

L'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) est une atteinte non progressive de la motricité et du tonus associé à d'autres atteintes, (atteintes des fonctions cognitives, auditives, oculaires, et du langage) liée à une lésion cérébrale survenue au cours de la période anténatale, périnatale, ou postnatale.

Sa prévalence, de 2 pour 1000, reste inchangée ou est légèrement en hausse depuis 4 décennies (1970 – 2010) [37, 57, 67]. Dans les pays développés, elle ne diminue pas comme on s'y attendrait au vu des progrès dans la prise en charge périnatale, et notamment des progrès dans le suivi des grands prématurés [44, 48] Dans les pays en voie de développement elle est beaucoup plus élevée à cause de la pauvreté, de l'endémicité des maladies infectieuses, de l'inaccessibilité aux soins ou du manque de soins etc....

Si la lésion n'est pas évolutive, ses séquelles le sont malheureusement au cours de la croissance, du processus de maturation et même au cours du vieillissement. La communauté scientifique dans les pays développés s'est mobilisée en vue d'assurer aux enfants IMOC et à leurs familles une meilleure prise en charge. Mais dans les pays sous développés les progrès réalisés dans ce domaine sont très insignifiants. De ce fait, les familles et leurs enfants atteints sont souvent laissés à eux même pour affronter cette épreuve.

Au Sénégal comme dans la majorité des sociétés africaines, cette maladie est entourée d'un cortège de tabous. La méconnaissance des mécanismes réels de cette affection associée au poids de la tradition et des croyances, fait que les sujets atteints d'IMOC et leur famille sont considérés comme des personnages mystiques.

La prise en charge de cette affection dans les pays sous développés en particulier au Sénégal est très onéreuse; ce qui pénalise les enfants et leurs familles.

Pour de nombreux parents, la naissance d'un enfant est un moment unique et émouvant. Durant la grossesse, généralement les parents appréhendent de manière positive le futur de leur enfant et leur rôle de parents. Avoir un enfant

handicapé est un lourd fardeau pour les mères, en particulier dans les pays en voie de développement où l'aide financière est insignifiante ou inexistante, et les parents sont exposés à une souffrance psychique et sociale.

Cela peut entraîner de graves conséquences non seulement sur la prise en charge de l'enfant malade mais aussi sur la famille.

Au vue de tous ces aspects, les questions suivantes méritent d'être posées :

- quels sont les défis auxquels font face les parents d'enfants atteints d'IMOC ?
- comment arrivent-ils à les relever ?

Dans notre étude menée au centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer et à la clinique neurologique du CHU de Fann, nous essayerons de répondre à ces questions en atteignant les objectifs suivants :

- étudier le vécu psychoaffectif et social des parents d'enfants atteints d'IMOC
- formuler des recommandations pour l'amélioration de ce vécu.

Pour atteindre ces objectifs, notre étude s'articulera autour du plan suivant :

- dans la première partie, nous procéderons à la revue de la littérature ;
- la deuxième partie sera consacrée à la présentation de notre méthodologie, l'exposé et le commentaire des résultats obtenus ;
- nous terminerons par une conclusion et des recommandations.

1- GENERALITES

1.1 DEFINITIONS

Le terme d'infirmité motrice cérébral (IMOC), en anglais : «cerebral palsy» a été inventé il y a plus d'un siècle. Cependant une définition précise reste inaccessible parce que l'IMOC n'est pas un diagnostic mais un «parapluie » : terme qui décrit les lésions cérébrales non progressives impliquant anomalies motrices et posturales, qui sont notées au début du développement [44].

C'est un ensemble de troubles moteurs provoqués, par des lésions cérébrales non progressives datant de la période fœtale, périnatale, ou néonatale, pouvant s'associer à des troubles cognitifs. [06, 48, 56].

Elle résulte de lésions cérébrales précoces, non héréditaires, stabilisées, responsables de déficiences motrices prédominantes. Le handicap moteur associe à des degrés variables, des troubles de la posture et du mouvement. Des troubles spécifiques des fonctions supérieures peuvent s'associer [53] à savoir: des troubles cognitifs, de la communication, de la perception, du comportement. Cette définition cependant n'a pas de consensus. G.TARDIEU en 1954 a proposé le terme : d'infirmité motrice cérébrale (IMC) pour définir à l'intérieur du groupe IMOC une catégorie particulière, celle des enfants ayant uniquement des troubles moteurs. Cette distinction a été importante pour l'organisation des structures de soins [119].

