# LES INFIRMITÉS MOTRICES CÉRÉBRALES

## Réflexions et perspectives sur la prise en charge

coordonné par Danièle Truscelli

H. Auféril
F. de Barbot
M. Le Métayer
V. Leroy-Malherbe
M. Mazeau
G. Thuilleux

COMPLÉMENT EN LIGNE

MASSON

# Les infirmités motrices cérébrales

## *Réflexions et perspectives sur la prise en charge*

*CHEZ LE MÊME ÉDITEUR*

*L'infirmité motrice d'origine cérébrale*,
par Claudine Amiel-Tison. 2005, 2e édition, 336 pages.

*Neuropsychologie et troubles des apprentissages. Du symptôme à la rééducation*,
par Michèle Mazeau. 2005, 320 pages.

*Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Éducation thérapeutique*,
par Michel Le Métayer. Collection « Kinésithérapie pédiatrique ». 2e édition, 1999, 192 pages.

# Les infirmités motrices cérébrales

## Réflexions et perspectives sur la prise en charge

**Hélène Auféril**
**Françoise de Barbot**
**Michel Le Métayer**
**Véronique Leroy-Malherbe**
**Michèle Mazeau**
**Georges Thuilleux**

*sous la direction de :*
**Danièle Truscelli**

*avec la collaboration de :*
**Jean-Claude Tabary**
**Élisabeth Zucman**

ELSEVIER
MASSON

DANGER
LE
PHOTOCOPILLAGE
TUE LE LIVRE

Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.
Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. : 01 44 07 47 70.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle par quelque procédé que ce soit des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective, et d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

*© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés*

978-2-294-61193-3

Elsevier MASSON S.A.S. – 62, rue Camille-Desmoulins – 92442 Issy-les-Moulineaux Cedex

# LISTE DES AUTEURS


| | |
|---|---|
| **Hélène AUFÉRIL** | Ancien directeur de SSESD (APF, Bonneuil-sur-Marne) |
| **Françoise de BARBOT** | PhD, psychologue clinicienne (association DEEP) |
| **Michel LE MÉTAYER** | Moniteur-cadre masseur-kinésithérapeute, président du CDI, co-responsable du DU « IMC/ polyhandicap » à l'Université Paris-Sud |
| **Véronique LEROY-MALHERBE** | Médecin de médecine physique et de réadaptation |
| **Michèle MAZEAU** | Médecin de médecine physique et de réadaptation |
| **Georges THUILLEUX** | Chirurgien orthopédiste |
| **Danièle TRUSCELLI** | Neuro-pédiatre |

# LISTE DES COLLABORATEURS


| | |
|---|---|
| **Jean-Claude TABARY** | Médecin, professeur à l'Université Paris V |
| **Elisabeth ZUCMAN** | Médecin de médecine physique et de réadaptation |

# REMERCIEMENTS

Nous souhaitons remercier Catherine Tardieu, qui est restée si proche de nos préoccupations et a contribué à la recherche en physiologie musculaire ainsi que Philippe Toullet, masseur-kinésithérapeute et directeur de l'Institut Motricité cérébrale, qui a contribué aux illustrations du livre.

Une pensée particulière pour notre ami et collaborateur Alain Lespargot, brillant clinicien et chercheur, qu'un maladie fatale a empêché de terminer la prestation qu'il m'avait promise.

Enfin, nos remerciements vont à ceux et celles qui ont accepté d'apporter à ce livre leurs témoignages personnels ou familiaux.

# PRÉSENTATION DE L'OUVRAGE

Ce livre collectif se propose de montrer l'évolution des idées et des techniques concernant la prise en charge de la personne atteinte d'une infirmité physique, parfois accompagnée de troubles associés, à la suite de lésions cérébrales précoces, du bébé à l'adolescent. Il devrait témoigner de l'intérêt d'un travail d'équipe dans une discipline ouverte sur la multidisciplinarité.

Pour mener à bien l'entreprise qui raconte cinquante ans d'histoire dans ce domaine, j'ai choisi de m'entourer d'une part de personnes qui, ayant travaillé avec mon maître le professeur Guy Tardieu, sont à même d'évoquer l'influence de son enseignement et de sa recherche de bases à la rééducation, et d'autre part de personnes qui ont contribué au dynamisme de l'unité de rééducation de l'hôpital de Bicêtre, à partir des années 1980, et apporté un regard nouveau sur les problèmes d'analyse des troubles et de leurs traitements. Les médecins ne sont pas les seuls soignants à rendre compte de la démarche auprès des sujets handicapés et des familles ; une place est réservée à la rééducation sous ses multiples aspects techniques et humains, à la psychologie et au message d'un *outsider*, la directrice d'un SESSD (service d'éducation et de soins spécialisés à domicile), pour ne pas confiner la personne handicapée au milieu étroit du monde hospitalier, mais la projeter dans la société.

Certains de mes proches collaborateurs ne sont pas présents par l'écrit, mais pour souligner l'importance qu'ils ont eue, ils sont présents dans le texte soit par les citations qui les désignent, soit par les illustrations, images ou films, dont ils sont les auteurs.

Notre vœu est que le contenu du livre nourrisse la réflexion de toute personne impliquée dans la vie de ces sujets cérébro-lésés, autant les familles que les soignants. L'ensemble ne sera pas exhaustif ; le but est de montrer dans quelle direction avance la prise en charge médico-rééducative et sociale, et ce qui est tenté pour éviter aux futurs adolescents et adultes les écueils auxquels se heurtent actuellement leurs aînés, afin qu'ils aient un choix de vie dans la société.

Chaque coauteur est responsable de son écrit ; certains textes abordent d'un point de vue différent l'analyse des troubles, ce qui indique que la réflexion se poursuit dans le domaine des séquelles de lésions cérébrales et qu'elle est loin d'être achevée.

Il y a du travail en perspective pour faire évoluer le déroulement des examens, les traitements, et pour éclairer les parents et les sujets eux-mêmes sur ce qu'ils peuvent en attendre à long terme, en vue d'une intégration citoyenne.

Cet ouvrage se compose de deux parties, précédées d'un hommage au professeur Guy Tardieu, signé par son très proche collaborateur, le professeur Jean-Claude Tabary.

La première partie (chapitres 1 à 4) est consacrée à l'historique des idées, depuis la notion d'IMC et son concept de rééducation, jusqu'à l'extension vers l'ensemble des séquelles des lésions cérébrales précoces. Les connaissances scientifiques confirmées et leur évolution méritent d'être rappelées car chaque génération a besoin de perspectives thérapeutiques à condition de pouvoir les appuyer sur un savoir critique par rapport à l'ancien.

Tout ce que j'avance dans le déroulement d'événements avant mon arrivée dans le service de Guy Tardieu en 1967, et donc que je n'ai pas connus personnellement, je le dois à ce que mon maître et mes aînés m'ont transmis oralement ; je me réfère aussi aux documents écrits que le « patron » m'a légués, à sa retraite.

Pour en arriver à l'état de l'art au seuil du 3e millénaire, il faut parler du climat médico-social des années 1950-1960 et des mesures sanitaires, pédagogiques et sociales initiales pour illustrer l'évolution des idées allant de pair avec le changement de morbidité et de sensibilité.

La deuxième partie s'ouvre sur un premier chapitre (chapitre 5) consacré à la rééducation motrice sous ses différents aspects. La mission est confiée à Michel Le Métayer, un des premiers collaborateurs de Guy Tardieu, qui propose une méthode d'analyse des troubles et de rééducation utilisable pour tout sujet atteint de pathologie cérébro-motrice, troubles de l'alimentation compris, sans oublier la charge qu'elle représente au plan humain. Sa recherche de la qualité de vie de ses patients, jeunes ou adultes, passe par une réflexion sur les moyens à mettre en œuvre pour que le progrès moteur, la prévention orthopédique, les appareillages se fassent dans le confort et la sécurité. Son attention vise aussi les parents et les auxiliaires de vie par l'enseignement de l'ergonomie au cours des portages et des transferts, des gestes adéquats de l'alimentation, afin d'éviter des manœuvres risquées et des maladresses qui peuvent être fatales. La sécurité des malades et le soutien des tiers dans les actes du quotidien empêchent, de part et d'autre, un sentiment de lassitude.

Le chapitre suivant (chapitre 6) traite de la chirurgie orthopédique. Le docteur Georges Thuilleux travaille dès 1972 dans l'équipe de Guy Tardieu, à la demande de son maître, le professeur P. L. Chigot. Il participe activement à l'expérimentation animale ayant abouti aux publications sur les effets des allongements et des raccourcissements tendineux du chat, sur l'origine de la rétraction du muscle de l'IMC, et entretient une collaboration qui durera 25 ans entre médecins, chirurgiens et kinésithérapeutes pour mieux préciser les indications de la chirurgie de la maladie cérébrale. En 1975-1976, il ira à Chicago compléter sa formation auprès du professeur M. O. Tachdjian, qui l'initiera à la chirurgie du membre supérieur de l'IMC.

La chirurgie peut agir sur la longueur ou l'insertion des muscles et tendons, corriger certaines déformations osseuses, et améliorer les rapports ou la stabilité articulaires. L'action locale de la chirurgie sur l'effecteur périphérique est évidente, favorable le plus souvent, mais son efficacité sur le progrès de la fonction motrice globale est plus discutable, surtout à long terme.

Si les techniques opératoires ont les mêmes bases que la chirurgie classique, certaines interventions sont spécifiques des problèmes des IMC et du polyhandicap. Elles nécessitent de tenir compte avant tout de l'examen neuro-orthopédique, mais aussi de paramètres concernant la date des interventions par rapport à l'âge, au niveau fonctionnel, aux précédents résultats thérapeutiques et d'étudier la demande du sujet et/ou de sa famille. Les résultats attendus doivent être expliqués clairement, ainsi que les modalités de la prise en charge postopératoire, dont tout acte chirurgical ne saurait se passer, et qui est un des éléments fondamentaux de la qualité de son résultat.

La suite (chapitre 7) est assurée par le docteur Véronique Leroy-Malherbe, médecin de rééducation fonctionnelle, qui propose une réflexion sur « cognition et motricité ». Elle a suivi une triple expérience clinique auprès d'enfants IMC (service du CHU de Bicêtre), auprès de jeunes traumatisés crâniens (INR de Saint-Maurice), et d'enfants dyspraxiques (service du Dr C. Billard). À partir d'une mise en lien des troubles neuromoteurs de l'IMC, de l'intention motrice du traumatisé crânien, et de la régulation motrice du dyspraxique, elle pose quelques idées autour du comportement moteur et de l'aspect cognitif de la motricité.

La description du mouvement par l'observation clinique ou les nouvelles méthodes d'analyse du mouvement autorise l'étude tantôt des phénomènes invariants, tantôt des phénomènes adaptatifs du mouvement. Une telle conception de la motricité élargit le champ de réflexion autour de l'IMC.

Le volet suivant (chapitre 8) traite de la neuropsychologie et des problèmes scolaires, ensemble qui est confié au docteur Michèle Mazeau, médecin de rééducation fonctionnelle, connue pour sa large expérience clinique et ses publications. L'histoire de son parcours classique et complet pour acquérir une formation en neuropsychologie montre combien la communication passe difficilement d'un hôpital à l'autre pour une même discipline. Elle a accepté à ma demande de se joindre, en 1994, à notre équipe. Mon souhait était de poursuivre le travail déjà accompli, initié par G. Tardieu et J.-C. Tabary, largement repris par Françoise de Barbot, dans un domaine qui ne s'appelait pas encore neuropsychologique, en l'enrichissant de méthodes d'analyse nouvelles. À partir de la pathologie des grandes fonctions que sont communiquer, lire et écrire, l'auteur remonte au diagnostic par le biais de bilans qui requièrent la participation de l'enfant et sa mise en confiance. La démarche débouche sur des propositions rééducatives et/ou pédagogiques pragmatiques et sur une critique de leur mise en application.

Le chapitre suivant (chapitre 9) concerne la psychologie, qui a toujours occupé une place depuis la création du service par G. Tardieu, d'abord orientée vers la psychométrie. Par la suite et toujours sur un poste à mi-temps, une psychologue clinicienne, C. Pericchi, a élargi le rôle qui lui était imparti en m'aidant à recruter une éducatrice et en animant des réunions de groupe de soignants. À son départ en 1978, l'administration a accepté, enfin, de reconnaître le besoin d'un travail global dans la prise en charge des patients en offrant un temps plein à son successeur, Françoise de Barbot, psychologue clinicienne elle aussi. Pendant vingt ans, elle a suivi les objectifs de tout engagement hospitalier que sont la clinique, l'enseignement et la recherche. Elle s'est attachée à apprécier la personne handicapée par l'étude de son développement intellectuel et par l'étude de ses réactions à son handicap et de ses relations à sa famille. Cela constitue un préalable pour permettre à une équipe de donner sens à l'application de ses actions thérapeutiques. Son action de terrain et sa réflexion sur le sens à donner à l'assistance éducative, rééducative et pédagogique réclamaient sa présence dans un livre collectif.

Le dixième chapitre est consacré aux neurosciences et confiée au professeur Jean-Claude Tabary. Il y traite des données actuelles sur le développement du cerveau et des notions sur l'apprentissage et la mémoire. L'ensemble de telles connaissances est nécessaire à la réflexion sur la rééducation du point de vue théorique si on veut éviter de se réfugier dans des utopies dangereuses pour la personne handicapée elle-même. Cela permet aussi de mieux cerner l'impact de la prise en charge sous ses diverses formes.

Le dernier chapitre (chapitre 11) peut paraître inattendu puisqu'il s'ouvre au milieu médico-social, par l'éducation spécialisée dans le cadre des structures extrahospitalières. C'est à Hélène Auféril, directrice de service d'éducation et de soins spécialisés à domicile (SESSD/APF Bonneuil) que revient cette tâche. Des rencontres et des échanges de valeur me l'ont fait connaître à l'occasion de consultations multidisciplinaires auxquelles participaient des intervenants du SESSD. Leur demande visait parfois

un point précis sur un de leurs patients méritant une réponse symptomatique, mais le plus souvent une discussion s'engageait sur des mesures d'adaptation à l'environnement, sous la contrainte des exigences du milieu ordinaire. L'équipe socio-éducative et rééducative se faisait l'écho de l'enfant ou de l'adolescent handicapé, saisi dans son milieu naturel, nous faisait partager les problèmes qui se posent face aux pathologies dégénératives, autres que les myopathies, accueillies dans leur structure. Quel que soit le cas, le mode de fonctionnement médico-social fait ressentir de façon aiguë l'importance de la notion de temps, qui modifie les problèmes au fur et à mesure que grandit l'enfant et que s'approche la vie d'adulte, avec sa quête d'indépendance et sa part de renoncement.

Pour retracer une autre histoire, celle des personnes victimes de pathologie cérébrale aux conséquences multiples et graves, il m'a semblé nécessaire de laisser s'exprimer le docteur Elizabeth Zucman, pionnière dans la reconnaissance de la personne polyhandicapée, fondatrice de CESAP. L'espoir qui l'anime, comme nous tous, est de faire tomber les barrières entre les acteurs qui s'occupent des personnes atteintes, sous des formes diverses, de l'IMC au polyhandicap, de faire en sorte que soient à jamais associés, au bénéfice de tous, les recherches scientifiques sur le fonctionnement du cerveau, les progrès techniques et rééducatifs et l'humanisation des prises en charge.

# AVANT-PROPOS

JEAN-CLAUDE TABARY

Le professeur Tardieu a commencé à s'intéresser à l'infirmité motrice cérébrale en 1952 ou 1953. Médecin des hôpitaux, avec une consultation à l'ancien hôpital Boileau, il fut pressenti par l'Assistance publique de Paris pour ouvrir un service spécialisé destiné à assurer la prise en charge des enfants infirmes moteurs cérébraux. Un service lui fut attribué à l'hôpital Bicêtre, qui accueillait des « arriérés profonds ». Charge à lui de partager la surface du service pour y installer un service de jour, consultations et rééducation pour infirmes moteurs cérébraux. Sa première tâche fut d'aller chercher ailleurs, notamment auprès de Phelps et Perstein, les informations qui lui manquaient, mais qu'il sut juger immédiatement avec beaucoup d'esprit critique.

Nous nous sommes rencontrés pour la première fois dans un petit groupe de neurologues, dirigé par le professeur Hagueneau, lorsque j'étais interne dans le service du professeur Grossiord. J'ai tout de suite perçu l'intérêt, dans une formation spécialisée en neuropsychiatrie infantile, qu'il y aurait pour moi à passer un semestre d'internat « chez Tardieu », et j'ai débuté ce semestre en mai 1956. Ce fut l'accrochage immédiat, et monsieur Tardieu me proposa très vite de faire carrière avec lui, ce que j'acceptais immédiatement.

Pourquoi un tel accord, si fort et si rapide ? Lors des funérailles du professeur Tardieu, j'ai répondu en citant Montaigne : « Parce que c'était lui, parce que c'était moi. » Il y a sûrement du vrai dans cette vague déclaration, mais il n'y avait pas que cela. Plus profondément, nous avons été réunis par notre désir commun d'aller au fond des choses, « de ne recevoir jamais aucune chose pour vraie qu'on ne la connusse évidemment comme telle ». C'est ainsi que peu après mon arrivée dans le service, nous sommes allés ensemble rendre visite au professeur Mincowsky pour savoir ce qu'il y avait d'important dans le concept de maturation par myélinisation, et découvrir qu'il n'y avait rien.

Si j'ai été orienté vers l'étude de l'adaptation en longueur des fibres musculaires, c'est parce que monsieur Tardieu avait demandé depuis longtemps aux chirurgiens d'apprécier les raideurs sous anesthésie générale, et fait pratiquer des biopsies musculaires qui révélaient un tissu normal.

Mais plus encore, nous nous sommes rencontrés sur le plan de la psychologie. Débutant mon internat et pour la raison exposée plus haut, je n'ai jamais pensé qu'il était possible de dissocier la neurologie, la psychiatrie et la psychologie. De ce fait, comme c'était également le point de vue de monsieur Tardieu, j'ai pu apporter un point original qui était celui de l'analyse factorielle, largement utilisée en psychologie, bien avant son application dans l'IMC. Cattell avait montré l'inanité d'une description des variances de personnalité par type, et qu'il fallait la remplacer par l'isolement de différentes dimensions auxquelles confronter un individu pour l'évaluer. Monsieur Tardieu ne connaissait pas le mot, mais il pratiquait depuis longtemps la chose, refusant toute classification clinique globale, et isolant à la place des dimensions d'évaluation comme notamment la spasticité, les raideurs passives, l'athétose, l'astéréognosie, et les différentes dimensions du langage et de l'intelligence, indispensables pour caractériser correctement chaque enfant IMC particulier.

Il avait découvert bien avant notre rencontre la méthode des tests, et l'avait largement étendue au travers de la notion d'âge fonctionnel, indispensable pour un diagnostic, un pronostic et un suivi de la prise en charge rééducative.

Il avait observé que l'incapacité motrice de parler ne perturbait en rien la compréhension du langage et son évolution sur le plan phonétique et linguistique, ce que beaucoup d'orthophonistes de l'époque n'acceptaient pas.

C'est ensemble que nous avons montré que les capacités stéréognosiques d'espace relevaient de façon dissociée des capacités proprioceptives de la main et du développement de la géométrie spontanée.

C'est encore une réflexion commune qui m'a conduit à analyser l'origine visuelle des difficultés de motricité fine.

Monsieur Tardieu nous a été enlevé par une imprudence stupide, alors qu'en retraite, il continuait à travailler pour l'IMC.

Danielle Trucelli a voulu, et je l'en félicite, dresser un bilan de la prise en charge des IMC aujourd'hui, derrière lequel se projette, pour ceux qui l'ont connu, l'ombre de monsieur Tardieu. Mais que reste-t-il d'une œuvre de trente ans ?

Tout pour ceux de ses élèves qui avaient appris auprès de lui, un esprit ouvert sur toutes choses.

