fréquent, retrouvé dans environ 1/4 des cas. Il serait dû à la spasticité du quadriceps et à une médiocre régulation du pouvoir de flexion plantaire de la cheville.

Un faible défaut d'extension du genou est préférable à une hyperextension. Donc il n'existe quasiment jamais de flexum à opérer chez l'hémiplégique. Les rares interventions pratiquées (10 sur 611 enfants hémiplégiques dans une étude de CAHUZAC) le sont pour corriger le genu récurvatum (12).

Dans l'ensemble, la mobilité articulaire est plus réduite au niveau du genou que de la hanche.

4) Le pied équin.

a) Généralités.

C'est la déformation la plus fréquente de toutes celles rencontrées chez l'enfant hémiplégique.

Elle peut devenir invalidante pour la marche, entraînant donc un nombre élevé d'interventions chirurgicales.

Son apparition est en règle générale très précoce.

L'équin est défini comme une limitation de la dorsiflexion passive au-delà de la position neutre.

b) Mécanisme.

L'extension du pied ou flexion plantaire est due à la contraction du triceps (jumeaux et soléaire) et accessoirement du jambier postérieur, des deux péroniers et des fléchisseurs des orteils. La flexion du genou supprime l'action des jumeaux (seul le soléaire reste un extenseur). Le jambier postérieur provoque une flexion plantaire en varus, le court et le long péronier

latéral en valgus. Le fléchisseur commun et propre des orteils donne une flexion plantaire.

La flexion dorsale est due au jambier antérieur et au long extenseur commun et propre du gros orteil.

Le jambier antérieur combine un mouvement de varus et supination à la tibio-tarsienne, aidé par l'extenseur propre du gros orteil. L'extenseur commun associe un mouvement de valgus et pronation.

Le mouvement en varus est dû aux jambiers antérieur et postérieur, le valgus aux court et long péroniers.

Les attitudes anormales du pied sont dues à l'hypertonie de certains groupes musculaires et à l'hypotonie des antagonistes. Outre la spasticité quasi-constante du triceps, l'action de la pesanteur en position assise et la fréquence du décubitus ventral chez l'enfant expliquent la précocité et la présence du pied équin.

La déformation peut être dynamique, causée par un réflexe d'étirement exagéré des muscles du mollet, ou fixée due à une contracture du triceps sural.

c) Examen clinique et évolution.

Le pied équin évolue en trois stades successifs (12).

- Au début, il n'existe qu'une spasticité. L'attitude en équin est correctible passivement genou étendu et genou fléchi. A la marche, l'enfant se déplace sur la pointe du pied, la démarche étant maladroite, inefficace, et cause d'une usure excessive des chaussures : elles sont peu usées au talon, alors que la partie externe des semelles l'est électivement, l'empaigne étant nettement déformé et portant de profonds sillons (6). A l'arrêt, immobile, il pose le talon au contact du sol. C'est ce que l'on nomme l'équin dynamique.

- Puis la pseudo-rétraction s'installe progressivement, créant le pied équin rétracté. Au début, la pseudo-rétraction commence par les jumeaux. L'équinisme, correctible genou fléchi, ne l'est pas genou tendu en raison de la tension des jumeaux en extension. A la marche, l'enfant se déplace sur la pointe des pieds, parfois en talus et genou fléchi, puisque cette flexion permet la correction de l'équin. A l'arrêt, il ne peut poser le talon au sol sauf en fléchissant le genou.
- Enfin, le soléaire participe à la rétraction, le pied équin n'est correctible ni genou étendu, ni genou fléchi. A la marche, l'enfant se tient sur la pointe du pied, mais ne peut poser le talon au sol, quelle que soit l'attitude du genou, sauf parfois en créant un genu recurvatum.

Un pied varus associé à l'équinisme peut se rencontrer. Il est secondaire à la spasticité ou à la pseudo-rétraction du jambier postérieur.

Un pied valgus est parfois associé à l'équinisme. Les muscles en cause sont le court et long péroniers latéraux. Le pied valgus pourrait cacher l'attitude en équin.

L'équin est la déformation donnant lieu au plus grand nombre de corrections chirurgicales. Dans la série de CAHUZAC, 46 % des 611 enfants hémiplegiques ont été opérés (12).

IV - ATTITUDES VICIEUSES DU RACHIS.

1) Generalités.

La scoliose est la principale déformation rachidienne rencontrée dans l'hémiplegie cérébrale infantile.

Cette déformation est malgré tout peu fréquemment retrouvée, puisque HORSTMANN fait état de 18 % d'enfants atteints et

UVEBRANT de 11 % (71), avec une petite proportion de scoliozes sévères. En comparaison les chiffres extrêmes retrouvés dans la littérature chez l'infirmes moteur cérébral sont 6,5 % et 38 %, jusqu'à 64 % pour les infirmes moteurs cérébraux placés en institution (68).

2) Examen clinique.

Les deux signes les plus fréquents retrouvés par UVEBRANT (71) sont une élévation de l'épaule atteinte et une incurvation du rachis due au raccourcissement du membre inférieur.

L'examen doit rechercher des contractions basales, une insuffisance posturale ou des contractions posturales anormales, une faiblesse des muscles et une commande volontaire insuffisante, des troubles perceptifs, des compensations à des positions anormales du bassin (41).

Par la suite, l'évolutivité de la déformation rachidienne doit être étudiée, l'âge du sujet et la maturation pubertaire devant être connus. Cela permet en effet de prévoir approximativement la durée de l'évolution et l'aggravation à redouter : il existe un risque d'aggravation importante et rapide au moment de la puberté et de la maturation squelettique (6).

Selon une enquête réalisée chez des infirmes moteurs cérébraux placés en institution, le degré annuel de progression de la scoliose serait dépendant du degré d'incurvation du rachis au moment de la puberté (68).

Catégorisation.

Les scoliozes peuvent être classées en deux catégories :

- Dans la première, la scoliose est due à l'adduction de hanche provoquant une obliquité du bassin, associée presque toujours à une flexion et une rotation interne (6).

Il faut donc surveiller la hanche de l'enfant et si nécessaire (ce qui, nous l'avons vu, est extrêmement rare chez l'hémiplégique), rétablir précocement un équilibre musculaire correct pour éviter les troubles de croissance de l'articulation coxo-fémorale, aboutissant à un mauvais centrage qui ajoute son action pour favoriser les excentrations rachidiennes graves. L'inégalité de longueur des deux membres joue aussi un rôle.

- La seconde s'apparente aux scoliozes des enfants normaux, principalement à la scolioze idiopathique et se manifeste tout d'abord dans une attitude scoliotique susceptible, généralement à la période pré-pubertaire, de se transformer en scolioze de gravité variable.

3) Mécanismes.

L'association scolioze - hémiplégie cérébrale infantile paraît logique compte tenu de l'asymétrie de tonus musculaire, et devrait être retrouvée dans de nombreux cas. Or, d'après tous les auteurs, il n'existe que 10 à 20 % de scoliozes dans l'hémiplégie cérébrale infantile (71).

- Selon certains auteurs, ce sont les phénomènes musculaires qui joueraient un rôle majeur dans la scolioze des hémiplégiques
- Selon BROWN et coll la scolioze serait en fait due à des lésions bilatérales (10).
- Selon d'autres auteurs la faible fréquence de la scolioze signifierait que son mécanisme étiopathogénique n'est pas seulement une asymétrie du tonus musculaire du tronc.

En l'occurrence, il existerait des arguments en faveur d'une altération des systèmes sensitifs médullaires ou des troubles d'équilibre postural ; l'altération des circuits de contrôle postural au niveau du système nerveux central serait le phénomène essentiel en cause chez les infirmes moteurs cérébraux porteurs

d'importantes déviations rachidiennes. Dans ce cas, les contractures musculaires spinales asymétriques se superposeraient au mécanisme postural altéré (71).

V - EVOLUTION DU TROUBLE DE CROISSANCE DES MEMBRES.

1) Rappel clinique.

L'hypoplasie des membres atteint à la fois le membre inférieur et le membre supérieur, elle porte à la fois sur les parties molles et le squelette entraînant un raccourcissement. Elle est surtout nette aux mains et aux pieds et particulièrement bien visible à la comparaison des ongles (43). Elle fait très souvent partie du tableau clinique de l'hémiplégie cérébrale infantile, sa fréquence étant d'ailleurs peut-être sous-estimée, et constitue un excellent moyen de dépistage des hémiplégies frustes (31).

2) Evolution.

A l'âge de 10-11 ans, les raccourcissements du membre supérieur et du membre inférieur sont très fréquemment retrouvés. Un étude mentionne un raccourcissement de plus de trois millimètres au membre supérieur dans 79 % des cas, et de plus de cinq millimètres au membre inférieur dans 88 % des cas (71).

Le raccourcissement dépasse très rarement 30 millimètres pour l'un ou l'autre membre. Dans la série d'UVEBRANT, la diminution moyenne de longueur est de 15 millimètres pour le membre supérieur et 6 millimètres pour le membre inférieur. Le raccourcissement du membre supérieur apparaît donc plus marqué, ce même travail retrouvant 44 % de membres supérieurs porteurs d'une hypoplasie de plus de 20 millimètres (71).

En ce qui concerne le membre inférieur, HOLT et coll (71) ont retrouvé une diminution de 20 millimètres et plus dans 20 % des

cas, entre 0 et 20 millimètres dans 62 % des cas, aucune diminution dans 18 % des cas. Les chiffres correspondants pour l'étude d'UVEBRANT sont 13 %, 75 %, 12%.

La main atteinte est en moyenne trois millimètres plus courte que la main saine, le pied atteint est en moyenne quatre millimètres plus court que le pied sain.

Si l'on prend en compte les troubles stéréognosiques au niveau de la main, et le degré d'atteinte motrice au membre inférieur, on constate que la sévérité du trouble de croissance est significativement corrélée aux altérations motrices et stéréognosiques. Cependant, les enfants possédant une altération motrice légère et un sens stéréognosique normal peuvent avoir une hypoplasie sévère, alors qu'une croissance normale peut être retrouvée lors d'altérations sévères.

En interrogeant les enfants porteurs d'une hypoplasie, INGRAM a noté qu'une hypoplasie pouvait se révéler parfois plus gênante que la paralysie elle-même (71).

3) Hypothèses étiopathogéniques.

Plusieurs hypothèses ont été émises, mais sans certitude

- abandon du côté paralysé
- diminution du flux sanguin
- lésion d'un éventuel centre trophique situé dans le cortex à côté des zones correspondant à la stéréognosie, expliquant l'étroite relation entre hypoplasie et altération de la stéréognosie.

Malgré tout, HOLT et coll (71) considèrent que plusieurs facteurs contribuent à l'existence de l'hypoplasie, l'explication complète devant encore être découverte.

VI - LE NIVEAU MENTAL.

1) Généralités et méthodes d'évaluation.

Le niveau mental, plus que le déficit moteur, est considéré par GOUTIERES et coll (31) comme le facteur essentiel conditionnant la possibilité d'un développement harmonieux. Il est nécessaire de savoir que chez l'infirmes moteur cérébral, le déficit moteur ne modifie pas dramatiquement le développement de l'intelligence.

Dans la pratique, les évaluations psychologiques peuvent être cliniques ou psychométriques. Les tests psychométriques sont très réalisables et valides, même sur le plan d'un pronostic lointain. Seul le temps de passation est modifié, et cela n'a d'importance que pour les épreuves en temps contrôlé. En outre, il existe une constance du résultat au cours d'examens répétés au fur et à mesure du développement du jeune handicapé (67).

- a) Mesure du développement global chez l'enfant de moins de trois ans.

Les tests mesurent globalement un développement psychomoteur au cours duquel performances motrices et réussites intellectuelles sont étroitement liées. Il ne faut donc pas attribuer aveuglement une valeur pronostique d'intelligence au développement psychomoteur. En effet, la lésion cérébrale est certaine, source obligatoire de retard psychomoteur, mais pas nécessairement d'une altération des fonctions mentales.

L'existence d'un signe du manteau traduit un âge mental de 7-8 mois. De même un signe de l'anneau positif est une étape sensori-motrice fondamentale traduisant aussi un âge mental de 7-8 mois.

Pour une oreille avertie, la prononciation des premiers mots renseigne immédiatement sur l'effcience du langage. Dans le développement type, il existe presque un an entre les premiers mots et la généralisation du langage. La phrase " papa parti " traduit un âge mental de 20 mois (67).

Une discordance entre possibilités motrices et développement de l'intelligence sensori-motrice doit être recherchée.

b) Mesure du développement global chez l'enfant de plus de trois ans.

A cet âge, l'efficiences mentale se détache nettement des performances motrices. Donc il importe surtout de savoir à quel mécanisme correspond la réussite ou l'échec à l'item d'un test (voir qu'une consigne verbale est comprise alors que sa réalisation est impossible).

Le test doit être relié à l'âge de l'enfant, il apprécie surtout le niveau que l'enfant a atteint.

La mesure d'une efficacité intellectuelle globale est la seule possible chez l'enfant très jeune.

c) Mesure des aptitudes mentales primaires.

- Aptitude au raisonnement général.

Elle se traduit par la possibilité d'établir des liaisons structurées sur un matériel quelconque. La mesure d'une aptitude de raisonnement ne commence à avoir une véritable signification qu'à partir de 6 ou 7 ans d'âge mental global.

- Aptitude au langage.

Initialement, elle se mesure par la qualité de l'analyse gnosique des sons et s'intègre alors dans le bilan orthophonique. Chez l'enfant plus âgé, on étudie la richesse sémantique, bien mesurée par les tests de vocabulaire.

La comparaison entre aptitude de raisonnement et de langage permet le diagnostic différentiel entre retard de langage et retard mental.

- Aptitude d'organisation spatiale.

Lorsque le handicap gestuel est modéré, cette aptitude s'apprécie chez l'enfant jeune dans la copie d'une figure

géométrique ou le dessin d'un bonhomme. Chez l'enfant plus âgé on peut utiliser la reproduction de la figure de REY ou des cubes de KOHS.

- Aptitude au calcul.

Dans la population générale l'aptitude au calcul est très fortement corrélée à l'aptitude au raisonnement. Mais l'acquisition de la notion de nombre demande un minimum d'organisation spatiale.

L'insuffisance relative en calcul est très fréquente chez le jeune infirme moteur cérébral.

d) Tests utilisés.

Nous n'entrerons pas dans le détail des tests utilisés mais il faut savoir que les plus utilisés sont :

- échelles STANFORD-BINET et TERMANN-MERRILL, dérivés du test de BINET-SIMON, composées d'items de la vie courante et de séries en fonction de l'âge.
- échelle de BRUNET-LEZINE : observation directe de l'enfant, questions posées à la mère, permettant un dépistage précoce des troubles du développement par calcul du quotient de développement
- échelles de WECHSLER-BELLEVUE, dans leur forme pour enfants, divisées en deux séries de sub-tests :
 - * série verbale
 - * série performance

2) Résultats dans l'hémiplégie cérébrale infantile.

Dans l'étude de GOUTIERES et coll, 52 % des enfants ont un niveau normal ou sub-normal, leur permettant ainsi de suivre une scolarité normale ; 29 % ont un retard mental permettant une scolarisation adaptée à leur déficience ; 19 % ont un retard mental sévère rendant difficile toute scolarisation (31). UVEBRANT (71) dans une étude plus récente retrouve 13 %

d'enfants ayant un retard mental léger et 5 % un retard mental sévère. Cela l'amène à poser l'hypothèse d'une diminution réelle de l'incidence du retard mental à travers les années.

LEVINE et coll (42) suggèrent cependant que le QI moyen est 20 points au-dessous de la normale chez les enfants hémiplésiques.

Selon la plupart des auteurs, il n'y aurait pas de différence significative de niveau mental entre hémiplégie droite et gauche (31, 71), mais LEVINE et coll (42) auraient trouvé un QI un peu plus élevé dans les hémiplésies gauches (non significatif).

D'après certains travaux, le retard mental sévère serait corrélé à l'âge gestationnel, étant moins fréquent chez les prématurés.

Aucune étiologie spécifique de l'hémiplégie cérébrale infantile n'est associée à un retard mental.

3) Variations du niveau mental en fonction d'autres anomalies associées.

Une majorité d'enfants hémiplésiques possédant un retard mental ont d'autres anomalies associées : 77 % selon UVEBRANT, GOUTIERES et coll associant insuffisance mentale sévère et handicaps multiples (71, 31).

- plusieurs auteurs ont montré l'association significative entre hémiparésie sévère et retard mental. Ceci serait dû, selon LEVINE et coll (42), à la taille de la lésion. Ils se fondent pour cela sur l'étude de tomographies cérébrales appréciées en fonction de la taille lésionnelle : une grande lésion serait corrélée à un retard mental ; une lésion étendue aurait alors plus de chances d'altérer sévèrement l'aire motrice et ainsi accroître l'atteinte.
- il existe une liaison significative entre la présence d'une comitialité et l'existence d'un retard intellectuel. Selon UVEBRANT (71), l'épilepsie est 5 fois plus fréquente chez

les enfants présentant un retard mental. Voici quelques exemples (31, 60, 12) :

- * GOUTIERES et coll : 71 % d'enfants épileptiques avec un retard mental.
- * ROGER et coll.....: 75 %
- * CAHUZAC.....: 74 %

De plus, les hémiplésiques qui ont des crises fréquentes sont plus souvent retardés que ceux dont les crises sont rares. Parmi les enfants ayant présenté des crises convulsives la première année de vie, 69 % ont un retard mental, dont 50 % de manière sévère. Si l'épilepsie a débuté après un an, 55 % ont un retard, seuls 14 % étant sévèrement atteints (31).

