

1.3.1.3 Morphologie interne du cerveau

Sous le cortex se trouve la substance blanche centrale au sein de laquelle sont situés de volumineux noyaux gris. Ce sont des centres sous-corticaux appelés noyaux gris centraux. Ils sont composés des corps striés et de la couche optique ou thalamus. Enfin au centre du cerveau se trouve un système de cavités appelées ventricules qui ne sont autres que des dilatations régionales du canal de l'épendyme primitif.

❖ Le cortex cérébral ou substance grise périphérique

Epaisse d'environ 4mm, elle recouvre toute la surface extérieure des hémisphères et s'enfonce entre les circonvolutions en suivant les lèvres des scissures et des sillons. Elle est formée de cellules nerveuses disposées en 6 couches. Ces dernières sont appelées cellules pyramidales en raison de leur forme.

❖ La substance blanche centrale

Elle occupe l'espace compris entre le cortex, les noyaux gris centraux et les ventricules. On lui distingue plusieurs territoires appelés capsule extrême, capsule externe, capsule interne, centre ovale. La capsule interne est formée par le passage de faisceaux nerveux dont le plus important est le faisceau pyramidal (voie motrice principale). Une partie du faisceau est située dans le genou de la capsule, et s'appelle, de ce fait, faisceau géniculé. Les fibres motrices issues du cortex pré-central présentent une torsion dans le centre ovale et se disposent dans le bras postérieur de la capsule interne selon une somatotopie précise.

❖ Les noyaux gris centraux

Ce sont les corps striés et la couche optique ou thalamus.

- Les corps striés ou striatum

Chaque corps strié est formé de 3 noyaux gris : le noyau caudé, le noyau lenticulaire et le claustrum. Le noyau lenticulaire est lui-même formé de deux parties : la partie externe s'appelle putamen. Elle forme avec le noyau caudé : le néo-striatum. La partie interne s'appelle pallidum, qui forme le paléo – striatum

- La couche optique ou thalamus

Volumineuse, elle est située dans la partie la plus profonde de l'hémisphère, de chaque côté du 3ème ventricule. Globalement, cette masse de substance grise est le grand carrefour auquel aboutissent toutes les sensibilités et les impressions sensorielles. C'est un véritable centre de triage qui répartit ensuite les informations sur les différentes zones du cortex.

- L'hypothalamus

Le bas - fond du 3ème ventricule contient, répartis dans l'épaisseur de ses parois, plusieurs noyaux de substance grise qui appartiennent au système nerveux végétatif. Aussi les fonctions de l'hypothalamus sont-elles multiples et concernent : les mouvements du liquide intra et extra- cellulaire, le métabolisme des glucides, des protides et des lipides, la régulation thermique, la régulation de l'émotivité, les fonctions sexuelles, le sommeil.

- Les ventricules cérébraux

Le cerveau et le tronc cérébral possèdent un système de cavité qui contient du liquide cérébro - spinal. Le 4ème ventricule appartient au tronc cérébral. Le 3ème ventricule appartient au cerveau. Il est placé profondément sur la ligne médiane, entre les deux couches optiques. Il communique par un orifice étroit (trou de Monro) avec les ventricules latéraux qui sont des cavités placées au sein de chaque hémisphère.

1.3.1.4 Vascularisation du cerveau

La vascularisation artérielle du cerveau est assurée par deux systèmes complémentaires: carotidien et vertébral, l'un irrigue la plus grande part de l'encéphale, tandis que l'autre se distribue au contenu de la fosse postérieure et à la moelle. Les deux systèmes sont reliés par des ponts anastomotiques qui encadrent la selle turcique en dessinant un polygone dit de Willis à partir duquel s'épanouissent les troncs artériels destinés à l'irrigation distincte des structures corticales et centrales.

Il s'agit d'une circulation terminale, ce qui explique la gravité des lésions ischémiques de l'encéphale.