Rien, pour tous ceux, malheureusement beaucoup plus nombreux, qui recherchent simplement les recettes faciles et payantes, sans se soucier de savoir d'où sont venues ces recettes. Je laisse au lecteur, après avoir analyser ce beau livre, le soin d'estimer dans laquelle de ces deux catégories il devra se placer.

# 1 UNE CERTAINE HISTOIRE DE L'INFIRMITÉ CÉRÉBRALE OU LE RÉEL ET LE POSSIBLE

DANIÈLE TRUSCELLI

## GUY TARDIEU : UN PIONNIER

### POINTS DE DÉPART : 1952-1972

C'est une expérience personnelle, survenue en 1966, qui m'a fait découvrir le sort des encéphalopathes infantiles et m'a fait entendre parler pour la première fois du professeur Guy Tardieu et de son service de Bicêtre.

#### Le choc

Jeune interne des hôpitaux de Paris, je reçois dans la salle où je suis affectée un nourrisson de 9 mois environ souffrant d'une gastro-entérite très fébrile, que sa mère présente comme un enfant fragile qui pousse mal et mange mal. Une fois guéri de son épisode aigu, l'enfant, examiné avant sa sortie, me semble raide « de partout », ne peut ni ne sait s'asseoir ; il tient mal sa tête, mais regarde autour de lui, sourit à son examinateur, sait manifester plaisir ou angoisse. Les infirmières se plaignent qu'il ne sache pas bien téter. Le diagnostic d'encéphalopathie néonatale me paraît s'imposer et est confirmé par mes supérieurs. Les réponses que j'attends sur la conduite à suivre vis-à-vis de la mère et de l'enfant me bouleversent: « Il n'y a rien à faire, c'est cérébral, ou bien tu envoies la famille à Tardieu… »

Il est clair qu'à partir d'un diagnostic exact, inspiré en direct de définitions des pédiatres Brissaud et Souques datant de 1904, la conduite à suivre est loin de faire l'unanimité, juste un timide espoir après le rien brutal et si peu admissible en médecine ! Je ne suis pas sans savoir que les préoccupations médicales vont aux

problèmes thérapeutiques et humains posés par la répétition des épidémies de poliomyélite, le premier vaccin ne date que de 1954. Les enfants « polios » eux sont défendus par des pédiatres et des associations, certaines déjà actives avant-guerre[1], qui créent des établissements offrant non seulement des soins, mais surtout une scolarité à ceux dont la maladie physique interdit l'accès au milieu normal.

### Un détour pour visiter le camp de la pathologie cérébrale chronique

L'injonction d'aller voir du côté du service de Tardieu, je la prends aussi pour moi et y entre comme interne en 1967. J'y découvre que beaucoup de choses sont en mouvement depuis 1952 où, me dit-on, pour accueillir des enfants paralysés cérébraux, il n'y a, à Paris, que le centre de la Croix-Faubin, créé par le docteur A Tournay [1.1].

### Histoire du service de Bicêtre

Le professeur G. Tardieu y prend en 1952 ses fonctions de chef de service. Il doit, à la demande de l'Assistance publique, s'occuper d'enfants ayant des troubles moteurs d'origine cérébrale. Il existe un secteur annexe de trente « chroniques enfants », tous temporaires et hors circuit, dans une aile du bâtiment, en salle commune, avec un poêle alimenté par un « chauffeur » pendant la saison froide !

G. Tardieu commence par analyser en quoi consiste l'état déficitaire de ces enfants oubliés. En tant que neurologue, il ne peut que réorienter, au mieux de l'époque, les patients dont la pathologie est dominée non par la neurologie mais par des problèmes d'ordre psychique et/ou mental et/ou social. Sensible à la carence de ressources pour ceux qui sont victimes d'infirmité physique, de nature et topographie diverses, souvent grave mais qui gardent une intelligence suffisante, il va s'engager à leur cause.

### Reflet d'une morbidité d'époque

G. Tardieu les individualise sous le vocable d'infirmes moteurs cérébraux [1.53] (IMC), sachant qu'ils ne représentent qu'une fraction (évaluée à un tiers, quelques années plus tard) de la population atteinte de « paralysie cérébrale » des années 1950-1960. On retrouve, au 3e millénaire, dans des pays dont le niveau sanitaire obstétrical n'a pas suffisamment évolué, des IMC comparables qui émergent parmi un grand nombre de sujets dont les déficits d'origine cérébrale sont lourds et pas uniquement dans le domaine moteur.

### Prévention et diagnostic précoce du handicap cérébral

Ce sont les deux objectifs visés pour vaincre une maladie inguérissable. De 1954 à 1963, au travers de quatre thèses de médecine, Tardieu recueille des données sur les causes des IMC, pour chercher à établir les corrélations entre cause[2] et nature de l'IMC et faire envisager des mesures de prévention. Il encourage ses collègues à s'investir dans des consultations de diagnostic précoce – bien avant les CAMSP – en collaboration avec des kinésithérapeutes[3].

Il ressort des enquêtes deux causes principales, responsables grossièrement pour 30-40 % chacune de la pathologie IMC : la prématurité [1.33], *un vrai fléau qui représente 8 à 10 % des naissances*, et les divers accidents mécaniques ou vasculaires de l'accouchement, résumés sous le nom de « traumatisme obstétrical », que peuvent

1. Développement de LADAPT, APF, création de la SESEP en 1947 par le professeur R. Debré en pleine épidémie de polio ; en province, centre de Ramonville-Saint-Agne près de Toulouse, etc.
2. Le docteur M. Hyon, la première, ouvre à Paris une consultation à l'hôpital Bichat, puis à l'hôpital Saint-Michel et enfin à l'Institut de puériculture, suscitant l'intérêt des médecins locaux ; son initiative est suivie par les docteurs N. Laiter et R. Salbreux, pour ne citer qu'eux.
3. Voir chapitre 5.

connaître les enfants nés à terme. L'incompatibilité sanguine mère/enfant comporte aussi des risques.

Les infections de la période prénatale, toxoplasmose, rubéole et autres viroses, comptent pour une part modeste, comme les causes dites postnatales (environ 3-5 %). Le cas des hémiplégies congénitales (10 %) constitue une entité à part, souvent d'origine peu claire ; il reste environ 10 % de cas sans preuve étiologique qui donnent un tableau clinique IMC-*like*.

### Dispositions sur le terrain

G. Tardieu, pour tester la valeur de ses moyens d'investigation clinique et ses pronostics sur l'évolution d'une pathologie complexe et peu étudiée, va suivre très régulièrement en consultations ambulatoires, ou faire admettre quand c'est possible dans les unités hospitalières dont il a la responsabilité, les enfants IMC qu'il a déjà examinés. Le service se trouve sur deux sites, le premier à Bicêtre et le second ouvert en 1957 à l'hôpital Raymond-Poincaré de Garches. À l'époque, l'internat en institution ou dans un service hospitalier spécialisé est une solution préconisée en vue de profiter de rééducation(s) et de scolarité. Il n'est pas inutile de rappeler que les plus jeunes sont vus au mieux à partir de 3 ans et qu'ils viennent, progressivement, de tout l'Hexagone.

Quand les enfants n'y trouvent pas leur place, les familles et leurs médecins reçoivent des comptes rendus descriptifs de l'état neuromoteur et psychique et des informations sur la conduite thérapeutique, encore souvent empirique.

G. Tardieu conseille, dans la mesure du possible, un suivi par des kinésithérapeutes déjà connus pour leur intérêt à la pathologie cérébrale et/ou oriente les parents vers des consultations[4] capables de répondre au plus près aux besoins de leurs enfants.

Impliqué dans les diverses formes de la rééducation, il va faire nommer à l'hôpital des kinésithérapeutes (bénévoles pendant 5 ans !) et un orthophoniste, puisque 75 % des patients IMC examinés ont une altération marquée de la parole [1.8]. Il organise un atelier d'ergothérapie à l'hôpital de Bicêtre avec une orientation de préapprentissage, étant donné que ses plus « vieux » patients sont âgés de 14-16 ans !

### Scolarité : un présent, un avenir

En 1959, à l'instar du docteur M. Bourneville au siècle précédent pour les « anormaux médicaux » [1.36], G. Tardieu, préoccupé du manque de ressources [1.29] pour traiter et scolariser les enfants IMC, mobilise l'Éducation nationale à l'hôpital : deux institutrices et un professeur de collège enseignent à des élèves bien particuliers, âgés de 8 à 14 ans, tout en apprenant à les connaître. L'enseignement est donné sur un mode ordinaire, sans moyens techniques autres que la machine à écrire mécanique, quand c'est nécessaire ! Il y aura de bons élèves et des réussites.

Le but pourtant n'est pas de confiner les IMC dans le cadre institutionnel mais de leur faire ouvrir les portes de l'école ordinaire à tous les degrés, puisque leurs capacités personnelles doivent leur permettre de se mesurer à leurs pairs, de faire des apprentissages, jusqu'à une solide formation professionnelle, seule façon d'assurer une intégration sociale et/ou socioprofessionnelle de personne adulte handicapée.

Les écoles ordinaires, sans être totalement opposées à certains défis sur une courte durée, mettront du temps à accepter des IMC, qui ont besoin d'être présentés par leurs parents et un soignant armé de dossiers bien argumentés : l'amalgame entre l'infirmité et la déficience mentale est possible et redoutée.

---

4. E. Zucman raconte la création du CESAP en 1964 dans son livre *Auprès de la personne handicapée : une éthique de la liberté partagée* [1.64].

Le plus souvent, les cours sont dispensés, ici et là, de manière cahoteuse, surtout quand il faut rattraper le temps perdu. Certains patients qui ont passé des années dans le service hospitalier de Bicêtre ont pu obtenir un niveau universitaire par la suite, grâce au dynamisme de leur famille et des enseignants dans l'institution !

## HYPOTHÈSE DE TRAVAIL

### Une méthodologie rigoureuse

Le courant de l'époque est celui de la défectologie, dans lequel G. Tardieu, en esprit scientifique, ne se laisse pas enfermer. Il va mesurer par souci d'exactitude tout ce qui est mesurable (en précisant les techniques des mesures pour les rendre utilisables et valides d'un soignant à l'autre), pour mieux mettre en évidence les *potentiels présents* échappés de l'orage lésionnel et sur lesquels le sujet devra s'appuyer pour progresser. Les capacités mentales ainsi que les qualités que développe l'enfant pour s'adapter à son milieu sont toujours des points très suivis dans les examens successifs, reportés dans la mesure du possible sur des graphiques ou des diagrammes, toutes figures permettant d'objectiver les changements quels qu'ils soient au cours de l'évolution.

Quand les données cliniques ne peuvent être mesurées par des chiffres précis, comme dans le calcul des angles articulaires, l'évaluation passe par une cotation de I à IV, appliquée au trouble considéré :

– I = trouble que seul un spécialiste détecte ;

– II = trouble gênant mais n'empêchant pas une fonction ;

– III = trouble qui nécessite un traitement de l'avis général ;

– IV= trouble sévère qui met en doute les effets de tout traitement, dans l'état actuel des connaissances.

Par la suite, le groupe III a été divisé en III – et III +, introduisant une notion de pronostic réservé, malgré le traitement approprié.

### Hypothèse d'un pionnier

L'indépendance des fonctions motrices et mentales est une notion qui semble aller de soi en cas de maladie acquise touchant la moelle ou les nerfs (comme dans la polio) ou les muscles, mais tout semble devoir être remis en question quand la pathologie touche le cerveau.

Or, la population des IMC, au sens de Tardieu, démontre que la restriction de la motricité, manipulation et/ou déambulation, autrement dit l'impossibilité d'une réelle expérience de la sensorimotricité, qui passe (encore) pour essentielle, n'empêche ni l'action mentale [1.40] ni l'anticipation de se développer. Bien qu'un état d'une telle gravité puisse venir de n'importe quelle étiologie précitée, l'exemple type est celui des rescapés du choc de l'incompatibilité sanguine[5] mère-enfant qui sont atteints d'athétose. La maladie se traduit par une motricité qui, à l'état d'éveil, est constamment parasitée par des mouvements irrépressibles, diffus, volontiers intenses, augmentés par l'angoisse. Si le parasitage va jusqu'à atteindre les muscles de la sphère bucco-faciale, il entraîne alors un trouble des mécanismes permettant la prise d'alimentation, l'articu-

5. L'incompatibilité sanguine, traitée par exsanguino-transfusion à partir de 1954, en France, avant la mise en place dès 1969 d'un traitement préventif chez les mères exposées, provoque l'éclatement des hématies du fœtus, dont les constituants comme la bilirubine sont libérés dans les vaisseaux sanguins : le bébé naît jaune. Au niveau cérébral, ces substances finissent par se déposer essentiellement, et pour des raisons anatomiques, dans les noyaux gris de la base du cerveau qui deviennent jaunes eux aussi, d'où le nom d'ictère nucléaire. Les noyaux gris (ou ganglions de la base) jouent un rôle important dans le contrôle du mouvement. Leur altération donne, dans ce cadre lésionnel, une athétose.

lation de la parole et le contrôle salivaire. La maladie peut en arriver jusqu'au stade d'enfermement du sujet en lui-même ; ce dernier devient complètement dépendant d'un tiers et est obligé de recourir à des intermédiaires de communication. En revanche, l'intelligence peut rester vive, le langage intérieur se développer (bien qu'une surdité centrale, plus ou moins sévère, soit fréquente, rendant nécessaire un appareillage difficilement réglable), et les apprentissages scolaires se poursuivre.

Les caractéristiques de la cohorte des IMC, en réduisant les très nombreuses variables interindividuelles, lui permettent de faire une *hypothèse* : la conservation des capacités mentales serait le tremplin des progrès dans le domaine moteur. L'exercice proposé en rééducation, à condition d'être compris, assimilé, est le facteur d'acquisitions motrices durables et évolutives, prêtes à compenser le déficit cérébro-moteur : par son action propre, le sujet est acteur de son devenir.

## Deux atouts essentiels pour le devenir : un cerveau sain, avant la lésion, et le jeu de la plasticité cérébrale

L'atteinte cérébrale fixée (non active) est définie comme une agression sur un cerveau d'enfant considéré comme sain jusque-là ; ce fait sous-entendrait qu'une large récupération post-lésionnelle est envisageable grâce à la plasticité cérébrale.

Le concept encore énoncé fréquemment est qu'un cerveau, en tout début de vie, vierge de tout engramme (trace laissée sur le cerveau par un événement passé), se laisse façonner comme « une motte de beurre », sous l'empreinte des interventions extérieures ; les modifications de plasticité ont un caractère positif et posséderaient un fort potentiel de réparation après des agressions. Teuber, un neuropsychologue américain des années 1960, relativise cet optimisme en persiflant « qu'il vaut mieux subir une lésion cérébrale tant qu'on est jeune, du moins si on a la possibilité d'arranger cela ».

### *Modularité cérébrale*

Tardieu, qui n'adhère pas au concept « motte de beurre », admet, selon les théories du moment, que l'organisation cérébrale est constituée de modules distincts qui travaillent de façon indépendante pour les traitements de « bas niveau ». Ainsi, les zones primaires sont-elles spécifiques, connectées directement aux organes sensoriels et moteurs. Leur atteinte est spécifique du module.

Mais le développement d'une grande fonction exige un traitement de niveau secondaire qui engage de nombreux relais dans le cerveau. « Les aires secondaires ou associatives, dont les seules connexions proviennent d'autres aires cérébrales, reçoivent de l'information déjà traitée » [1.21]. Ce fonctionnement en réseau est un concept qui élargit la théorie des localisations cérébrales.

### *Cerveau lésé*

Les observations confirment effectivement qu'un enfant cérébro-lésé fait des progrès évidents, à la fois dans le domaine des fonctions supérieures épargnées par l'atteinte lésionnelle, et aussi –- ce qui peut paraître plus étonnant – dans les domaines touchés par la lésion. Ce fait laisse entendre que des remaniements uniquement fonctionnels sont possibles jusqu'à un certain point, ou des substitutions uniquement fonctionnelles vers le lobe affecté à la même fonction sur l'hémisphère opposé. Les défenseurs de la plasticité « neuronale » semblent tenir ainsi leur démonstration que ce sont les neurones du côté opposé qui se substituent à ceux qui sont lésés. Les hémiplégies congénitales droites sont en effet affranchies de toute aphasie malgré des lésions radiologiques patentes dans les zones du lobe temporal gauche spécifiquement vouées au langage ; un autre exemple avancé est celui des récupérations spectaculaires des troubles du langage obtenues après hémisphérectomie, chirurgie locale décidée en cas

d'épilepsie rebelle. Nous verrons dans le chapitre suivant que l'évolution des conceptions sur la plasticité cérébrale et la notion de progrès ne vont pas dans le sens d'une plasticité neuronale, comme les explications plausibles qui suivent : puisque les hémiplégies congénitales se constituent en période prénatale, la latéralisation cérébrale normale ne s'établit pas pour le langage. Quant à l'élimination du parasitage épileptique postopératoire, il peut à lui seul produire une amélioration fonctionnelle locale.

L'entraînement cérébral a besoin de la plasticité pour justifier le gain qu'on en attend. Il propose soit des techniques sensorimotrices qui devraient faciliter l'optimisation des effecteurs et récepteurs périphériques afin d'envoyer aux processeurs centraux une information reconditionnée, soit des méthodes de stimulation intensive « de type trophique », diminuant les exigences de spécificité[6].

## ŒUVRE DE GUY TARDIEU

Elle est considérable et ouvre de nombreux chantiers précurseurs. Les savoirs sont partagés et actualisés avec ses collaborateurs, non seulement médecins mais aussi rééducateurs et psychologues, au cours de séances fortement interactives et dans un climat de liberté. Il sait distribuer les rôles et impliquer chacun dans des travaux de recherche clinique ou expérimentale, en fonction de son cursus personnel et de ses (pré)dispositions.

### ÉVALUATION ET NON PAS UNIQUEMENT EXAMEN NEUROLOGIQUE

#### Routine

G. Tardieu insiste d'emblée sur l'intérêt pour les médecins de ne pas en rester au stade du diagnostic et de l'examen neurologique de routine pour s'engager sur la notion d'évaluation. L'approche clinique est primordiale pour dresser un bilan car les examens complémentaires de cette époque n'ont pas la même efficience que maintenant. Des problèmes de diagnostic peuvent les nécessiter, en cas de doute : les EEG, en dehors de l'étude des troubles épileptiques, ne renseignent pas ou rarement sur le pronostic global ; l'encéphalographie gazeuse (EGG), examen invasif et douloureux prescrit avec réticence, non plus. Le scanner n'arrivera que dans le milieu des années 1970 !

#### Évaluation clinique factorielle de la motricité

Le « patron » refusant le classement d'un enfant donné dans un tiroir (un Little, un athétosique, etc.) souhaite le situer dans chacune des dimensions – ou facteurs (d'où le nom d'analyse factorielle) – incluses dans la pathologie cérébrale de l'enfant afin de suivre les progrès en détail.

Cet outil de pensée original trouve un accord avec les rééducateurs, favorise la mise au point des références du suivi et l'orientation du projet thérapeutique qui en dépend. Il deviendra la pièce maîtresse du dossier de l'IMC, auquel s'ajoutent les étapes classiques d'un examen médical pédiatrique complet, qui doit prendre en compte certains paramètres en lien direct avec la maladie neurologique chronique sur le développement général, somatique (nutrition et croissance staturo-pondérale), la maîtrise des sphincters, etc.

6. Bakker, 1990, Rourke, 1983, Diller, 1976 [1.16].

### Clinique et expérimentation : une exigence !

L'évaluation doit partir d'*idées neuves* sur le développement perceptif et moteur de l'enfant [1.46] et sur la physiologie du muscle, soumis aux contraintes biomécaniques ; le travail de va-et-vient entre les données cliniques et de laboratoire doit guider le sens de la rééducation, dont les actions doivent être validées ou critiquées. L'apport médical trouve pleinement sa place sur les facteurs peu sensibles à l'action extérieure qui risquent d'entraver la portée de la kinésithérapie, s'ils ne sont pas traités spécifiquement : ainsi les mouvements involontaires et la spasticité, pour ne citer que ces deux grands troubles.