Un syndrome de WEST ou de LENNOX-GASTAUT serait toujours associé à un retard mental sévère (60).

Selon LEVINE et coll (42), l'épilepsie n'est pas un facteur déterminant lorsque la taille de la lésion est introduite comme covariante.

- La présence d'antécédents périnataux pathologiques est significativement associée à une plus grande fréquence de retards intellectuels (64 % contre 40 %, pour GOUTIERES et coll (31)).
- Il existe une très forte relation entre retard du langage et retard intellectuel (31).
- Selon COHEN et DUFFNER (18), les anomalies EEG ne permettent que dans un faible nombre de cas de prévoir les possibilités intellectuelles, idem pour l'absence d'anomalies.
- La TDM permettrait d'apporter une indication sur le niveau mental, en tenant compte de la taille des lésions, comme nous l'avons vu ci-dessus. La localisation de la lésion n'apporterait aucune indication en la matière.

VII - LE LANGAGE.

L'étude clinique de l'enfant hémiplégique s'étant placée à l'âge de neuf mois, le point particulier constitué par le langage n'avait pas été jusqu'alors abordé.

1) Généralités.

Le développement normal du langage est défini par l'apparition des premiers mots avant l'âge de 12 mois et des premières phrases avant l'âge de 2 ans.

Un enfant est considéré en retard lorsque les premiers mots apparaissent entre 1 et 2 ans et les premières phrases entre 2 et 4 ans.

Un enfant est considéré très en retard lorsque les premiers mots apparaissent après 2 ans et les premières phrases après 4 ans.

Le retard de langage est très dépendant du retard mental. Aussi, un retard de langage proportionnel au retard mental ne sera pas considéré comme tel. Malgré toutes ces précautions, l'incidence réelle est difficile à cerner du fait d'interférences profondes avec le niveau mental (40, 71).

2) Etiologies des troubles et retards de langage.

- Le retard mental.

Comme nous venons de le voir ci-dessus, on ne parlera de retard de langage que dans les cas où le niveau de langage apparaîtra inférieur au niveau d'intelligence générale. C'est la notion "d'aphasie relative" développée par TARDIEU et TABARY (40).

- La surdité.

Parmi les infirmes moteurs cérébraux, on trouverait chez les "spastiques" des déficits plus ou moins importants sur l'ensemble des fréquences. Chez les hémiplégiques, un

examen systématique pourrait dépister les surdités unilatérales.

- Les troubles d'apprentissage.

Ils sont liés à la destruction des structures cérébrales d'association.

L'enfant est souvent à un stade gnosique et praxique inférieur à celui qu'il aurait si le cerveau était indemne.

- Lésions cérébrales susceptibles d'empêcher le développement du langage.

Le problème spécifique de l'hémiplégie cérébrale infantile sera abordé dans un paragraphe ultérieur.

- Difficultés psychologiques - troubles d'origine éducative.

La façon dont sont vécues les relations avec les parents, et surtout la mère, dans les premières années de vie, sont capitales pour le développement du langage. Il peut y avoir un rejet pur et simple ayant pour conséquence une grande pauvreté des contacts, ou une surprotection entraînant une dépendance totale.

3) Etude clinique.

Dans la série de GOUTIERES et coll, 47 % des enfants ont parlé à un âge normal (avant 24 mois) (31).

Dans la série d'UVEBRANT, 61 % ont prononcé leurs premiers mots à l'âge normal, 28 % étaient en retard, 11 % très en retard. En ce qui concerne la fabrication de phrases, 57 % étaient normaux, 32 % en retard, 11 % très en retard (71).

Un trouble du langage paraît plus fréquent chez les enfants nés à terme que chez les enfants prématurés.

Globalement, différents travaux ont retrouvé des désordres importants du langage dans 20 % des cas (UVEBRANT), 18 % (GOUTIERES et coll), 19 % (LOTZ), 28 % (INGRAM) (31, 71).

Il existe une relation très forte entre retard du langage et retard mental, mais selon une étude, parmi les enfants hémiplegiques à intelligence normale, 29 % auraient un retard modéré du langage.

La comitialité paraît aussi un facteur déterminant : dans une série où 12 enfants avaient un retard mental sévère, 8 sur 12 présentaient une comitialité, et 6 sur 12 une comitialité incontrôlable. KASTEIN, par contre excluerait dans son étude la comitialité pour ne retenir que le niveau mental (40).

Deux éléments importants sont enfin à signaler :

- selon certains auteurs les troubles mentaux éclipsent la difficulté spécifique de l'expression ou de l'articulation des mots, les conduisant à ne rechercher ni troubles phasiques, ni dysarthrie.
- aucune différence n'existe entre côté de l'hémiplegie et développement du langage (71).

4) Problème de " l'aphasie congénitale ".

Existe-t-il comme dans l'aphasie acquise des adultes, des aphasies congénitales par lésion d'un hémisphère dominant ?

Tous les travaux s'inscrivent contre cette hypothèse : la proportion de troubles du langage est identique dans les hémiplegies droites et gauches, l'âge d'apparition du langage est le même en moyenne pour les enfants ayant une hémiplegie droite ou gauche.

Selon FENFIELD (40), les deux hémisphères apparaissent equipotentiels en ce qui concerne l'établissement du langage. Si l'hémisphère génétiquement dominant est lésé à la naissance ou au début de la vie, le langage s'installera normalement grâce aux structures saines de l'autre hémisphère.

Quelques observations isolées d'hémiplegies congénitales droites avec aphasie ont été présentées, mais elles ont été

discutées et restent exceptionnelles : en tout état de cause, il n'existe aucune observation avec vérification anatomique de retard grave de langage associée à une lésion strictement latéralisée.

Il semblerait donc que l'on puisse conclure à l'absence (ou au caractère très exceptionnel) d'aphasie congénitale par lésion unilatérale. Cependant il faut tenir compte d'une étude très minutieuse réalisée par CHEMANA (40) sur le langage des enfants hémiplésiques : cet auteur, en examinant notamment le langage écrit (lecture, orthographe), chez les hémiplésiques d'âge scolaire, a reconnu une prédominance des troubles chez les hémiplésiques droits avec fréquence de la dyslexie et de la dysorthographe, et difficultés scolaires non imputables à un simple retard intellectuel.

VIII - HANDICAP GLOBAL, TOLERANCE PSYCHOLOGIQUE DU HANDICAP, ADAPTATION.

1) Handicap global.

Nous rappellerons tout d'abord deux notions importantes :

- l'hémiplégie cérébrale infantile est considérée comme l'infirmité motrice cérébrale la moins grave.
- elle représente une séquelle définitive et théoriquement non évolutive (43).

Sur ce second point, LYON (43) a considéré qu'une aggravation peut se produire dans un certain nombre de cas :

- lors de l'apparition secondaire d'une dystonie,
- après un état de mal épileptique prolongé,

- dans le cadre d'une porencéphalie évoluant en "porencéphalie soufflante", nécessitant alors une dérivation ventriculo-péritonéale.

Le handicap global a été relativement peu étudié : un handicap négligeable ou léger existerait dans environ 40 % des cas. Il serait modéré dans 40 à 50 % des cas et sévère dans 10 à 20 % des cas (35, 71).

Une constatation s'impose : certains enfants ont tendance à accumuler les anomalies sévères et les diverses pathologies associées à l'hémiplégie. Ainsi dans une série, il avait été retrouvé 16 % d'enfants présentant un handicap global sévère, mais ces enfants contribuaient à 63 % de la totalité des anomalies sévères retrouvées dans la série (71).

Le pronostic pour un handicap particulier serait défavorablement influencé par la présence d'autres handicaps. Ces divers handicaps interagiraient et se potentialiseraient, non de manière additive mais multiplicatrice. Selon certains auteurs, le multihandicap se présente comme le facteur dominant des problèmes neuropédiatriques sérieux et persistants (71).

2) Tolérance du handicap, psychologie et adaptation de l'hémiplégique.

a) Tolérance.

L'enfant "spastique" est décrit comme un enfant qui a peur : il a peur de tomber, est émotif et a donc besoin d'être rassuré. Sinon son hypertonie aurait tendance à augmenter chaque fois qu'il subit un stress quelconque. Une adaptation aux changements proposés est nécessaire, particulièrement lorsqu'ils sont soudains (12). Le milieu est important pour la tolérance du handicap, notamment l'attitude parentale vis à vis des anomalies, se manifestant soit par un rejet pur et simple soit par une surprotection de l'enfant.

b) Dimension psychologique.

Il existe une extrême variation des caractères, des comportements, des réactions rencontrées : aucun trait de personnalité n'apparaît propre au jeune infirme. Les manifestations caractérielles, les réactions marginales ou pathologiques doivent être considérées comme une traduction de la personnalité et non comme une conséquence du handicap (67).

L'intégration familiale et scolaire est généralement excellente avant l'adolescence. Ce développement affectif sans heurt s'expliquerait par la nature congénitale du déficit moteur. Le jeune handicapé ignore le vécu d'un enfant valide, n'établit pas de référence dévalorisante, envisage l'avenir sereinement.

Au moment de l'adolescence, l'intégration sociale semble souvent moins favorable, le "choc" étant lié au décalage entre la vie réelle qu'il découvre et celle qu'il imaginait. Si les crises de croissance peuvent être plus accentuées, c'est parce que l'ajustement social est parfois plus difficile. Un terrain anxieux et une instabilité psychomotrice seraient fréquents, mais sans spécificité (67).

c) Adaptation sociale.

GOUTIERES et coll (31) considèrent que le niveau intellectuel est l'élément le plus important dans l'adaptation sociale des hémiplegiques, beaucoup plus en tous cas que l'atteinte motrice.

UVEBRANT (71) rapporte l'existence fréquente d'un comportement hyperactif chez l'enfant hémiplegique. Il serait retrouvé dans 30 % des cas, dont 5 % sous forme sévère. L'attention et la concentration seraient difficiles à obtenir, entraînant des problèmes tant à la maison, à l'école, qu'au travail. Ce comportement altérerait l'adaptation de certains hémiplegiques, même d'intelligence normale.

A l'âge adulte, l'hémiplégique est malgré tout indépendant dans 99 % des cas, obtient un emploi normal dans 50 à 70 % des cas, et se marie une fois sur dix (statistiques de CAHUZAC (12)).

MODALITES THERAPEUTIQUES

La rééducation psychomotrice constitue le volet principal du traitement de l'hémiplégie cérébrale infantile. Nous l'évoquerons en détail, avant d'aborder le traitement anti-comitial et les traitements visant à diminuer les phénomènes spastiques musculaires. Nous envisagerons ensuite la thérapeutique des troubles orthopédiques. Enfin, entrant plutôt dans le cadre de la prise en charge globale que d'un traitement précis nous décrirons les diverses orientations scolaires et professionnelles proposées.

I - LA REEDUCATION PSYCHOMOTRICE.

1) Intérêts d'une rééducation précoce.

L'intérêt d'une rééducation précoce a été souvent discuté.

- Courant pessimiste.

* Selon TERVER et coll (33), un enfant infirme moteur cérébral deviendra un adulte handicapé, certaines études montrant l'absence de différence entre enfants traités et non traités.

Cette méthode aurait l'avantage d'un engagement familial précoce et positif, et créerait un climat favorable pour l'enfant.

* Selon CADDUX (33), les paralysies sont au-dessus de toute thérapeutique et dureront toute la vie, la

rééducation devant être remplacée par la réadaptation.

- Courant attentiste

- * Certains auteurs préfèrent attendre sans agir, jusqu'à ce que les signes cliniques se fixent, et débiter alors la rééducation.

- Courant optimiste

Il est celui qui remporte la plus forte adhésion.

- * GRENIER utilise l'intervalle libre de tous les enfants à risque pour une éducation motrice précoce (33, 34).

- * CLAVERIE et coll décident après l'examen du quatrième mois s'il faut ou non une rééducation. Selon eux, le cerveau du nourrisson a une grande facilité d'adaptation, l'apprentissage des mouvements est dépendant des expériences sensorielles, le retard moteur de l'enfant retentit sur son développement mental, la persistance de réflexes anormaux et de troubles du tonus contrarient les réactions de redressement et d'équilibre (16).

Ils gardent donc l'espoir de contrôler la maturation cérébrale, organiser la motricité, limiter les repercussions des lésions neurologiques irréversibles (16).

- Selon TRUSCELLI, la rééducation motrice devrait être entreprise le plus tôt possible, les possibilités de rééducation étant déterminées par la "restauration neurologique des lésions" sous forme d'une reorganisation, le vécu adaptatif devant permettre l'apparition d'une coordination nouvelle (70).
- LAROSI et coll vont même jusqu'à parler du rôle préventif de la motricité réflexe (33).

2) Principes généraux d'une rééducation précoce.

On recherche par ce biais à développer le plus tôt possible les schèmes neuro-moteurs posturaux, de déplacement, de redressement, et parvenir à la plus grande autonomie locomotrice possible. Les perceptions et les gnosies seront affinées.

En effet, le potentiel moteur et perceptivo-moteur est très riche dès la naissance. Le nourrisson est sensible à toutes les stimulations, auditives, visuelles, extéroceptives, proprioceptives (toucher, variation baréssthésique, étirements musculaires, allongement ligamentaire capsulaire, vitesse d'étirement, tension).

Il faut savoir répéter les stimulations, les varier pour obtenir une réaction et ne pas lasser l'enfant. Le nourrisson étant beaucoup plus fatigable que l'adulte, des temps de repos et des changements de rythme sont à prévoir au cours d'une séance (41).

Méthode de stimulation de GRENIER (33).

- La motricité primaire (réflexe de Moro, grasping) et la motricité parasite des membres supérieurs sont calmées, car génératrices d'angoisse pour l'enfant. Pour cela il faut contrôler manuellement l'impotence de la nuque (éliminer les réactions à partir des réflexes toniques du cou).
- Le calme doit être prolongé durant quelques minutes.
- Dans un premier temps, l'enfant est maintenu assis sans dossier, tête et tronc dans le même axe pour détendre les membres supérieurs et que le tronc se redresse.
- Dans un second temps, allonger l'enfant et l'inciter au redressement actif de la tête et du tronc en étirant les muscles thoraco-abdominaux, en comprimant et tirant le bassin vers le membre inférieur en extension (apprécier uniquement le redressement latéral).

- Dans un troisième temps, diriger les réponses motrices au cours d'épreuves dynamiques de retournement et de redressement du corps dans tous les plans de l'espace (par exemple, l'enfant assis jambes fléchies est amené par rotation de sa tête à regarder en arrière et laisser son corps tourner)

Exécutée au départ par un physiothérapeute spécialisé, elle sera ensuite enseignée à la mère qui pourra la poursuivre au domicile.

3) Méthodes classiques de mobilisation passive.

Le travail passif est le plus ancien traitement de l'hémiplégie. Les possibilités kinésithérapiques sont très réduites sur les réflexes myotatiques pathologiques (à la mobilisation rapide), elles s'efforcent donc ici de limiter les problèmes orthopédiques (36).

La mobilisation passive est la phase initiale du traitement, permettant au jeune hémiplégique de commencer à prendre conscience de son corps. Il s'agit d'un travail lent, doux et indolore de toutes les articulations des membres atteints. La mobilisation doit être suffisamment lente pour ne pas déclencher un réflexe d'étirement. L'épaule et les articulations métacarpo-phalangiennes seront particulièrement travaillées.

Manoeuvres de décontraction (41).

Elles consistent à mobiliser passivement le corps de l'enfant selon des schémas de mouvements analogues aux schémas neuro-moteurs décrits.

Ce sont des mouvements de rotation et de flexion de l'axe corporel et des membres effectués passivement. La mobilisation passive des membres est faite selon des schémas d'extension-pronation pour le membre supérieur, et de flexion-supination pour le membre inférieur.

Le rééducateur agit en premier sur les extrémités des membres. Pour le membre supérieur, il saisit d'abord la main et les doigts, les fléchit en les tournant en pronation. Puis il étend l'épaule au maximum, et exécute un mouvement analogue au dégagement, selon le schème inné. Pour le membre inférieur, il saisit les orteils et le pied, les porte en supination-extension, et poursuit le mouvement pour tourner la hanche en rotation externe-flexion et écartement externe.

L'effet est constaté cliniquement ou à l'aide d'un électromyographe.

4) Méthodes neuromusculaires

Elles ont enrichi les méthodes classiques par l'utilisation de mécanismes neuromusculaires pouvant augmenter l'efficacité des exercices actifs (mobilisation active des segments du corps du malade, stimulée ou non par une résistance extérieure), et agir éventuellement sur les désordres neurologiques :

- facilitation par des changements de position générale du corps (tronc, tête, rachis)
- facilitation par la position des membres (points clés de BOBATH)
- facilitation par l'utilisation des synergies et des mouvements globaux.
- facilitation par des reflexes locaux

a) Principes de BOBATH (12, 36, 41)

Selon BOBATH, la lésion cérébrale n'évolue pas, mais elle gêne la coordination de l'action musculaire normale, entraîne l'incapacité de maintenir des positions normales et d'exécuter des actions motrices normales. La perte fonctionnelle de l'hémiplégique correspond donc à une régression des mouvements

à un niveau d'intégration inférieur à celui du stade d'une motricité normale.

Le handicap moteur est associé à des troubles variés :

- la lésion atteint le cerveau immature et entrave croissance et développement.
- les troubles perceptifs et sensoriels entraînent un trouble de coordination et un retard de l'intégration à l'environnement.
- ce retard est aggravé par les relations difficiles entre la mère et l'enfant.

La réponse des différents organes spécifiques doit être harmonisée et bien intégrée pour provoquer une réponse coordonnée: c'est la fonction du système nerveux central.