Certains auteurs spécifient IMC, IMOC et polyhandicap. Pour eux l'IMC et IMOC sont deux formes différentes de paralysie cérébrale qui donnent tous les deux des déficits moteurs. Et leur expression la plus sévère est le polyhandicap: qui associe déficience motrice et déficience mentale sévère [48, 119].

En résumé IMOC est l'association de l'infirmité motrice cérébrale et du retard mental.

Le terme anglo-saxon « Cerebral Palsy »(CP) est la traduction la plus proche de l'IMOC [119]. Il a l'avantage d'une plus grande exhaustivité (regroupe

IMC, IMOC et polyhandicap), ainsi qu'un grand record de reproductibilité épidémiologique [48].

Cette atteinte survient sur un cerveau immature. Même si la lésion neuronale et gliale est définitive, ses manifestations cliniques vont par contre se modifier avec l'âge, au cours des étapes de maturation neurologique jusqu'à l'âge de 3ans [48, 64, 90]. Tout l'éventail du tableau clinique sera par la suite représenté, avec la particularité de passer d'un schéma à un autre, d'une spasticité focale à une spasticité diffuse [48, 31].

1.2 EPIDEMIOLOGIE

1.2.1 Prévalence

L'infirmité motrice d'origine cérébrale est la principale cause de déficience infantile affectant la fonction motrice et le développement. Les lésions de la paralysie cérébrale se produisent à partir de la période fœtale ou néonatale jusqu'à l'âge de 3ans [44].

La prévalence de l'IMOC n'a pas changé ou est légèrement en hausse, depuis plus de 4 décennies (1970 – 2010) [37, 57, 67] en dépit des avancées significatives dans la prise en charge médicale des nouveau-nés et dans la lutte pour la survie des prématurés et des grands prématurés [19, 44]. C'est la tendance à la hausse : dans le temps, de bien en dessous de 2 pour 1000 (1,7) naissances vivantes dans les années 70, elle fut au dessus de 2 pour 1000 naissances vivantes (2,4) dans les années 90. La prévalence est estimée dans le monde à 1,25 – 2,5 pour mille naissances vivantes [48, 56]. Toutes les races sont touchées par cette affection. Dans les pays développés, globalement elle est estimée à 2 – 2,5 pour mille naissances vivantes [44, 58, 80, 93].

Dans les pays en voie de développement la prévalence de l'IMOC n'est pas bien établie. Mais les estimations sont de 1,5 – 5,6 pour mille naissances vivantes. On

pense que la prévalence est beaucoup plus élevée du fait du manque de soins ou des difficultés d'accès aux soins prénatals et les maladies liées à la pauvreté [08, 103]. En Afrique du Sud, la prévalence estimée est comprise entre 1% et 8% [21], avec des chiffres plus élevés dans les communautés rurales [105].

La lésion responsable de l'IMOC se produit pendant le développement du cerveau immature. Ce qui explique la prévalence élevée chez les prématurés et les nouveau-nés ayant un petit poids (< 2500g) [3, 113].

Les nourrissons de sexe masculin [103] forment une petite majorité (58%) des enfants diagnostiqués d'IMOC [80, 29].

Certains auteurs ont aussi retrouvé une forte association entre le statut économique et la survenue de l'IMOC dans son ensemble [26, 80].

1.2.2 Facteurs de risque

Il est important de faire une différence entre les facteurs de risque et les causes connues et démontrées de l'IMOC. Chez certains enfants atteints de CP, il ne semble pas exister un événement unique mais une séquence d'événements, responsable de la survenue du désordre moteur [93]. Cela a conduit à la notion de «relations causales» : une séquence d'événements interdépendants qui aboutiront à l'affection [103]. Certains de ces facteurs se retrouvent chez tous les enfants quelque soit les grossesses, tandis que d'autres ne sont associés, soit qu'aux enfants nés à terme ou qu'aux nouveau-nés prématurés. Ces facteurs de risque peuvent être présents avant et pendant la grossesse, pendant le travail et l'accouchement, et dans la période suivant la naissance [93].

1.2.2.1 Les facteurs de risque avant la grossesse

❖ Facteurs maternels

- un niveau socio-économique bas, même chez des enfants ayant un poids normal à la naissance d'après les études de Dolk et al 2001 Dowding et Barry, 1990 [26, 93].
- les multiples parités qui sont des facteurs de prématurité donc d'IMOC [106].
- plusieurs auteurs ont démontré une relation entre la l'IMOC et des antécédents de mort fœtal au cours des précédentes grossesses [73, 88].
- certaines conditions médicales maternelles sont retrouvées comme facteurs de risque : la déficience mentale, les convulsions [14, 73].