1.3.2 Embryologie du cerveau

Les lésions de l'IMOC ont la particularité de s'installer sur un cerveau immature. Un bref aperçu sur l'embryologie du cerveau est donc nécessaire pour mieux comprendre ces lésions. Le cerveau se développe à partir du tube neural qui est en place dès la fin de la troisième semaine de la vie intra-utérine. Des événements importants s'y déroulant et leurs périodes de survenue sont les suivants [44, 114] :

- la neurulation primaire entre la 3^{ième} et 4^{ième} semaine de gestation
- le développement prosencéphalique entre le 2^{ième} et 3^{ième} mois de la gestation
- la prolifération neuronale entre le 3^{ième} et 4^{ième} mois de la gestation
- la migration neuronale entre le 3^{ième} et 5^{ième} mois de la gestation
- l'organisation se déroule du 5^{ième} mois de la gestation à des années après la naissance

- la myélinisation se déroule de la naissance à des années après la naissance.

Les études de cohorte ont montré un risque accru chez les enfants nés avant terme (37 – 38^{ième} semaine) ou après terme (42^{ième} semaine), par rapport aux enfants nés à la 40^{ième} semaine [66].

Les malformations du tube neural sont des agénésies ou des dysgénésies.

Parmi les agénésies, la plus importante est l'absence de développement du cerveau ou anencéphalie : à la place du cerveau, on a une poche remplie de liquide. Les dysgénésies sont essentiellement représentées par, le défaut de fermeture du tube neural à l'une des extrémités. Le canal neural subit deux sortes de transformation : dans le sens de la longueur et de la largeur. Les transformations subies par le tube neural dans le sens de la longueur sont les conséquences des phénomènes de : segmentations, courbures, accroissements inégaux et bascules. L'encéphale dessine de réelles coudures, il se développe dans une boîte osseuse ou il est « à l'étroit » et ses vésicules doivent se plicaturer. Le cerveau continue son développement et sa maturation jusqu'après la naissance [48].

1.4 PHYSIOPATHOLOGIE

La physiopathologie de l'IMOC est complexe parce qu'on ne connaît pas le moment exact au cours duquel le cerveau est lésé, ni précisément la lésion responsable. Des auteurs ont essayé tant bien que mal de l'expliquer mais les trous noirs restent nombreux d'où les recherches actives dans ce domaine [44].

1.4.1 Une lésion anormale ou un développement anormal du cerveau

Compte tenu de la complexité du développement du cerveau prénatal et néonatal, une lésion ou un développement anormal peut survenir à tout moment, ce qui entraîne à la clinique des formes variées de d'IMOC (qu'elle soit due à une anomalie génétique, étiologie toxique ou infectieuse, ou une insuffisance vasculaire). Par exemple, une lésion cérébrale avant la 20^{ième}

semaine de gestation peut entraîner un déficit migration neuronale; une lésion entre la 26^{ième} et 34^{ième} semaine peut se traduire par une leucomalacie périventriculaire (foyers de nécrose, de coagulation dans la substance blanche adjacente aux ventricules latéraux), les lésions entre la 34^{ième} et 40^{ième} semaine peut entraîner des lésions cérébrales focales ou multifocales. Une lésion cérébrale due à une insuffisance vasculaire dépend de divers facteurs au moment de l'accident, à savoir: la distribution vasculaire au cerveau, l'efficacité du flux sanguin cérébral, la régulation de la circulation sanguine, et la réponse biochimique des tissus cérébraux à l'oxygénation diminuée [44].

1.4.2 Prématurité et vascularisation cérébrale

Le stress physique subit par les enfants prématurés et l'immaturation du cerveau ainsi que de son système vasculaire expliquent le risque significatif d'IMOC que représente la prématurité. Avant terme, la répartition de la circulation foetale au cerveau, résulte en une tendance à l'hypoperfusion de la substance blanche périventriculaire. Cette Hypoperfusion peut entraîner des hémorragies de la matrice germinale ou leucomalacie périventriculaire. . Entre la 26^{ième} et la 34^{ième} semaine de gestation, les zones périventriculaires de la substance blanche près des ventricules latéraux sont les plus vulnérables aux lésions [44].