- il y a dans chaque action motrice une part automatique et inconsciente : le démarrage est volontaire, les détails laissés au système nerveux central.
- le système nerveux central ne connaît rien des muscles, mais uniquement le schéma des actions des muscles.
- l'homme a dû, en premier, perfectionner le "mécanisme postural réflexe normal" basé sur la station debout pour lutter contre la pesanteur. Il existe trois facteurs :
 - * tonus postural normal
 - * plusieurs degrés d'innervation réciproque (fixation en posture des parties proximales, régulation des interactions musculaires sur les régions distales)
 - * schémas normaux de coordination

Ce mécanisme postural réflexe débouche sur deux types de réactions automatiques :

- * réactions de redressement : position normale de la tête dans l'espace, alignement de la tête et du cou avec le tronc, alignement du tronc et des membres. L'homme exerce ces contrôles par rotation autour de l'axe du corps.
- * réactions d'équilibre : plus complexes, produisent des changements du tonus compensateur pour obtenir l'équilibre (changements invisibles ou contre-mouvements)

Il existe un enchaînement bien défini des réactions de redressement et d'équilibre durant la croissance du bébé. Donc, chez l'enfant pathologique, on s'intéresse de près au développement de ses réactions de redressement et d'équilibre. On s'intéresse aussi au contrôle de la tête et du tronc, d'où partiront rotations, transferts de poids, poussées, appuis latéraux, réactions parachutiste. Lorsque le contrôle inhibiteur se développe, les mouvements deviennent plus volontaires.

Chez l'enfant pathologique, il existe des signes de retard du comportement moteur, associés à des symptômes pathologiques (hypertonie à l'origine de postures et de mouvements toujours identiques). Le contrôle postural s'est développé anormalement (contrôle de la tête faible, appui sur les bras impossible dans les activités contre la pesanteur ne pouvant alors être amorcées).

BOBATH refuse de considérer l'infirmité motrice cérébrale comme un phénomène musculaire, mais il insiste sur les perturbations du mécanisme du réflexe postural, provoquées par la libération des centres inhibiteurs ou facilitateurs de la substance réticulée. Ce sont :

- le réflexe tonique labyrinthique :
(origine : les otolithes). C'est la position dans l'espace qui distribue les activités toniques dans l'ensemble du corps.

- Les réflexes toniques du cou :

* Réflexe tonique asymétrique du cou. C'est un réflexe proprioceptif obtenu par étirement des muscles du cou (dans les cas sévères on obtient une extension des membres supérieurs et inférieurs en étirant les muscles du côté du visage, et une flexion des membres lors d'étirements du côté du crâne :

* Réflexe tonique symétrique du cou. Ce réflexe proprioceptif moins fréquent est obtenu en levant ou baissant la tête. Le soulever de tête à plat-ventre ou à genoux augmente les spasmes d'extension des bras et de flexion des jambes. L'effet opposé est obtenu en baissant la tête.

- Les réactions associées :

Elles sont dues au relâchement des réactions posturales. Ce sont des réactions toniques agissant d'un membre sur le reste des parties impliquées.

L'effort, la peur, le manque d'équilibre augmentent la spasticité, en particulier chez l'hémiplégique.

- La réaction positive de soutien :

C'est un double stimulus :

* contact de la plante du pied au sol.

* pression et étirement des muscles du pied.

Il se produit alors une transformation de tout le membre en un pilier raide et rigide.

Deux idées directrices de traitement.

- inhibition des réflexes toniques anormaux par réduction ou stabilisation de l'hypertonie.

- facilitation des réactions posturales normales, des réactions de redressement et d'équilibration.

Conduite du traitement.

Reprendre tous les schémas de base à partir d'un tonus postural normal en suivant les étapes observées chez le nourrisson normal.

- importance de l'observation du mouvement automatique normal, de la connaissance du développement moteur du nourrisson et des automatismes.
- Commencer le traitement très tôt, avant l'installation des schémas anormaux.
- Traitement global (l'enfant est un tout) et personnalisé.

Comme les difficultés motrices proviennent de la persistance de schémas moteurs primaires et de la libération d'une activité posturale anormale, le traitement inhibera les schémas anormaux de posture et de mouvement et facilitera les schémas normaux.

Inhibition.

Le but premier est le changement du tonus postural et des schémas anormaux, grâce au fait que le degré et la distribution du tonus peuvent être modifiés par certaines manipulations.

L'inhibition cherche à interrompre les stimuli qui entretiennent une activité tonique exagérée. (bloquer ainsi ou diminuer les influences des centres d'intégration inférieure : schémas syncinétiques, spasticité) . Elle est la base des postures d'inhibition réflexe. Ces postures doivent toujours accompagner le mouvement : l'antidote de l'exagération statique est la dynamique.

Facilitation.

Le but est d'obtenir par une manipulation spéciale un ajustement postural automatique normal (exemple: réaction de

redressement ou d'équilibre) et donc remettre à jour et reconditionner des actions d'intégration plus élevées. Par exemple, l'utilisation des réflexes toniques du cou facilite les mouvements d'extension du membre lorsque la tête regarde du côté atteint.

Elle doit toujours être associée à l'inhibition pour éviter une réaction dans un schéma incorrect.

L'enfant fait donc des expériences sensori-motrices normales.

La manipulation se fait à partir des points clés de contrôle, situés surtout au niveau des ceintures et du tronc, influençant tonus et activité des autres parties du tronc, cherchant à stimuler une réponse active, provoquer l'un des schémas fondamentaux se développant les premières années.

Le contrôle et la stimulation sont progressivement diminués pour que l'enfant apprenne seul à contrôler ses mouvements.

Le traitement prend exemple sur le développement de l'enfant normal qui se fait de la tête aux pieds, du proximal au distal, des activités grossières aux activités de plus en plus sélectives.

Le spastique doit être beaucoup mobilisé, doit apprendre à réagir aux changements de position; l'inhibition est très importante, elle se fait toujours dans le mouvement qui prévient les déformations.

Cette méthode peut être limitée lorsqu'il existe de très gros troubles sensitifs.

b) Principes de VOJTA (12)

- Considérations générales.

Le traitement est indépendant de l'âge. Il doit débuter par des exercices de ramper-réflexe et de retournement-réflexe. On ne juge pas le comportement spontané, ni l'âge, mais le comportement réflexe.

L'hypothèse est d'obtenir l'intégration de ces mouvements dans un centre de réactibilité posturale situé au-dessous du thalamus. Si les 2 réactions réflexes sont intégrées, la marche à quatre pattes et la suite du développement moteur apparaîtront spontanément.

Ces exercices simples et stéréotypés sont répétés pendant dix minutes, 4 à 5 fois par jour. En dehors de ces exercices, on laisse l'enfant à plat-ventre sans aucun moyen auxiliaire (la station assise étant nuisible pour les muscles). Donc, le petit enfant sera allongé en position presque horizontale et sera promené également à plat-ventre.

Sur le plan orthopédique, la radiographie de hanche est systématique à 3 mois. Les appareillages et les infiltrations sont déconseillés. Une intervention sur le tendon d'Achille est plus tard réalisable, à la condition que la flexion de hanche soit correctible.

- Pratique du traitement.

Deux éléments à retenir:

- * nécessité d'obtenir des contractions isométriques qui obligent le thérapeute à immobiliser divers segments corporels pour agir seulement sur un segment resté libre.
- * Le mouvement est déclenché par une pression sur une ou plusieurs zones de déclenchement. Il faut attendre que l'excitation provoquée par la pression sur la zone choisie, jointe à d'autres excitations, atteigne, par sommation, le seuil des contractions.

Il s'agirait, pour le sujet sain, de se sentir immobilisé au niveau de trois membres et de vouloir échapper à cette prise par un mouvement volontaire du 4ème, auquel une forte résistance serait appliquée: l'effort ainsi bloqué induirait un mouvement à distance, réflexe, en rapport avec le ramper ou le retournement-reflexe.

Le déclenchement est provoqué par une pression sur certaines zones, provoquant une réaction locale et une réponse lointaine dans le reste du corps: les caractères proprioceptifs résident dans un étirement complet des muscles isolés et des groupes musculaires. Une forte intensité provoquera une sommation et l'extension de la réponse vers les extrémités et la tête. Contre résistance l'intégration de cette activité par les centres du cerveau moyen est meilleure.

Le ramper-réflexe.

La position de départ est sur le ventre, tête tournée d'un côté, le bras du côté du visage en avant, le bras "occipital" en arrière et en pronation. Les deux membres inférieurs sont semi-fléchis, les hanches en rotation externe.

La zone de déclenchement principale se situe aux extrémités, la zone de déclenchement d'assistance à la ceinture de chaque côté, et du côté occipital sous l'angle de l'omoplate.

* Exemples de zones de déclenchement :

- bras côté visage: épitrochlée
- bras côté occipital: bord radial distal
- membre inférieur côté visage ...: condyle interne
- membre inférieur côté occipital : talon

Le retournement-réflexe

Un nourrisson sur le dos prend une position en réaction tonique asymétrique du cou si on tourne sa tête d'un côté.

Si l'on presse sur la poitrine dans l'axe du mamelon, au-dessus du diaphragme, en oblique depuis la colonne vertébrale, il se produit une réponse de mouvements complexes correspondant à un retournement en totalité.

Ce principe de traitement est astreignant, et ne peut être réalisé que par des thérapeutes hautement spécialisés.

5) Autres méthodes de facilitation (41).

Ces méthodes sont d'application plus récente.

- Méthodes de facilitation par des techniques de rétro-contrôle ou rétro-action (feed-back) en utilisant notamment des enregistrements électromyographiques ou d'autres types (visuels : vidéo, magnétoscope ; sonores). Ces méthodes permettent au malade de contrôler immédiatement l'exercice demandé.

Ces techniques sont intéressantes lorsqu'il existe des troubles proprioceptifs importants ou une négligence sévère.

- Méthodes de facilitation par stimulations électriques fonctionnelles. Elles pourraient être utiles dans l'entraînement à la marche du malade auquel elles donneraient un schéma moteur plus proche de la normale. Elles restent au stade expérimental en ce qui concerne le membre supérieur.

Ces techniques de facilitation doivent être utilisées avec prudence. Elles n'ont d'intérêt que si la volonté du malade se substitue au mécanisme réflexe, ce qui réduit l'utilisation chez l'enfant.

Il faut veiller à ce qu'elles ne renforcent pas trop l'hypertonie.

6) Education perceptivo-motrice (36, 41).

Le développement de l'habileté gestuelle est un des aspects importants de l'éducation thérapeutique. Les auteurs s'accordent pour parler de véritables structures perceptives dès l'âge de 14-18 semaines.

Toutes les théories privilégient les rencontres avec l'environnement, car on constate que le développement de l'enfant est d'autant plus rapide et satisfaisant que ses rencontres avec l'environnement sont nombreuses et variées.

Le malade doit être stimulé du côté paralysé au cours de gestes de nursing, de kinésithérapie, dans la vie de tous les jours. Il est encouragé à regarder sa main, son bras, son membre inférieur atteint, à explorer avec la main saine son hémicorps atteint. L'entourage essaiera de se placer souvent du côté atteint.

L'environnement sera enrichi par des objets variés par leurs formes et leurs couleurs. L'enfant les regarde, les touche et les manipule, par lui-même ou aidé. D'autres stimuli, visuels ou auditifs, s'efforceront de le faire regarder du côté atteint.

Il faut manipuler l'enfant, parler doucement au bébé en chantant des chansons au rythme des activités motrices : il s'établit une situation génératrice de progrès psychomoteurs.

L'association des parents est nécessaire et enrichissante pour favoriser ces expériences, mais il ne faut pas tomber dans un "forcing" préjudiciable à l'enfant et aux parents. La notion d'éducation doit toujours l'emporter sur la notion de traitement, qui est anxiogène et culpabilisante. Il y a un danger à trop demander aux familles.

7) Rééducation spécifique du membre supérieur.

Tant au membre supérieur qu'au membre inférieur, cette rééducation est essentiellement un traitement préventif des troubles orthopédiques. Il est nécessaire de souligner immédiatement les limites de cette rééducation qui consiste essentiellement à ralentir l'évolution des troubles (36).

Il s'agit de limiter les attitudes vicieuses dues à des contractions basales, une insuffisance posturale, ou une réaction compensatrice à une déformation ou une position vicieuse sus ou sous-jacente. Il s'agit aussi de limiter les déformations osteo-

articulaires dues aux rétractions musculaires puis capsulaires et ligamentaires et au déplacement des secteurs préférentiels de mobilité.

La rééducation du membre supérieur pose de difficiles problèmes et dans un grand nombre de cas le résultat fonctionnel reste médiocre. Malgré tout, la rééducation doit être tentée pour tout membre supérieur hémiplegique n'atteignant pas le niveau sub-normal (12).

On progressera de la racine du membre vers l'extrémité distale, ne cherchant pas, lors du travail actif un travail analytique, mais un travail par groupe musculaire. On évitera un travail en force contre résistance car il risquerait de renforcer l'hypertonie et accentuer les syncinésies.

- A l'épaule, la rotation interne est parfois limitée. La rééducation passive travaille particulièrement l'abduction et la rotation externe. La mobilisation est faite en décubitus dorsal ou en décubitus latéral du côté sain. Il est important d'obtenir une bonne élévation, sans douleur, coude en extension ou en rotation externe. En outre, les manoeuvres de décontraction permettront de mobiliser l'articulation dans toute son amplitude. Il ne faut jamais "tirer" sur l'épaule, car cette traction ne servirait qu'à renforcer l'action tonique des muscles responsables des limitations articulaires.
- Au-dessous du bras, l'extension du coude peut être limitée par la rétraction des muscles fléchisseurs et du rond pronateur. Les fléchisseurs du poignet sont rétractés, ainsi que le cubital postérieur et les muscles pronateurs. La rétraction des fléchisseurs des doigts et du pouce ainsi que celle de l'adducteur du pouce existent seulement lorsque des contractions basales importantes et une impossibilité de commande volontaire des extenseurs existent conjointement.

Le traitement préventif consiste à allonger les muscles cités sur toute leur longueur : on met l'épaule en rotation externe, le bras en abduction, le coude en extension, avant-bras en supination, poignet en extension, doigts étendus et écartés, pouce en abduction. Cette position est appelée l'extension-supination globale du membre supérieur.

A partir de là les techniques neuromusculaires de BOBATH pourront être utilisées.

Les techniques s'aident des positions de placement de BOBATH : "points clés", inhibiteurs proximaux (tête, rachis, épaule), ou distaux (doigts, pouce, poignet).

Elles s'aident aussi des techniques de facilitation :

- la mise en jeu des réflexes toniques du cou par rotation de la tête du côté atteint favorise l'extension du membre.
- la pression forte de la face dorsale de la première phalange du pouce permet d'obtenir dans certains cas une contraction du long extenseur du pouce.
- une pression forte de la face palmaire des doigts entraîne, en dehors de tout réflexe d'étirement, une contraction des fléchisseurs des doigts.

Le but final est d'essayer d'obtenir pour le poignet des mouvements de flexion, extension, inclinaison et circumduction. Puis ces mouvements sont demandés avec un bras en antépulsion, en flexion ou extension du coude. L'idéal serait d'obtenir que le malade soit capable de commander tous ses doigts en flexion-extension, dans les mouvements d'écartement et de rapprochement et que la pince pouce-index soit satisfaisante.

La récupération commence par le 5ème doigt mais ne progresse pas de façon satisfaisante vers le bord radial de la main, du fait de la pronation et de l'inclinaison cubitale excessive.

Le patient, pour mieux utiliser ses doigts, devra réapprendre la supination.

Nous rappelons que les résultats seront modérément satisfaisants la plupart du temps, en particulier au-dessous du coude.

CAHUZAC (12) rappelle les nécessités d'une rééducation précoce

- * débutée avant cinq ans la rééducation de la main permet d'atteindre un niveau utile ou sub-normal dans 52 % des cas.
- * entre 5 et 10 ans, 45 %
- * après 10 ans, 34 %

Il rappelle aussi que dans le cadre des mains inutiles, le traitement intensif ne peut être prolongé que lorsque le niveau intellectuel est sub-normal ou normal. Dans les cas contraires, il serait préférable de "survolter" la main saine et utiliser le membre malade comme une aide plus ou moins valable.

8) Rééducation spécifique du membre inférieur.

Au niveau du membre inférieur on ne cherchera pas à supprimer à tout prix une spasticité des extenseurs (quadriceps, triceps, adducteurs), mais progressivement des exercices, aidés des différentes techniques de facilitation, tenteront d'obtenir une flexion active.

La hanche.

Les schémas pathologiques se font surtout en adduction, flexion et rotation interne.

Le déséquilibre est dû aux contractions importantes des muscles agonistes et à l'insuffisance des muscles antagonistes. Les muscles agonistes sont les adducteurs, le droit interne, le droit antérieur, les ischio-jambiers internes, le psoas.

La kinésithérapie consiste à développer les schèmes moteurs opposés aux schèmes pathologiques pour rééquilibrer le jeu musculaire de la hanche. Le rééducateur choisit entre les schèmes de reptation et la mise en position debout ou la marche. La position debout avec les hanches étendues favorise la couverture de la tête fémorale. Les positions à éviter sont la position à genoux et assis entre les talons.

La marche

Le malade étant spastique, la marche se fera sur un mode de syncinésies en extension.

Un recurvatum va souvent de pair avec une attaque du pied au sol par la pointe qui peut être liée à la spasticité ou à des rétractions.