Faute de pouvoir traiter la lésion elle-même, le recours au *traitement symptomatique* précis s'impose, ainsi que la lutte contre l'incurie, par ignorance, des troubles orthopédiques.

## UNE COOPÉRATION POUR EN SAVOIR PLUS !

### Motricité normale et pathologique

Guy Tardieu va maintenir pendant toute sa vie professionnelle une coopération étroite avec les rééducateurs de toute discipline. En ce qui concerne la motricité normale du jeune enfant et les moyens d'évaluer sa pathologie, c'est avec M. Le Métayer, dont il apprécie les qualités de clinicien, qu'il s'entretient régulièrement devant une équipe autant médicale que paramédicale.

### Méthodes

Il a de bonnes raisons pour chercher à dépasser ou compléter les techniques rééducatives de type orthopédique ou d'approche globaliste, en vogue à l'époque. Les apports et les points faibles de diverses techniques sont volontiers discutés. On peut citer celle de W. Phelps [1.39], en place depuis 1941, de G. Deaver, en 1952, de T. Fay, en 1954 [1.65] (qui donnera lieu au « patterning »), de B. Bobath, en 1957, de Kabat en 1963...

### Apports extérieurs

Guy Tardieu se rend en 1954 aux États-Unis, dans les centres de rééducation de W. Phelps (orthopédiste) et de H. M. Perlstein [1.38] (pédiatre) qui, avec d'autres praticiens réputés dans l'étude de la poliomyélite, ont contribué à poser le cadre de la *cerebral palsy* (ou CP : « paralysie cérébrale »), qui comprend les encéphalopathes ayant comme dénominateur commun des séquelles motrices sans préjuger des déficits associés éventuels. L'association de la CP est créée en 1947. Au cours de son voyage d'étude [1.58], il s'intéresse, entre autres, aux appareillages de marche – qui portent le nom de ces médecins –, pour en faire dans le cadre de l'IMC des orthèses dites de contrôle, différentes des prothèses de soutien, nécessaires aux poliomyélitiques.

La rencontre avec les Bobath à Londres pour discuter de leur conception de la rééducation [1.5] entraîne un différend ; la discussion reprendra, lors de rencontres successives. Guy Tardieu n'est pas d'accord sur leur interprétation quant à l'origine de l'IMC et aux mécanismes d'action de leur méthode. Pour Bobath, l'IMC est perçue comme un trouble de la maturation cérébrale avec persistance des réflexes archaïques ; le dysfonctionnement du tronc cérébral[7], passant pour responsable des patterns archaïques de position (le RTAC ou réflexe tonique asymétrique du cou, en particulier), serait, en

7. Structure sous-corticale, comprenant, entre autres, les pédoncules cérébraux, lieu de passage des voies motrices et des centres de coordination motrice, tels noyau rouge, locus niger, etc.

quelque sorte, « rééduqué » par le bénéfice rétroactif de positions dites « inhibantes », engagées par le/la kinésithérapeute.

Pour Tardieu, la structure sous-corticale qu'est le tronc cérébral n'est pas éducable. Il réagit en bon piagétien, attaché au principe que tout progrès nécessite le traitement conscient – au niveau du cortex – des informations qui doivent améliorer la réalisation gestuelle.

L'autre critique vient de ce que leur pratique rééducative ne tient pas en compte l'état trophique de l'outil périphérique. Or, le patient a besoin, pour vivre de nouvelles perceptions posturales et en verser le bénéfice à la réorganisation du mouvement, d'un outil préservé au mieux des dérèglements neurologiques qui le contraint.

### Niveaux d'évolution motrice (NEM)

L'intérêt de Guy Tardieu se porte, pour quantité de raisons, sur la démarche de M. Le Métayer, qui élabore une technique rééducative dynamique, appuyée sur les NEM [1.30], qui respecte ainsi le développement naturel de l'enfant. Son auteur, largement convaincu du bien-fondé d'analyser les troubles musculo-articulaires et le risque potentiel des complications orthopédiques, apporte sa contribution dans leur prévention et leur traitement.

### TRAVAUX ENTREPRIS

On en mesure la valeur et la quantité à la lecture ou relecture des *Feuillets de l'IMC*, publiés régulièrement par l'Association nationale des IMC, en de nombreux chapitres. Les informations proviennent des résultats personnels d'expériences de laboratoire et de mise à jour de la lecture très complète d'ouvrages de physiologie nerveuse et de psychologie du développement.

Si au départ l'analyse minutieuse des symptômes peut sembler lourde, il est bon de se rappeler que, dans le domaine, on ne dispose pas de guides cliniques actualisés. Il est heureux de trouver des arguments solides pour étayer la démarche éducative autant que rééducative et donner des chances d'apprentissage à la personne infirme, pour construire son devenir.

## PRÉALABLES À L'ACTION MOTRICE

Par principe, le geste, qui porte une intention, résulte d'une organisation motrice modulée par des afférences perceptives multiples, venant des organes des sens et des récepteurs corporels ; leur intégration cérébrale influence les mécanismes régulateurs de la programmation du mouvement. La réalisation du geste est elle-même analysée par un système de contrôle, en retour, comme conforme ou non au projet initial lancé. La réussite, si elle est validée, deviendra apprentissage mémorisé. Le rôle des contrôles perceptifs et cognitifs dans le geste est donc fondamental pour tous, valides ou infirmes.

### RECHERCHE DE DONNÉES NORMATIVES

La démarche de Tardieu reprend la notion de contenu informatif d'instructions venant de l'environnement, qui, absorbées par le système nerveux comme un matériau brut, sont ensuite travaillées de l'intérieur en élaborant une représentation opérationnelle de l'environnement [1.37].

Il paraît légitime, dans le cadre des séquelles motrices cérébrales, d'orienter l'évaluation dans le sens perceptivo-moteur pour ne pas se focaliser sur la défaillance de la motricité et cerner ce qui compromet l'exécution gestuelle.

Cela conduit G. Tardieu à chercher, dans le développement perceptif et praxique de l'enfant valide, des points de repères chronologiques, qui permettent de situer les performances de l'IMC.

### Gnosies-praxies

Les perceptions sont l'interprétation, au niveau cérébral, des sensations captées par les récepteurs périphériques de la peau, des muscles, des tendons ; ils fonctionnent normalement chez l'IMC : leurs messages sont corrects jusqu'à la lecture qu'en fera le cerveau lésé.

En revanche, les instruments sensoriels que sont l'œil et l'oreille peuvent être altérés par la maladie cérébrale en cause et produire un message faussé dès le départ. Toute anomalie perceptive doit faire demander l'avis des spécialistes ORL ou ophtalmologiste, pour éviter l'erreur de localisation entre cerveau et organe sensoriel.

Une gnosie est constituée d'un ensemble de perceptions qui aboutissent à la reconnaissance d'un objet ou d'un sujet, dont la signification est apprise secondairement et renvoie au travail du cerveau entier au contact avec l'environnement. Une praxie est définie comme la succession d'opérations intériorisées aboutissant à un acte finalisé. L'enrichissement des connaissances (gnosies) aboutit à une amélioration des praxies qui, en retour, augmente les gnosies, ce qui constitue l'apprentissage gnoso-praxique, temps indispensable au processus complexe de l'apprentissage des savoir-faire.

### Étalonnages

Guy Tardieu reprend ou crée des listes d'épreuves étalonnées sur des cohortes de d'enfants valides, dès l'âge de 3 ans. La progression des acquis est suivie jusqu'à 7, voire 9 ans, avec calcul de la moyenne et de l'écart type, pour chaque tranche d'âge, dans les domaines de l'élaboration de la parole et de l'habileté manuelle. Ce choix est dicté pour analyser les troubles fréquents de la parole et du langage et la maladresse gestuelle.

Toute dysarthrie d'origine centrale mérite une analyse des perceptions venant de la langue, des lèvres et des joues, ensemble qui sert de base à la fabrication des praxies des mêmes secteurs, praxies dont *l'enchaînement* assure le perfectionnement de l'articulation du langage parlé et sa fluidité. Les effets de l'anesthésie dentaire donnent un exemple de ce que provoque un déficit transitoire de la sensibilité : dès qu'on perd le sentir pour articuler, la prononciation même acquise depuis longtemps est empruntée, alors que la motricité des lèvres et de la langue est intacte.

L'application des tests de gnosies faciales et linguales [1.9] ainsi que celle de la discrimination des sons de parole [1.7], autre source indispensable au contrôle d'une émission correcte, demande que tout trouble ORL soit écarté ou traité.

*L'étude des gnosies manuelles* porte sur la reconnaissance de cinq objets usuels et douze formes géométriques [1.35]. Le mode de passation est strict : présentation, en vrac, des objets et des formes, puis identification, élément par élément, à la palpation mais hors de la vue, avant la reconnaissance secondaire de l'élément une fois remis, en cachette, sur le plateau parmi les autres. On peut retenir qu'un enfant de 2 ans et demi à 3 ans reconnaît les cinq objets usuels et, à 4 ans, cinq formes géométriques en plus. Il s'agit d'un test de stéréognosie plus que de gnosie manuelle.

*L'étude des praxies du quotidien ou de l'âge fonctionnel* [1.49] est la mesure de l'adaptation de tout enfant à son environnement. Les épreuves concernent les gestes de la vie quotidienne qui conduisent, par étapes successives, à la maîtrise de la station/locomotion, de la tenue à table, de l'habillement et de la toilette, de la propreté sphinc-

térienne, et des jeux. Certains items sont tirés de catalogues connus de langue anglaise [1.17], certains autres sont originaux et créés pour leur pragmatisme. Les deux exemples suivants sont extraits de la rubrique « habillement » : à 18 mois, « défait fermeture éclair » ; à 3 ans, « ôte moyens boutons sur lui ».

Grâce à cette liste, on peut calculer, dans chaque rubrique, un âge « moyen » de réussite, qui donne l'âge fonctionnel ; c'est le niveau praxique, en quantité et non en qualité de la performance, puisque seule la réussite compte ici. Il suffit de comparer cette mesure à l'âge mental de l'enfant pour dépister les discordances ou les concordances. Comme de nombreuses épreuves sont saturées à 6-7 ans chez l'enfant normal, l'évaluation n'est pas poussée plus loin car le développement normal s'individualise et se différencie sous l'influence du milieu d'élevage.

L'âge fonctionnel d'un IMC suit globalement les étapes de l'enfant valide ; l'enfant infirme cherche à adapter son infirmité dans sa quête d'une moindre dépendance.

## RÉSULTATS DE L'ENQUÊTE

S'il semble logique de parler d'évolution praxo-gnosique chez le sujet valide, il semble audacieux de le faire pour les patients IMC, qui ne sont pas maîtres de leur motricité élémentaire. *A priori*, ne portent-ils pas en eux une forte entrave à leur évolution gestuelle puisque la longue chaîne des processus allant de la conception du geste à sa réalisation [1.47] peut être brisée en des endroits différents, selon la topographie des lésions cérébrales ? Les réponses sont en nuances : on découvre qu'un déficit moteur n'entraîne pas obligatoirement un déficit perceptif. *A contrario*, on part du principe qu'un déficit perceptif retentit sur l'efficience motrice (production de parole, habileté manuelle) et mérite d'être rééduqué.

Des précisions sont nécessaires à l'analyse des résultats de l'enquête perceptive. Seule la capacité est importante à considérer dans le résultat de l'IMC aux tests (il n'est pas question de conclure naïvement à une normalisation d'une fonction si un IMC parvient à 10 ans à réussir toutes les épreuves d'un enfant de 7 ans, âge de saturation du test).

Le problème essentiel est de savoir si les résultats insuffisants, quel que soit le domaine envisagé, mettent en évidence un trouble gnosique ou praxique spécifique, ou traduisent un trouble général d'interprétation cognitive. C'est pourquoi Tardieu, à l'initiative de J.-C. Tabary [1.48], cherche dans les tests psychométriques des arguments pour relativiser les résultats bruts des explorations gnosique/praxique de l'image du corps. Ainsi, la reconnaissance de formes dans l'appréciation des gnosies manuelles et linguales est bien en lien avec le développement de la géométrie visuelle représentative.

Par conséquent, pour valider le déficit gnosique comme spécifique, il faut ou bien qu'il soit unilatéral, ou bien qu'il soit en deçà de l'âge mental. Si c'est le cas, une rééducation spécifique se justifie pour que le sujet puisse envoyer une information valable à son « opérateur central ». L'espoir est d'obtenir une prise de conscience et un bénéfice perceptif local capable de modifier les conditions d'apprentissage.

Mais si l'âge gnoso-praxique est bas, aligné sur le niveau spatial mesuré aux tests psychométriques, la rééducation n'est plus une affaire locale mais doit être incluse dans un projet psychopédagogique plus large.

On est au cœur de la réflexion sur le contenu éducatif et rééducatif. Le patient doit rentrer dans le « juste inconnu » de ses capacités mentales (Piaget) en vue d'accéder à une expérience sensible et utilisable.

### Trouble moteur/pas de trouble gnosique

On sait que le manque d'exercice mécanique normal dans un secteur ne perturbe pas, obligatoirement, le développement perceptif. Ainsi, la main « hémiplégique » peut être

indemne de trouble gnosique. D'autres IMC, avec de sérieux problèmes moteurs mais *sans troubles* des gnosies manuelles, nous surprennent par leur habileté, parfois acrobatique, dans des tâches élaborées ; ils prouvent que, pour dominer leur état, ils tirent bénéfice des repères visuels, temporels et spatiaux, et de leur science de planification.

L'âge fonctionnel et le savoir-faire général sont parfois, et contre toute attente, conformes à l'âge réel. Axel, 7 ans, est atteint d'une forte athétose des membres supérieurs, ne peut contenir ses mouvements irrépressibles pour tenir un crayon et dessiner sur la table. Pour exécuter la reproduction d'un losange, il adopte une solution inattendue, celle d'écrire sur le mur, mains dans son dos, tenues entre elles ; il trace, sans la voir, la figure demandée, qu'il a bien intériorisée et mémorisée.

### Trouble moteur d'intensité variable et âge fonctionnel décalé

Encore maintenant, quand un jeune IMC, malgré ses efforts, est en retard fonctionnel, la question est de savoir si c'est vraiment son infirmité qui le voue à l'échec ou si des erreurs éducatives ne font pas écran à l'exercice de possibilités, réelles ou relatives, dans la vie courante. L'entourage fait beaucoup, souvent parce que la lenteur de l'exécution des actes du quotidien est difficilement supportable dans le rythme d'une famille. Cette attitude protectrice, parfois bien légitime, ne mérite pas de critiques injustes mais une assistance éducative pour voir si la situation peut évoluer positivement.

### Un trouble de révélation progressive : la dyspraxie

Les mains sont d'apparence normale et pourtant l'âge fonctionnel est bas, au même titre que les épreuves gnosiques manuelles ; les résultats psychométriques, aux seules épreuves visuospatiales, sont bas, alors que l'enfant dispose de capacités verbales normales : on entre dans le contexte d'une dyspraxie, décrite dans le syndrome tardif du prématuré [1.3]. Il ne s'agit plus d'un manque d'encouragement de la part des parents et des soignants pour apprendre à faire comme les grands mais d'une déficience qui engendrera lenteur et graves maladresses prolongées dans les acquisitions scolaires, comme écrire, dessiner et dénombrer. Les diverses formes des dyspraxies ne sont pas encore analysées aussi finement qu'aujourd'hui en neuropsychologie !

À l'époque, on porte la plus grande attention aux afférences, avant d'intervenir sur la production motrice au cours de l'éducation thérapeutique de l'IMC : les moyens de suppléances ne sont proposés qu'en dernière chance.

## PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MOTRICITÉ

Les idées de l'époque, revisitées par Guy Tardieu, sur l'apprentissage moteur sont proches du modèle dit « cognitiviste » de la motricité. Selon Lashley (1951), on peut distinguer deux types de processus dans la genèse du mouvement, l'un central, « programme présélectionné » par le choix de l'impulsion initiale, l'autre alimenté par la perception de la progression du mouvement, servant de réducteur d'écart [1.4]. Dans cette optique, le stimulus proprioceptif engendré par l'exécution du mouvement élémentaire devient, grâce à l'entraînement et l'apprentissage, l'agent déclencheur du mouvement suivant.

Le muscle, au cours de tout mouvement, envoie des informations venant des récepteurs du muscle lui-même, des tendons, des articulations, qui influencent les programmes moteurs cérébraux, très liés aussi au contrôle visuel et à l'oreille interne.

La démarche de Tardieu va consister à débarrasser le muscle de l'IMC des facteurs pathologiques qui le gênent localement, non seulement pour améliorer la prestation motrice, mais aussi pour favoriser la proprioception[8] mise en avant par les kinésithérapeutes.

## CLINIQUE ET EMG

Une pièce maîtresse de l'œuvre de Guy Tardieu est de proposer une claire présentation des différentes raideurs musculaires d'origine cérébrale. Il insiste avant tout sur le fait de bien distinguer les phénomènes qui se produisent sur la partie contractile du muscle et sur la partie visco-élastique.

Dans cette perspective, l'examen précis et rigoureux du muscle est complété au moindre doute par l'électromyographie (EMG), au moyen d'électrodes de surface. Un muscle trop contracté, donc raide, a plusieurs raisons d'être dans cet état ; la remarque vaut pour un muscle faible : l'analyse est indispensable. En outre, comme il se doit dans le cadre d'une paralysie de fonction liée à la pathologie cérébrale, le muscle n'est pas vu de façon isolée mais couplé à son antagoniste voire aux muscles synergiques.

Tardieu bannit les poncifs de la neurologie classique comme l'« hypertonie musculaire », a plus d'indulgence pour l'« hypotonie », mais encourage à l'emploi de termes simples descriptifs, pour chercher à dépister, par un examen allant du simple au compliqué, du statique au dynamique, les origines du trouble visible.

### Rappels nécessaires

*Un « tonus » de base n'existe pas sur l'EMG* quand le sujet accepte la consigne de rester au repos et de se détendre ; cette faculté est accessible au sujet, valide ou non, et à l'enfant dès 3 ans d'âge mental, qui est mis en confiance.

*Seule la contraction d'un muscle donne un potentiel d'action* qui, amplifié, est lisible sur l'EMG ; toute raideur passive, venue de la partie visco-élastique, est muette électriquement.

*L'EMG n'enregistre pas la force du muscle,* qui n'est mesurée que par l'usage d'une jauge de contrainte. Cliniquement, en pathologie cérébrale, la force musculaire est difficile à coter ; le *testing* utilisé pour les affections périphériques garde une certaine valeur en position horizontale, mais pas debout. Il existe des discordances entre motricité automatique et volontaire ; la commande volontaire est faible chez l'IMC dans la majorité des cas alors que la motricité automatique peut être forte, voire explosive. C'est le cas des athétoses, où les mouvements involontaires sont puissants, contrastant avec une force volontaire irrégulière, moins forte de toute façon.

### Une réponse spécifique à chaque facteur de responsabilité

Il est important de comprendre la procédure par laquelle le traitement symptomatique est mis en route ; les raideurs musculaires d'origine cérébrale sont analysées et cotées du normal au pathologique, de I à IV, selon la situation posturale, de la position couchée jusqu'aux situations les plus élaborées en position verticale. Le traitement est appliqué à chaque symptôme [1.51].

#### *Facteurs B et E*

Le facteur B ou basal caractérise l'état de relâchement musculaire à la consigne de repos et le facteur E le contrôle exercé sur le muscle par le sujet à l'occasion de pertur-

8. Proprioception : toute information provenant du muscle en action.

bations venues de l'extérieur, comme en particulier le bruit soudain, la menace, la piqûre de la conque de l'oreille, tout ce qui ne déclenche normalement qu'un bref sursaut et une légère bouffée émotive [1.60].

Un facteur « B » anormal traduit un parasitage de l'état de repos, par des enraidissements ou des mouvements involontaires, de type athétosique ; il peut augmenter avec l'anxiété[9]. Son traitement est une médication sédative et myorelaxante, par voie générale, préparant le sujet – détendu mais éveillé – à mieux profiter de la rééducation, de façon durable.