1.4.3 La leucomalacie périventriculaire

La Leucomalacie périventriculaire est généralement symétrique et on pense qu'elle peut être due à une lésion ischémique de la substance blanche chez les prématurés. La clinique imite une hémiplégié spastique mais est plus caractéristique d'une diplégie spastique. Au niveau de la région périventriculaire, les capillaires de la matrice germinale, sont particulièrement vulnérables aux lésions ischémiques et hypoxiques, en raison de leur localisation dans la zone vasculaire limite entre la fin des zones vasculaires du

striatum et du thalamus. En outre, parce qu'ils sont des capillaires cérébraux, ils ont un besoin important d'oxygène [44].

1.4.4 Hémorragie périventriculaire et hémorragie intraventriculaire

De nombreux auteurs ont classé les hémorragies périventriculaires et intraventriculaires en fonction de leur gravité à l'aide d'un système de classification décrit initialement par Papile et al en 1978 comme suit [44, 82] :

- Grade I – hémorragie sous-épendymaire et / ou hémorragie de la matrice germinale
- Grade II - hémorragie sous-épendymaire avec extension dans les ventricules latéraux sans hypertrophie ventriculaire
- Grade III - hémorragie sous-épendymaire avec extension dans les ventricules latéraux avec hypertrophie ventriculaire
- Grade IV - Une hémorragie de la matrice germinale qui dissèque et se prolonge dans le parenchyme cérébral adjacent, indépendamment de la présence ou de l'absence d'hémorragie intraventriculaire.

1.4.5 La vascularisation cérébrale à terme et les lésions d'hypoperfusion

A terme, la circulation cérébrale du fœtus ressemble de plus en plus à celle de l'adulte. De ce fait, les lésions vasculaires ont tendances à se produire le plus souvent dans les territoires de l'artère sylvienne (cérébrale moyenne). Ce qui entraîne, une IMOC de type hémiplégie spastique. Toutefois le cerveau à terme est plus exposé au risque d'hypoperfusion, qui vise principalement les zones dépressives du cortex. Ce qui est responsable de l'IMOC spastique tétraplégique. Les noyaux gris centraux peuvent être aussi touchés, entraînant une dyskinésie extrapyramidale [44].

1.5 CLASSIFICATION

L'IMOC est classée en fonction du degré de l'atteinte motrice et celle du tonus de repos. L'IMOC de type spastique, due à des lésions des voies corticales et ou de la voie pyramidale, est le type le plus fréquent et représente environ 80% des cas [103]. Ce type de CP est caractérisé par une spasticité, hyperréflexie, des clonies, et une présence du réflexe de Babinski. La forme extrapyramidale ou dyskinétique représentant 10-15% de ce trouble se caractérise davantage par des mouvements involontaires anormaux, et la forme ataxique représente moins de 5%. Les types d'IMOC souvent rencontrés sont les suivantes:

- hémiplégie spastique (20-30%) : atteinte d'un hémicorps, mais souvent avec une prédominance brachiale.
- diplégie spastique (30-40%) : atteinte exclusive ou prédominante aux membres inférieurs.
- quadriplégie spastique (10-15%) : atteinte des quatre membres.
- la forme dyskinétique (choréo-athétosique, et dystonique) : présence de signes extrapyramidaux caractérisés par des mouvements anormaux associés à une hypertonicité
- la forme mixte : sans prédominance réelle d'une forme mais un mélange de composantes dyskinétiques et spastiques.
- la forme hypotonique : caractérisée par une hypotonie tronculaire et des extrémités, une hyperréflexie et une persistance des réflexes archaïques.
- Monoplégie : Rare, atteinte unique d'un membre. Cette forme doit faire rechercher d'autres causes que l'IMOC.

Les systèmes de classification fonctionnelle divisent généralement les patients en type léger, modéré et sévère (selon les limitations fonctionnelles).

Alternativement, les patients peuvent être classés de manière plus complète en fonction de leurs capacités et de leurs limites, comme l'a proposé l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) en 2001 [117].