La marche nécessite une bonne commande de la flexion de la hanche et du genou. Les mouvements de flexion du genou doivent être contrôlés par le malade, dans tous les degrés de mobilité. Le malade doit acquérir un bon contrôle du quadriceps pour marcher avec un genou légèrement fléchi, et il ne doit pas apprendre à verrouiller son genou afin d'éviter le recurvatum.

Le contrôle de l'adduction et de l'abduction de hanche est un élément important d'une marche satisfaisante. L'enfant apprend à fixer sa hanche à la rendre indépendante du côté sain.

Le pied

Les déformations des pieds sont dues primitivement à l'action exagérée des haubans musculaires qui les orientent dans les directions normales des mouvements physiologiques. Sous l'effet des couples de force déséquilibrés, le pied se porte dans les positions extrêmes de manière plus ou moins permanente. Puis sous l'effet de la pesanteur, les forces déformantes augmentent. Enfin les ligaments et la portion de la capsule articulaire normalement freinateurs du mouvement se distendent.

Trois haubans jouent un rôle essentiel :

- hauban éverseur (long et court péroniers, extenseur commun des orteils).
- hauban inverseur (jambier postérieur et antérieur).
- triceps sural.

La kinésithérapie tente de rééquilibrer le jeu des haubans, d'éviter l'installation de rétractions, et de préserver les conditions d'appui pour que la croissance osseuse se fasse normalement.

Il faut s'efforcer d'obtenir une dorsiflexion équilibrée du pied par la mise en jeu des extenseurs des orteils : l'extenseur des orteils est réveillé par des stimuli sur la face plantaire des quatre derniers orteils, le pied étant maintenu au sol, talon bien appuyé, genou bien fixé.

L'écartement des orteils par des éléments mousses diminue la spasticité en extension du pied, et souvent de tout le membre inférieur. Cette dorsiflexion de cheville et des orteils est très importante pour le passage du pas et son déroulement du talon aux orteils.

L'un des buts du réveil de l'extenseur des orteils est de neutraliser l'action varisante du jambier antérieur.

Il convient aussi d'insister sur le développement de toutes les réactions posturales à l'appui :

- debout,
- debout genoux à demi-fléchis,
- accroupi,
- avec des mouvements de godille.

L'orientation des pieds est favorisée par :

- l'utilisation de bandes en élastoplast.
- le port de semelles moulées en élastomère, introduites et collées dans des chaussures de série médicale.
- port de chaussures imbasculables et de semelles moulées en élastomère de type A. GRENIER.

9) Rééducation spécifique du rachis.

Le clinicien doit au préalable faire la part entre une attitude scoliotique et une déformation vertébrale structurée. Il existe deux ordres de préoccupations :

- l'évolution de la lésion osseuse.
- l'état du sujet ou l'état de maturation pubertaire qui permet de prévoir approximativement la durée de l'évolution et l'aggravation à redouter.

Nous avons déjà mentionné les facteurs responsables (contractions, insuffisance posturale, faiblesse musculaire, troubles perceptifs, anomalies du bassin).

La kinésithérapie doit être très précoce et préventive. Il est impératif que ce soit une rééducation active. Elle sera ou non symétrique, mais les éléments primordiaux seront sa régularité et la constance de sa qualité qui assurent un entretien rigoureux. Son but est la prévention de tout phénomène arthrosique douloureux (6).

Elle porte principalement sur le contrôle simultané de la position du bassin, donc des hanches et du tronc, en insistant sur le maintien prolongé des positions érigées, et en proposant des activités de jeu et des activités fonctionnelles, voire sportives allant dans le même sens.

Cette kinésithérapie n'est utile que lorsque la position du bassin est corrigée. La position corrigée du bassin n'est elle-

même possible que dans la mesure où la position des hanches a été préalablement corrigée. Enfin, la correction de la position des hanches ne peut permettre indirectement la correction d'une attitude vicieuse rachidienne si le bassin est déformé asymétriquement (bassin oblique des orthopédistes) (41).

Selon certains auteurs, cette kinésithérapie doit surtout être prescrite aux scolioses mineures : elle ne pourrait aboutir à la réduction des indices, en l'absence de toute contention associée (6).

10) Précautions générales à observer (70).

Les techniques de kinésithérapie strictement analytiques ou segmentaires (mécanothérapie par exemple) sont hautement critiquables, car elles ne tiennent pas compte de l'atteinte dynamique globale.

Les rééducations impliquant une sur-stimulation neuro-sensorielle, quel que soit le cas, sur des sujets réduits à la plus totale passivité sont dangereuses et non rentables. De manière identique, une sur-stimulation parentale n'est pas toujours profitable.

En ce qui concerne le médecin prescripteur, une simple ordonnance de rééducation pour un kinésithérapeute inconnu de lui, que les parents devront chercher, est à proscrire si l'on veut aboutir à une prise en charge correcte.

11) Rééducation des troubles du langage (40).

Cette rééducation est divisée en deux périodes :

- les premières années de vie, jusqu'à 3 ans-3 ans 1/2 au cours desquelles l'orthophoniste aura rarement à intervenir.
- puis la période de rééducation proprement dite.

a) Les premières années.

Dès la première année, des conseils sont donnés aux parents pour favoriser l'éveil du langage.

Les premières vocalisations risquent, en raison de leur faiblesse ou de leur maladresse, de ne pas être encouragées comme chez l'enfant normal. Il faudra, au contraire, y être particulièrement attentif, manifester son enthousiasme et "répondre" à l'enfant en répétant les sons qu'il a produits.

Il faut rechercher les positions dans lesquelles l'enfant babille le plus facilement.

En kinésithérapie, il faut trouver les positions de facilitation de la parole ou du babillage, favoriser l'association mouvement-phonation (un enfant que l'on fait passer d'une position à une autre, auquel on fait découvrir, même de façon passive, certaines possibilités de mouvements, se mettra à vocaliser). Le fait de parler à l'enfant, de chanter au cours de la séance de kinésithérapie, peut également être un facteur favorable.

Il faut enrichir la compréhension, le vocabulaire, commenter la vie quotidienne, traduire les perceptions en langage, utiliser largement les jouets, les livres d'images, suppléer au manque d'expérience motrice et sensorielle en déplaçant l'enfant et en ne le confinant pas au domicile.

Les organes mis en jeu dans la mastication et la déglutition étant les mêmes que ceux mis en jeu dans la phonation, il est souhaitable de ne pas poursuivre trop longtemps une alimentation liquide.

b) La rééducation proprement dite.

Elle débutera en général entre 3 ans 1/2 et 4 ans 1/2

- Principes

- * elle doit être individuelle, à raison d'au moins deux séances par semaine, pendant plusieurs années.
- * faire un choix des techniques à utiliser en fonction des atteintes les plus importantes mises en évidence par un bilan analytique et fonctionnel, en fonction également du niveau intellectuel et éventuellement des nécessités scolaires.
- * se garder de laisser l'enfant et lui donner un sentiment d'échec en insistant trop sur ses difficultés ; privilégier par ailleurs l'indispensable bonne relation avec l'enfant.
- * demander au kinésithérapeute de faire parler l'enfant, à l'occasion de certains exercices, comme des exercices de maintien postural.
- * la lecture, les exercices de vocabulaire en classe, seront l'occasion d'un exercice phonétique.
- * la famille exige par exemple que certaines demandes soient exprimées verbalement, même si le langage est incorrect.
- * en éducation du langage, n'aborder au départ qu'une seule difficulté. Commencer par des syllabes isolées, puis des mots de deux syllabes faisant partie du vocabulaire courant (une exception cependant, la nécessité de stimuler et intéresser l'enfant). Eliminer les incitations sensorielles (bruits, conversations), donc éviter la présence de personnes étrangères.
- * les positions assises sont beaucoup plus physiologiques pour la phonation, et permettent le travail devant la glace.

- * l'introduction des diverses difficultés sera très progressive, le but du traitement étant d'arriver à un contrôle moteur et de la phonation simultanément.

- Méthodes

- * les exercices analytiques de la motricité visent à améliorer le fonctionnement des divers étages de la phonation.

Le travail de la respiration se fera en contrôlant la décontraction progressive du diaphragme au cours de l'expiration, en émettant des sons prolongés ou des soupirs.

Le travail de la motricité du larynx permet d'obtenir une bonne coordination avec la respiration, surtout à l'attaque du son (faire vibrer le thorax en lui imprimant de petites secousses rapides avec les deux mains, si un son est émis "par hasard", le faire remarquer à l'enfant).

Pour travailler la motricité du voile, on l'effleure avec un pinceau ou une spatule pour obtenir des mouvements réflexes, créant ainsi un véritable conditionnement.

Les mouvements des lèvres, de la langue, des mâchoires, se travaillent lors d'exercices faits sous forme de jeux.

- * exercices fonctionnels :

- déglutition à plat-ventre.

- aspiration avec des tuyaux de plastique de calibre de plus en plus petit.

- exercices de souffle qui mettent en jeu les lèvres, les joues, la respiration.

- * la rééducation de la parole proprement dite porte sur l'articulation, le débit, l'intonation qui ne sont en règle générale pas touchés chez l'hémiplégique.

- * parfois, des agnosies auditives sont présentes : il s'agit en général de difficultés de reconnaissance de phonèmes peu différents. Le seul moyen d'obtenir une amélioration est d'augmenter la quantité d'informations auditives par des séances de reconnaissance de mots ne différant que par une consonne.

- * afin de développer les gnosies tactiles et profondes une prise de conscience des temps de la respiration et des vibrations laryngées est nécessaire. Il faut que l'enfant puisse aussi explorer son visage, qu'il s'aide du miroir pour reproduire certains mouvements. On utilisera des excitations tactiles, thermiques (morceau de glace), vibratoires au niveau des lèvres. Au niveau de la langue on utilisera des stimulations d'ordre gustatif (sucre, sel, moutarde).

- Troubles du langage écrit.

Les troubles du langage écrit (lecture et orthographe), lorsqu'ils existent (voir travaux de CHEMAMA (40)), ne sont guère différents de ceux décrits chez les enfants apparemment indemnes de toute lésion neurologique.

Pour faciliter la lecture, on peut mettre en œuvre des exercices d'automatisation par perception globale des mots les plus courants de la langue française (vocabulaire dit du "français fondamental"). On automatise de même des phrases usuelles construites avec ce vocabulaire de base. C'est un travail personnel de longue haleine qu'un élève de 12-13 ans devrait être capable d'entreprendre, soutenu par sa famille et ses enseignants et contrôlé au besoin par son orthophoniste.

- Résultats et limites du traitement

Il faut s'attendre à une éducation longue, poursuivie sur plusieurs années.

Si l'enfant plafonne, n'a fait aucun progrès au cours d'une année scolaire par exemple, on est amené en général à interrompre les séances d'orthophonie, quitte à les reprendre un ou deux ans plus tard.

Selon BOREL-MAISONNY (40), l'orthophonie possède ses limites dans l'infirmité motrice cérébrale, mais il serait aussi grave de poursuivre une éducation inefficace que de priver de cette même rééducation celui chez qui elle est utile.

II - LE TRAITEMENT ANTI-COMITIAL.

Les règles du traitement anti-comitial dans l'hémiplégie cérébrale infantile obéissent aux règles thérapeutiques de l'épilepsie essentielle.

Trois particularités cliniques existent, rendant non uniforme le traitement anti-comitial.

- la comitialité peut se manifester sous forme de crises différentes d'un sujet à l'autre, et un même sujet peut, durant son "histoire comitiale", présenter différents types de crises.
- la comitialité est prévisible, quoique non systématique dans l'hémiplégie cérébrale infantile, un traitement préventif ponctuel lors d'épisodes fébriles est alors toujours préconisé.
- un certain nombre d'enfants présentent un comitialité rebelle : une lésion anatomique existant, un traitement chirurgical a été parfois discuté.

1) Médicaments anti-épileptiques.

Nous avons réuni les médicaments essentiels dans un tableau, fournissant les principales données sur ces thérapeutiques anti-comitiales (51).

DENOMINATION COMMUNE	NOM DE SPECIALITE	POSOLOGIE mg/kg/j	DEMI-VIE (EN HEURE)	NBRE PRISES / JOUR	TAUX SANGUIN	INDICATIONS
Phénobarbital	GARDENAL	3-4	40-70	1	: Adulte	: Crises partielles
	ALEPSAL				: 65-130 $\mu\text{mol/l}$: Crises généralisées convulsives
	:				: 15-30 $\mu\text{g/ml}$: Etat de mal
	:				: Enfant	:
	:				: 85 $\mu\text{mol/l}$:
Phénytoïne	DI-HYDAN	3-8	24-48	2	: Adulte	: Crises partielles
					: 20-50 $\mu\text{mol/l}$: Crises généralisées convulsives
					: 5-12 $\mu\text{g/ml}$:
					: Enfant	:
					: 40-80 $\mu\text{mol/l}$:
Primidone	MYSOLINE	20-40	3-12	2	: 5-10 $\mu\text{g/ml}$: Crises partielles
					: 30-45 $\mu\text{mol/l}$: Crises généralisées convulsives
					:	:
Carbamazépine	TEGRETOL	10-20	10-25	3	: 6-10 $\mu\text{g/ml}$: Crises partielles
					: 21-42 $\mu\text{mol/l}$: Crises généralisées convulsives
					:	:
Valproate de sodium	DEPAKINE	30	15-17	2-3	: 60-100 $\mu\text{g/ml}$: Crises partielles
					: 400-700 $\mu\text{mol/l}$: Crises généralisées convulsives
					:	: et non convulsives.
					:	: Syndrome de WEST
					:	: Syndrome de LENNOX-GASTAUT
Ethosuximide	ZARONTIN	20-30	30	2	: 40-100 $\mu\text{g/ml}$: Crises généralisées non convul-
					: 300-700 $\mu\text{mol/l}$: sives (absences, myoclonies,
					:	: crises atoniques)
Progabide	GABRENE	35-45	3-10	3	: 0,9-1,2 $\mu\text{g/ml}$: Crises partielles
					:	: Crises généralisées convulsives
					:	: Syndrome de WEST
					:	: Syndrome de LENNOX-GASTAUT

Mécanismes d'action et effets indésirables.

- Phénobarbital

Il élève le seuil épileptogène et inhibe la propagation de l'activité épileptique. A des concentrations basses, l'effet de potentialisation sur l'activité du GABA semble prédominer avec pour conséquence un renforcement sélectif des voies inhibitrices. A des concentrations élevées apparaît un phénomène de stabilisation de membrane.

* Effets indésirables : cutanés (érythème, érythrodermie sévère), algodystrophie, anémie mégaloblastique, sédation, excitabilité psychomotrice et troubles caractériels chez l'enfant, induction enzymatique.

- Phénytoïne

Elle réduit l'intensité et la progression d'une excitation excessive.

* Effets indésirables : gingivite hypertrophique, ataxie, nausées, confusion, vertiges, pancytopenie, anémie mégaloblastique, adénopathies, hirsutisme, rash cutané, induction enzymatique.

- Primidone

métabolisée en phénobarbital.

* Effets indésirables identiques.

- Carbamazépine

Mécanisme analogue à celui de la phénytoïne, réduction de la transmission synaptique.

* Effets indésirables : somnolence, sensations ébrieuses, nausées, réactions cutanées (rash, épidermolyse bulleuse), agranulocytose, anémie aplasique, fièvre, adénopathies, troubles de la

conduction cardiaque, proteinurie, hyponatrémie, faible induction enzymatique.

- Valproate de sodium.

Le mécanisme d'action proposé, serait, sans certitude, une augmentation du taux du GABA cérébral.

* Effets indésirables : hépatopathies, tremblements, obnubilation, chute des cheveux, anémie, leucopénie, thrombopénie, prise de poids.

- Ethosuximide

Suppression de l'activité paroxystique de pointes-ondes à 3 cycles par seconde.

* Effets indésirables : troubles digestifs divers, anémie, leucopénie, troubles cutanés (urticairre, syndrome de STEVENS-JOHNSON), lupus érythémateux disséminé.

- Progabide

Agoniste intrinsèque et hautement spécifique des recepteurs GABAergiques, sans intervenir sur la synthese, le métabolisme et le captage du GABA.

* Effets indésirables : hépatites cytolytiques fréquentes (0,4 à 1,7 % des cas), somnolence, troubles gastro-intestinaux, vertiges, asthénie, excitabilité et irritabilité.

2) Conduite du traitement dans l'hémiplégie cérébrale infantile.

a) Règles d'hygiène concomitantes.

Sont déconseillées :

- la fatigue,
- la manque de sommeil,

- la prise irrégulière du traitement,
- les éventuelles stimulations lumineuses intermittentes,
- et pour le sujet plus âgé la prise d'alcool (65).

b) Thérapeutique chez l'enfant indemne de comitialité.

Deux cas de figure peuvent se présenter : soit l'enfant est, et restera indemne de comitialité, soit il n'a pas présenté de crises mais en présentera un jour, spontanément ou très fréquemment à l'occasion d'un épisode d'hyperthermie.

Nous rappellerons qu'il existe des moyens de prévoir la survenue ultérieure d'une comitialité sans certitude totale :

- Les antécédents épileptiques familiaux sont significativement corrélés à l'existence future d'une comitialité (60).
- Une TDM de groupe 3 (lésions corticales et/ou sous-corticales) comporte de fortes chances de voir se développer une comitialité, les grades 4, 5, 6 de la classification de COHEN et DUFFNER (18) comportant 86 % de chances.
- Réciproquement une TDM de groupe 1 (normal) ou 2 (dilatation ventriculaire unilatérale) comporte dans le 1er cas probablement aucune chance, dans le second quelques chances de présenter une comitialité intercurrente.
- L'EEG ne permet pas en général de prévoir la comitialité.