❖ Facteurs paternels et consanguins

Ce sont des facteurs qui sont rarement retrouvés mais qui ne sont pas négligeables. On peut citer :

- l'âge avancé du père qu'on retrouve fréquemment dans les IMOC à caractère dystonique [93].
- l'existence d'un déficit moteur d'origine congénitale dans la fratrie [73].

1.2.2.2 Les facteurs de risque pendant la grossesse

Ces facteurs sont loin d'être les plus importants. Ainsi on peut retrouver :

- la pré-éclampsie qui est un facteur associé à l'IMOC chez les nouveau-nés à terme [20]. Mais cette association ne semble pas exister chez les prématurés. [69, 101].
- un important traumatisme de la mère au cours de la grossesse (grave chute, accident etc....) a été impliqué mais la question reste en suspens [34].
- L'administration aux mères d'hormones thyroïdiennes et d'œstrogènes pendant la grossesse [72].

- l'hémorragie au cours de la grossesse, l'hémorragie du pré-partum a été reconnue comme facteur augmentant le risque d'IMOC associé à la prématurité, mais pas de sur-risque [103].
 - Deux mutations ont été identifiées, prédisposant les porteurs hétérozygotes à une thrombose veineuse. L'un est une mutation localisée sur le gène du facteur V (facteur V de Leiden mutation, VL) et est la cause la plus fréquente des thromboses familiales. Le second est le gène de la prothrombine [94]. Dans une étude portant, sur 3 bébés hétérozygotes pour la mutation du facteur V de Leiden, Thoranensen et al 1997 ont suggéré qu'ils ont peut être été victimes de thrombose placentaire ou néonatale, ce qui expliquerait leur hémiplégie [93].
 - Les grossesses multiples à cause de leur association à : un accouchement prématuré, un retard de croissance intra-utérin, des malformations congénitales, des complications pendant l'accouchement [115].
 - Dans les grossesses gémellaires monozygotes, la mort d'un des jumeaux est reconnue comme étant un facteur de risque important de d'IMOC pour le jumeau survivant. En effet la mort d'un jumeau peut nuire au développement neurologique du survivant pendant toute la gestation [86].
- Une importante analyse de quatre études a démontré que la mort prénatale d'un des jumeaux multiplie par 7 le risque de d'IMOC par confinement [103]. Le nouveau-né, survivant d'une grossesse dont un fœtus est mort in utéro est exposé à environ 20% de risque d'IMOC [85].

1.2.2.3 Les facteurs de risque durant le travail

Ces facteurs sont dominés par, les événements susceptibles de provoquer une asphyxie périnatale donc responsables de souffrance fœtale aigue. Ainsi on peut citer : la procidence du cordon, les hémorragies intra-partum massives (placenta prævia, rupture utérine, hématome rétro-placentaire), un accouchement prolongé ou traumatique en raison d'une disproportion foeto-

pelvienne ou d'une présentation vicieuse, une macrosomie foetale avec dystocie de l'épaule et un état de choc maternel d'étiologies variées [103].

D'autres facteurs associés à l'IMOC sont : un travail prolongé, une césarienne d'urgence, un décollement prématuré du placenta, une position foetale anormale [107], la rupture prématurée et prolongée des membranes [72], la teinte du liquide amniotique par le méconium [69, 102], une circulation du cordon [75].

Il a été prouvé tout récemment que, l'exposition intra-utérine à une infection, en particulier la chorioamniotite, dans les derniers mois de la grossesse, et pendant le travail, est un puissant facteur de risque d'IMOC, surtout chez les nourrissons nés à terme [69, 76, 88].

La chorioamniotite s'est avéré être un important facteur de risque à la fois pour la paralysie cérébrale et leucomalacie périventriculaire [118]. Les recherches sont actives dans ce domaine pour avoir plus d'information sur ce facteur.

1.2.2.4 Facteurs de risque à la naissance

La disponibilité de la réanimation néonatale, des unités de soins et des procédures diagnostiques de haut niveau surtout dans les pays développés, ont entraîné la survie des nouveau-nés prématurés, parmi lesquels, se révèle plus tard l'IMOC [93]. Les traitements fertilisants et la fécondation in vitro, ont également augmenté le nombre de prématurés. Le risque d'IMOC augmente avec la diminution du poids à la naissance [37, 69, 104, 107].

Un faible poids du placenta [107] et un bas score d'Apgar sont fortement associés à l'IMOC [110]. Les enfants ayant un score compris entre 0 - 3 à cinq minutes ont 81 fois plus de risque d'avoir une infirmité motrice cérébrale [65].