Le facteur E anormal se traduit par une réaction à caractère explosif, dont la durée dépasse de beaucoup celle du sursaut par surprise. La gêne au bruit soudain est souvent considérable car elle provoque un enraidissement global et un risque de chute. Ce facteur pathologique est traité, à l'époque, par le maxiton, sur un court terme, avec des résultats positifs, aidant au *self-control* !

Tardieu distingue B de E car il sait que les lésions cérébrales responsables de ces troubles ne sont pas identiques. Les troubles de B (pallidum, circuit limbique) et de E (néostriatum) peuvent être présents ensemble ou de façon dissociée.

### *Spasticité*

Tardieu en donne une définition précise et stricte dès 1954 [1.56]. Il refuse, en effet, d'utiliser le terme de spasticité comme dénominateur commun de la paralysie cérébrale. Après des études en laboratoire, il reprend l'étude clinique humaine [1.43] et définit le trouble comme une exagération du réflexe d'étirement musculaire, dépendante de la vitesse de l'étirement, liée à une hypertonie gamma [1.55].

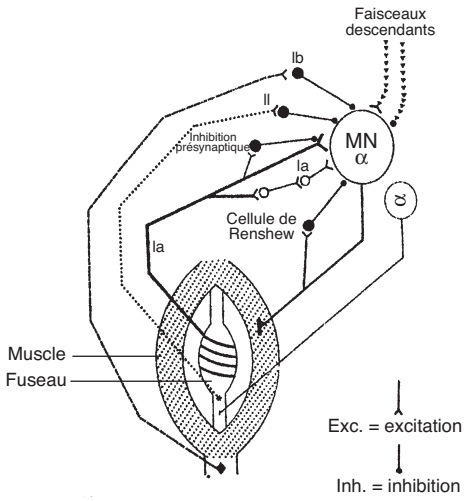



Fig. 1.1. – *Schéma des circuits au niveau médullaire.*
MN alpha = motoneurone alpha qui se dirige sur le muscle lui-même.
Le fuseau, schématisé au centre de la fibre musculaire dessinée en grisé, est constitué de deux parties, spirale sensitive au milieu et tissu contractile aux extrémités.
Les fibres Ia vectent les influx de la partie sensitive du fuseau musculaire sur le MN alpha.
Les fibres gamma sous la domination des ordres du cerveau se dirigent sur le muscle du fuseau.
L'inhibition présynaptique est un des filtres aux influx nerveux qui ne cessent d'arriver sur le MN alpha.

9. « Le sujet émotif souffre de son état affectif perturbé par un changement brusque, l'anxieux souffre dans l'attente de l'épreuve » *(Grand Larousse encyclopédique).*

Pour en préciser la nature et l'intensité (cotation de I à IV), Tardieu propose un examen rigoureux :

– ne réaliser la mobilisation que *sur un muscle au repos* ;

– utiliser trois vitesses bien différenciées : lente, moyenne, comparable à l'action de la pesanteur sur le segment, puis rapide[10] ;

– noter l'angle d'apparition de la spasticité dans la course articulaire. Plus la vitesse est rapide et la spasticité forte, plus l'angle d'étirement est petit et la décontraction lente[11].

Si une raideur musculaire intense et durable gêne la fonction motrice locale par l'exagération du réflexe d'étirement dans sa phase tonique (ou statique, c'est-à-dire quand on maintient simplement le segment de membre étiré), le traitement [1.50] par infiltration musculaire d'alcool éthylique à 45° est discuté afin d'agir directement sur la fibre gamma. L'infiltration peut se faire soit dans les muscles [1.54], soit dans le cul-de-sac épidural [1.52] en cas de spasticité diffuse aux deux membres inférieurs. L'action chimique peut durer plusieurs mois. La rééducation motrice, qui n'a pas d'action directe sur un tel phénomène nerveux, tire grand avantage à le voir diminuer ou disparaître.

***Hyperexcitabilité médullaire***

Cette pathologie entraîne un excès de contractions musculaires, passant par la voie alpha, sans lien direct avec l'étirement rapide du muscle, évoqué dans la « spasticité ».

Il s'agit d'un défaut massif de filtrage des influx nerveux venant soit des modifications de notre économie interne (par exemple, le travail intellectuel, testé par des épreuves de calcul mental), soit de perturbations externes.

Si c'est une grave gêne supplémentaire, hors du champ de la rééducation motrice, les essais de traitement pharmacologique sont nécessaires, par voie générale ou locale si les muscles responsables sont accessibles[12]. La toxine botulique n'est pas encore là.

### En conclusion

Le bénéfice du traitement symptomatique doit autoriser un développement de la commande cérébrale dans de meilleures conditions, afin de maîtriser un spasme, organiser un geste, prendre des repères proprioceptifs. Mais, en contrepartie, la diminution ou la disparition des raideurs locales dévoile souvent une faiblesse posturale, dont le traitement est délicat si la commande musculaire ne peut venir la compenser…

## RAIDEURS PASSIVES

Chez l'IMC, la raideur musculaire domine l'examen clinique : la raideur est-elle passive, liée à un trouble visco-élastique, seule ou associée à une raideur active, dont on vient de voir les multiples causes ?

---

10. La réponse phasique est augmentée en cas de rigidité (telle celle du Parkinson, dite en tuyau de plomb) mais, une fois lâché, le segment de membre reste dans la même position et la force tombe d'emblée. La réponse tonique, déclenchée par un étirement rapide, est caractérisée par une force importante qui décroît lentement.

11. 0 : muscle sain ; 1 : réflexe myotatique visible et palpable qui n'entrave pas la mobilisation passive ; 2 : arrêt de 1 à 3 secondes à cause du réflexe myotatique exagéré ; 3 : secousses cloniques ou arrêt long de 10 secondes ; 4 : spasticité invincible qui ne cède pas à l'étirement forcé.

12. L'infiltration musculaire d'alcool éthylique à 96° est envisagée : la neuropathie chimique créée sur le neurone alpha donne secondairement une paralysie relative du muscle. Un travail expérimental sur l'animal, avant l'application sur le patient IMC, en a montré la possibilité mais aussi les limites.

### Propriétés d'étirement du muscle : courbes force/longueur

Chez un sujet normal, la mobilisation passive d'un segment de membre se fait facilement sur toute l'amplitude articulaire disponible, que la vitesse soit rapide ou lente. On connaît l'amplitude musculaire moyenne et ses variations avec l'âge.

La mobilisation passive, quel que soit l'âge du patient IMC, impose de faire la mesure sur le muscle au repos, et non pas sur le muscle déjà contracté.

Il faut donc utiliser, avant tout, des astuces de relaxation, connues des kinésithérapeutes mais malheureusement ignorées ou mal assimilées par les médecins, pour se mettre en bonne condition d'examen. Seul l'EMG peut lever le doute si la raideur paraît irréductible, mais il n'est pas toujours à disposition !

Il fallait autrefois pratiquer l'épreuve du garrot, qui paraît bien barbare avec le recul ; posé et serré à mi-cuisse, il provoquait en quelques minutes une pâleur de la jambe et la suppression (transitoire) de la conduction nerveuse, réalisant par conséquent une paralysie du muscle. Les mesures d'angle faites à cet instant traduisaient l'extensibilité musculaire. Actuellement, une telle épreuve est à juste titre remplacée par une infiltration de xylocaïne sur le nerf moteur, libérant le muscle des influx nerveux, pour une vingtaine de minutes. À chaque fois qu'une intervention sous anesthésie générale s'impose pour une raison quelconque, l'étirement sous anesthésie constitue une approche optimale.

### Élasticité musculaire[13]

Elle est calculée en clinique sur l'appréciation de l'angle de la plus petite résistance du muscle (ressentie sur le tendon) à l'étirement effectué lentement (Lo) par rapport à l'angle correspondant à la résistance la plus forte (Mx), qu'on ne peut dépasser sans risquer une douleur voire un claquage. La différence entre les deux angles à Lo et Mx mesure l'élasticité musculaire et non pas une longueur de muscle, notion incorrecte concernant une structure visco-élastique !

Les mesures angulaires sont fondamentales, à condition qu'elles soient prises selon des manœuvres précisant la position et l'orientation des segments de membres par rapport aux axes articulaires ; elles sont ainsi comparables d'un examinateur à l'autre et permettent de suivre l'évolution.

Avec les techniques instrumentales des laboratoires d'explorations fonctionnelles, les mesures sont beaucoup plus précises ; des courbes force/longueur (fig. 1.2) peuvent être tracées et objectiver la pente[14] de la raideur des muscles étudiés, sur tout sujet valide ou infirme.

### Structure du muscle de l'IMC

Tardieu et ses collaborateurs confirment que la structure du muscle de l'IMC est *normale*[15], sa régulation aussi : plus le muscle est tenu contracté et donc en position raccourcie, plus il aura tendance à s'y fixer. Il sera trop court pour jouer son rôle sur toute l'amplitude articulaire habituelle.

*Par ses recherches sur les chats aux pattes plâtrées en position extrême de flexion ou d'extension, il démontre que l'immobilisation entraîne, à la levée du plâtre, une raideur passive (présumée « rétraction ») limitant la mobilité possible antérieurement ; la récupération de la souplesse habituelle se fait en quelques semaines d'exercice naturel.*

---

13. Élasticité : l'étirement d'une structure élastique détermine une force progressive d'autant plus grande que l'allongement est fort ; la courbe qui lie force et longueur est exponentielle.
14. Pente : angle de la tangente de la courbe exponentielle par rapport à l'horizontale.
15. Le chirurgien orthopédiste Pol Le Cœur en a fait l'observation peropératoire, en comparant les muscles opérés des IMC d'apparence normale avec ceux de sujets atteint de polio, infiltrés de fibrose.

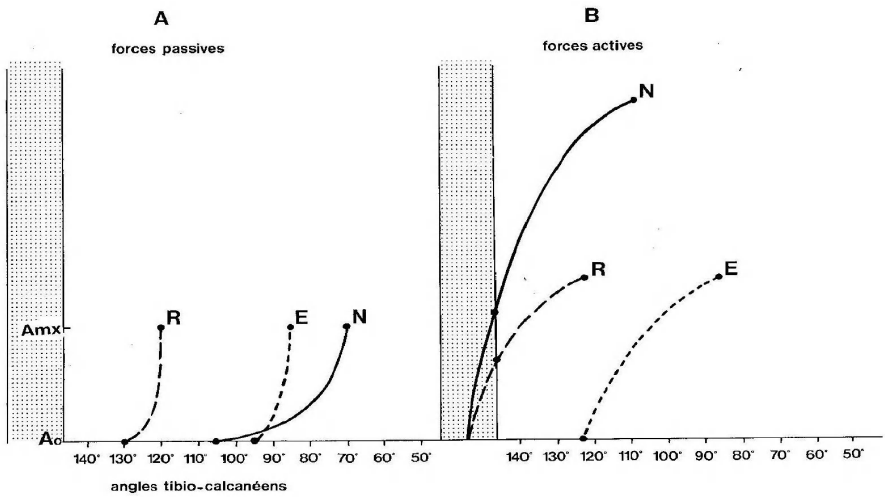



Fig. 1.2. – *La partie gauche du schéma montre les forces passives (axe des ordonnées, en newton/m) d'un triceps sural étiré (N = normal, R = « rétracté » et E = ayant subi une élongation chirurgicale).*

On voit la différence de la pente de la courbe pour le muscle normal, moins vite redressé que pour les deux autres cas. L'allongement chirurgical déplace le jeu musculaire (sur l'axe des abscisses) de 130° à 105° d'angle tibio-calcanéen mais ne change pas le profil de la courbe passive. La partie droite du schéma montre les forces actives, la faiblesse de la commande volontaire des cas pathologiques, avant comme après la chirurgie.

Le même phénomène de réversibilité se produit, chez l'homme, dans les mêmes circonstances d'immobilisation. Au plan expérimental, la courbe force/longueur du muscle immobilisé a changé : la pente de force passive est plus raide et la force active est plus faible !

La rétraction des muscles de l'IMC n'est pas une fibrose, contrairement au phénomène présent dans les affections neurologiques dites « périphériques ».

Il s'agit de la diminution du nombre des *sarcomères*[16] dans un muscle *normal* qui provoque la brièveté du muscle et de ses enveloppes, conduisant à limiter sa course normale d'étirement.

Le raccourcissement du muscle et de ses annexes est secondaire à tout ce qui empêche le mouvement dans la course articulaire normale, que ce soit d'ordre passif (plâtre) ou d'ordre actif, telle une contraction répétée et durable du muscle par un dysfonctionnement d'origine cérébrale qui entretient un haut niveau d'excitation médullaire. La prévention du risque de complications fonctionnelles et orthopédiques liées aux « rétractions » est une préoccupation majeure de la rééducation motrice. Le traitement par des plâtres de correction progressive sur des secteurs accessibles, ainsi que la justification des durées d'application, est issu des connaissances de physiologie musculaire (voir chapitre 2).

16. Thèse de médecine de M. Lombard en 1969 : « Les rétractions secondaires aux lésions cérébrales », reprise dans les travaux successifs de C. et J.-C. Tabary, C. et G. Tardieu, publiés pour la plupart en 1972.

F., 5 ans, élève de cours préparatoire, récemment opérée d'une tumeur cérébrale bénigne, est admise dans le service 3 semaines après pour une hémiplégie gauche postopératoire avec triple flexion irréductible du membre inférieur gauche. De nombreuses complications d'ordre neurochirurgical ont empêché la remise debout et une bonne kinésithérapie dans les délais habituels. L'enfant souffre, geint, est loin de participer à la vie autour d'elle.

Tardieu part de l'idée qu'une triple flexion est liée à un réflexe nociceptif[17] durable, qui fixe le patient dans une attitude antalgique, générant une brièveté des muscles qui s'adaptent comme normalement.

Une traction douce est installée sur le membre inférieur, qui donne un gain substantiel d'allongement, en 15 jours ; pendant ce temps, la cause première de la douleur est découverte, sous forme d'un ostéome engainant de la région obturatrice, et fait discuter une décision opératoire. L'intervention est réalisée et suivie d'une reprise de la traction. Au bout de 6 semaines, l'enfant est remise debout, elle garde un flexum modeste de genou et de hanche qui n'empêche pas la reprise de la marche hémiplégique, en équin.

## ACTION MOTRICE

Il faut rappeler, qu'à l'époque, Tardieu refuse la notion de schème et s'engage dans la description, point par point, de troubles du contrôle moteur pouvant entraver l'élaboration gestuelle et son maintien. Ces situations d'examen ont encore leur utilité aujourd'hui pour orienter la rééducation.

### MAINTIEN POSTURAL DES MEMBRES SUPÉRIEURS

#### Agoniste/antagoniste

Dans le geste du « serment », si le maintien du bras tendu est insuffisant en force et en durée, il est nécessaire de découvrir à qui revient la faute. Le muscle (agoniste) exécutant peut être le responsable de cette insuffisance à moins que le muscle antagoniste ne s'oppose à l'action du premier, incapable alors de développer les moyens suffisants pour résister au « spasme oppositionniste » qui tire le bras vers le bas.

L'épreuve « main-bouche », qui consiste à porter la main vers la bouche, réclame l'alignement du coude et du poignet pour que le geste soit utile à l'alimentation, il réclame moins de force que le précédent. Le but est bien compris mais le geste complet est échoué ; la commande volontaire n'entraîne pas simultanément le poignet et le coude, qui se désolidarisent ; le coude « tombe ». Cette réponse peut être interprétée comme une insuffisance proprioceptive ou un défaut de commande sur le coude, et traitée comme telle.

#### Biofeedback

Tardieu lance l'idée d'informer le sujet, par *biofeedback*[18], de son état de contraction musculaire, qu'il soit en excès ou en faiblesse, donc de lui en faire prendre conscience

17. Nociceptif : lié à la douleur.
18. Le *feedback* est un système qui, par électrodes, capte des potentiels d'action musculaires et les traduit sous une forme auditive, ou autre, afin que le sujet en prenne plus aisément conscience et agisse en retour.

et de tenter, par le guidage offert par le système, de le moduler. Les efforts de contraction musculaire sont facilités, au besoin, par des stimulations excitatrices sur le muscle insuffisant.

### Instabilité

L'instabilité est un autre élément pathologique qui peut perturber le maintien postural et se prolonger dans les épreuves dynamiques. La correction passe par l'augmentation de l'inertie du segment corporel, c'est-à-dire un enraidissement massif appelé co-contractions.

Ce phénomène compensatoire courant n'échappe ni aux valides ni aux IMC ; il tient au fait que le muscle très contracté est générateur de raideur, gain mécanique supplémentaire propre à la structure du muscle, qui se produit sans aucun recours à un bouclage nerveux.

Pour une certaine catégorie d'IMC, cette raideur est loin d'être nocive.

P., IMC athétosique, m'offre de prendre un sucre dans un sucrier en porcelaine précieuse ; à force d'enraidir son bras et son cou, il soulève le couvercle et le repose ensuite lentement sans aucune casse, mais au prix d'un effort de concentration soutenu et de la parfaite connaissance personnelle de ses mouvements de parasitage.

## TROUBLES DYNAMIQUES

Ils peuvent s'expliquer par des anomalies qui sont déjà repérées dans des situations statiques et restent gênantes dans le geste, comme les mouvements involontaires, les co-contractions, l'insuffisance de la commande volontaire.

Ils peuvent n'apparaître qu'avec le paramètre « vitesse ». C'est par des épreuves qui testent le contrôle du mouvement, le freinage et l'anticipation pour éviter les fluctuations du geste que Tardieu [1.57] revient au sujet valide. Trois épreuves, à vitesses différentes, sont exécutées selon des consignes précises : un trait libre rapidement exécuté, un autre réalisé sans but mais le plus lentement possible, à vitesse constante, le dernier « entre deux lignes verticales » le plus rapide possible, pourvu d'arriver au but sans le dépasser. Chacun y a ses limites propres, au-delà desquelles des fluctuations sont inévitables.

Chez l'IMC, les résultats aux tests aident à comprendre dans quelles circonstances la vitesse est contrôlable ou non. Dans les anomalies cérébelleuses, l'insuffisance du réflexe d'étirement engendre un manque de freinage rapide et génère un risque d'oscillations. Si ce paramètre est prépondérant dans le geste, le conseil de bon sens est de faire ralentir le mouvement pour éviter l'hypermétrie[19], qui est ainsi masquée ; un geste lent peut devenir rentable.

S'il s'agit d'un dérèglement des systèmes internes de régulation cinétique, ni la meilleure volonté ni la concentration sur un repère visuel ne peuvent opérer une quelconque correction, *a fortiori* durable ; force est de recourir à des moyens palliatifs pour amortir les saccades. Selon les cas, on charge soit le poignet d'un bracelet plombé, soit la chaussure d'une semelle de plomb. Si par ces aménagements, le résultat est nul ou négatif, seul l'apport extérieur d'appareils de guidage devrait apporter une aide en absorbant les oscillations.

19. Hypermétrie : dépassement du but, lors d'un geste finalisé exécuté à vitesse rapide.

Dans les années 1963-1965, M. Le Métayer fait réaliser un appareil de contrôle du bras muni d'un système de vérins empêchant l'accélération des mouvements et produisant un mouvement lisse et régulier.

## UNE MÉDECINE AUX MULTIPLES ASPECTS

### LE MESSAGE

#### Apprécier quatre niveaux de problèmes pour *chaque patient*

Doivent être analysés :

– **les troubles de l'outil** (selon le mot de A. Grenier), qui comprennent les troubles orthopédiques et les modifications du muscle plus ou moins soumis aux troubles à l'échelle segmentaire médullaire (exagération du réflexe d'étirement, entre autres) : cette analyse est parfois difficile mais est nécessaire, devant conduire à un traitement local ;

– **les troubles de l'organisation gestuelle non expliqués par les troubles de l'outil** : manque de sélectivité, troubles du maintien ou du soutien postural, manque de coordination, hypermétrie ;

– **les troubles liés au manque de contrôle** des perturbations ou au parasitage du mouvement, qui sans cela est organisé de façon assez satisfaisante ;

– **les troubles de l'adaptation** *au* monde et *du* monde extérieur.