En règle générale, et quelles que soient les données des examens complémentaires, aucun traitement anti-comitial n'est institué.

La règle essentielle est la prévention des convulsions hyperthermiques par diazépam (Valium®) à raison de 0,5 à 1 mg/kg/j en respectant bien le nombre de prises qui est de 4 par jour.

c) Thérapeutique de la comitialité installée.

La crise convulsive inaugurale peut être spontanée, ou d'étiologie hyperthermique. Compte tenu de l'existence d'une lésion cérébrale sous-jacente, la tendance est alors de traiter l'enfant.

La monothérapie est de règle, avec un produit efficace sur le type de crise présenté, et bien toléré par l'enfant (51).

On utilise soit le phénobarbital (Gardénal*) si l'enfant a présenté une crise généralisée convulsive ou une crise partielle, ou le valproate de sodium (Dépakine*) lors de crise généralisée convulsive ou non, de crise partielle, de syndrome de WEST ou LENNOX-GASTAUT.

L'introduction du traitement se fera de manière progressive. L'enfant sera revu avant la fin du 2ème mois de traitement, puis régulièrement. L'efficacité du traitement sera appréciée sur la disparition des crises ou la diminution de leur nombre, parfois difficile à faire si la comitialité est modérée avec des crises peu fréquentes (51, 63).

Une surveillance étroite de la survenue d'effets secondaires sera instituée : tout effet de somnolence, de viscosité mentale et d'asthénie doit être évité car il serait incompatible avec l'éducation motrice, la cognition et la vie relationnelle du petit hémiplégique. A l'opposé, des manifestations d'excitation et d'irritation tout aussi gênantes sont rencontrées chez le jeune enfant traité par phénobarbital (Gardénal*).

- des troubles digestifs, cutanés, des signes cliniques d'atteinte hépatique ou hématopoïétique doivent attirer l'attention.
- la surveillance biologique des transaminases est nécessaire avec le valproate de sodium. Elle sera bimensuelle, puis mensuelle, durant les six premiers mois. Un contrôle globulaire n'est nécessaire que lors de signes cliniques d'atteinte hématopoïétique (51,63).

- l'arrêt du traitement anticomitial est parfois possible dans l'hémiplégie cérébrale infantile : il est tenté après plusieurs années sans crise, et la diminution s'effectue de manière très progressive.

d) Comitialité résistante à une monothérapie.

Si la clinique n'est pas satisfaisante, le dosage pharmacologique du médicament est indispensable. Il permet de savoir si le taux sanguin du médicament se situe dans la zone thérapeutique ou non. En cas de sous-dosage et si l'on a la certitude de la prise effective du traitement, une augmentation de la dose est effectuée.

Si l'inefficacité demeure, il est possible de changer de médicament, ce de manière progressive.

Après plusieurs tentatives infructueuses de monothérapie on peut être amené à instituer une polythérapie, sous contrôle biologique car un certain nombre d'interactions existent (63) :

- le valproate de sodium :
 - * ralentit le métabolisme du phénobarbital et augmente sa concentration sanguine d'environ 30 %,
 - * augmente la concentration de l'éthosuximide d'environ 50 %
 - * a une action complexe avec la phénytoïne. Initialement, il diminue la concentration sanguine de la phénytoïne mais accroît la fraction libre. Puis au bout de quelques semaines, on observe une nouvelle augmentation de cette concentration sanguine, avec une fraction libre toujours augmentée.
 - * la carbamazépine et le phénobarbital diminuent la concentration sanguine de la phénytoïne. Exceptionnellement l'effet inverse est observé.

Nous introduirons deux restrictions à l'institution d'une polythérapie :

- la corrélation entre les taux plasmatiques et l'efficacité thérapeutique n'est pas toujours parfaite.
- des crises fréquentes mais bénignes sur le plan de la tolérance (certaines crises partielles simples par exemple) sont préférables à une escalade thérapeutique parfois néfaste au développement psycho-moteur de l'enfant hémiplégique.

Une monothérapie peut être instituée lors d'une comitialité rebelle : il s'agit du traitement par progabide (Gabrene*). Il est réservé au traitement des comitialités sévères résistant aux autres anti-épileptiques. Il peut être utilisé en monothérapie, mais aussi en association. Une surveillance rigoureuse de la fonction hépatique est nécessaire : des hépatites cytolytiques sont survenues dans 0,4 à 1,7 % des cas, une augmentation simple des transaminases à 2 fois la normale sans autres signes cliniques a été constatée dans près de 10 % des cas.

Il reste enfin le problème du traitement chirurgical de la lésion anatomique causale, lors d'une comitialité incontrôlable. Nous allons l'évoquer maintenant.

3) Le traitement chirurgical.

Mc KENZIE en 1938 fut le premier à effectuer une hémisphérectomie chez un enfant atteint d'hémiplégie cérébrale infantile et présentant une comitialité incontrôlable (29). Cette hémisphérectomie ou plus précisément cette hémidécor-tication cérébrale consiste en l'ablation du cortex d'un hémisphère cérébral, accompagnée d'une portion variable des noyaux gris centraux contro-latéraux. L'ablation laisse une grande cavité en continuité avec le système ventriculaire.

De bons résultats fonctionnels à court terme sont rapportés, mais au détriment de complications sévères précoces et tardives :

- mortalité post-opératoire précoce de 12 %
- mortalité tardive de 20 %
- hémorragies intracrâniennes un à vingt ans après l'intervention
- hydrocéphalie un à vingt ans après l'opération.

Devant ces complications, l'opération est largement abandonnée, mais des alternatives plus sûres sont aussi recherchées :

Les alternatives (29).

- hémisphérectomie modifiée.
 - * soit hémisphérectomie sub-totale par ablation des 2/3 ou des 4/5 de l'hémisphère. Il n'y aurait que 5 % de complications tardives, mais l'épilepsie serait un peu moins bien contrôlée.
 - * soit hémisphérectomie type Montréal.
Une partie du lobe frontal antérieur et de la région pariéto-occipitale postérieure subsistent, mais déconnectés du reste du cerveau, revenant à une hémisphérectomie totale sur le plan fonctionnel. Les résultats préliminaires semblent prometteurs.
 - * soit hémisphérectomie type Oxford.
Il s'agit d'une hémisphérectomie classique, mais avec création d'une cavité hémisphérique remplie par une collection, et isolée du système ventriculaire par obstruction du foramen de Monro homolatéral.
Le recul pour juger de cette technique n'est pas suffisant.
- commissurotomie.
fondée sur le postulat selon lequel le corps calleux paraît jouer un rôle majeur dans la propagation des décharges d'un hémisphère à l'autre. La division des commissures inter-

hémisphériques empêcherait les décharges focales d'évoluer vers des crises partielles ou généralisées, et parfois réduirait la fréquence ou la sévérité des crises partielles.

La mortalité est faible, il existe quelques complications précoces (sepsis, hydrocéphalie) et pas de complications tardives. La comitialité est nettement diminuée.

- amygdalectomie stéréotaxique.

C'est une destruction unilatérale, effectuée sur l'hémisphère controlatéral à l'hémiplégie, qui a été utilisée dans le traitement des désordres convulsifs et comportementaux. La preuve de l'efficacité n'a pas été clairement apportée.

L'indication chirurgicale n'est cependant presque jamais portée. D'une part car il existe un manque de recul pour la plupart de ces techniques. D'autre part car il existe un certain nombre de complications à court terme. Enfin parce qu'aucune étude comparative n'est encore disponible.

III - THERAPEUTIQUES DE LA SPASTICITE.

1) Techniques de rééducation.

- La méthode de BOBATH.

Farmi les éléments de cette technique, existent les postures dites d'inhibition de la spasticité, et les modalités de prévention de son renforcement au cours du travail actif. Ces techniques sont intéressantes, mais on ne peut toutefois affirmer qu'elles modifient à long terme la spasticité (24).

- Balnéothérapie froide ou cryothérapie (24, 36).

La balnéothérapie froide consiste en l'immersion de segments de membres dans l'eau froide ou glacée, pour obtenir un relâchement de groupes musculaires spastiques. L'application de glace sur les muscles diminue transitoirement la spasticité du muscle sur lequel elle repose.

Ces deux techniques sont utilisées pour faciliter les séances de rééducation : durant le relâchement musculaire, il est possible de faire travailler les muscles antagonistes.

- Stimulation électrique fonctionnelle (24, 36).

Cette technique devrait se développer progressivement, car elle peut diminuer la spasticité d'un groupe musculaire. Actuellement son utilisation se limite au port de boîtiers permettant la stimulation de la loge antéro-externe de la jambe au moment du décollement du talon, grâce à un capteur placé au niveau du talon de la chaussure. Il s'agit d'un appareillage, mais il a été montré récemment que ces stimulations de l'antagoniste, ou de façon successive de l'agoniste et de l'antagoniste au cours de séances journalières pouvaient avoir un effet anti-spastique.

- Techniques de rétro-contrôle (50).

Des techniques d'apprentissage du rétro-contrôle de la spasticité ont été testées avec succès chez l'infirmes moteur cérébral adulte, puis appliquées chez des enfants. Un rétro-contrôle visuel de la sensibilité du réflexe d'étirement est fourni par des jeux vidéo, qui valorisent une réduction du réflexe. Après une période d'entraînement de 10 semaines, la spasticité des jumeaux a été significativement réduite chez certains enfants. Cette technique peut être utilisée dès l'âge de 4 ans, chez des enfants sans retard mental, est économique, et peut être appliquée par les parents sous surveillance d'un kinésithérapeute

2) Les médicaments.

Ils sont utilisés lorsque la spasticité rend les mouvements lents et malhabiles. Trois médicaments peuvent être utilisés en pratique clinique courante (20, 65) :

- dantrolène (Dantrium*)
- diazépam (Valium*)
- baclofène (Lioresal*)

a) Le dantrolène (Dantrium*).

Il est le seul relaxant musculaire à point d'impact musculaire, n'agissant donc pas au niveau du système nerveux central.

Au niveau de la fibre musculaire, il réduit la libération de calcium à partir du réticulum sarcoplasmique, empêchant l'interaction actine-myosine.

Il est indiqué dans les hypertonies difficilement réductibles, est utile lors d'une spasticité due à des lésions cérébrales, ce qui n'a pas été démontré avec le baclofène.

Chez l'enfant, la dose initiale est de 0,5 mg/kg deux fois par jour, jusqu'à 3 mg/kg quatre fois par jour.

Les bénéfices sont contrebalancés par la survenue d'effets indésirables (incoordination motrice, faiblesse musculaire, troubles digestifs, et surtout hépatotoxicité dans 1,8 % des cas). Il est rarement utilisé chez l'enfant.

b) Le diazépam (Valium*).

Il augmente l'inhibition présynaptique au niveau des afférences dont le neuromédiateur le plus probable est l'acide gamma-amino-butérique (G.A.B.A.). En plus, le diazépam posséderait des propriétés inhibitrices des voies facilitatrices descendantes.

Il a été occasionnellement prescrit chez des enfants infirmes moteurs cérébraux (65), mais peu d'études ont été faites dans cette indication. Cependant, il serait actif à forte dose rendant son utilisation difficile, en raison de l'effet sédatif, sauf en fin de journée.

c) Le baclofène (Lioresal*).

C'est un dérivé chimiquement proche du GABA, qui agit au niveau présynaptique des synapses excitatrices. Il se fixe au niveau de récepteurs du GABA couplés fonctionnellement à un canal calcique. En réduisant la conduction calcique au niveau des afférences primaires, il diminue la libération de neurotransmetteurs excitateurs (aspartate et glutamate).

L'efficacité myorelaxante a été bien démontrée, cependant, il faut remarquer que le baclofène ne modifie pas nettement la marche et ne facilite pas l'habileté manuelle (20).

La dose journalière se situe autour de 1 mg/kg/j.

Il peut entraîner une somnolence diurne.

Il est le plus prescrit dans l'hémiplégie cérébrale infantile, mais il faut savoir que la prudence s'impose lors d'une comitialité associée, car il serait susceptible d'abaisser le seuil d'apparition des crises.

3) Les infiltrations.

L'infiltration d'alcool dilué à 450 (2 à 3 ml) au contact des nerfs périphériques diminue la spasticité en lésant les fibres de petit calibre (notamment les motoneurones gamma et sans doute aussi les afférents I_a). Ces infiltrations de réalisation facile nécessitent toutefois un opérateur entraîné et disposant d'un appareillage permettant par stimulation électrique préalable de définir le lieu d'élection de l'injection. En cas de varus équin gênant on peut infiltrer le nerf sciatique poplite interne (72 % d'amélioration de la marche) (24).

Ces infiltrations peuvent se faire aux points moteurs des muscles (triceps sural, rond pronateur, ischio-jambiers). Mais il faut plusieurs injections par muscle et les muscles profonds sont difficiles à infiltrer. De plus, leur durée d'action est limitée, alors que pour un tronc nerveux, l'effet est beaucoup plus prolongé. Enfin, il faut noter que seul le muscle alcoolisé voit sa spasticité diminuer (24, 36).

4) La neurochirurgie fonctionnelle.

Il s'agit de neurotomies sélectives au niveau des troncs nerveux, et tout particulièrement du sciatique poplité interne, dans les mêmes indications que l'infiltration. Elle a l'avantage d'être sélective, respectant les faisceaux sensitifs, s'adressant aux seules branches destinées aux muscles que l'analyse clinique aura reconnus responsables de la gêne fonctionnelle, enfin dosée grâce aux électrostimulations per-opératoires permettant de repérer les fascicules nerveux dont la section est justifiée (24).

Plus rarement, on peut être amené à proposer des radicectomies sélectives postérieures au niveau des racines destinées au membre supérieur.

Cela concerne les rares cas de spasticité majeure fixant le membre supérieur en flexion-adduction-pronation, gênant les activités de la vie quotidienne.

5) Le traitement orthopédique.

L'appareillage (chaussures ou orthèses) ne traite pas la spasticité, mais en diminue l'expression, et en particulier les attitudes vicieuses.

La chirurgie orthopédique a deux objectifs dans la lutte contre la spasticité de l'hémiplégique :

- la correction d'attitudes vicieuses réductibles liées à cette spasticité,

- et le traitement d'attitudes vicieuses fixées.

Nous allons aborder ce traitement orthopédique dans le paragraphe suivant.

IV - LES TRAITEMENTS ORTHOPEDIQUES.

Ils s'inscrivent dans un ensemble de rééducation motrice, orthophonique, scolaire et professionnelle. L'orthopédiste doit donc s'intégrer dans l'équipe rééducative (12).

L'association de la rééducation, de l'appareillage orthopédique et de la chirurgie, ainsi que la coordination de ces trois procédés sont absolument indispensables pour obtenir un meilleur résultat fonctionnel.

1) Les moyens orthopédiques.

a) Les appareils plâtrés.

Ils ont deux indications principales :

- La correction d'attitudes vicieuses et de déformations débutantes.
- Le maintien post-opératoire.

La plupart des auteurs s'accordent à limiter l'utilisation de plâtres à visée correctrice à l'enfant de moins de quatre ans ; par exemple, à l'âge de trois ans, un plâtre refait tous les quinze jours peut permettre de corriger un equin débutant (12, 32).

L'appareil plâtré doit immobiliser les articulations sus et sous-jacentes.

Parfois le plâtre peut être utilisé en période pré-opératoire, pour permettre au malade de juger par avance du résultat, par exemple dans le cadre d'une arthrodèse du poignet.

b) L'appareillage orthopédique.

Il obéit à plusieurs impératifs :

- une bonne indication,
- une bonne réalisation,
- une exécution rapide,
- une indolence et une efficacité pour le jeune enfant, celui-ci devant tout d'abord être habitué à son appareil par un port progressif dans le temps.

Cet appareillage est particulièrement indiqué dans la rééducation du membre inférieur. Nous allons présenter ses buts et indications principaux.

- Prévention des attitudes vicieuses

Il s'agit d'enfants pour qui la spasticité est seule en cause, les pseudo-rétractions musculo-tendineuses n'ayant pas encore fait leur apparition.

Il peut s'agir de gouttières plastiques ou d'appareillages de maintien.

Généralement on n'impose pas à l'enfant un port permanent de jour et de nuit, l'appareillage de jour étant suffisant.

- Correction de l'attitude vicieuse

Lorsque la spasticité est difficile à vaincre et quand la pseudo-rétraction fait son apparition, l'appareillage peut diminuer l'attitude vicieuse. Le port est souvent douloureux, l'attitude obtenue est rarement normalisée, une surveillance stricte, radiologique en particulier, montre la valeur de la correction appareillage en place.

Une des indications principales est l'équin.

Si l'appareillage peut être efficace chez le très jeune enfant, il ne faut pas ensuite être trop confiant sur l'efficacité de celui-ci dans la prévention ou la correction d'une déformation.

- Aide à la réadaptation fonctionnelle

L'appareillage cherche soit à permettre une fonction impossible, soit à améliorer une fonction à moitié possible, soit enfin perfectionner une fonction possible mais incorrecte.

Une orthèse courte anti-équino est parfois utilisée chez l'enfant hémiparétique.

Au membre supérieur, l'orthèse est destinée à maintenir le poignet, la main et le pouce en position correcte et fonctionnelle.

- Le rachis

L'orthèse du rachis peut prendre la forme soit d'une ceinture, soit d'un corset réalisé après un moulage.

- Chaussures et semelles orthopédiques

Elles sont utilisées lors de déformations, d'inégalité de taille des deux pieds et de longueur des deux membres inférieurs. La chaussure orthopédique sur mesure est indispensable et doit être réalisée après moulage du pied en correction.

c) La chirurgie.