L'IMOC est généralement considérée comme une encéphalopathie statique (ie, non progressive). Cependant, la présentation clinique change au fur et à mesure que le cerveau de l'enfant se développe et devient mature [44].

2- SIGNES

2.1 CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Des signes révélateurs signalés par les parents peuvent apparaître à un âge variable suivant la gravité de l'atteinte [53]. Et les circonstances de découverte peuvent être les suivantes:

- l'apparition de difficultés dans le développement psychomoteur. On peut avoir : la tenue de la tête, la marche à quatre pattes, la position assise, qui sont impossibles ou très retardées. L'utilisation par l'enfant d'un hémicorps et un défaut d'utilisation de l'autre.
- un peu plus tard dans le développement, ce seront des signes évoquant un contrôle moteur anormal : une raideur des membres inférieurs, une tenue du tronc asymétrique, un trouble de la parole et du langage.
- au cours de l'examen d'un enfant amené par des parents inquiets de son développement, le médecin peut retrouver : un retard mental, un déficit auditif et visuel, un dysfonctionnement oromoteur, une hypotonie ou une hypertonie, une spasticité.

2.2 CLINIQUE

2.2.1 Examen physique

L'examen physique de l'enfant IMOC ne se déroule pas comme l'examen physique de routine en médecine, mais comprend certaines spécificités. Le principe est d'examiner le sujet de la posture la plus simple à la plus compliquée afin d'apprécier le retentissement du ou des troubles élémentaires sur l'état fonctionnel [109].

Les signes physiques de l'IMOC incluent : des contractures articulaires secondaires à la spasticité musculaire, l'hypotonie, le retard de croissance, et la persistance des réflexes. L'hypotonie est le premier signe, suivi de la spasticité (En règle générale, la spasticité ne se manifeste pas avant au moins 6 mois à 1 année de vie). L'évaluation neurologique comprend une observation attentive et un examen neurologique minutieux. L'observation peut révéler: une anomalie du cou ou du tronc à type de déformation, de raccourcissement ou d'allongement; une posture asymétrique, une force musculaire et une marche anormale, des troubles de la coordination.

A l'examen on peut noter:

- une exagération des réflexes
- la persistance des réflexes archaïques (moro+++, succion, grasping, marche automatique, points cardinaux, extension croisée) sachant que le réflexe de moro disparaît entre 4-6 mois ; celui du grasping entre 5-6 mois et celui de la marche automatique avant 12 mois. Les étapes de l'examen physique doivent être suivies surtout sur le plan neurologique et orthopédique, où chaque articulation doit faire l'objet d'un examen minutieux, exemple :
- Au niveau des hanches, on peut obtenir une flexion excessive, une adduction ou une antéversion fémorale, les jambes en ciseaux.
- au niveau des genoux, une flexion ou une extension en varus ou en valgus

-au niveau des pieds, un varus équin, une déformation de l'arrière des pieds en varus ou en valgus.

2.2.2 Présentation clinique

2.2.2.1 les principaux tableaux de troubles moteurs

Le tableau clinique n'a pas d'emblée les caractères qu'il aura plus tard. Plus les signes d'appel sont nombreux au départ, plus l'infirmité sera sévère.

Dans tous les cas, on est loin des signes neurologiques que l'on trouve chez l'adulte après un accident vasculaire cérébral (AVC) ou toute pathologie cérébrale acquise. [109]

Il existe trois grands types d'IMOC:

❖ La forme spastique (pyramidale)

Les patients atteints de spasticité représentent 75% des patients atteints de CP. Les patients présentent des signes d'atteint du système nerveux central à savoir : une hyperréflexie, des clonies, un réflexe de Babinski en extension, la persistance des réflexes archaïques. Le schéma le plus classique est celui de la marche en adduction de hanche, rotation interne, flexion de genoux et équin, ou bien au niveau des membres supérieurs, une approche de l'objet en flexion de coude, pronation et flexion de poignet.