1.2.2.5 Les facteurs de risque dans la période néonatale

D'importants facteurs interviennent dans cette période notamment :

les convulsions néonatales [89, 107] la septicémie [13], les maladies respiratoires [89] et surtout chez les prématurés, la persistance du canal artériel, l'hypotension, la ventilation prolongée, le pneumothorax, les infections [68].

1.3 RAPPELS ANATOMIQUE ET EMBRYOLOGIQUE

1.3.1 Anatomie du cerveau

Les lésions d'IMOC sont uniquement cérébrales. Ce qui nous amène à faire un bref rappel sur les structures du cerveau. Le cerveau est l'étage le plus élevé dans la hiérarchie fonctionnelle du système nerveux central. Il est spécialement développé chez l'homme. Son poids moyen est de 1400 à 1800 grammes.

1.3.1.1 Situation du cerveau et éléments de protection

❖ La loge osseuse

Le cerveau est placé dans la boîte crânienne où il repose sur la base du crâne et il est recouvert par la voûte.

❖ La loge fibreuse

Une toile fibreuse très épaisse appelée dure-mère tapisse la face interne du crâne et forme un repli sous le cerveau appelé : tente du cervelet. Elle forme aussi un repli vertico - sagittal entre les deux hémisphères du cerveau constituant une cloison médiane appelée : faux du cerveau. Ainsi se trouvent délimitées deux loges fibreuses : en haut la loge cérébrale qui contient les deux hémisphères du cerveau, en bas la loge cérébelleuse (ou fosse crânienne postérieure) qui contient le cervelet et le tronc cérébral.

❖ Les méninges

Le cerveau est recouvert de trois méninges :

- la dure-mère est la méninge la plus épaisse
- l'arachnoïde tapisse la face interne de la dure-mère
- la pie-mère tapisse la surface du cerveau en épousant étroitement les replis, les scissures et les circonvolutions du cerveau.

Entre l'arachnoïde et la pie-mère se trouve l'espace sub-arachnoïdien qui est occupé par le liquide cérébro-spinal.

❖ La loge liquidienne

Le névraxe baigne totalement dans le liquide cérébro-spinal, qui est situé à l'extérieur et à l'intérieur du névraxe.

1.3.1.2 Morphologie externe du cerveau

Le cerveau a une forme ovoïde à grand axe antéro - postérieur. Il est composé de deux hémisphères séparés par un profond sillon médian et reliés entre eux par des ponts de tissu nerveux. La surface des hémisphères est constituée d'un "manteau" (pallium) de substance grise très plissée. Cette substance grise périphérique et superficielle constitue l'écorce cérébrale ou cortex. Elle présente de nombreux plis dont les plus profonds et les plus constants s'appellent sillons.

❖ La face latérale des hémisphères

On distingue chez l'homme 3 sillons principaux sur la face latérale de chaque hémisphère.

- le sillon central ou scissure de Rolando
- le sillon latéral ou scissure de Sylvius
- le sillon occipital transverse ou scissure perpendiculaire externe (ou scissure pariéto-occipitale) qui est plus rudimentaire sur la face externe.

Les scissures délimitent des lobes : le lobe frontal, le lobe pariétal, le lobe temporal, le lobe occipital.

❖ La face médiale des hémisphères

La face médiale de l'hémisphère n'est visible que par section des commissures inter-hémisphériques (très spécialement par section du corps calleux) et par ouverture du 3ème ventricule.

Sur cette face, on distingue une circonvolution corticale particulière, appelée circonvolution limbique ou gyrus cingulaire délimité par le sillon du cingulum (scissure calloso-marginale).

Elle est située contre un repli profond, appelé HIPPOCAMPE. Cette région de l'hippocampe contient les structures fonctionnelles de la mémoire.

❖ La face inférieure des hémisphères

Sur la face inférieure du lobe frontal, on voit la présence des trois premières circonvolutions frontales, contre lesquelles sont appliqués le bulbe olfactif et le tractus olfactif (I ère paire des nerfs crâniens).

Sur la face inférieure du lobe temporal, on trouve la face inférieure des 3ème, 4ème et 5ème circonvolutions temporales, ainsi que la circonvolution de l'hippocampe. Au centre de la face inférieure du cerveau, entre les deux hémisphères, se trouve l'isthme de l'encéphale qui correspond à la jonction du tronc cérébral et du cerveau. C'est à cet endroit que se trouvent le chiasma optique et le début des bandelettes optiques.

❖ Les commissures inter-hémisphériques

Elles contiennent des fibres nerveuses qui établissent des relations entre les deux hémisphères cérébraux. Ces fibres sont appelées, fibres d'association inter - hémisphériques. Ce sont : le corps calleux, le fornix, la commissure blanche antérieure, la commissure blanche postérieure.