La chirurgie s'intègre dans l'ensemble de la rééducation. Son but est d'apporter au malade une amélioration irréalisable sans l'intervention, raccourcir les délais de rééducation, éviter les déformations ou leur aggravation. Elle est surtout fonctionnelle et parfois morphologique (12). La décision doit être précédée d'un bilan complet :

- orthopédique,
- neurologique,
- fonctionnel,

- intellectuel,
- caractériel,
- scolaire,
- social,
- familial,
- professionnel,

... afin de tenir compte de tous les handicaps.

- Particularités chez l'enfant hémiplégique.

* par rapport aux autres infirmes moteurs cérébraux, la proportion d'interventions chirurgicales et leur répartition sont tout à fait différentes.

La plupart des interventions chez l'hémiplégique se situent au niveau du pied, afin de corriger l'équin.

Les interventions au niveau de la hanche et du genou sont très rares, et infiniment moins fréquentes que chez les autres infirmes moteurs cérébraux. La raison est l'absence de station assise prolongée, car seul l'hémiplégique peut rapidement marcher.

L'hémiplégique est le seul infirme moteur cérébral pour qui des interventions au niveau du membre supérieur sont proposées.

* le fait que l'opéré soit un enfant infirme pose un certain nombre de problèmes supplémentaires :

- le niveau mental sera important à connaître en particulier dans le cadre d'une intervention sur la main.

- le comportement doit être évalué. Un enfant opposé à tout effort ou toute volonté de guérison est difficile à traiter.

- vis à vis du chirurgien et de la chirurgie, le tout-petit n'a aucune réaction pré-opératoire. A l'âge moyen il existe une réaction constante de crainte et parfois de refus de l'acte opératoire. A la période pubertaire, l'argument esthétique est un bon argument. A l'adolescence, une discussion s'engage sur les raisons, les modalités, les résultats de l'opération, et la durée de l'immobilisation. Ultérieurement, l'argument fonctionnel devient un argument majeur (12).
 - le milieu parental est important à connaître. Il faut savoir s'il rejette ou surprotège l'enfant, si une culpabilisation ou une mauvaise entente existent. La préparation des parents consistera à leur montrer la nécessité, l'inocuité et l'utilité de l'intervention, en pratiquant une chirurgie de "vérité", c'est à dire sans brosser un tableau trop optimiste.
 - enfin, l'âge de l'enfant est important, car la chirurgie ostéo-articulaire devra toujours être la dernière dans le temps.
- La chirurgie tendino-musculaire.
- * Les allongements, raccourcissements, tenodeses, aboutissent lors d'indications correctes à un résultat certain. Trois erreurs à éviter :
 - confondre pseudo-rétraction et exagération du réflexe d'étirement.
 - ne pas chercher la participation d'autres muscles, tous les muscles, en particulier au membre inférieur, étant bi-articulaires.
 - prendre pour une rétraction nécessitant un allongement une déformation articulaire, en particulier une rétraction capsulaire.

* les transplantations et les translocations.
elles sont utilisées pour remplacer un muscle inefficace. Il faut autant que possible utiliser un muscle agoniste. L'importance de la course musculaire est essentielle à connaître, car il est indispensable de remplacer un muscle long par un muscle long et un muscle court par un muscle court. La direction du muscle après transplantation doit être la plus proche possible de la direction initiale ; pour cela, le muscle doit être libéré sur une grande longueur.

- La chirurgie ostéo-articulaire.

C'est une chirurgie morphologique ou de stabilisation, sous forme d'ostéotomies, d'arthrodèses, d'arthrodèses-réssections. Elle est d'indication plus aisée et de résultat plus sûr.

Toutes les déformations ostéo-articulaires étant la conséquence au cours de la croissance d'un déséquilibre musculaire, donc d'une attitude vicieuse ou d'une rétraction musculaire, il faut associer à la chirurgie ostéo-articulaire la correction du trouble musculaire.

Il faut noter que toutes les interventions ne sont pas réalisables à tous les âges.

2) Les traitements orthopédiques du membre supérieur.

Deux possibilités existent : l'orthèse et la chirurgie.

La chirurgie est précédée par la rééducation et l'orthèse, elle doit donner au bras, à l'avant-bras et au poignet une mobilité au moins partielle pour permettre à la main de remplir son rôle qui est primordial.

Une étude minutieuse des sensibilités de la main hémiplegique doit être faite au préalable, ainsi qu'une mesure du niveau intellectuel, car une astérogénésie et un QI à moins de 60 rendent toute intervention inutile.

a) L'orthèse.

Elle est associée à la rééducation, et doit précéder et suivre la chirurgie.

Elle est destinée à maintenir le poignet et la main en attitude correcte, et à mettre le pouce en position de pince bidigitale.

Dans l'hémiplégie spastique, l'extension des doigts se faisant en flexion du poignet et leur fermeture en extension, il faut immobiliser la main en position indifférente, c'est à dire en rectitude par rapport à l'avant-bras ; le pouce étant dans la paume de la main, celle-ci doit être en inclinaison cubitale, le deuxième métatarsien continuant l'axe de l'avant-bras pour faciliter l'abduction du pouce et donc la pince.

Il existe une orthèse de jour ou orthèse fonctionnelle, et une orthèse de nuit, ou orthèse de maintien et de correction. L'orthèse de jour doit permettre la flexion totale des doigts et donc s'arrêter au pli de flexion palmaire. L'orthèse de nuit maintient la main en rectitude et en inclinaison cubitale, pouce en abduction, doigts en extension, grâce à une gouttière antérieure dépassant l'extrémité des doigts.

b) Chirurgie de l'épaule, du bras et du coude.

- pour l'épaule et le bras, une ostéotomie de dérotation est très exceptionnellement effectuée.
- aucune intervention n'est pratiquée au niveau du coude de l'enfant hémiplégique.

c) chirurgie de l'avant-bras, du poignet, de la main, des doigts.

- Avant-bras.
Une désinsertion de l'insertion distale du rond pronateur est parfois effectuée : elle donne une supination passive.
- Poignet et main (12).

La chirurgie vise à réduire la flexion du poignet, donc à rétablir l'équilibre en diminuant l'action des fléchisseurs et en augmentant l'action des extenseurs. Plusieurs possibilités existent :

- * le rond pronateur peut être transplanté sur la face antérieure du poignet par voie inter-osseuse, améliorant ainsi l'extension du poignet.
- * le rond pronateur et le cubital antérieur sont transplantés sur le premier radial (intervention de KEATS).
- * le cubital antérieur est transplanté sur le cubital postérieur et le rond pronateur sur le premier radial (intervention de GREEN).
- * transplantation du cubital antérieur sur le bord externe du radius (intervention de STEINDLER).
- * puis, lorsque la déformation osseuse est trop importante une arthrodèse du poignet est effectuée.

- Doigts (12).

La chirurgie s'oppose à la flexion des doigts.

- * une transplantation du cubital antérieur ou du premier radial sur l'extenseur commun des doigts renforce l'action de celui-ci (intervention de GOLDNER).
- * le cubital antérieur et le grand palmaire peuvent être transplantés sur l'extenseur commun (intervention de JUDET).

- Pouce (12).

- * il est situé en permanence dans la paume de la main, gênant la préhension et rendant les mouvements de pince impossibles.

On réalise alors une désinsertion proximale de sur les os du carpe (trapeze, trapezoïde, grand os) et de

sur les deuxième et troisième métacarpiens de l'adducteur, de l'opposant, du court adducteur, du court fléchisseur et du premier inter-osseux dorsal (JUDET) et on réalise une transplantation du grand palmaire sur le long abducteur et le court extenseur du pouce (GOLDNER).

- * parfois le pouce est instable ou il se produit une sub-luxation postérieure de la première phalange sur le premier métacarpien, rendant toute pince stable impossible : on réalise alors une arthrodèse métacarpo-phalangienne qui par simple ablation du cartilage articulaire et fixation par broche, rend au pouce de l'hémiplégique sa stabilité.

d) Résultats.

Selon les auteurs, 3 à 10 % des hémiplégiques seraient opérés au niveau du membre supérieur. Seul les enfants hémiplégiques parmi tous les infirmes moteurs cérébraux sont concernés par cette chirurgie.

Elle s'adresse surtout à l'enfant de 8-10 ans, sans retard mental majeur et indemne de trouble stéréognosique, après avoir épuisé les ressources de la rééducation et de l'orthèse. Elle se limite en général à une chirurgie de l'avant-bras, du poignet, des doigts et du pouce.

Dans les travaux effectués par CAHUZAC (12), on retrouve 43 % de membres supérieurs utiles ou sub-normaux avec la rééducation seule, et 60 % lors de l'association rééducation-chirurgie. Le pourcentage de membres supérieurs inutiles passe de 40 à 12 %.

3) Les traitements orthopédiques du membre inférieur.

Contrairement au membre supérieur, la chirurgie est le traitement essentiel des troubles orthopédiques du membre inférieur. Les indications peuvent être posées sans condition de sensibilité, et fort peu de niveau mental.

a) Les appareils plâtrés.

- vers l'âge de 2-3 ans, un plâtre peut être confectionné au niveau du pied et de la jambe, afin de corriger un équin débutant. Le pied doit être immobilisé en talus, le plâtre arrivant jusqu'au creux poplité. L'appareil plâtré doit être refait tous les quinze jours.
- la principale indication de l'appareil plâtré est malgré tout l'immobilisation post-opératoire :

- * après les rares interventions sur la hanche et le genou de l'hémiplégique (plâtre pelvi ou cruro-pédieux durant six semaines à trois mois).
- * botte plâtrée dans la chirurgie du pied durant quelques semaines.
- * marche sous plâtre durant trois mois après arthrodèse du pied.

b) L'appareillage orthopédique.

- un appareil anti-équin fixé sur la chaussure par un tourillon, type appareil de FERLSTEIN (12, 41) peut être proposé. Il maintient le pied à angle droit. Il est indiqué chez le jeune enfant et son utilisation peut être aidée par une alcoolisation des jumeaux. Selon certains auteurs il n'empêcherait pas la survenue de l'équin et ne devrait pas être utilisé trop longtemps (8, 32). Cet appareillage nécessite une acceptation totale de la part de l'enfant, souvent difficile à obtenir.
- l'appareillage précédent est utilisé lorsque l'enfant "pointe" à la marche. Par contre, s'il peut poser le talon au sol et s'il marche beaucoup, il est préférable de lui prescrire une gouttière à porter durant la nuit, et lui permettre de marcher avec une bonne attitude sans appareil.
- les chaussures.

Elles comportent souvent une semelle anti-dérapiante. On peut leur adjoindre une bride en "T" anti-valgus ou anti-varus.

c) Chirurgie de la hanche.

Les deux problèmes principaux au niveau de la hanche sont la mise en charge de l'articulation et l'équilibre musculaire. La mise en charge est précoce chez l'hémiplégique par rapport aux autres infirmes moteurs cérébraux. Ainsi, la pathologie est rarement sévère, expliquant le fait que l'enfant hémiplégique est de tous les infirmes moteurs cérébraux celui qui est le moins opéré au niveau de la hanche (14/611 d'après une statistique de CAHUZAC (12)).

- Chirurgie de l'adduction de hanche.

Elle peut être précédée par le port d'un appareil nocturne d'abduction ou une alcoolisation des adducteurs à leur point moteur.

Le meilleur résultat est obtenu en réalisant une tenotomie des adducteurs (GREEN, KEATS). MATSUO et coll, BLECK (8) considèrent qu'une neurectomie de la branche antérieure du nerf obturateur ne doit pas être combinée à la tenotomie, sous peine d'observer une hyperabduction de hanche à la marche.

- Chirurgie de la rotation interne de hanche.

Plusieurs interventions peuvent être proposées.

* une ostéotomie fémorale de rotation réalisée plutôt au niveau supra-condylien que sous-trochanterien.

* une désinsertion des muscles adducteurs et flechisseurs de hanche.

* une transplantation du tenseur du fascia lata sur la partie postérieure de l'aile iliaque.

- Une chirurgie de la flexion de hanche ne se justifie pas chez l'hémiplégique.

- La pathologie de hanche de l'hémiplégique étant en général mineure aucun traitement osseux type ostéomie sous-trochantérienne de varisation-dérotation accompagnée de mise en place d'une butée n'est nécessaire pour éviter une luxation. (47 % de hanches normales et 53 % de dysplasies mineures chez l'hémiplégique).

d) Chirurgie du genou.

L'hémiplégique est , de tous les infirmes moteurs cérébraux, celui qui a le moins d'opérations au niveau du genou. (1,5 % des hémiplégiques d'après CAHUZAC (12)).

Il n'existe quasiment jamais de flexum du genou à opérer chez l'hémiplégique.

Le genu recurvatum est en général secondaire à un equin : il est alors traité par allongement du tendon d'Achille.

e) Chirurgie du pied.

Le nombre élevé des interventions effectuées au niveau du pied par rapport à celles réalisées au niveau de la hanche et du genou est une preuve de la très grande fréquence des attitudes vicieuses et des déformations du pied. L'hémiplégique est, de tous les infirmes moteurs cérébraux celui qui subit le plus une opération au niveau du pied. Selon CAHUZAC (12), près d'1/3 des hémiplégiques auraient une intervention chirurgicale au niveau du pied, la chirurgie du pied représentant 90 % des interventions chirurgicales de l'hémiplégique.

- Chirurgie de l'équin.

Lorsque l'équin est au stade dynamique, c'est à dire chez l'enfant très jeune, on peut faire porter une orthèse courte maintenant le pied à angle droit en faisant précéder ou non cette utilisation d'une alcoolisation du triceps. Mais selon BLECK et CAHUZAC (8, 12) cette orthèse n'aurait fait la preuve de son efficacité ni dans l'amélioration de la marche, ni dans la prévention de survenue d'un equin fixe.

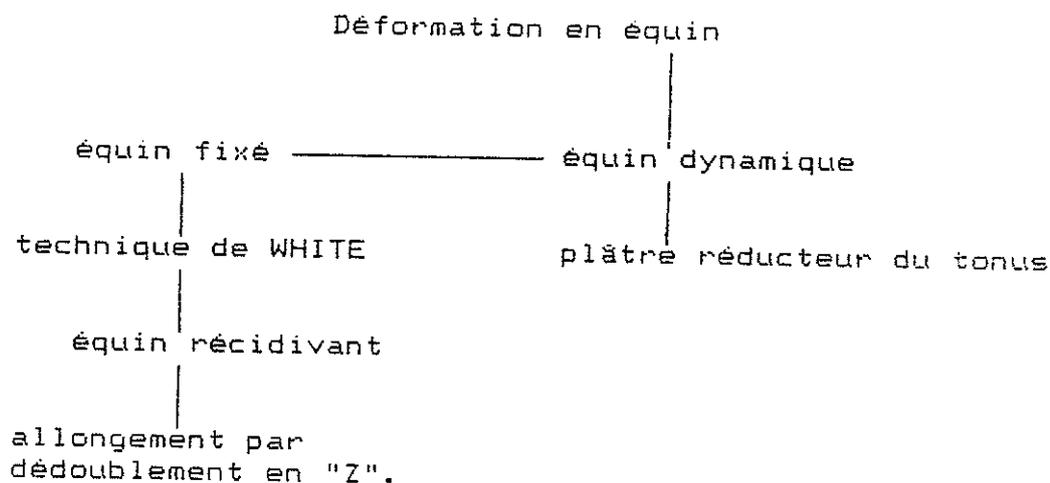
Chez l'enfant plus âgé, ou en cas de récurrence rapide de l'équin après utilisation de l'orthèse on peut proposer une neurectomie des nerfs destinés au triceps ou des deux branches du sciatique poplité interne destinées aux jumeaux.

La cure chirurgicale de l'équin est la thérapeutique essentielle. Elle est proposée au stade d'équin fixé, quand la marche se fait en permanence sur la pointe du pied, ou lorsque le pas débute par un contact au sol avec la pointe du pied, le talon venant ensuite frapper le sol. Pas moins de 12 types d'interventions chirurgicales ont été proposées. Nous en retiendrons deux :

- * l'allongement par dédoublement en "Z" du tendon d'Achille est souvent utilisé. Il donne un taux très raisonnable de récurrences de l'équin, mais un nombre important de déformations calcanéennes, virtuellement irréversibles. Cette technique sera donc une technique de dernière intention, chez le sujet plus âgé victime d'un équin récidivant (32, 12).
- * l'allongement par la technique de WHITE (32) semble être l'intervention à réaliser en première intention. Deux ténotomies transversales partielles du tendon d'Achille sont réalisées à l'aide d'une sonde cannelée, une proximale à la limite des fibres musculaires, l'autre distale à l'insertion calcanéenne. La section proximale s'effectue en arrière, la section distale en avant. Puis le pied est porté en talus et les deux parties du tendon glissent latéralement produisant un allongement. Une botte plâtrée de marche la cheville étant en position neutre, est nécessaire durant quatre semaines. La marche serait, selon les parents des enfants opérés améliorée dans plus de 80 % des cas.
Il existe un taux plus grand de récurrences que précédemment, mais la déformation calcanéenne est totalement évitée. L'équin récidivant serait alors

facile à traiter en raison de la petite taille des cicatrices.

GRAHAM et coll (32) proposent le schéma thérapeutique suivant :



- * après l'âge de 10 ans, des déformations osseuses apparaissent nécessitant parfois une double arthrodèse sous-astragaliennne et médiotarsienne (DUCROQUET-LAUNAY) avec résection osseuse (OMBREDANNE). (12).

- Chirurgie du pied varus.

Le pied varus est secondaire à la spasticité ou à la pseudo-rétraction du jambier postérieur.