❖ La forme dyskinétique (extrapyramidale)

Elle est caractérisée par des troubles moteurs extrapyramidaux, une régulation anormale du tonus postural, un défaut de coordination. Ces mouvements anormaux peuvent être déclenchés ou accentués par le stress ou une activité donnée. Le tonus musculaire est habituellement normal pendant le sommeil. L'intelligence est normale chez 78% des patients atteints d'IMOC. Les présentations classiques physiques de la paralysie cérébrale dyskinétique sont les suivantes:

- hypotonie précoce et mouvements anormaux apparaissant vers l'âge de 1-3 ans (torsion de la tête et du cou)
- les bras sont plus touchés que les jambes
- les réflexes tendineux profonds sont généralement normaux ou légèrement augmentés
- une discrète spasticité
- un dysfonctionnement oromoteur
- démarche anormale
- L'instabilité du tronc.

Les patients atteints de cette forme peuvent avoir une hypotonie axiale, des anomalies du control postural et des troubles moteurs tels que : l'athétose ++++ (est un trouble du contrôle postural avec mouvements involontaires lors de la posture et du mouvement, de faible amplitude et prédominant aux extrémités des membres), la chorée, la choréoathétose, la dystonie.

❖ La forme ataxique

La forme ataxique correspond à une atteinte cérébelleuse avec des troubles de l'équilibre et une dysmétrie. En plus des formes de CP il existe différentes formes topographiques que sont les suivantes :

❖ L'hémiplégie spastique

Elle n'est décelée d'habitude que vers 7-8 mois. Aux membres supérieurs, le bras est au corps, le coude fléchi, et l'avant bras en pronation. Aux membres inférieurs, la cuisse est légèrement fléchie sur le bassin avec tendance à une rotation interne, extension du genou, équinisme du pied et souvent extension permanente du gros orteil. Une CP de type hémiplégique comprend les classiques présentations physiques suivantes :

- Une atteinte d'un hémicorps avec spasticité de certains groupes musculaires (vadémécum)
- une prédominance au membre supérieur

- la face est épargnée
- un dysfonctionnement oromoteur
- une possibilité de déficits sensoriels unilatéraux
- des déficits du champ visuel (par exemple, l'hémianopsie homonyme) et le strabisme
- des crises épileptiques généralisées ou partielles.

❖ La diplégie spastique

L'exemple typique de ce trouble est la maladie de Little.

Dans ce trouble, l'enfant a une démarche raide, le tronc est incliné en avant, les membres inférieurs sont en flexion, adduction et rotation interne et les pieds en varus équin. A chaque pas, les genoux ont tendance à se croiser (démarche en ciseaux) et le tronc pivote. A l'examen on retrouve une hyperréflexie tendineuse avec clonus du pied et des réflexes plantaires en extension des deux cotés. Le développement intellectuel est souvent normal. Une déficience est présente dans environ 30% des cas. Les troubles d'apprentissage et les crises sont moins fréquents que dans l'hémiplégie spastique [30, 44].

❖ La quadriplégie spastique

La plupart des patients atteints de CP de type spastique tétraplégique ont une déficience cognitive et présentent les signes physiques suivants :

- une atteinte de tous les membres associée, soit à une hypertonie totale, soit à une hypotonie axiale et une hypertonie périphérique.
- un dysfonctionnement oromoteur
- un risque accru de troubles cognitifs
- plusieurs complications médicales
- des crises épileptiques souvent généralisées.

Cette atteinte est proportionnelle ou à prédominance crurale. Mais elle peut être considérée comme une double hémiplégie si la prédominance est brachiale.

❖ Les autres

Ceux sont les formes topographiques pas très fréquentes [109].

- Triplégie: touche tout le corps, prédominant aux 2 membres inférieurs et à 1 membre supérieur.
- Monoplégie : atteint un seul membre, le bras plus fréquemment que la jambe.

2.2.2.2 les troubles associés

Les « troubles associés » regroupent les manifestations se surajoutant au handicap moteur et caractérisant la pathologie de l'IMC, au même titre que le trouble neuromoteur. L'atteinte motrice peut se retentir sur d'autres appareils que l'appareil locomoteur : la fonction buccofaciale peut être entravée, la fonction respiratoire peut être gênée. Même si l'atteinte motrice reste la plus visible, des troubles neurologiques liés à l'extension de la lésion au-delà des zones de la motricité restent très fréquents.