#### Tendre à ce que toute synthèse justifie les exigences de rééducation

En fonction des progrès, des succès enregistrés par certains traitements, des besoins du sujet, sachant que les troubles ne sont pas à traiter avec la même audace, au même moment.

#### *Primum non nocere*

Le grand principe de l'éthique médicale pourrait se traduire ici, de façon élargie, comme rejeter l'inutile, faire le point sur ce qui est vraiment nécessaire à la vie du sujet et acceptable dans la famille.

À ce propos, Tardieu, gardant une position organiciste, juge sévèrement les retombées du retour en force de la psychanalyse des années 1960. Lui qui estime que les IMC, bien qu'exposés à des rapports familiaux compliqués dès leur naissance, semblent résister à la maladie psychique, il supporte mal de voir des mères culpabilisées et en plein désarroi de s'être entendu dire qu'un trouble précoce de la relation à leur enfant [1.66], massivement touché au plan neurologique, fait obstacle à son développement.

#### Savoir analyser les causes des lenteurs et ce qui fait obstacle au progrès

Certaines lenteurs sont acceptables à tout âge quand elles compensent un déficit moteur identifié. Les causes des obstacles au progrès sont multifactorielles, souvent intriquées (mises à part les limites organiques imposées par les lésions) : les blocages peuvent soit venir du sujet par perte de confiance en soi et/ou manque d'initiative, soit d'erreurs éducatives ou d'une trahison de l'entourage et/ou de l'environnement. Avant de prétendre que les blocages viennent du sujet lui-même et expliquent l'essentiel, il est nécessaire de s'interroger sur le bénéfice qu'il peut réellement tirer des mesures rééducatives telles qu'elles sont pratiquées et insérées dans sa vie. La validation de tout

apprentissage se fait quand le sujet peut se passer de l'exercice répétitif pour gérer une situation nouvelle. La réflexion garde toute son actualité de nos jours !

### QUE FAIRE EN RÉÉDUCATION ?

Engager un traitement symptomatique, à condition de bien connaître l'origine exacte du symptôme visé et son rôle exact dans l'impotence physique, travailler sur la « sélectivité » de la commande volontaire encore disponible pour compenser une faiblesse ou maîtriser un spasme involontaire, prévenir si possible ou traiter les troubles trophiques de l'appareil musculo-tendineux et les déformations ostéo-articulaires.

Dans une visée plus large, chercher à harmoniser le développement, en essayant de « remonter les secteurs déficitaires » au meilleur niveau de réussite d'autres secteurs. L'entraînement garde une grande place : si un enfant ne parvient pas à faire suffisamment pour son habillage et/ou son écriture alors qu'il en a l'âge mental (et la demande !), beaucoup de temps doit être consacré à la rééducation.

L'utilisation des pratiques de contournement, qui prennent la relève dès que les mesures initiales ne peuvent plus prétendre au progrès, ainsi que le recours à des aides techniques soulèvent le problème des limites de la rééducation au profit de l'adaptation.

### ENSEIGNEMENT

Guy Tardieu enseigne dans le but de donner un fonds commun de connaissances à tout soignant, en remettant en question, au besoin, le savoir acquis dans sa propre discipline.

Son vœu est le décloisonnement des rééducations et le travail transdisciplinaire au sein des équipes. G. Tardieu publie des articles où il place le sujet handicapé en perspective dans son environnement : rôle des parents, point de vue des rééducateurs sur les IMC, perspectives et réalisations de reclassement professionnel des IMC.

Son enseignement, il le transmet oralement et par écrit en France et à l'étranger, et aussi par l'intermédiaire du CDI, à travers ses *Cahiers*, ses journées d'études, où les invités n'y sont pas uniquement européens, enfin la revue *Motricité cérébrale*.

Toutes les équipes actives, dont certaines sont connues pour leur attachement au concept de Tardieu sur l'IMC, publieront quantité d'articles sur les aspects de la rééducation, les mesures et adaptations orthopédiques. D'autres apporteront leur contribution dans des domaines spécifiques (problèmes neurovisuels, de communication alternative) et beaucoup s'intéresseront au retentissement familial et psychosocial de l'infirmité.

## DIMENSION HUMAINE

### RESSOURCES

#### Des centres de ressources

En France, 1955 voit naître l'Association nationale des IMC, à l'initiative de A. Thibierge et de M. Fockenberghe que Tardieu rejoindra un peu plus tard.

À Paris, existe le noyau du Centre de documentation sur l'IMC (CDI), créé en 1959, et le premier petit centre privé de rééducation de M. Le Métayer fonctionne depuis 1965.

Partout en France, il y a des créations ou des reconversions d'établissements qui, au départ des derniers cas de polio et de tuberculose osseuse, vont accueillir la population des IMC pour leurs soins et leur scolarité.

Sans citer tous les centres de France, les contacts sont étroits avec ceux qui sont dirigés par des élèves de G. Tardieu[20]. Au plan thérapeutique, les cliniciens [1.34] témoignent de leurs efforts pour mettre en place un traitement « particulier » destiné aux très jeunes IMC, intégrés parmi d'autres enfants souffrant de pathologies neuro-orthopédiques, non exclusivement cérébrales.

### Un métier à exercer

La période des « Trente Glorieuses » offre un large emploi dans la population générale et les apprentissages scolaires, bien sûr les diplômes, représentent véritablement une facilité pour trouver des débouchés de travail. L'espoir est que les infirmes en tirent profit aussi : c'est vérifié pour les polios et les paraplégiques, moins pour les IMC.

Tardieu a pourtant tenu le projet d'amener les IMC à exercer un métier, manuel au besoin !, partant du principe que la maîtrise restreinte de leur motricité limite le choix des postes de travail, sans en interdire l'accès à la condition d'un minimum d'aménagements. Dans les usines et les ateliers ordinaires, on peut mettre à disposition des travailleurs infirmes des machines non dangereuses et rendues accessibles, dont le rythme de fonctionnement est adapté pour que la sécurité et le contrôle de production soient assurés.

Seule la collectivité ouverte, où les travailleurs valides peuvent aider les moins valides au quotidien dans l'entreprise, semble une solution viable, comme cela s'est fait en France, à l'instar du centre industriel de Mosman en Australie [1.27] (usine d'appareils électroniques que Tardieu a visitée) : réalisation de Saint-Calais (Orne), puis de Kerpont, près de Lorient (Morbihan).

La condition préalable est de préparer le milieu d'accueil et le patient lui-même aux difficultés d'insertion, comme pour la scolarité. En effet, les attitudes de rejet liées à l'ignorance des valides, le sentiment de peur que renvoie de part et d'autre l'image de l'infirmité/handicap sont encore des obstacles un demi-siècle plus tard. Le film *Y'a pas d'idéal*[21] raconte très bien, avec un *happy end* plein d'humour, les obstacles à franchir.

## INCOMPRÉHENSION

Les démarches cliniques et expérimentales que j'ai exposées ont servi à clarifier les problèmes d'une pathologie compliquée et la recherche de solutions de traitement et d'intégration scolaire et sociale ; elles sont positives mais ont une contrepartie. La notion d'IMC choque encore beaucoup car l'hypothèse de Tardieu exige du sujet cérébro-lésé un potentiel mental pour attendre un progrès de la rééducation.

---

20. Près de Paris, celui de Sèvres (Hauts-de-Seine), créé en 1959, l'unité consacrée aux IMC à l'Institut national de réadaptation de Saint-Maurice (Val-de-Marne), le centre de Kerpape, en Bretagne, qui ouvre en 1973 un secteur aux enfants IMC. À Augerville (Loiret), s'ouvre le centre d'éducation motrice et d'appareillage (1965) que Lespargot dirigera plus tard en 1978. A. Grenier et Vima fondent, au Pays basque, un centre spécialisé pour les IMC. Le centre de Saint-Thys, à Marseille, ouvrira ses portes en 1958…

21. *1984*, film réalisé par A. Casanova et M. Saladin (DID).

Certaines familles ressentent encore cette condition comme une exclusion inhumaine de jeunes infirmes moteurs privés d'accès à des soins prometteurs et à un service hospitalier qui vient d'être créé. Pour leur répondre, on pourrait évoquer le concept du « mono-handicap », qui considère que les patients ont besoin de trouver leur place en institution dans un groupe d'une certaine homogénéité, comme en a besoin aussi l'équipe soignante pour faire un travail cohérent et efficace. Cependant, il est certain que cette notion soulève bien des questions dans les orientations, aboutissant à des situations paradoxales qui empêchaient un IMC sourd profond d'aller dans une institution de sourds à cause de son infirmité !

*Chaque sujet a un certain profil*, relève de soins spécifiques et surtout d'une hiérarchie des soins en fonction de son âge et de son évolution personnelle. G. Tardieu tente toujours de replacer le sujet infirme dans son histoire personnelle et familiale : il ne définit jamais le « handicap » comme la somme des défauts et incapacités mais comme un groupe de facteurs de risques plus ou moins contrôlés.

## RÉALISATION DU SOI

De nombreux adultes athétosiques ont témoigné, par écrit ou à travers des images de films, de leur parcours et de leurs difficiles victoires dans l'accomplissement de leur vie, personnelle et familiale. Même si l'appellation IMC est une exception française, ne doit-on pas écouter les adultes IMC quand ils s'expriment sur eux-mêmes, comme dans les livres d'A. Jollien [1.25], de P. Kayser [1.26], de J. Courbeyre [1.11]. D'autres messages viennent des IMC privés de parole articulée, ainsi le texte *« Say the word and you'll be free »* de M. B. Williams, de 1981, au cours d'une table ronde sur le devenir socioprofessionnel, ou les documentaires réalisés sur des campus américains où des étudiants en fauteuil roulant communiquent par des machines parlantes dont ils actionnent les touches à l'aide de leurs orteils [1.45] !

Enfin, des films distribués dans le public illustrent bien comment se mettent en place les adaptations réciproques du sujet à l'entourage et à l'environnement. En 1989, le film britannique *My left foot*, de J. Sheridan, en reste un beau témoignage.

À défaut de laisser des messages diffusés dans le public, certains et certaines IMC, privés eux aussi de parole intelligible, avec qui nous avons vieilli, ont pu s'entretenir avec nous par la voix robotique de leur savante boîte parlante (« Hector », par exemple) ou par des traces de leur langage intérieur transcrites sur les étroites bandes de papier sorties de leurs machines sophistiquées. Le temps en a, en partie, effacé l'impression écrite, mais pas l'émotion partagée...

Toutes les études dont l'infirmité motrice cérébrale est l'objet ont des retombées positives sur la compréhension et sur le traitement des pathologies cérébrales plus complexes.

Le sigle IMC perd ses caractéristiques intrinsèques avec le temps et le succès inattendu de son trop large usage dans le public et finit par rejoindre la notion de *Cerebral Palsy* (CP), dont la traduction française de « paralysie cérébrale » n'a pas la même portée médiatique.

Le retour à une large acception gomme à nouveau les nuances interindividuelles : n'est-ce pas regrettable, dès qu'on sort du contexte rééducatif pour discuter des problèmes généraux posés par le handicap au sein de la vie en société ?

# UNE PRÉSENTATION CLASSIQUE : LA CLASSIFICATION

## MALADIE *VERSUS* MALADE

Le reproche général d'une classification est de traiter globalement d'une maladie et de son évolution moyenne. Or, aucune description plaquée ne fournit un portrait vivant du patient. Il n'y a d'hémiplégie que pour le diagnostic : l'étiquette diagnostique n'est pas un bon moyen de communication entre les membres d'une équipe pluridisciplinaire, qui attendent une évaluation des potentiels individuels plutôt qu'une confirmation des déficits.

Pourtant, chaque vocable d'une classification a sa place dans les discussions, tous les dictionnaires et encyclopédies, et maintenant sur le Net... Les informations qu'on en tire demandent à être interprétées avec circonspection. Il faut savoir qu'il existe une profonde différence, derrière des mots identiques, entre la pathologie neurologique de l'enfant, provenant de lésions cérébrales congénitales, c'est-à-dire avant ou autour de la naissance, et la pathologie acquise de l'adulte.

## CLASSIFICATIONS

Depuis W. Phelps, de nombreuses classifications ont été proposées. Certaines se réfèrent aux divers types de *symptômes* : spasticité, rigidité, tremblements, mouvements involontaires, ataxie. D'autres sont des descriptions de la *topographie* de l'atteinte clinique.

La paralysie cérébrale, comme l'IMC, n'est pas un diagnostic neurologique mais un regroupement de différentes maladies par lésions cérébrales précoces, ayant comme point commun la déficience physique. La « paralysie cérébrale » doit être entendue plus comme une désorganisation complexe de la motricité que comme une paralysie. Il s'agit, d'ailleurs, d'une paralysie dite de fonction (différente de la paralysie périphérique, qui touche le muscle ou le nerf) qui indique des perturbations de la commande volontaire.

Le suffixe « plégie » du jargon médical est un mot grec qui signifie « atteinte ». Il est largement utilisé en langage administratif : hémiplégie, moitié verticale du corps, diplégie, atteinte des deux membres inférieurs (le mot « paraplégie » est consacré aux atteintes d'origine médullaire), tétraplégie, pour les quatre membres et le tronc, triplégie, pour trois membres et le tronc.

Or, contrairement à ce qu'on pourrait imaginer, l'étendue de la « plégie » ne fournit pas d'indice sur l'intensité du handicap fonctionnel. Il y a des tétraplégiques qui marchent et des diplégiques en fauteuil roulant !

Le terme « pyramidal », ou « extrapyramidal », est une précision qui fait référence aux deux grands systèmes du cerveau, qui envoient, normalement, leurs ordres à la voie finale commune (de Sherrington), au niveau de la moelle épinière, pour harmoniser le geste. Cette précision est à usage médical et sans portée dans une perspective de rééducation.

Le mot « spasticité », très employé, désigne à la fois la raideur musculaire plus ou moins diffuse et l'insuffisance de commande volontaire qui l'accompagne.

## UN AIDE-MÉMOIRE

J'envisagerai une classification en fonction de l'apparence que prend l'infirmité, comme un aide-mémoire, en regroupant les particularités de chaque type clinique ; certaines sont évidentes, d'autres latentes ou d'évolution retardée et doivent faire l'objet d'attention particulière.

Une généralité d'importance, les syndromes prennent leurs caractéristiques après l'âge de 18 mois environ. Auparavant, faute d'un examen en profondeur et d'une anamnèse bien conduite, les enfants cérébro-lésés sont considérés à tort comme porteurs d'un retard psychomoteur alors qu'ils s'inscrivent dans une pathologie chronique.

Un nom propre figure dans cette classification, celui du docteur W. John Little, qui fut un des premiers, vers 1861, à démontrer le lien entre le « traumatisme obstétrical » et le développement ultérieur d'une maladie neurologique chronique touchant les membres inférieurs.

## DESCRIPTIONS

### Hémiplégies

#### *Généralités*

Dans le cadre de l'IMC, les causes sont majoritairement d'origine prénatale, sans incident significatif pendant la grossesse et l'accouchement : cependant, les images radiologiques lésionnelles sont volontiers impressionnantes et en discordance avec ce qui est constaté de l'extérieur.

Il est classique de parler d'un intervalle libre entre la survenue de la lésion passée inaperçue et l'apparition du déficit moteur au cours des premiers mois de la vie. Cette notion ne devrait pas être maintenue si le médecin accepte de recourir à l'examen de la motricité innée, capable de faire découvrir des signes passés inaperçus à un examen superficiel. Il n'est pas rare de trouver, s'agissant de pathologie congénitale, quelques anomalies du côté réputé sain, sans vraie gêne fonctionnelle !

Un bon pronostic de déambulation existe dans la très grande majorité des cas (en moyenne la marche est acquise vers l'âge de 2 ans), à l'exception de ceux qui souffrent d'une surcharge épileptique grave, associée ou non à une déficience mentale.

Les hémiplégies acquises, consécutives à un trauma crânien, une méningite ou méningo-encéphalite, un accident vasculaire cérébral, un syndrome hémiconvulsion-hémiplégie, ont un pronostic en lien avec l'origine de l'accident cérébral et l'âge où il s'est produit.

#### *Main hémiplégique : du nourrisson à l'adolescent*

En pratique, chez le bébé normal, on constate une franche utilisation des deux mains dès 6 mois et le passage d'un objet d'une main à l'autre vers 7 mois.

Un nourrisson hémiplégique qui va chercher avec sa « bonne main » sa main paralysée, la palpe et essaie de l'ouvrir, en aura une certaine utilisation à l'avenir ; cette activité spontanée indique que l'enfant n'est pas étranger à sa main « différente » et qu'il en intègre des sensations.

À l'inverse, un bébé qui ne s'en occupe pas, sauf quand on le rappelle à l'ordre ou qu'on le contraint par des mesures éducatives tyranniques à la mobiliser, a peu de chances d'en espérer une utilisation valable. Il est facile de repérer les bébés qui engagent dans le jeu ou à table leur main invalide ou peu valide au mieux qu'ils peuvent et

ceux qui, en revanche, semblent l'ignorer, laissant leur bras sous la table. Les mains d'emblée non intégrées au schéma corporel peuvent avoir des troubles sensitifs (sensibilité élémentaire testée au « pique-touche »), des troubles gnosiques dont l'évaluation n'est possible qu'à partir de 3 ans d'âge mental. Il s'agit des troubles de la reconnaissance des positions de la main et du poignet dans l'espace ainsi que des troubles de reconnaissance des objets placés au creux de la main, quand tout repérage visuel est interdit. Cependant, ces mêmes enfants sous contrôle visuel ont un certain usage de leur main à la hauteur de leur possibilité motrice si on les y incite.

### *Nature de l'hémiplégie*

*Au niveau des membres supérieurs* – Contrairement à ce qui est souvent annoncé, la nature de l'hémiplégie n'est pas toujours spastique. L'attitude classique du bras fléchi collé au corps, ainsi que la flexion du poignet, doigts crispés et peu mobilisables, mérite la recherche de causes qui ne sont pas univoques. Dans le cadre de l'hémiplégie, la perte relative ou totale de la motricité volontaire de la main, apanage des lésions corticales, entrave le geste fin alors que la motricité automatique est préservée à l'épaule, coude, voire au poignet.

La manœuvre du « ballant » du poignet, grand classique de l'examen neurologique, déclenche une augmentation globale de la raideur initiale en cas de spasticité ; si la nature de l'hémiplégie n'est pas spastique, la réponse est autre.

Une mobilisation rapide est faite muscle après muscle, pour détecter la/les zones où sévit la spasticité en tant qu'exagération du réflexe d'étirement (qui arrête le mouvement initié, avant de le laisser poursuivre sa course librement).

Lors de l'examen passif, à condition de procéder lentement, on peut relâcher les muscles et sortir des positions anormales. Tant que des « rétractions » irréductibles ne sont pas installées, les doigts peuvent se laisser étendre, parfois au-delà de la moyenne. On dit qu'ils ont une hyperlaxité.

Il peut s'agir d'une *atteinte dystonique*, qui désigne une crispation des muscles dès qu'un mouvement débute. Ici il semble bien, et il faudra le démontrer par des épreuves différentielles, que le schéma de l'action motrice est conservé alors que l'exécution est anormale. La main n'est pas paralysée, elle s'enraidit ; l'expérience acquise par le patient ne le libère pas de cet excès de contractions.

Il peut s'agir de *mouvements involontaires* qui coexistent avec les symptômes décrits ; ils augmentent volontiers avec la complexité gestuelle et sous le poids de l'émotivité. Ces formes ont moins à craindre des attitudes vicieuses à l'avenir et peuvent laisser espérer des progrès dans les savoir-faire.

Les corrections chirurgicales et l'intérêt des injections de toxine botulique seront discutés aux chapitres spécifiques.