- * il est possible de pratiquer un déroutage du jambier postérieur, mis à la face interne de la malleole tibiale, le tendon luxé étant recouvert d'un lambeau ou tunnel fibreux (intervention de BAKER) (12).
- * GREEN et coll (8) ont introduit une méthode de transfert de la moitié latérale du tendon du jambier postérieur sur le tendon du court péronier. D'excellents résultats sont rapportés.
- * ROOT et coll (62) rapportent des résultats équivalents en transférant le tendon du jambier postérieur à travers la membrane inter-osseuse, sur la portion dorso-latérale de l'os cuneiforme.

- Chirurgie du pied valgus.

- * un allongement du tendon d'Achille peut corriger à la fois l'équin et le valgus.
- * on peut procéder à un allongement des tendons des péroniers (TACHDJAN) (12) que l'on associe à toute arthrodèse. Il s'agit d'une double arthrodèse par remise en selle de l'astragale sur le calcaneum et fixation par vis (imaginé par JUDET) (12), et réalisation d'une arthrodèse sous-astagalienne extra-articulaire (GRICE) (12).
- * après l'âge de 10 ans on peut aussi effectuer une ostéotomie calcanéenne de varisation.

4) Les traitements orthopédiques des déformations rachidiennes.

Nous avons déjà vu que la scoliose est la principale déformation rachidienne présentée par l'hémiplégique, qu'elle est peu fréquente, mais peut s'aggraver à la puberté. La kinésithérapie est le premier volet du traitement puis l'on passe aux traitements orthopédiques.

a) L'appareillage.

Un corset plâtré est confectionné après une courte période d'extension continue et de traction progressivement croissante. Il sera relayé par un corset amovible en cuir aéré ou en plexidur, à armature métallique ; le type en est le corset de MILWAUKEE (6). Il obtient d'excellents résultats à condition d'être porté en permanence, jours et nuits. Il est proposé aux scolioses de plus de 30°.

b) La chirurgie.

Elle est toujours encadrée de phases de kinésithérapie, et précédée d'une courte période de traction-extension qui aboutit à une réduction partielle des indices.

Il s'agit d'une volumineuse greffe osseuse par avivement des arcs postérieurs, aboutissant à autant d'arthrodèses. Cette série de greffes est associée à une contention par un matériel qui aide au redressement et constitue un tuteur rigoureux (44).

On peut utiliser une ostéosynthèse postérieure par matériel de HARRINGTON (48).

On peut utiliser une ostéosynthèse postérieure par matériel de COTREL-DUBOUSSET (tiges rigides implantées sur les lames des vertèbres avec de multiples appuis le long de la déformation) (44, 48).

On peut associer une ostéosynthèse antérieure et postérieure, mais les complications seraient plus fréquentes (48).

Un corset plâtré post-opératoire est indispensable pour consolider la fusion osseuse.

Ces interventions sont réservées aux adolescents approchant de la fin de leur croissance, s'adressent aux scolioses de plus de 40°, en voie d'aggravation, voire douloureuses : elles donneraient des résultats encourageants chez l'infirme moteur cérébral (44, 48).

5) Le traitement orthopédique de l'inégalité de longueur des membres inférieurs.

Les troubles de croissance du membre supérieur et du membre inférieur sont fréquents dans l'hémiplégie cérébrale infantile. L'inégalité excède rarement 30 millimètres.

L'inégalité a d'autant plus de valeur qu'elle retentit sur l'équilibre du bassin : si le raccourcissement d'un membre inférieur possède une valeur intrinsèque, il intervient surtout en pratique par ses répercussions sur l'alignement pelvi-

rachidien. La correction s'impose dès qu'un retentissement pelvi-rachidien a été noté ; elle se fonde sur l'appréciation de ce décalage (6).

- quand la rééquilibration est restreinte, elle peut consister en une talonnette qui rehausse l'arrière-pied. Mais, dès qu'elle s'accroît nettement, il devient nécessaire de rehausser l'ensemble de la chaussure tout en conservant le relèvement prééminent du talon.
- dans les très rares cas où l'inégalité dépasse 30 millimètres, elle entraîne une instabilité de la cheville qui gêne considérablement la démarche. Des chaussures montantes sont alors justifiées en permanence.
- les grandes inégalités de longueur de 4-5 centimètres nécessitant des ostéotomies d'allongement ou de raccourcissement ou des épiphysiodèses du membre inférieur sain ne sont pas rencontrées dans l'hémiplégie cérébrale infantile.

V - ORIENTATION SCOLAIRE ET CHOIX PROFESSIONNEL.

1) Généralités.

Il est communément admis que la période de vie de l'enfant hémiplégique de 0 à 3 ans 1/2 est utilisée au dépistage, au diagnostic et à la rééducation de l'affection (17). Une fois cette période passée vont se poser les problèmes de la scolarisation de l'enfant dans une structure adéquate, de la durée de la scolarité, et enfin de l'orientation professionnelle et de l'apprentissage d'un métier.

L'affection comportant de nombreux degrés, il est uniquement possible de citer les différentes modalités d'orientation, et de donner des résultats globaux.

2) La scolarité.

La scolarité de l'enfant hémiparétique, avec ou sans autres handicaps associés a besoin d'être faite dans un milieu qui puisse être adapté au handicapé et qui puisse le comprendre (17).

a) Facteurs d'adaptation scolaire.

Les conditions de la scolarité sont fonction de plusieurs variables (5) :

- l'indépendance locomotrice et psychomotrice du petit hémiparétique.
- le niveau intellectuel, une évaluation du quotient de développement puis du quotient intellectuel étant un préalable nécessaire.
- les handicaps associés en particulier la comitialité chez l'enfant hémiparétique.
- les exigences de la rééducation.
- le coefficient d'adaptabilité au monde des enfants normaux (une enquête aurait montré que 78 % des enfants étaient bien acceptés par leurs camarades, 18 % moyennement acceptés, 2 % rejetés).

b) Scolarisation normale.

Elle est envisageable lorsque le handicap est mineur, mais peut être aussi envisagée chez l'hémiparétique ayant un trouble moteur évident mais sans retard mental associé. L'école de quartier représente alors le premier lieu d'une intégration sociale normale (67).

Il faut pour cela la compréhension non seulement des enseignants et des camarades du handicapé, mais aussi celle des

parents des autres enfants qui doivent tolérer auprès de leur fils ou de leur fille la présence du petit hémiplégique.

L'intégration scolaire et la poursuite des études dépendent aussi dans une large mesure de l'information réciproque que peuvent se communiquer les médecins, les enseignants, les rééducateurs et les parents (5).

Il est nécessaire par la suite de se demander jusqu'à quel niveau l'on doit pousser les acquisitions scolaires du jeune hémiplégique. Un enfant d'intelligence supérieure est tout à fait capable d'atteindre le niveau du baccalauréat et même de le dépasser. Cependant, même dans les cas les plus favorables ces succès ne se concrétisent pas toujours par des insertions professionnelles satisfaisantes. Aussi est-il prudent, avant de laisser le sujet s'engager dans de longues études, d'envisager avec soin ses perspectives d'avenir professionnel et d'agir avec la plus extrême prudence (5).

Pour les enfants d'intelligence moyenne ayant suivi un enseignement élémentaire satisfaisant et un premier cycle correct, il est plus facile, à l'issue de la troisième, d'entrevoir des solutions professionnelles concrètes débouchant sur un emploi normal ou protégé.

c) Scolarité intermédiaire.

Un certain nombre d'enfants hémiplegiques peuvent présenter un retard d'acquisition scolaire sans déficit intellectuel, d'autres présenter un retard dû à une insuffisance légère du niveau mental.

Ces enfants pourront éventuellement bénéficier, dans le premier cas de classes d'adaptation, dans le second de classes de perfectionnement, qui sont des classes adaptées avec des effectifs réduits et une vitesse d'acquisition plus lente. Ces classes spécialisées peuvent exister au sein d'un établissement normal.

d) Scolarité spécialisée.

Elle est proposée aux enfants hémiplésiques dont l'adaptation en milieu scolaire normal s'est soldée par un échec. Cette inadaptation peut être imputable aux parents, aux enseignants, aux enfants eux-mêmes (5).

Elle est proposée d'emblée aux enfants hémiplésiques présentant un retard intellectuel certain, avec ou sans handicaps associés.

Il serait souhaitable que la préscolarité débute au même âge que pour les enfants normaux.

Au niveau de l'école maternelle, il existe des sections d'adaptation de trois sortes :

- pour handicapés physiques.
- pour les enfants présentant des difficultés de développement.
- pour les enfants présentant des difficultés relationnelles.

Les écoles maternelles pour infirmes moteurs cérébraux ont plusieurs buts :

- formation de la personnalité à travers une éducation affective et sociale.
- développement des capacités d'apprentissage par un exercice approprié de la perception, de la mémoire, du langage, de l'intelligence.

L'enfant pourra ensuite être confié à des établissements spécialisés. Il s'agit d'I.M.E. (Institut Medico-Educatif) spécialisés dans la prise en charge d'enfants déficients essentiellement sur le plan moteur. Il s'agit d'I.M.F. (Institut Medico-Pédagogique) spécialisés dans la prise en charge d'enfants présentant des troubles neuro-psychiatriques accompagnés de déficiences intellectuelles. Deux écueils sont à éviter : la séparation trop précoce du milieu familial, et l'éloignement trop important du lieu de résidence des parents (56).

Puis à l'âge de 15 ans environ l'enfant pourra être orienté vers un Institut Médico-Professionnel (I.M.Pro), qui s'adresse aux enfants d'un niveau mental et scolaire leur interdisant la préparation d'un C.A.F. mais dont la motilité, malgré le handicap, leur permettra d'exercer un métier (12).

3) Perspectives professionnelles et sociales.

Nous passerons rapidement sur les perspectives professionnelles de l'hémiplégique ayant suivi une scolarité normale ou sub-normale : il exercera un emploi en fonction de la spécialité étudiée, ou trouvera un métier correspondant au C.A.F. ou au B.E.F. obtenu.

Les hémiplégiques admis dans un centre spécialisé subissent une orientation progressive étalée sur plusieurs années qui leur permettra d'exercer une activité en rapport avec leur handicap (56).

a) La période de bilan.

La première année dans un Institut Médico-Professionnel est souvent tournée vers un objectif unique : faire le bilan des possibilités et des acquisitions, un "état des lieux" en quelque sorte. En parallèle, l'adolescent suivra un enseignement général et une classe d'éducation gestuelle.

- le bilan professionnel prend en compte plusieurs éléments :

- * le geste, vu dans son aspect analytique (préhension des deux mains, précision, force, coordination bimanuelle), ainsi que l'aptitude gestuelle outil en main :
- * la recherche de troubles associés (troubles stéréognosiques, troubles de l'attention, de la concentration).

- * les motivations et le comportement.
- * les capacités intellectuelles appliquées à l'activité professionnelle.

- le bilan scolaire tient compte de l'âge du sujet et du passé scolaire annoncé. Il est fondé sur l'utilisation de tests d'aptitude scolaire et sur la rédaction de textes libres permettant d'apprécier le niveau du langage écrit, la syntaxe, le vocabulaire, l'orthographe. Ces tests sont accompagnés d'une observation de longue durée, un trimestre en général.
- le bilan d'ergothérapie apprécie la qualité du geste, la station debout, le déplacement, les fonctions supérieures appliquées à l'apprentissage professionnel.
- le bilan d'autonomie apprécie les actes de la vie quotidienne, les capacités d'initiative et d'organisation.

b) L'orientation et l'apprentissage.

Des techniques d'apprentissage adaptées, et un développement maximal des possibilités de travail sont mis en place et recherchés.

Les activités peuvent être :

- de nature artisanale
- d'expression artistique
- productives et répétitives
- pré-professionnelles

Au terme de l'apprentissage plusieurs cas peuvent se présenter (56) :

- le sujet n'a pu dépasser le stade des techniques éducatives, la seule orientation possible sera une structure d'hébergement type foyer ou Maison d'Accueil

Spécialisée (M.A.S.) où des activités occupationnelles sont proposées.

- le sujet est capable de réaliser des opérations simples (tâches nécessitant un ou plusieurs temps de réalisation se succédant en une suite logique, n'utilisant qu'un support pour réaliser une seule tâche.

Un Centre d'Aide par le Travail (C.A.T.) avec des travaux répétitifs simples pourra être proposé.

- le sujet peut réaliser des opérations combinées (utilisation successive de plusieurs machines pour une réalisation unique)

Un C.A.T. avec fabrication propre, ou un atelier protégé si les rendements sont suffisants pourront être proposés.

- dans les quelques cas où des opérations complexes sont possibles (travail à partir d'un schéma), et si le niveau scolaire permet d'envisager un C.A.F., on proposera une réorientation vers un centre de formation professionnelle, voire un placement direct en milieu ouvert.

3) Résultats globaux.

Une étude de CAHUZAC (12) sur la scolarité des enfants hémiplegiques apporte les résultats suivants, sur 66 individus :

- 06 ont obtenu un CAP
- 20 un BEP
- 06 un BEPC
- 06 ont obtenu le baccalauréat
- 05 ont fait des études supérieures.

Donc il reste 23 individus travaillant dans un C.A.T., en atelier protégé, ou orientés vers une structure d'hébergement.

Globalement, 50 à 70 % des hémiplegiques obtiennent un emploi normal et stable.

L'hémiplegique serait indépendant dans plus de 90 % des cas.

Il se marierait une fois sur dix.

CONCLUSION

Malgré la compréhension récente de certains phénomènes étiopathogéniques à l'origine de l'affection, l'hémiplégie cérébrale infantile est une affection non maîtrisée actuellement.

Ainsi, par rapport aux autres infirmités motrices cérébrales dont la prévalence est fluctuante, celle de l'hémiplégie cérébrale infantile reste stable. Il est probable qu'une légère diminution due aux progrès de l'obstétrique moderne a été compensée par l'amélioration de la prise en charge néonatale d'enfants à risque, gardés en vie mais non indemnes d'affections neurologiques.

Cependant, les deux éléments mentionnés ci-dessus sont de faible importance quantitative, et le fait que cette affection soit mal appréhendée et jugulée semble dû à deux particularités :

- Son origine multifactorielle,
- L'importance des événements et étiologies prénataux.

Les examens paracliniques actuellement disponibles ne permettent pas, dans la plupart des cas, de cerner l'étiologie exacte. Une amélioration et une vulgarisation du diagnostic antenatal pourraient permettre une avancée notable dans la compréhension de l'hémiplégie cérébrale infantile.

Ces examens para-cliniques sont par contre très utiles pour la prise en charge du petit hémiplegique. Ils favorisent un diagnostic ou à défaut une suspicion précoce, ils permettent souvent de prévoir les complications futures et leur importance. Lorsque l'on sait que certains petits hémiplegiques ont plus

tendance à accumuler les handicaps qu'à présenter un handicap isolé, la valeur de ces investigations est encore renforcée.

Le but essentiel du clinicien semble donc préventif.

D'une part vis à vis des nombreux facteurs de risque associés à l'hémiplégie cérébrale infantile. D'autre part, une fois l'affection constatée, prévenir les complications intercurrentes dont peut être victime l'enfant.

Toutes les mesures thérapeutiques doivent avoir comme finalité l'adaptation sociale et professionnelle de l'individu, car le handicap sera d'autant plus minoré que sa tolérance sera satisfaisante.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - AMIEL-TISON (C) :
Evaluation neurologique du nouveau-ne à bas risque dans les premières heures de la vie.
Ann. Pédiatr. 1985 ; 32 (1) : p 9-18.
- 2 - AMIEL-TISON (C) :
Le devenir des enfants nés en présentation du siège.
Gazette Médicale. 1984 ; 91 (37) : p 51-5.
- 3 - AMIEL-TISON (C), GRENIER (A) :
Evaluation neurologique du nouveau-né et du nourrisson.
Editions MASSON 1980.
- 4 - BARABAS (G), TAFT (L.T.) :
The early signs and differential diagnosis of cerebral palsy.
Pediatr. Ann. 1986 ; 15 (3) : p 203, 205-14.
- 5 - BEIS (J) :
Scolarité des infirmes moteurs cérébraux et ses problèmes.
Réadaptation 1970 ; (166-167) : p 80-9
- 6 - BENSACHEL (H) :
Orthopédie Pédiatrique 3ème édition.
Editions MASSON 1989.
- 7 - BLAIR (E), STANLEY (F.J.) :
Intrapartum asphyxia : a rare cause of cerebral palsy.
J. Pediatr. 1988 ; 112 (4) : p 515-9.
- 8 - BLECK (E.E.) :
Management of the lower extremities in children who have cerebral palsy.
J. Bone Joint Surg. 1990 ; 72 (1) : p 140-4.
- 9 - BREMOND (M), SAUVAGE (D), LEDDET (I), LAUGIER (J) :
Devenir à cinq ans et demi, des enfants prématures pesant moins de 1500 grammes à la naissance. Aspects médico-psychologiques et sociaux.
Ann. Pédiatr. 1988 ; 39 (9) : p 659-61.
- 10 - BROWN (J.K.), VAN RENSBURG (F), WALSH (G), LAKIE (M), WRIGHT (G.W.) :
A neurological study of hand function of hemiplegic children.
Dev. Med. Child. Neurol. 1987 ; 29 (3) : p 287-304.
- 11 - CADIER (L), CALABET (A), MONNERIE (J.L.), DIARD (F) :
Echographie encéphalique transfontanelle.
Ann. Pédiatr. 1983 ; 30 (3) : p 167-73.
- 12 - CAHUZAC (M) :
L'enfant infirme moteur d'origine cérébrale.
Editions MASSON 1977.