❖ Les troubles mentaux

Le développement intellectuel est normal dans un tiers des cas. En cas de retard mental, les troubles qu'on peut observer sont :

- des troubles de l'affectivité avec, colère, instabilité émotionnelle, parfois introversion et dépression [30].
- des troubles cognitifs à savoir des troubles : des conduites linguistiques, du graphisme et de la construction, dans la prise d'information visuelle, du raisonnement et de l'attention.

Ces atteintes ne sont pas l'apanage des handicaps moteurs graves et visibles mais touchent aussi des sujets « à risque » dont le handicap moteur est à peine détectable. Elles doivent être évaluées au travers du handicap moteur – élément qui, en lui même, peut entraver l'expression d'une fonction – et en tenant compte de l'état psychique du patient [109].

❖ L'épilepsie

Elle est relativement rare chez l'ancien prématuré dont l'atteinte touche essentiellement la substance blanche. Elle peut apparaître dans l'évolution d'une hémiplégie cérébrale infantile ou des lésions corticales d'origine vasculaire comme le syndrome transfuseur-transfusé. Chez le nourrisson, son expression clinique est celle de spasmes en flexion ; plus tard, chez l'enfant d'âge scolaire, des crises partielles (motrices ou cognitives), ou des crises généralisées peuvent se manifester. Leur apparition n'aggrave pas le handicap moteur mais peut entraîner une stagnation des acquisitions scolaires.

❖ Les troubles du sommeil

Ils sont souvent bien difficiles à élucider.

On retient des causes organiques aux troubles du sommeil telle l'hypoxie nocturne, la douleur ou des causes comportementales telles les difficultés de séparation parent/enfant ou la difficulté dans l'installation de l'enfant. Les troubles du sommeil constituent un fait majeur pourvoyeur de dérèglement de la vie familiale et doivent être dépistés au plus tôt.

❖ Les troubles de l'audition

A part la surdi-mutité complète, on peut observer une surdité partielle ou élective par lésion de l'écorce pariétale qui peut causer un retard dans l'acquisition du langage. On peut aussi avoir une hypoacousie, une agnosie auditive

❖ Les troubles visuels

Ils sont fréquents dans les encéphalopathies infantiles, allant jusqu'à la cécité complète. On peut avoir : Troubles de réfraction, troubles du champ visuel des strabismes, des nystagmus, une cécité (qui peut être due à l'atteinte neurologique mais surtout à une rétinite pigmentaire, complication de la réanimation).

❖ Les troubles du langage

D'ordre articulatoire : parole nasillarde, hachée, mal ou pas compréhensible ...

D'ordre cognitif : pauvreté du lexique, absence de syntaxe, dyslogie....

Dysphasie, dysorthographe...

❖ Dyspraxie bucco faciale

Responsable de bavage, troubles articulatoires, troubles de déglutition

2.3 PARACLINIQUE

2.3.1 L'imagerie

La neuroimagerie peut aider à évaluer les lésions cérébrales et à identifier les personnes présentant un risque d'IMOC. Cependant, il ne peut pas permettre de poser définitivement le diagnostic.

❖ L'échographie

L'échographie crânienne transfontanellaire réalisée dans la période néonatale précoce peut être utile chez les prématurés cliniquement instables, jusqu'à ce qu'ils soient capables de tolérer le transport pour la neuroimagerie plus détaillée. L'échographie peut délimiter clairement les anomalies structurelles et montrer des signes d'hémorragie ou des lésions hypoxique et ischémique de la substance blanche périventriculaire [44].

L'échographie crânienne néonatale fournit des informations sur :

- le système ventriculaire
- les ganglions de la base
- et le corps calleux

La leucomalacie périventriculaire apparaît d'abord comme une zone hyperdense qui se transforme en une zone hypodense quand le patient a approximativement deux semaines.