Le pronostic de l'utilisation de la main hémiplégique obéit à la loi des tiers : pour 1/3 la main hémiplégique sera une assistante efficace, pour 1/3 une assistante partielle par le poignet ou les doigts, pour 1/3 une main inefficace [1.23] souvent atrophique.

Il est intéressant de noter que certains patients ayant une hémiplégie droite d'intensité légère ou moyenne renoncent à l'apparente facilité d'utiliser la main gauche, dite normale, au profit de la droite, pourtant « moins bonne ». On retrouve là probablement la force de la dominance cérébrale gauche qui fait que la plupart des humains sont droitiers spontanément.

L'atteinte de la main droite est plus gênante pour l'avenir domestique ou socioprofessionnel où beaucoup de situations sont prévues pour les droitiers [1.24].

*Membre inférieur* – Il est réputé moins touché que le membre supérieur ; les troubles sont souvent repérés par les parents qui ont noté la fréquence d'une déambulation

asymétrique « en fauchant » ou de la position d'un pied sur la pointe (équin) en station debout ou à la marche.

L'examen trouve sur l'ensemble du membre inférieur des anomalies plus ou moins marquées qui ne se limitent pas au mollet et doivent être précisées. Le membre inférieur hémiplégique est généralement plus court que le côté normal ; au cours de la croissance, la différence peut atteindre 1 à 2 cm.

Bref, bien que l'ensemble des troubles soit mis au second rang par rapport à ceux de la main, ils nécessitent un suivi et des soins précis pour un résultat final assez satisfaisant.

Le schéma de marche fait l'objet d'examen sur plateau de marche [1.32], suggérant des conduites rééducatives.

*Champ visuel* – Il est amputé du côté de l'hémiplégie, quand le sujet regarde devant lui ; il s'agit d'un trouble neurovisuel cérébral et non pas de l'œil de ce côté. L'enfant doit s'habituer à tourner la tête pour apprécier son environnement du côté hémiplégique qu'il néglige.

À l'école, il faudra penser à ce détail avant de fixer une place à l'enfant dans sa classe.

*Langage* – Contrairement à ce qui se passe avec l'hémiplégie droite acquise de l'enfant et de l'adulte qui s'accompagne souvent d'aphasie, la pathologie congénitale en semble épargnée quel que soit le côté cérébral atteint. Des études récentes ont néanmoins relevé certaines difficultés linguistiques au cours du développement qui peuvent avoir un retentissement scolaire.

*Épilepsie* – L'épilepsie lésionnelle est fréquente, dans environ un cas sur deux dans les hémiplégies où la lésion est corticale. Certains critères sont à retenir : une épilepsie survenue avant l'âge d'un an persiste dans 47 % des cas, les crises sont partielles dans 73 % des cas, généralisées dans 18 % des cas. S'il existe des signes d'atteinte cérébrale grave (microcéphalie, par exemple), épilepsie et retard mental [1.63] sévère vont de pair. L'épilepsie pose souvent des problèmes thérapeutiques tout au cours de la vie. L'apparition de difficultés de comportement conduit à s'interroger sur le rôle respectif des crises et des effets secondaires du traitement ou des polythérapies.

On décrit des cas (rares) où l'hémisphérectomie ou des variantes neurochirurgicales ont été rendues indispensables pour arrêter les effets délétères des crises épileptiques qui s'enchaînent sans répit, rendant la vie impossible, de l'avis de tous. Les résultats en sont encourageants.

### *Pronostic*

Avant de donner un pronostic d'ensemble assez rassurant, il faut savoir dissocier l'avenir locomoteur, qui n'est pas considéré comme mauvais, des autres domaines non directement reliés à la motricité, en particulier les apprentissages cognitifs [1.13] et le retentissement individuel du handicap. Si la tendance générale est d'estimer que ces sujets sont moins touchés que d'autres IMC dans leur jeune âge, la situation se modifie avec le temps qui passe et les exigences de la vie en collectivité valide.

## Maladie de Little [1.12]

### *Généralités*

Il s'agit de la séquelle classique d'anciens prématurés (nés entre 30-34 semaines de gestation), qui gardent des lésions cérébrales. Les degrés d'intensité des troubles de la motricité et des autres troubles sont éminemment variables et non proportionnels.

Elle comporte une diplégie dite spastique des deux membres inférieurs, la tendance à l'attitude en ciseaux, de très fréquents troubles oculomoteurs, avec strabismes mais aussi troubles du regard (poursuite visuelle, fixation oculaire, etc.), une maladresse gestuelle persistante (dyspraxie) des membres supérieurs qui apparemment semblent avoir échappé à toute anomalie neurologique.

Les capacités mentales sont souvent hétérogènes au bénéfice des épreuves verbales, la communication est bonne. C'est l'élaboration de l'espace qui pose problème tout au long des apprentissages du quotidien et des apprentissages scolaires.

***Diagnostic différentiel***

Cela peut se présenter devant de jeunes nourrissons qui ont une atteinte des deux membres inférieurs en dehors de toute prématurité : ont-ils une maladie de Little ou une autre maladie avec l'angoisse d'une maladie neurodégénérative atypique ? Il est bien noté, parfois, quelques anomalies du comportement moteur au moment de la naissance, qui auraient récupéré : ces faits sont-ils suffisants pour faire remonter à la pathologie périnatale une symptomatologie qui dure ? La remarque vaut pour le diagnostic de certaines paraplégies liées à l'X qui se manifestent de façon insidieuse au moment de la marche, avec un caractère progressif, parfois difficile à confirmer. La prudence s'impose auprès des parents avant d'arriver à la conclusion que ces enfants sont à considérer comme des IMC aux lésions cérébrales éteintes, tant que la recherche étiologique n'a pas fait ses preuves.

***Évolution dans les cas classiques***

Les divers aspects de la maladie ne vont pas connaître une évolution parallèle. La nature des raideurs des membres inférieurs n'est pas univoque et renvoie à l'intérêt d'une évaluation factorielle. Quant au pronostic locomoteur, il repose en grande partie sur l'évaluation des schémas inscrits innés. Si on n'utilise pas des approches nouvelles, on ne pourra donner que des informations vagues, en écrivant que les patients peuvent acquérir une déambulation plus ou moins assistée ou être contraints au fauteuil roulant.

La prévention orthopédique est une priorité, étant donné le risque de complications à tous les niveaux des articulations. Le risque est d'autant plus élevé que le secteur de mobilité des articulations est restreint et que la motilité est faible.

La rééducation a une place prépondérante, dont la durée et la régularité. Elle est relayée, au besoin, par des appareillages de types divers. Les infiltrations musculaires et la chirurgie peuvent ouvrir de nouvelles perspectives à la rééducation quand elle se trouve en situation dite d'impasse.

La réadaptation, avec son cortège d'aides multiples, concerne les cas où la rééducation n'est plus envisageable ou insuffisante pour couvrir les besoins.

***Dyspraxies***

Les dyspraxies visuo-motrices, qui correspondent à des troubles de coordination, s'arrangeront progressivement mais seulement en partie ; il restera une lenteur dans les actes du quotidien. Généralement, un enfant qui n'arrive pas à acquérir une relative indépendance à l'habillement – même avec des vêtements adaptés – vers l'âge de 9 ans, aura besoin d'une tierce personne pour vivre. Ce constat de saturation des apprentissages conduit à proposer des méthodes d'adaptation qui seraient de toute façon la meilleure approche éducative si, par hasard, il n'y avait pas saturation.

Cliniquement, il y a bien souvent moyen de faire le partage entre infirmité et dyspraxie, comme dans l'exemple de la construction d'une tour de cubes et d'un pont, activités gestuelles qui plaisent aux enfants d'environ 3 ans. Un premier patient IMC, malgré ses difficultés motrices fort apparentes, arrive à monter la tour de façon astucieuse et parvient à construire un « pont » avec quelques cubes, ce qui implique une

bonne conception de la situation et une spatialisation correcte pour placer un cube en équilibre sur deux autres. Un second jeune patient, qui comprend bien cette même consigne et dont les mains sont d'apparence normale, ou avec une atteinte motrice très modeste, parvient à élever une tour de cubes, mais ne sait pas comment construire le pont, sur imitation : on ne peut incriminer la motricité, mais bien l'organisation visuo-motrice.

### *Difficultés grapho-motrices*

Le retentissement scolaire des difficultés grapho-motrices est connu ; la prise en charge d'une écriture manuelle difficile ne se résume pas à l'utilisation d'un clavier, pourtant très privilégiée avec le boom informatique. Des troubles neuropsychologiques, tel le syndrome tardif du prématuré, concernant la construction de l'espace où le repérage visuel joue un grand rôle, ont amené à chercher des remédiations spécifiques (voir chapitre 8).

## Athétose et variantes

L'athétose est une pathologie séquellaire le plus souvent en lien avec des souffrances prolongées du nouveau-né à terme ; les lésions cérébrales dépendent des conditions de cette naissance troublée.

L'athétose classique liée à l'ictère nucléaire a presque disparu depuis la prévention chez la mère des risques d'incompatibilité sanguine Rhésus, bien qu'il persiste des cas rares d'incompatibilité non Rhésus.

### *Description*

C'est une maladie déroutante, caractérisée par des mouvements involontaires aux extrémités, variables au cours de la journée, souvent renforcés au cours de gestes complexes, disparaissant pendant le sommeil. La manœuvre du « ballant », si probante en cas de spasticité, est ici normale, ce qui traduit la profonde différence à l'origine des raideurs d'origine cérébrale.

L'ensemble de la motricité est altérée par une torsion bizarre de la tête et des membres, s'accompagnant d'une élocution scandée mal articulée (dysarthrie), avec risque de bavage, présentation qui met le public ignorant cette maladie mal à l'aise jusqu'à faire douter de l'état psychique du patient.

Les nourrissons qui deviendront des athétosiques inquiètent au départ car ils sont mous et mal organisés dans leur motricité de base ; leurs mouvements de parasitage apparaîtront progressivement vers la fin de la première année.

On peut dire que la motricité élémentaire est parasitée mais que l'organisation gestuelle est conservée. Il n'y a pas de dyspraxie, ce qui peut paraître paradoxal ! Si le patient passe « entre deux spasmes », il parvient, par anticipation, à accomplir des prouesses.

Cependant, la maladie ne permet pas de mener de front plusieurs actions, par la perte relative des automatismes de maintien et de redressement. Ce fait oblige les patients à adopter des compensations utilisant la motricité volontaire, lourdes économiquement dans la durée. Assis, ils peuvent relever la tête à l'appel de leur nom ou la garder droite en fixant un point précis, à condition de se désengager de toute autre action.

L'athétose est souvent diffuse et de degré variable quelle que soit la topographie. On parle de tétraplégie athétosique, d'hémiplégie athétosique, d'athétose tête et cou (sorte de syndrome suspendu, typique séquelle localisée de l'incompatibilité sanguine). Il faut souligner que les mouvements irrépressibles qui exercent une torsion de la tête et du cou, et dont la force s'exacerbe par le stress, l'émotion ou des perturbations de l'environnement, peuvent aboutir à la longue à des attitudes non réductibles de haute gravité, telle la survenue de sub-luxation articulaire dans les régions concernées, tête humérale,

vertèbres cervicales, qui rendent l'ergonomie comme la vie quotidienne des plus embarrassantes, sans parler des douleurs spontanées ou induites.

***Capacités***

L'intelligence peut être intacte et homogène si les lésions restent localisées aux noyaux gris de la base. Bien entendu, si l'orage cérébral lésionnel a dépassé ces limites, les tableaux perdent de leur précision : on notera alors des troubles neuropsychologiques divers qui modifient les modalités évolutives.

***Dystonie***

Il est courant de rapprocher de l'athétose les cas où domine l'aspect dystonique, diffus ou localisé, qui ne s'accompagne pas de mouvements involontaires ou si peu. Les contractions excessives qui touchent les muscles impliqués dans telle posture ou tel geste l'entravent mais ne l'interdisent pas.

Ces dystonies congénitales, séquellaires, sont faciles à distinguer par le simple interrogatoire des dystonies tardives de l'enfant, dites primaires car sans explication patente. On reconnaît une forme dominante à la dystonie musculaire déformante, maintenant bien inventoriée et typée, actuellement traitée avec succès par neurochirurgie fonctionnelle stéréotaxique (stimulation pallidale). Cette nouveauté remarquable n'est pas sans faire imaginer que dans l'avenir, ce traitement sera proposé aux IMC ! On en connaît déjà de rares applications mais avec des succès très limités.

***Dyskinésies***

Les dyskinésies, qui rassemblent des troubles essentiellement dynamiques, couvrent une pathologie complexe, qui touche de nombreux paramètres concourant à la régulation du mouvement.

### Atteintes cérébelleuses

Il existe des sujets qui ont des maladies spécifiquement cérébelleuses, regroupées en ataxies cérébelleuses congénitales avec un caractère génétique et des caractéristiques. La tendance est de les insérer dans le cadre des IMC/IMOC, chez lesquelles on peut repérer certains symptômes de la série cérébelleuse, dans les maladies à lésions sous-corticales, les athétoses en particulier. Ils peuvent affecter l'axe corporel (troubles de l'équilibre) ou les gestes fins des extrémités sous forme variée, manque de freinage, hypermétrie, adiadococinésie, dyschronométrie.

### Formes d'IMC avec rigidité ou tremblement

Décrites par les pionniers, ces formes sont intégrées à des syndromes mieux identifiés. Les formes « mixtes » dénoncent l'impasse dans laquelle on se trouve à essayer de mettre chaque cas clinique dans une case spéciale.

> Le flou clinique doit faire renoncer à la typologie au bénéfice de la valeur de l'examen factoriel, seul capable de nous faire découvrir quels éléments sont responsables de l'état pathologique et de nous faire faire connaissance avec l'enfant, caché derrière son diagnostic.

### Troubles du langage/parole

Sous la forme de dysarthries, ils accompagnent souvent les troubles athétosiques et sont à risque élevé dans les formes diffuses quelle qu'en soit la nature.

Ils représentent la complication supplémentaire au dysfonctionnement de la sphère bucco-faciale, provoquant d'abord des troubles de l'alimentation-déglutition et un bavage.

Parfois d'intensité redoutable, ils peuvent interdire une élocution compréhensible à autrui. Si à ce point, l'émission vocale est seule altérée, on peut envisager des prothèses de parole plus ou moins sophistiquées, comme dans les *locked-in syndromes* [1.2]. Si la construction normative du langage intérieur est altérée, on rentre dans un domaine plus délicat où le rôle respectif de la dysarthrie sur le développement du langage ou son contraire se discute. Certains moyens informatiques récents [1.61], qui n'étaient que pressentis il y a 20 ans, ouvrent de nouveaux horizons dans le domaine des suppléances.

### Syndromes labio-glosso-pharyngo-laryngés ou pseudo-bulbaires et apraxies bucco-faciales

Ils peuvent exister de façon isolée ou être inclus à des formes d'IMC. Leur origine vient de lésions congénitales (malformations le plus souvent) ou acquises (séquelles d'encéphalite herpétique particulièrement, de trauma.).

Leur étude est centrée sur le degré de la dissociation automatico-volontaire pour évaluer les chances de la rééducation.

## AUTRES TROUBLES

En dehors de toute classification, il est important de lister ce qui peut alourdir tout tableau clinique, soit immédiatement, soit progressivement quand les apprentissages se complexifient.

Les *troubles sensoriels* sont à rechercher systématiquement lors de tout examen neurologique. Ils sont du domaine des spécialistes, mais sont souvent dépistés par les généralistes, des soignants ou des parents attentifs.

Si la forte diminution de la vision ou la cécité retiennent l'attention assez rapidement et conduisent à l'examen ophtalmologique, les troubles de l'audition se repèrent plus difficilement. Les tests auditifs réalisés en unité de soins après les soucis de la naissance sont précieux mais d'interprétation subjective. Seul un examen des potentiels évoqués auditifs permet de trancher sur les défauts de perception en intensité (décibels) et leur situation dans le spectre sonore (zones de la communication courante ou autres).

Cliniquement, on rappellera que les surdités neurogènes (sur les sons aigus) d'intensité variable sont initialement masquées par un babillage banal. C'est l'extinction de ce babil qui intrigue et fait s'interroger sur la qualité de l'audition. Les surdités des infections ORL (qui portent plutôt sur les sons graves) sont transitoires si elles sont traitées, mais peuvent, faute de soins efficaces, passer à la chronicité.

Les *troubles épileptiques* méritent d'être parfaitement distingués des autres manifestations paroxystiques non épileptiques fréquentes chez les jeunes IMC/polyhandicapés, une fois reconnus par l'anamnèse et l'EEG, et d'être suivis et traités de façon appropriée [1.62].

Leur fréquence est éminemment variable d'une enquête à une autre, toujours très élevée chez les polyhandicapés. Le lien constamment retrouvé est leur association étroite avec le retard mental.

Les *troubles associés d'ordre neuropsychologique* sont des risques potentiels à étudier systématiquement. Le développement psychoaffectif est à apprécier (voir chapitre 9).

Les *problèmes somatiques*, défaut nutritionnel chez les sujets qui ont du mal à s'alimenter, infections chroniques des voies respiratoires, fausses routes trachéales, problèmes gastro-intestinaux (fécalome) et urinaires, ont un retentissement chez l'enfant polyhandicapé qui mérite d'être considéré comme une maladie évolutive [1.44], aggravant la situation neurologique même si la lésion cérébrale est « éteinte ».

Les *troubles orthopédiques* sont traités au chapitre 6.

## POIDS DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le rôle des examens complémentaires devient prépondérant, y compris dans la gestion de la réanimation néonatale. Sans oublier la place des potentiels évoqués (visuels, somesthésiques…), et celle des examens biologiques, ce sont les progrès essentiels de l'imagerie radiologique, échographie transfontanellaire (ETF), scanner et IRM (imagerie en résonance magnétique), qui vont contribuer à l'interprétation de situations pathologiques complexes.

### Dans les lésions cérébrales bruyantes

Quand la souffrance cérébrale se produit en période de prématurité, c'est la substance blanche qui porte le risque de lésion, mais après 37 semaines de gestation c'est la substance grise.

Chez le prématuré dont la substance blanche est altérée, on parle de leucomalacie périventriculaire (LMPV) : rare avant 27 semaines de gestation et après 32 semaines, elle continue d'être un objet de recherche, car son origine s'avère plurifactorielle [1.15].

Sous sa forme de leucomalacie kystique (les cavités se forment en 3 semaines environ) et son extension topographique dans le cerveau, la LMPV laisse prévoir, outre des séquelles motrices, des défauts perceptifs (visuels surtout) et cognitifs. Ces derniers seraient expliqués par une réduction du volume cortical associé ou non à des altérations microstructurelles [1.19].

Les chercheurs étudient sur des modèles animaux le développement du cerveau fœtal soumis à des agressions provoquant une cascade excito-toxique ; c'est le point de départ pour rechercher des drogues soit préventives dites de neuroprotection [1.20], soit curatives capables de rendre les lésions créées réversibles : leur application au petit de l'homme en médecine néonatale est le but.

Chez le nouveau-né à terme dont le cerveau souffre, c'est la substance grise qui est touchée par des lésions ischémiques, soit dans le cortex (risque d'épilepsie, de troubles cognitifs), soit dans les noyaux gris centraux et thalamus (syndromes extrapyramidaux). Elles peuvent atteindre le tronc cérébral et même la moelle. Des leucomalacies peuvent se voir, mais généralement les lésions durables sont de topographie et de nature différente de celles du prématuré.

### Des lésions cérébrales à bas bruit

Certains jeunes patients sont considérés comme des IMC-*like*, tout en ayant des conditions de naissance assez banales à l'interrogatoire, mais ces cas se réduisent nettement grâce, entre autres, à l'imagerie cérébrale moderne, qui dévoile des lésions cérébrales constituées à bas bruit !