- 13 - CAMBIER (J), DEHEN (H), POIRIER (J), RIBADEAU DUMAS (J.L.) :
Propédeutique neurologique 2ème édition.
Editions MASSON 1982.
- 14 - CAMBIER (J), MASSON (M), DEHEN (H) :
Neurologie 5ème édition.
Editions MASSON 1985.
- 15 - CLAEYS (V), DEONNA (T), CHRZANOWSKI (R) :
Congenital hemiparesis : the spectrum of lesions.
Helv. Paediatr. Acta. 1983 ; 38 (5-6) : p 439-55.
- 16 - CLAVERIE (P), NICHIL (J), ALEXANDRE (F), CAHUZAC (M),
OUSSET (A) :
Le nourrisson infirme moteur cérébral. Dépistage et traitement
à partir du 4ème mois.
Rev. Méd. TOULOUSE 1970 ; 6 : p 39-55.
- 17 - CLAVERIE (P) : Rééducation, scolarisation et insertion de
l'infirme moteur cérébral.
Réadaptation 1980 ; (267) : p 21-9.
- 18 - COHEN (M.E.), DUFFNER (P.K.) :
Prognostic indicators in hemiparetic cerebral palsy.
Ann. Neurol. 1981 ; 2 (4) : p 353-7.
- 19 - CORDIER (M.D.), FAURE (C) :
L'échographie transfontanellaire.
Gazette Médicale 1984 ; 91 (29) : p 69-72.
- 20 - DEHEN (H), DORDAIN (G) :
Neuropharmacologie clinique : le médicament en Neurologie.
Editions DOIN 1989.
- 21 - DONGMO (L), LARMANDE (P) :
Les accidents ischémiques cérébraux de l'enfant.
Concours Médical 1988 ; 110 (36) : p 3244-50.
- 22 - DOZ (F), MUSSET (D), LABRUNE (M), ROSET (F), IMBERT (M.C.),
MAGNY (J.F.) :
Echographie transfontanellaire : corrélations aux données
anatomopathologiques.
Arch. Fr. Pédiatr. 1987 ; 44 (1) : p 9-12.
- 23 - DREYFUS-BRISAC (C), FESCHANSKI (N), RADVANYI (M.F.),
CUKIER-HEMEURY (F), MONOD (N) :
Convulsions du nouveau-né. Aspects clinique, électrographique,
étiopathogénique et pronostique.
Rev. Electroenceph. Neurophysiol. Clin. 1981 ; 11 (3-4) :
p 367-78.
- 24 - EYSSETTE (M) :
La spasticité de l'hémiplégique. les moyens thérapeutiques.
Concours Medical 1989 ; 111 (37) : p 3291-7.
- 25 - FELDKAMP (M), SCHUKNECHT (C), EISENKOLB (T) :
Accompanying symptoms in infantile spastic hemiplegia.
Z. Orthop. 1985 ; 123 (3) : p 300-5.

- 26 - FILIPEK (P.A.), KRISHNAMOORTHY (K.S.), DAVIS (K.R.),
KUEHNLE (K) :
Focal cerebral infarction in the newborn : a distinct entity.
Pediatr. Neurol. 1987 ; 3 (3) : p 141-7.
- 27 - FORD (L.M.) :
Neurologic status and intracranial hemorrhage in very
low-birth-weight preterm infants.
Am. J. Dis. Child. 1989 ; 143 : p 1186-90.
- 28 - GEIRSSON (R.T.) :
Birth trauma and brain damage.
Baillieres Clin. Obstet. Gynaecol 1988 ; 2 (1) : p 195-212
- 29 - GOODMAN (R) :
Hemispherectomy and its alternatives in the treatment of
intractable epilepsy in patients with infantile hemiplegia.
Dev. Med. Child. Neurol. 1986 ; 28 (2) : p 251-8.
- 30 - GOTTRAND (F), GOTTRAND-DELANNOY (L), VALLEE (L), HURTEVENT
(J.F.), NUYTS (J.F.) :
Exploration de l'hémiplégie congénitale. Intérêt de la
tomodensitométrie cérébrale et des potentiels évoqués
somesthésiques.
Rev. Electroencephalog. Neurophysiol. Clin. 1987 ; 17 (1) :
p 59-69.
- 31 - GOUTIERES (F), CHALLAMEL (M.J.), AICARDI (J), GILLY (R) :
Les hémiplégies congénitales. Sémiologie, étiologie et pronostic
Arch. Fr. Pédiatr. 1972 ; 29 (8) : p 839-51.
- 32 - GRAHAM (H.K.), FIXSEN (J.A.) :
Lengthening of the calcaneal tendon in spastic hemiplegia by the
White slide technic.
J. BONE. Joint. Surg. 1988 ; 70 (3) : p 472-5.
- 33 - GRENIER (A) :
Diagnostic précoce de l'infirmité motrice cérébrale... Pour
quoi faire ?
Ann. Pédiatr. 1982 ; 29 (7) : p 509-14.
- 34 - GRENIER (A) :
Infirmité motrice cérébrale à 1 an. Proposition d'évaluation des
troubles moteurs.
Ann. Pédiatr. 1985 ; 32 (1) : p 47-51.
- 35 - HARRIS (S.R.) :
Early diagnosis of spastic diplegia, spastic hemiplegia, and
quadriplegia.
Am. J. Dis. Child 1989 ; 143 (11) : p 1356-60.
- 36 - HELD (J.P.), DIZIEN (O) :
Rééducation de l'hémiplégie.
Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Rééducation Tome 4.
- 37 - KALIFA (G) :
Echographie pédiatrique 2ème édition.
Editions VIGOT 1986.

- 38 - KOTLAREK (F), RODEWIG (R), BRULL (D) :
Computed tomographic findings in congenital hemiparesis in
childhood and their relation to etiology and prognosis.
Neuropediatrics 1981 ; 12 : p 101-9.
- 39 - LARROCHE (J.C.), AMIEL (C) :
Thrombose de l'artère sylvienne à la période neonatale. Etude
anatomique et discussion pathogénique des hémipariés dites
congénitales.
Arch. Fr. Pédiatr. 1966 ; 23 (3) : p 257-74.
- 40 - LAUNAY (C), BOREL-MAISONNY (S) :
Les troubles du langage et de la parole chez l'enfant.
2ème édition.
Editions MASSON 1975.
- 41 - LE METAYER (M) :
Kinésithérapie des infirmes moteurs cérébraux.
Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Rééducation Tome 4.
- 42 - LEVINE (S), HUTTENLOCHER (P), BANICH (M.T.), DUDA (E) :
Factors affecting cognitive functioning of hemiplegic children.
Dev. Med. Child. Neurol. 1987 ; 29 (1) : p 27-35.
- 43 - LYON (G), EVRARD (P) :
Neuropédiatrie.
Editions MASSON 1987.
- 44 - MAZEL (C), SAILLANT (G), ROY-CAMILLE (R) :
Scolioses de l'adulte.
Gazette Médicale 1986 ; 93 (38) : p 59-71.
- 45 - MICHAELIS (R), ROOSCHUZ (B), DOPFER (R) :
Prenatal origin of congenital spastic hemiparesis.
Early Hum. Dev. 1980 ; 4 : 243-55.
- 46 - MOLTENI (B), OLEARI (G), FEDRIZZI (E), BRACCHI (M) :
Relation between C.T. patterns, clinical findings and etiological
factors in children born at term affected by congenital
hemiparesis.
Neuropediatrics 1987 ; 18 (2) : p 75-80.
- 47 - MOUTARD (M.L.) :
Elements de gravité d'une épilepsie de l'enfant.
Gazette Médicale 1988 ; 95 (21) : p 59-64.
- 48 - M'RABET (A), DUBOUSSET (J) :
Traitement des déformations rachidiennes chez l'infirmes moteur
cérébral.
Rev. Chir. Orthop. 1988 ; 74 (7) : p 647-58.
- 49 - NACYE (R.L.) :
Origins of cerebral palsy.
Am. J. Dis. Child. 1989 ; 143 : p 1154-61.

- 50 - NASH (J), NEILSON (P.D.), O'DWYER (N.J.) :
Reducing spasticity to control muscle contracture of children
with cerebral palsy.
Dev. Med. Child. Neurol. 1989 ; 31 (4) : p 471-80.
- 51 - PARAIN (D) :
L'épilepsie infantile.
Concours Médical 1989 ; 111 (4) : p 276-81.
- 52 - FERELMAN (R), AMIEL-TISON (C), DESBOIS (J.C.) :
Pédiatrie pratique - Périnatalogie.
Editions MALOINE 1985.
- 53 - PHAROAH (P.O.D.), COOKE (T), ROSENBLOOM (L), COOKE (R.W.I.) :
Effects of birth weight, gestational age, and maternal obstetric
history on birth prevalence of cerebral palsy.
Arch. Dis. Child. 1987 ; 62 (10) : p 1035-40.
- 54 - PICARD (A), BRENTANOS (E), SCHOUMAN-CLAEYS (E), LACERT (P) :
Séquelles motrices et intellectuelles tardives chez trente-quatre
enfants infirmes moteurs cérébraux ayant un aspect
tomodensitométrique de leucomalacie périventriculaire.
Ann. Pédiatr. 1987 ; 34 (8) : p 615-21.
- 55 - PICARD (J.D.), Mc NAMARA (M), CRONQVIST (S), BALERIAUX (D),
NEFTEL (F) :
L'imagerie par résonance magnétique en pédiatrie.
Ann. Pédiatr. 1988 ; 35 (3) : p 151-9.
- 56 - PICKUS (J.C.), COLBEAU-JUSTIN (P) :
Choix, préparation et réalisation de la vie adulte des infirmes
moteurs cérébraux.
Réadaptation 1986 ; (335) : p 18-23.
- 57 - POWELL (T.G.), PHAROAH (P.O.D.), COOKE (R.W.I.), ROSENBLOOM (L) :
Cerebral palsy in low-birth weight infants. Infantile spastic
hemiplegia : associations with intrapartum stress.
Dev. Med. Child. Neurol. 1988 ; 30 (1) : p 11-8.
- 58 - REITHER (M) :
Indications for magnetic resonance tomography in diseases of the
central nervous system in children.
Pediatr. Padol. 1989 ; 24 (2) : p 123-35.
- 59 - RELIER (J.F.), LAUGIER (J), SALLE (B.J.) :
Médecine périnatale.
Editions Flammarion 1989.
- 60 - ROGER (J), BUREAU (M), DRAVET (C), DALLA-BERNARDINA (B),
TASSINARI (C.A.), REVOL (M), CHALLAMEL (M.J.) TAILLANDIER (P) :
Les hémiplegies cérébrales infantiles. Les données E.E.G. et les
manifestations épileptiques en relation avec l'hémiplegie
cérébrale infantile.
Rev. Electroencephalog. Neurophysiol. Clin. 1972 ; 2 (1) :
p 5-28.

- 61 - RONAYETTE (D), LE LORIER (B) :
Traumatismes obstétricaux du nouveau-né.
Gazette Médicale 1984 ; 91 (31) : p 91-4.
- 62 - ROOT (L), MILLER (S.R.), KIRZ (P) :
Posterior tibial tendon transfert in patients with cerebral palsy.
J. Bone Joint Surg. 1987 ; 69 (8) : p 1133-9.
- 63 - SAMSON-DOLLFUS (D), PARAIN (D) :
Surveillance d'un traitement anti-épileptique.
Gazette Médicale 1984 ; 91 (24) : p 68-70.
- 64 - SHIMOZAWA (N), OHNO (K), TAKASHIMA (S), TAKAKURA (H),
SUGITANI (A) :
The syndrome of the absence of a septum pellucidum with porencephaly.
Brain Dev. 1986 ; 9 (6) : p 632-6.
- 65 - SCHORDERET (M) et coll :
Pharmacologie. Des concepts fondamentaux aux applications thérapeutiques.
Editions SLATKINE 1988.
- 66 - SRAN (S.K.), BAUMANN (R.J.) :
Outcome of neonatal strokes.
Am. J. Dis. Child. 1988 ; 142 (10) : p 1086-8.
- 67 - TABARY (J.C) :
Psychologie de l'infirmier moteur cérébral.
Neuropsychiatr. Enfance Adolesc. 1981 ; 29 (11-12) : p 601-11.
- 68 - THOMETZ (J.G.), SIMON (S.R.) :
Progression of scoliosis after skeletal maturity in institutionalized adults who have cerebral palsy.
J. Bone Joint Surg. 1988 ; 70 (9) : p 1290-6.
- 69 - TRUSCELLI (D) :
Diagnostic précoce des infirmités motrices cérébrales.
Neuropsychiatr. Enfance Adolesc. 1981 ; 29 (11-12) : p 579-85.
- 70 - TRUSCELLI (D) :
Infirmité motrice cérébrale. Bilan et prise en charge.
Rev. Pédiatr. 1984 ; 20 : p 35-42.
- 71 - UVEBRANT (F) :
Hemiplegic cerebral palsy. Aetiology and outcome.
Acta Paediatr. Scand. Suppl. 1988 ; (345) : p 1-100.
- 72 - VOYER (M), VALLEUR (D), BELLOY (C), SALBREUX (R),
HYON-JOMIER (M), TERRIER (F), CHARLAS (J) :
Devenir de 404 prématurés nés avant 32 semaines de gestation en 1978-1980.
Arch. Fr. Pédiatr. 1984 ; 41 (8) : p 533-9.
- 73 - ZONANA (J), ADORNATO (B.T.), GLASS (S.T.), WEBB (M.J.) :
Familial porencephaly and congenital hemiplegia.
J. Pediatr. 1986 ; 109 (4) : p 671-4.

TABLE DES MATIERES

CORPS DES ENSEIGNANTS DE LA FACULTE.....	p	1
DEDICACES - REMERCIEMENTS.....	p	3
PLAN.....	p	7
INTRODUCTION.....	p	10
CHAPITRE 1er : HISTORIQUE		
I - ASPECTS MORPHOLOGIQUES.....	p	12
II - ETIOLOGIE.....	p	13
III - TABLEAU CLINIQUE.....	p	14
CHAPITRE 2ème : OBSERVATIONS		
I - PRESENTATION.....	p	16
II - ENONCE DES OBSERVATIONS.....	p	17
III - RESULTATS.....	p	28

CHAPITRE 3ème : ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I - L'ENCEPHALOPATHIE ISCHEMIQUE - ANOXIQUE.....	p	33
II - LES LEUCOMALACIES PERIVENTRICULAIRES.....	p	38
III - HEMORRAGIE INTRA-VENTRICULAIRE DU PREMATURE....	p	39
IV - AUTRES HEMORRAGIES INTRACRANIENNES.....	p	44
V - OCCLUSIONS ARTERIELLES.....	p	46
VI - ENCEPHALOPATHIES FOETALES D'ORIGINE VASCULAIRE.	p	48

CHAPITRE 4ème : ETUDE CLINIQUE

I - LES SIGNES PRECEDANT LA REVELATION DE L'AFFECTION.....	p	51
II - ETUDE CLINIQUE DE L'HEMIFLEGIE CEREBRALE INFANTILE A L'AGE DE 9 MOIS.....	p	65

CHAPITRE 5ème : DIAGNOSTIC LESIONNEL

I - RADIOGRAPHIE STANDARD DU CRANE.....	p	79
II - ECHOGRAPHIE TRANSFONTANELLAIRE.....	p	80
III - TOMODENSITOMETRIE CEREBRALE.....	p	87
IV - IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE.....	p	98
V - DONNEES ELECTROENCEPHALOGRAPHIQUES.....	p	100

CHAPITRE 6ème : DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

I - LES PARALYSIES OBSTETRIQUES.....	p 106
II - LES ACCIDENTS ISCHEMIQUES CEREBRAUX.....	p 107
III - AUTRES ETIOLOGIES.....	p 108
IV - LES ATTEINTES SPASTIQUES.....	p 109

CHAPITRE 7ème : DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

I - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE POUR LES ENFANTS NES A TERME	p 112
II - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE POUR LES ENFANTS NES PREMATUREMENT.....	p 120
III - LE CONCEPT DES CONDITIONS OPTIMALES.....	p 124
IV - CAUSES NON SPECIFIQUES ET FACTEURS DE RISQUE...	p 130

CHAPITRE 8ème : EVOLUTION

I - LA COMITIALITE.....	p 145
II - EVOLUTION DU MEMBRE SUPERIEUR HEMIPLEGIQUE.....	p 154
III - LA MARCHE ET L'EVOLUTION DU MEMBRE INFERIEUR DANS L'HEMIPLEGIE CEREBRALE INFANTILE.....	p 165
IV - ATTITUDES VICIEUSES DU RACHIS.....	p 171
V - EVOLUTION DU TROUBLE DE CROISSANCE DES MEMBRES.	p 174
VI - LE NIVEAU MENTAL.....	p 176
VII - LE LANGAGE.....	p 181
VIII - HANDICAP GLOBAL, TOLERANCE PSYCHOLOGIQUE DU HANDICAP, ADAPTATION.....	p 184

CHAPITRE 9ème : MODALITES THERAPEUTIQUES

I - LA REEDUCATION PSYCHOMOTRICE.....	p 188
II - LE TRAITEMENT ANTICOMITIAL.....	p 213
III - THERAPEUTIQUES DE LA SPASTICITE.....	p 222
IV - LES TRAITEMENTS ORTHOPEDIQUES.....	p 227
V - ORIENTATION SCOLAIRE ET CHOIX PROFESSIONNEL....	p 243
CONCLUSION.....	p 251
BIBLIOGRAPHIE.....	p 253
TABLE DES MATIERES.....	p 259
SERMENT D'HIPPOCRATE.....	p 263

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole, et que je me parjure puisse-je avoir un sort contraire.