❖ La tomodensitométrie (TDM)

La TDM cérébrale permet chez les nourrissons d'identifier, les malformations congénitales, les hémorragies intracrâniennes, et la leucomalacie périventriculaire plus clairement que l'échographie.

❖ L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM cerveau est le plus utile après 2-3 semaines de vie et est l'imagerie de choix pour les enfants plus âgés, parce qu'elle définit, les structures corticales de la substance blanche et les anomalies, plus nettement que toute autre méthode. L'IRM permet également de déterminer pour un âge donné la myélinisation correspondante.

Bien que le rôle précis de l'IRM dans le diagnostic et le bilan des enfants atteints ou présumés atteints de d'IMOC n'a pas été complètement élucidé, la littérature suggère que l'IRM devrait être demandée dans tous les cas. Dans une étude, 89% des enfants atteints de CP avaient des IRM anormales [10] En outre, l'IRM peut avoir un rôle dans la prédiction du développement neurologique chez les nourrissons prématurés [116].

Les patients qui présentent cliniquement des signes d'atteintes d'IMOC peuvent avoir des imageries cérébrales normales, mais cela n'exclut pas le diagnostic.

2.3.2 L'électroencéphalogramme (EEG)

L'EEG est utile pour évaluer de graves lésions hypoxique et ischémique. Cette étude est importante dans le diagnostic des troubles épileptiques.

Toutefois, l'EEG n'a pas son intérêt en absence, de crises, ou de suspicion de crises.

2.3.3 la biologie

Il n'y a pas d'examens de laboratoire pour poser le diagnostic de CP, elles permettent d'éliminer d'autres causes de troubles moteurs et mentaux, tels que

des anomalies métaboliques ou génétiques. Ils sont demandés en fonction des signes cliniques. Ainsi on peut avoir :

- les études de la fonction thyroïdienne
- le dosage des taux de lactate et de pyruvate
- le dosage du taux d'ammoniac
- le dosage sérique des acides organiques et d'acides aminés
- les analyses chromosomiques
- la protéinorachie

2.4 EVOLUTION ET PRONOSTIC

2.4.1 Evolution

Le terme d'IMOC s'applique à une lésion cérébrale qui n'évolue pas. Cependant, elle est survenue sur un cerveau en pleine maturation et va entraver le développement de l'enfant, entraînant des conséquences sur les possibilités de contrôle moteur, l'appareil orthopédique, les capacités d'apprentissages scolaires, l'équilibre psychoaffectif. Une évaluation régulière des capacités de l'enfant dans tous ces domaines est donc indispensable. [53]

L'évolution est très souvent émaillée de complications. Les complications de l'IMOC peuvent affecter plusieurs systèmes à savoir : cutané, digestif (responsable de complications nutritionnelles), respiratoire, neurologique, orthopédique, cognitifs (psychologiques).

❖ Les complications gastro-intestinales et nutritionnelles

- le retard de croissance en raison des difficultés, à s'alimenter, et de déglutition secondaire à un défaut de contrôle oromoteur. Ces patients ont particulièrement le risque de développer l'ostéoporose en raison de l'importante et rapide perte de poids. [53]
- l'obésité, elle est plus fréquente que l'insuffisance pondérale
- le reflux gastro-oesophagien et les fausses routes associées

- la constipation
- Les caries dentaires, les problèmes dentaires comprennent également les dysgénésies de l'émail, la malocclusion, et l'hyperplasie gingivale.