C'est vrai pour l'hémiplégie congénitale expliquée par un accident vasculaire cérébral (AVC) sylvien, plus ou moins massif, facilement mis en évidence par l'imagerie, alors qu'il est survenu pendant la grossesse à l'insu de tous. Comme ce déficit unilatéral laisse une certaine liberté d'agir, l'entourage, même professionnel, a volontiers

tendance à surestimer de parti pris le potentiel d'apprentissage général en ne voyant qu'un handicap moteur limité.

Le bilan radiologique peut faire découvrir des malformations structurelles (agénésie du corps calleux, rarement isolée, des schizencéphalies, etc.) et des anomalies du tissu cérébral (porencéphalies, ulégyries…) qu'on aimerait voir expliquer les syndromes neurologiques cliniques.

La sagesse est de ne pas faire dire aux images radiologiques anormales plus qu'elles ne peuvent ; en effet, si nombre d'entre elles sont compatibles avec la clinique, ce n'est pas toujours le cas.

Le fonctionnement cérébral fait preuve d'une tolérance certaine et assez déconcertante à l'égard d'anomalies évidentes de découverte fortuite par la radiologie. En effet, les schizencéphalies, certaines formes d'agénésie du corps calleux et même des troubles de la migration neuronale peuvent être asymptomatiques.

### Lésions cérébrales et EEG : un élément prédictif

Les pointes rolandiques temporales, sur l'EEG des prématurés ayant des LMPV, ont une forte valeur prédictive de séquelles neurologiques.

Un prématuré qui a souffert d'asphyxie néonatale au sens large avec un EEG normal peut avoir un développement satisfaisant ; mais, pour s'en assurer assez tôt, la règle est de faire une IRM à l'âge prévu du terme.

Les lésions cérébrales comportent un risque élevé de maladie épileptique post-lésionnelle. On en connaît la fréquence [1.6], de 70 à 100 % des cas, selon les séries, dans les hémiplégies congénitales [1.10], et la gravité du pronostic [1.22].

Si les lésions touchent le tissu gris, quelle que soit l'expression clinique que prend la paralysie cérébrale, il existe une liaison dangereuse entre l'épilepsie toujours possible et les déficiences mentales [1.18].

### Pronostic et aspect lésionnel

Si l'étude des lésions radiologiques est d'un grand intérêt pour préciser le diagnostic, améliorer nos connaissances sur les motifs de leur survenue, c'est beaucoup moins vrai pour dresser un pronostic. Pourtant, dans les années 1990, aux États-Unis, c'est la « *decade of the brain* », qui annonce lever le voile des mystères de l'évolution des maladies psychiques grâce aux méthodes sophistiquées d'investigation du cerveau. Depuis les choses ont évolué et la radiologie de pointe est associée à d'autres techniques dans cette recherche fascinante.

Cependant, certaines topographies lésionnelles autorisent une médecine de prévision sur des défauts cognitifs assez spécifiques. De nombreux articles [1.41] ont démontré que des lésions dans les régions pariéto-occipitales [1.14] annoncent des problèmes neurovisuels mais sans en préciser le retentissement exact.

Des lésions dans les lobes frontaux sont volontiers mises en relation avec des syndromes « dysexécutifs » diagnostiqués secondairement.

Certains aspects lésionnels comme les encéphalomalacies multikystiques conduisent à un pronostic global sévère d'emblée.

Que signifie, après une période critique, l'absence de lésions radiologiques décelables en l'état actuel de nos connaissances ? La réponse est inconfortable : un cerveau d'aspect non lésionnel peut se révéler peu fonctionnel. Cela s'expliquerait par une déviation du programme de développement touchant la migration neuronale, la production de synapses, etc.

Tant qu'on ne dispose pas d'IRM fonctionnelle, la prudence sur l'avenir cognitif est donc de mise.

## DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL OU ASSIMILATION

Dans la définition initiale, l'IMC provient d'une lésion périnatale, donc précoce, sur un cerveau indemne, encore inexpérimenté.

### Lésion cérébrale « précoce » *versus* « acquise »

On touche là un point délicat : jusqu'à quand une lésion cérébrale peut-elle être considérée comme précoce ? Un consensus la fixe vers 18 mois, mais sans raison scientifique. Actuellement, la période a été élargie et, en outre pour des raisons pratiques de prise en charge, on assimile les séquelles d'une maladie congénitale à celles d'une maladie acquise dans l'enfance.

Or les séquelles sont-elles vraiment comparables ainsi que les effets de la rééducation ?

La croissance introduit la notion qu'un défect n'a pas la même portée selon la date de la lésion cérébrale, l'effet de l'expérience vécue : c'est poser la question de ce qu'implique la perte de la différenciation en cas de lésions tardives.

Les lésions acquises, selon les schémas de Luria [1.31], entraînent une réorganisation spontanée des aires I, une réorganisation « conceptuelle » des aires II, et une réorganisation « par détours » ; c'est une réorganisation de la fonction perdue, qui récupère selon les processus, du plus simple au compliqué, qui ont eu lieu pendant la phase d'acquisition.

### Pathologies primaires

Elles concernent des maladies qui ne sont pas secondaires à un « accident » cérébral de la période périnatale. Elles comprennent des maladies génétiques, métaboliques parfois, au cours desquelles se développent des signes neurologiques du répertoire de la paralysie cérébrale, par exemple, la composante athétosique de la maladie de Lesch-Nyhan, ou de l'acidurie glutarique de type I, la composante cérébelleuse de l'ataxie-télangiectasie, la composante spastique de certaines paraplégies à caractère génétique, les troubles mixtes de la maladie de Friedreich, etc. Leur liste s'allonge avec la précision des diagnostics.

### Diagnostic différentiel ?

Les atteintes acquises devraient être le diagnostic différentiel de l'IMC/IMOC, or la tendance socio-éducative pousse à l'assimilation. Que ce soit au plan de la neuromotricité et de l'orthopédie, évaluation et traitement relèvent des mêmes principes que pour les IMC ; les problèmes neuropsychologiques aussi, ainsi que l'orientation scolaire. Néanmoins, les spécificités constitutionnelles (radiologiques et biologiques), le caractère propre évolutif (troubles nutritionnels, scoliose, douleurs, réduction du temps de vie en cas de maladie neurodégénérative) nuancent certaines décisions, auxquelles peuvent s'ajouter des soins particuliers et des enquêtes d'ordre génétique, suivies parfois de mesures préventives.

## TRAITEMENTS HABITUELS

Les traitements des complications somatiques et des accidents de décubitus sont les mêmes que dans la population générale ; les vaccinations, à part des réserves sur le vaccin contre la coqueluche, suivent les règles imposées.

Les prescriptions médicales à visée neurologique sont parfois nécessaires pour donner au patient un corps plus réceptif à la rééducation et le rendre, lui, plus interactif.

### Traitement pharmacologique [1.59]

Il tient bien cette place auxiliaire de facilitation s'il procure une source de bien-être et que les effets collatéraux sont minimes. Le choix de prescription est large. Outre les drogues anxiolytiques classiques (diazépam et ses dérivés), d'autres, dénommées antispastiques (le baclofène *per os*, en particulier), vont connaître un certain succès en diminuant des raideurs à caractère diffus générées par l'hyperexcitabilité médullaire. Certaines molécules (bêtabloquants, par exemple) sont employées, par extension, pour diminuer les mouvements involontaires. Le dantrolène, par son action directe sur les échanges chimiques lors de la contraction du muscle strié, procure une détente, à condition de ne pas aller jusqu'à la fatigabilité.

Le maxiton n'est plus utilisé pour réduire le facteur E. La ritaline, un dérivé amphétaminé, médicament vedette de l'hyperactivité et des troubles de l'attention, peut le remplacer. Certains médecins réticents préfèrent en garder l'usage aux manifestations idiopathiques, c'est-à-dire sans lésion cérébrale avérée.

Cet arsenal médicamenteux et les associations raisonnées de drogues doivent être utilisés selon des règles strictes d'application et en fonction des résultats obtenus ; les doses doivent être ajustées selon la croissance de l'enfant. Tout médicament peut être prescrit d'abord à titre d'essai et, si les résultats sont probants, sur une longue durée, en vérifiant régulièrement qu'il ne devient pas une routine injustifiée.

Il n'y a pas, à ce jour, de médicament pour lutter contre l'hypotonie neurologique.

Le traitement antiépileptique, au besoin, implique de réfléchir sur son efficacité quand il doit être associé aux drogues citées plus haut.

### Infiltrations

Elles ont les mêmes indications qu'à l'ère des pionniers, c'est-à-dire décontracter un muscle ou des muscles trop contractés mais à condition de s'assurer que cet excès pathologique est, par son intensité, sa durée et l'angle articulaire où il se déclenche, coupable d'entraver la fonction.

On a déjà parlé du traitement radical de la spasticité, *stricto sensu*, par l'infiltration d'alcool à 45°, dont l'action est très efficace mais la durée limitée à quelques mois.

La neuropathie chimique secondaire à l'infiltration touche essentiellement les fibres gamma et annule l'exagération du réflexe d'étirement. Le résultat dure environ 4-6 mois.

### Neuroclasies [1.42] ou neurotomies

Ces blocages nerveux ont remplacé les infiltrations d'alcool à 96°, abandonnées en raison d'effets secondaires nocifs et de douleurs locales.

Ces deux types d'intervention rendent de grands services, car ils se font avec précision grâce à un guidage par électrodes d'électromyographie. Ils sont de réalisation chirurgicale simple, suivie d'un résultat prévisible, réversible au terme de 3 ou 4 mois, voire moins. Ils ont remplacé en grande partie les actes de chirurgie sur les parties molles par allongements tendineux, dites *a minima*, par voie percutanée [1.28], dont le but est d'assouplir le secteur sans créer des allongements tendineux excessifs, toujours redoutés. La toxine botulique semble devoir les remplacer.

Nous avons utilisé comme test d'analyse clinique et de projet thérapeutique l'injection de xylocaïne sur des branches nerveuses facilement accessibles, qui permet d'obtenir un muscle désafférenté. Après un test cutané pour s'assurer qu'il n'y a pas d'allergie au produit, la réalisation est facile et non douloureuse. Dans ces conditions,

et pendant la trentaine de minutes que dure l'effet, il est possible de vérifier l'état passif musculaire (normal ou plus ou moins rétracté), et le gain obtenu sur un plan plus global, dans la posture ou le mouvement. Un résultat positif conduit à s'orienter vers une intervention sur les nerfs et non sur les tendons.

## BIBLIOGRAPHIE


[1.1] ALBITRECCIA S, TOURNAY A. À propos du traitement des encéphalopathes infantiles. *Pédiatrie* 1954 ; 42 : 305.

[1.2] BAUBY D. *Le scaphandre et le papillon*. Paris : éditions R. Laffont, 1997.

[1.3] BERGÈS J, LÉZINE I *et al*. Le syndrome de l'ancien prématuré : recherche sur sa signification. *Rev Neuropsychiatr Infant* 1969 ; 11 : 719-78.

[1.4] BERTHOZ A. *Le sens du mouvement*. Paris : Éditions Odile Jacob, 1997.

[1.5] BOBATH K, BOBATH B. Control of motor function in the treatment of CP. *Physiother* 1957 ; 43 (9).

[1.6] CARLSSON M, HAGBERG G. Clinical and aetiological aspects of epilepsy in children with CP. *Dev Med Child Neurol* 2003 ; 45 : 371-6.

[1.7] CHEVRIE-MULLER C, NARBONA J. Exploration du langage oral. *In : Le langage de l'enfant, normal et pathologique*. 3e édition. Paris : Masson, 2007.

[1.8] CHEVRIE-MULLER C. *L'examen du langage au cours des IMC de l'enfance*. Thèse de médecine, 1960.

[1.9] CHEVRIE-MULLER C. Les troubles du langage chez l'enfant IMC. Paris : *Feuillets de l'IMC*, 1963.

[1.10] COHEN-LEVINE S *et al*. Factors affecting cognitive functioning of hemiplegic children. *Dev Med Child Neurol* 1987 ; 29 : 27-35.

[1.11] COURBEYRE J. *Faire face : biographie d'un IMC.* Paris : Éditions R. Laffont, 1962.

[1.12] COURBEYRE J. Vie d'un pionnier : WJ Little. *Mot Cérébr* 1990 ; 11 : 32-3.

[1.13] DE BARBOT F. L'hémiplégie : un handicap léger ? *Mot Cérébr* 1994.

[1.14] DWORZAK P. Periventricular leukomalacia in premature newborn infants. *Arch Fr Pediatr* 1990 ; 47 : 667-77.

[1.15] EVRARD P. Pathophysiology of the perinatal brain damage. *Dev Neurosci* 2001 ; 23 : 171-4.

[1.16] GÉRARD CL. *Les dysphasies*. Paris : Éditions universitaires, 1991.

[1.17] GESELL A. *Inventaire du développement*. 2e édition. Paris : ECPA, 1961.

[1.18] HADJIPANAYIS A, HADJICHRISTODOULOU C, YOUROUKOS S. Epilepsy among CP. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 10 : 659-63.

[1.19] HÜPPI PS *et al*. Microstructural brain development after perinatal cerebral white matter injury assessed by diffusion tensor MRI. *Pédiatrie* 2001 ; 107 (3) : 455-60.

[1.20] HUSSON I *et al*. Melatoninergic neuroprotection of the murine periventricular white matter against neonatal excitotoxic challenge. *Ann Neurol* 2002 ; 51 : 82-92.

[1.21] JEANNEROD M. Fabriquer un cerveau. *In : Le cerveau intime*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2002.

[1.22] JEANNIN C, TRUSCELLI D. Facteurs pronostiques de l'hémiplégie cérébrale infantile. *Mot Cérébr* 1986 ; 8 : 57-67.

[1.23] JEANNIN C, TRUSCELLI D. *Mot Cérébr* 1986 ; 7 : 57-68.

[1.24] JEANNIN-CARVAJAL C *et al*. *Mot Cérébr* 1991.

[1.25] JOLLIEN A. *Le métier d'homme*. Paris : Seuil, 2002.

[1.26] KAYSER P. Objectif : autonomie. *Mot Cérébr* 1983 ; 4.

[1.27] *La mise au travail des IMC : à propos d'une visite au centre industriel de Mosman par le Pr Tardieu.* Plaquette éditée par le Lion's Club, pour l'Association des IMC, novembre 1966.

[1.28] LAITER N, BOURGES M. Bilan à long terme des interventions précoces. *Mot Cérébr* 1988 ; 9 : 41-50.

[1.29] LAITER N. *L'IMC : étude statistique, besoins en centres de rééducation et en établissements scolaires.* Thèse de médecine, Paris, 1958.

[1.30] LE MÉTAYER M. Les niveaux d'évolution motrice. *Journal de kinésithérapie*, 1963.

[1.31] LURIA AR. *Les fonctions corticales supérieures de l'homme*. Paris : PUF, 1978.

[1.32] MALHERBE V, BRÉNIÈRE Y. *Ann Readapt Med Phys* 1992 ; 35 : 433-8.

[1.33] MARIE J, LYON G. La sclérose centrolobaire des prématurés. *Presse Med* 1959.

[1.34] MARTIN C, TROCELLIER L *et al.* Expérience du centre de rééducation motrice des tout-petits à Antony (ouvert en 1960), pour le traitement des jeunes IMC. *Cahiers du CDI*, octobre 1968.

[1.35] MONFRAIX C, TARDIEU C. Étude des perceptions manuelles chez l'enfant normal. *Presse Med* 1959 ; 67 (19) : 771-2.

[1.36] MUEL F. L'école obligatoire et l'invention de l'enfance anormale. *Actes de la recherche en sciences sociales* 1975, n° 1.

[1.37] PAILLARD J. *L'auto-organisation.* Paris : Seuil, 1983.

[1.38] PERLSTEIN MA. La CP infantile : classification et corrélations cliniques. *J Am Med Ass* 1952 ; 149 (1) : 30-4.

[1.39] PHELPS WM. Description and differentiation of types of CP. *The Nervous Child* 1949 ; 8 (2) : 106-27.

[1.40] PIAGET J, CHOMSKY N. Psychogenèse des connaissances et sa signification épistémologique. *In : Théories du langage, théories de l'apprentissage*. Paris : Seuil, 1979.

[1.41] PICARD A *et al*. Séquelles motrices et intellectuelles tardives. *Ann Pediatr* 1987 ; 34 (8) : 615-21.

[1.42] ROBERT M, KHOURI N, LESPARGOT A. Neuroclasie chirurgicale des nerfs du triceps sural chez 14 enfants IMC. *Mot Cérébr* 2003 ; 24 : 178-95 (publication d'un travail de 1998).

[1.43] RONDOT P, MENSCH J, DALLOZ JC, TABARY JC, TARDIEU G. Réponses EMG à l'étirement musculaire chez l'homme. *Rev Neurol* 1957 ; 97 : 60-1.

[1.44] SVENDEN FA. L'accompagnement soignant de la personne polyhandicapée : une pratique nécessaire et utile. *Mot Cérébr* 2004 ; 25 (4) : 163-71.

[1.45] SYLVESTRE A. Modes de communication pour des IMC privés de l'usage de la parole. Technologie de la communication. *Cahiers du CDI*, juillet 1979.

[1.46] TABARY JC, TARDIEU G, TARDIEU C. Conception du développement moteur de l'enfant. Application à l'interprétation de l'IMC et la rééducation. *Rev Neurol Psy Infant* 1966 ; 14 : 743-64.

[1.47] TABARY JC. *Cahiers du CDI*, 1970.

[1.48] TABARY JC. *Image du corps et géométrie spontanée de l'enfant*. Réunion du CDI, 1966.

[1.49] TABARY JC. L'âge fonctionnel. *Mot Cérébr* 1986 : 19-23.

[1.50] TARDIEU G *et al*. Action sur le réflexe d'étirement du chat décérébré d'une application nerveuse d'alcool dilué. *J Physiol Paris* 1963 ; 55 (3) : 343-4.

[1.51] TARDIEU G *et al*. Les athétoses : nécessité de démembrement. *Rev Prat* 1969 ; IX (10) : 1479-89.
[1.52] TARDIEU G *et al*. Treatment of spasticity by injections of dilute alcohol at the motor point or by epidural route. Clinical extension of an experiment on the decerebrated cat. *Dev Med Child Neurol* 1968 ; 10 : 555-68.
[1.53] TARDIEU G, BOCQUET L. Quel traitement peut-on opposer aux infirmités motrices cérébrales chez l'enfant (maladie de Little, hémiplégie, athétose). *J Med Chir Prat* 1953 ; 147-51.
[1.54] TARDIEU G, HARIGA J. Traitement des raideurs musculaires d'origine cérébrale par infiltration d'alcool dilué (résultats de 500 injections). *Arch Fr Pediatr* 1964 ; 21 : 25-41.
[1.55] TARDIEU G, LACERT P. *Le tonus et ses troubles en clinique*. Paris : EMC, 1977.
[1.56] TARDIEU G, SHENTOUB S, DELARUE R. À la recherche d'une technique de mesure de la spasticité. *Rev Neurol* 1954 ; 91 (2) : 143-4.
[1.57] TARDIEU G, TARDIEU C, TABARY C. Épreuves de traits de crayon, étude clinique, établissement de courbes temporo-spatiales après enregistrement cinématographique. *Cahiers du CDI*, janvier 1970.
[1.58] TARDIEU G. Les IMC (rapport de voyage d'étude). *Rev Belge Kinésit* 1955 ; 23 (2) : 47-59.
[1.59] TRUSCELLI D, LESPARGOT A. La place de la pharmacologie dans la paralysie cérébrale. *Mot Cérébr* 1999 ; 20 : 57-68.
[1.60] TRUSCELLI D. *Contribution à l'étude de l'athétose*. Thèse, Paris, 1968.
[1.61] TRUSCELLI D. Syndromes lésionnels précoces. *In : Le développement du langage de l'enfant, aspects normaux et pathologiques*. Paris : Masson, 2007.
[1.62] WALLACE SJ. Epilepsy in CP. *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 : 713-7.
[1.63] YOUROUKOS S. Epilepsy in patients with CP. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 39 : 659-63.
[1.64] ZUCMAN E. *Auprès de la personne handicapée : une éthique de la liberté partagée*. Paris : Vuibert, 2007.
[1.65] ZUCMAN E. *La rééducation des encéphalopathies infantiles selon la méthode de Temple Fay*. Thèse de médecine, Paris, 1961.
[1.66] ZUCMAN E. *Soins et éducation des jeunes handicapés*. Paris : EMC, 1992.