❖ Les complications respiratoires

- les pneumonies liées aux fausses routes
- les affections pulmonaires chroniques
- les dysplasies broncho-pulmonaires
- la bronchiolite
- l'asthme

❖ Les complications neurologiques

- l'épilepsie qui est très fréquente surtout chez les quadriplégiques et chez ceux qui ont un retard mental.
- la perte auditive: surtout chez les patients qui ont eu une encéphalopathie aiguë bilirubique due à l'ictère nucléaire, également observée chez les prématurés ou chez les patients ayant reçu des médicaments ototoxiques.
- baisse de l'acuité visuelle surtout chez les prématurés à cause de la rétinopathie du prématuré due à une hypervascularisation et un possible décollement de la rétine.
- les anomalies du champ visuel en raison de blessures corticales
- un strabisme

❖ Les complications orthopédiques

Elles peuvent inclure :

- des contractures (L'asymétrie des contractions des muscles des hanches constitue une menace à terme de dysplasie de la hanche du côté le plus atteint et d'excentration de la tête fémorale.)
- les rétrécissements musculaires (ex : la diminution de la longueur du triceps qui entraîne la déformation du pied en éversion.)
- la luxation de la hanche

- la scoliose
- les positions vicieuses des membres liées à la spasticité et à l'hypertonie
- les déformations (comme dans les dysplasies des hanches).

❖ Les complications cutané-phanériennes

Les plaies, les escarres, la fragilité cutané-phanérienne liée à la malnutrition.

❖ Les complications cognitives

- le retard mental (30-50%), le plus souvent associé à une quadriplégie spastique
- baisse de l'attention avec hyperactivité
- Les troubles de l'apprentissage
- l'impact sur le rendement scolaire et l'estime de soi
- la prévalence accrue de la dépression
- les difficultés d'intégration sensorielle
- la prévalence accrue de troubles du développement ou d'autisme progressif sont associés à la CP.

2.4.2 Pronostic

A l'aide des services thérapeutiques appropriés, les patients peuvent être en mesure d'intégrer pleinement les plans scolaire et social. La morbi-mortalité de la paralysie cérébrale se rapporte à la gravité de cette maladie et des complications médicales concomitantes, comme les difficultés respiratoires et gastro-intestinales. Chez les patients atteints de quadriplégie, la probabilité de l'épilepsie, des anomalies extrapyramidales, et de graves troubles cognitifs est plus grande que chez ceux avec diplégie ou une hémiplégié. [44]

Dans certaines études, 25% des patients atteints de la CP sont incapables de marcher. Cependant, de nombreux patients atteints de cette maladie (en

particulier ceux avec une diplégie spastique et les types d'hémiplégie spastique) peuvent déambuler seuls ou avec des équipements d'assistance. [44]

Une étude prospective d'enfants a suggéré que le fait d'être capable de s'asseoir à 2 ans est un bon signe prédictif de la marche éventuelle de l'enfant. Et on a remarqué que les enfants qui ne se sont pas assis avant l'âge de 4 ans n'ont plus marché. L'abolition des réflexes archaïques vers l'âge de 18-24 mois est un indicateur sensible dans le suivi. Car en fonction de l'abolition ou non, on pouvait prévoir si l'enfant allait ou non marcher. Chez les patients atteints de quadriplégie spastique, un pronostic est moins favorable en corrélation avec un délai plus long dans la résolution de l'hypotonie. Les patients atteints de formes sévères de CP peuvent avoir une espérance de vie considérablement réduite, malgré l'amélioration continue de la PEC [105]. Les patients atteints de formes légères de cette maladie ont une espérance de vie proche de la population générale, même si elle est encore quelque peu réduite [41, 42, 46]. La marche n'est pas entièrement récupérable par les actions venues de l'extérieur comme celles menées en rééducation, même la mieux adaptée aux besoins. Les récupérations se produisent dans un laps de temps déterminé, en gros de 2 à 6 ans, [18] pas au-delà excepté pour les formes à note cérébelleuse. Cette horloge biologique doit être retenue dans les projets thérapeutiques. La surenchère est toujours possible, les méthodes miracles se heurtent aux mêmes restrictions, quoi qu'on en dise.

Enfin et c'est le principal, devant nous, il y a un enfant IMOC qui reçoit des soins mais qui possède en lui, intuitivement, une certaine connaissance de ses possibilités de réadaptation. À nous, soignants, de trouver les moyens de les mettre en valeur avec justesse sans faire croire à l'inaccessible, afin d'accompagner les parents et de ménager un avenir possible au futur adulte qui est devant nous.