# 2 LES ANNÉES 1970 : VINGT ANS APRÈS !

DANIÈLE TRUSCELLI

Les événements marquants de cette décennie sont d'ordre concret et d'ordre théorique. D'une part, les prises en charge des jeunes IMC vont s'ouvrir sur l'extérieur, que la scolarité en milieu ordinaire, devenue légalement accessible à tout handicapé moteur, va accentuer. D'autre part, la remise en question des principes admis du développement de l'enfant va avoir indirectement des répercussions sur la compréhension des troubles de la pathologie cérébrale précoce et sur leur évaluation.

## LA SOCIÉTÉ CHANGE

### ENVIRONNEMENT SOCIAL ET DÉCISIONS POLITIQUES

Pendant que se poursuit l'aménagement de centres pour les IMC, les consultations de dépistage précoce [2.27] se développent partout en France, ainsi qu'une réflexion sur les soins à dispenser. La politique volontariste engagée, assurant aux femmes enceintes une meilleure gestion de leur grossesse et de meilleures conditions dans la préparation et le suivi de leurs accouchements, contribue à la diminution de la survenue de l'« asphyxie » du bébé au cours du travail et dans la période néonatale. Le développement des techniques de monitorage fœtal prend le dessus pour suivre les événements du *pre* et du *per-partum*. Une franche tendance se dessine vers l'augmentation des césariennes pour éviter toute souffrance fœtale. Cependant la prévalence [2.26] de la paralysie cérébrale est de 2/1 000 naissances vivantes, dont 1/3 correspond aux IMC.

#### Réanimation et qualité de vie

Ce n'est qu'en 1973 que les dilemmes [2.10] posés par la réanimation néonatale font l'objet de publications. Les partenaires impliqués dans la petite enfance, pédiatres et autres soignants des structures hospitalières ou non hospitalières, ressentent la nécessité de mettre en commun leur expérience, de comprendre la signification que prennent à

distance les anomalies présentées par les prématurés et les nourrissons à haut risque cérébral, pendant leur séjour en réanimation. On sait que certains bébés très mal pendant quelques jours ont parfois une évolution positive, surprenante. Des références anciennes sont l'objet de critiques, ainsi l'indice du docteur V. Apgar [2.3] ; son calcul, qui additionne la valeur de cinq aspects cliniques du nouveau-né, semble démodé et pécher par manque de fiabilité. Les pédiatres doivent apprendre à ne plus rapporter hâtivement à cet indice, initialement bas, un mauvais pronostic cérébral à long terme ; l'importance serait de connaître la durée et le contexte précis dans lequel le chiffre est calculé. Certaines études ont montré, rétrospectivement, que 68 % des paralysés cérébraux avaient un chiffre d'Apgar normal [2.23].

La tendance est d'organiser des consultations de suivi des bébés sous la dépendance de services de réanimation néonatale pour répondre à la demande de dialogue entre pédiatres réanimateurs et (neuro)pédiatres. C'est le cas de la consultation mise sur pied en 1973 à l'hôpital Antoine-Béclère de Clamart (service de J.-C. Gabilan). Dès son ouverture, j'y ai collaboré et apprécié le travail de l'équipe, partageant leurs angoisses, leurs satisfactions et leur volonté d'améliorer les prestations.

Le docteur A. Grenier, à Bayonne, crée des liens forts entre son service de pédiatrie et de réanimation ; il s'implique dans la recherche de confort pour les petits en incubateur, sur tous les plans. Son plaidoyer contre la position allongée sur le dos, cuisses en abduction maximale dite en « grenouille écrasée » des petits prématurés, source de futures misères orthopédiques, est célèbre. Aura-t-il été suivi ? La réanimation néonatale, dès 1975, « a acquis ses lettres de noblesse », écrit X. Hernandorena, et transformé des situations périlleuses.

### La société

À l'hôpital, on est à l'heure des changements de prise en charge du handicap cérébral car les consultations médico-sociales vont ouvrir leurs portes.

En 1972, le Centre d'assistance éducative [2.20], à Paris, inaugure ce que sera un centre d'action médico-sociale précoce (CAMSP) ; il est créé sous l'impulsion de Jeanine Lévy, qui souhaite s'occuper des enfants au développement perturbé [2.19], sans restriction. Dans ces années d'émancipation féminine, son projet est de faire de ce centre un lieu de parole ouvert aux mères, qu'elle estime trop délaissées ou culpabilisées.

Par les lois et décrets de 1975, le terme « handicapé » unifie les anciennes dénominations de débile, infirme, malade chronique, inadapté, malade mental, et conduit à la création des CAMSP, des commissions départementales d'éducation spécialisée (CDES) et des lois d'orientation des personnes handicapées.

## TRAVAUX EN COURS

Guy Tardieu et son équipe poursuivent leurs travaux autant cliniques qu'expérimentaux, menés avec l'enthousiasme habituel et la même rigueur.

L'un d'eux est une thèse [2.22] originale, qui porte sur la poursuite visuelle chez l'enfant et les mouvements automatiques de fixation visuelle, et cherche à analyser les troubles de la lecture. Elle sera reprise par ceux qui vont s'intéresser au retentissement des problèmes neurovisuels dans les apprentissages.

Les publications se succèdent sur l'adaptation des sarcomères dans la rétraction musculaire, les mesures de l'angle tibio-calcanéen et ses pièges, l'adaptation des muscles et tendons dans l'évolution des IMC, les infiltrations d'alcool à 45° et à 96°

(1975), l'étude du travail du muscle dans un secteur articulaire réduit et désaxé sous les contraintes cérébro-motrices.

Un débat intéressant retient l'attention, il concerne la nature des signaux nerveux susceptibles de coder les postures et les mouvements corporels ; les gnosies musculaires [2.25] y prennent un rôle essentiel, qu'elles proviennent des membres, des muscles de la nuque ou de la musculature extrinsèque de l'œil.

Tardieu cherche des *indicateurs* pour répondre à la question centrale de savoir quels patients seront sensibles à la rééducation, pourquoi d'autres beaucoup moins, quelle est donc l'origine des limites : impossibilité en rapport avec l'état post-lésionnel ou erreurs dans l'analyse des faits pathologiques qui amènent à des stratégies de rééducation inappropriées ?

L'expérimentation consiste à donner à des enfants et adultes, valides et infirmes, des illusions de mouvement par le biais de vibrations tendineuses [2.32]. L'hypothèse est la suivante : si les patients IMC sont capables d'analyser les sensations de mouvements illusoires, donc de s'appuyer sur leurs informations musculaires –comme le font les valides dans les mêmes conditions –, ils sont probablement armés à tirer profit des apports de la kinésithérapie, au cours de la quelle sont renforcées des perceptions, de tous ordres, proprioceptives[1], tactiles, kinesthésiques, articulaires, etc., capables de modifier le codage cérébral de la commande motrice. Reste le problème de la mémorisation à force d'entraînement.

En revanche, pour ceux qui analysent mal ou dont les résultats sont très irréguliers, il n'est pas facile d'imaginer sur quels paramètres ils peuvent assimiler l'enseignement de la rééducation.

L'expérience, commencée dans les années 1975 [2.31] et publiée beaucoup plus tard, n'a pas permis en son temps de conclure, mais a démontré la fréquence des troubles perceptifs musculaires, sans qu'on puisse les considérer comme simple conséquence des troubles moteurs. La maladie neurologique de l'IMC n'est pas uniquement neuromotrice mais dans bien des cas perceptivo-motrice. Voilà un élément qui doit peser lourd dans le pronostic.

La rééducation motrice évolue, inspirée par les événements que l'on va aborder. Elle se complète de toute une mise au point des mesures orthopédiques, tirées des expériences quotidiennes et des nouveaux savoirs. La prévention orthopédique dans les installations assises et debout s'affirme, les appareillages [2.13] évoluent et se modernisent.

Toutes les équipes actives, dont certaines sont connues pour leur attachement au concept de Tardieu sur l'IMC, publieront quantité d'articles sur les aspects de la rééducation, les mesures et adaptations orthopédiques. D'autres apporteront leur contribution dans des domaines spécifiques (problèmes neurovisuels, de communication alternative) et beaucoup s'intéresseront au retentissement familial et psychosocial de l'infirmité.

## APPRENTISSAGE ET RÉÉDUCATION

### THÉORIES

Une tendance behaviouriste[2] (re)fait son apparition dans certains milieux rééducatifs. À l'occasion des critiques qu'elle suscite, les praticiens que nous sommes sont amenés à réfléchir sur les modalités de l'apprentissage. L'idée qui prévaut est que

1. Proprioception : informations venant du muscle au cours des mouvements.

l'environnement instruit notre système nerveux, qui se développe grâce à cette interaction. Il semble aller de soi que la rééducation doit favoriser les contacts répétés en fournissant des informations cohérentes et gérables.

« Toutes les conduites comportent un aspect d'inné et un aspect d'acquisition, mais on ne sait pas où mettre la frontière. » [2.24]

Cependant, les études sur les connexions des réseaux nerveux proposent une autre lecture des processus d'organisation cérébrale, de plus en plus complexes, et la notion de progrès.

Le docteur J.-C. Tabary, assistant de G. Tardieu, les expose et pique notre curiosité candide à ces nouveautés ignorées ou peu connues du corps médical, amenant certains à la lecture d'articles qu'on retrouve dans *La Recherche en neurobiologie* (Seuil, 1977) et *La Recherche en éthologie* (Seuil, 1979). Ces mêmes courants de pensée circulent aussi dans les services de pédiatrie de l'hôpital, bousculant les savoirs sur le développement de l'enfant et l'apprentissage. J. Mehler [2.12] vient nous parler des prouesses de discrimination phonétique des bébés, devant un public médusé !

Des observations cliniques, que je détaillerai plus loin, prennent à la lumière de ces idées une dimension qui va changer notre outillage mental : c'est exiger de notre part de passer d'une vision analytique à une vision globale, de passer du segmentaire au schème, pour comprendre la construction de la motricité.

### Le puissant courant de l'innéisme

Tout commence dans les années 1970, quand sont connus les travaux de D. Hubel et T. Wiesel (tous deux prix Nobel 1981) sur le cortex visuel du chaton. L'organisation déterminée du cortex visuel est établie avant la naissance, l'animal voit, quand il naît, au premier rayon lumineux que reçoit sa rétine et bénéficie immédiatement d'une organisation interne pour ses déplacements. Si ses paupières sont cousues à la naissance puis libérées, la récupération de l'organisation visuospatiale innée peut être totale et rapide, à condition que l'occlusion privant des stimulations lumineuses afférentielles ne dépasse pas, dans leur espèce, la période critique de 6 semaines. Cette période « critique » est différente selon les espèces. Au-delà, les connexions nerveuses dégénèrent et ces préformes perdent leurs capacités de fonctionnement.

Toujours dans le domaine visuel, les travaux de S. Zeki [2.36] entre autres, démontrent que la mise en forme perceptive des aires d'association est immédiate (et non plus uniquement les aires primaires) : le concept de spécialisation fonctionnelle du cortex visuel est affirmé, c'est-à-dire de traitement séparé de la couleur, de la forme, du mouvement, du nombre des objets. Mais ce décodage automatique ne prend signification que secondairement, au contact de l'environnement.

### Épigenèse probabiliste

Elle représente une base de réflexion sur le thème de l'inné et de l'acquis (J.-P. Changeux [2.6], A. Danchin, G. M. Edelman, et d'autres). La théorie dite sélective de l'apprentissage se trouve résumée ainsi : « L'enveloppe génétique offre un réseau au contour flou, l'activité en définit les angles. » [2.7]

Cependant, à l'époque, les connaissances des médecins en physiologie établissent que chez le sujet normal, le nombre de neurones est à son maximum à la naissance, que les dendrites (arborescences des neurones) croissent au fur et à mesure que les contacts avec l'environnement augmentent, et que les synapses (jonction entre les neurones) s'élaborent à travers la multiplication des passages. Il demeure vrai que nombre de

2. Le behaviorisme – ou comportementalisme – est une doctrine qui soutient que notre comportement dépend de notre conditionnement. Ici, c'est l'entraînement, par des stimuli répétitifs, à reproduire des schémas de motricité archaïque.

neurones sont fixés à la naissance, après avoir subi, pendant la vie fœtale essentiellement, l'apoptose (« suicide » naturel, discuté : voir chapitre 10), et que les dendrites croissent avec l'âge. Mais pour les synapses, la copie est à revoir : leur nombre diminue au profit de la stabilisation ou spécialisation de certaines d'entre elles : les unes vont croître, d'autres apparaître, d'autres encore devenir moins actives. Évoluer, c'est éliminer et construire !

L'épigenèse probabiliste ou stabilisatrice traduit l'évolution d'une population de neurones, dont une première sélection favorise le développement de ceux qui, dans la diversité, sont les plus appropriés à un rôle spécifique.

Dans l'enchevêtrement de synapses, une 2e opération de sélection va se faire à travers l'expérience ; les signaux venant du monde, en renforçant ou en affaiblissant certains réseaux de synapses, ne modifient pas leur structure anatomique mais opèrent une nouvelle sélection qui privilégie certains circuits au détriment d'autres. Les cartes cérébrales qui résultent de ce processus sélectif sont soumises à une 3e sélection par la réentrée d'un signal sur le système cérébral. Ce mécanisme permet de mettre en relation des groupes de neurones sur la « carte cérébrale ». Le système cérébral possède ainsi, par interaction, des propriétés que ne possèdent pas ses composants.

### Autonomie du moi

La théorie probabiliste des systèmes autonomes est aussi un concept qui s'oppose au déterminisme et renforce la position de l'inné dans le développement futur.

Ainsi, « un être autonome dispose de ses propres lois » [2.35]. L'autonomie n'est pas une simple régulation, elle doit assurer le maintien d'un équilibre interne, la production constante de l'organisme (sang, masse musculaire, etc.), la capacité d'assurer soi-même son développement. La fonction neurologique innée y trouve sa justification.

Un autre aspect de la théorie est celui de la décision : le réseau nerveux reçoit de l'extérieur un « bruit » [2.29] (et non une information), une incertitude sur le message introduisant une probabilité d'erreur. L'organisation préexistante peut être assimilée à une structure d'accueil sélective qui asservit les composantes du bruit et les assimile à la structure, en en faisant une opportunité de rencontres et de liaisons nouvelles. Il y a accroissement de complexité interne.

Pour prendre une décision, il faut sélectionner une réponse. En prenant une comparaison dans le système immunologique, on pourrait dire que l'analyse de tel événement autorise à envoyer une réponse déjà connue (le moule de l'anticorps est disponible) ou donne l'opportunité de modifier la conduite (élaborer un nouvel anticorps).

L'auto-organisation va loin avec les analyses de F. Varela [2.34], qui écrit, en prenant exemple de l'expérience visuelle : *« Ce que je vois a plus affaire avec la façon dont je suis fait en tant que mécanisme qu'avec un quelconque monde extérieur… »*

## COMPLÉMENTARITÉ = INNÉ + ACQUIS

L'activité neuronale *in utero* a pour spécificité de réaliser dans chaque domaine une configuration spatio-temporelle des connexions [2.28], à l'instar d'un câblage téléphonique, qui se perfectionne après la naissance à partir d'une ébauche. Pour se développer le cerveau doit fonctionner *(activity-dependent development)* car ce que l'évolution a sélectionné chez l'homme, c'est de ne rien savoir faire au départ pour mieux faire ensuite n'importe quoi, après un apprentissage autonome !

L'apprentissage est considéré comme l'acquisition, au cours d'une interaction avec l'environnement, d'une propriété associative bien définie qui se stabilise dans les

réseaux : le programme n'est pas figé, il se confirme avec l'expérience du monde ! La notion d'optimisation *naturelle* des systèmes est posée clairement, c'est-à-dire que les réseaux nerveux arrivent à saturation par eux-mêmes. L'enfant va chercher par lui-même les invariants et les covariances de ses perceptions et de ses actions : le sujet « abstrait » les caractères de l'événement insolite, et ceux de sa propre réponse efficace (abstraction réfléchissante de Piaget).

Dans le domaine de la rééducation, les doctrines déterministes laissent place à davantage d'espoir de réparation, de restructuration fonctionnelle, tout en reconnaissant les limites de la rééducation, telle qu'elle est classiquement pratiquée ; en revanche, le principe d'autonomie conduit à refuser toute définition d'une action pédagogique qui serait faite sans tenir compte des particularités du sujet auquel elle s'applique [2.30].

Quand on adopte la théorie d'apprentissage par sélection, les aspects passifs de la rééducation, dans lesquels l'enfant ne joue pas de rôle actif, ne peuvent prétendre laisser de trace dans le système nerveux, mais peuvent certainement agir sur les éléments de l'appareil moteur, à la périphérie de notre corps.

La stimulation, mot clé souvent prononcé en rééducation, doit être entendue comme une situation stimulante où l'enfant doit trouver de l'intérêt avec les conduites dont il dispose à ce moment de son développement. L'enfant ne peut assimiler ce qui est imposé par forçage ou surstimulation, comme le rappelle volontiers J. de Ajuriaguerra. L'enfant fait ou re-fait par lui-même s'il est motivé et prend l'initiative.

Un enfant cérébro-lésé qui perd un certain nombre de ses fonctions innées ne peut les récupérer, mais il garde, comme poussé du dedans, un référentiel pour s'adapter et accomplir des progrès fonctionnels, hors rééducation et démonstration. Cette recherche d'indépendance au quotidien s'effectue à partir des initiatives/réponses du sujet qui mettent en jeu sa constitution biologique plus que tout autre facteur d'ordre extérieur.

D'ailleurs un enfant IMC, ébranlé dans sa constitution par la lésion cérébrale, franchit les étapes de son développement selon l'ordre des valides, à une vitesse variable mais avec un plafond fonctionnel atteint plus ou moins rapidement, d'un cas à l'autre.

De façon exemplaire, les jeunes enfants IMC nous le prouvent : pour réussir à s'approcher d'un objet ou d'un sujet, en dépit de troubles graves de motricité, ils se déplacent sur le ventre à la force de leur corps entier ou de leurs coudes, tels des *commando-crawlers*, dans une reptation peu orthodoxe. De nombreux IMC recrutent leur force maximale pour se mettre debout, même au risque de déformations et de douleurs, et pour parvenir à un déplacement bipède moyennant un appui.

Cette démonstration de l'autonomie du moi se manifeste comme la force vitale qui emporte le sujet IMC vers des réalisations où il intègre l'infirmité à son moi. Il n'imite personne, il trouve sa solution en lui-même.

## NOUVEAUTÉS : LE BÉBÉ EST UN CHAMPION

Les preuves s'accumulent sur la prédominance des facteurs ontogénétiques dans la détermination des propriétés du cerveau, si bien que la présentation du bébé change complètement : de toutes parts, livres, conférences, films nous démontrent que le bébé est porteur d'aptitudes préfonctionnelles qui n'attendent que le contact de l'environnement pour devenir des compétences. L'expérience se présente alors comme ne faisant que renforcer des connexions dont l'origine est innée.

Certains « innéistes » convaincus n'hésitent pas à jouer la provocation en disant que, passé plusieurs mois, le bébé est moins performant dans certaines de ses discriminations mais certes plus adapté à son entourage immédiat. S'il a mis de côté des synapses, sont-elles une réserve potentielle ? Non, car c'est par leur disparition que naît un progrès !

Dans le domaine de la motricité, c'est la révolution. Un bref rappel historique montre le bouillonnement des idées et des prestations.

La motricité globale innée et « organisée » (et non pas réflexe et archaïque) commence à trouver sa place dans les examens, en provoquant réticence mais aussi réflexion.

Le lien ne paraît pas évident avec les problèmes de l'IMC et pourtant cette nouvelle approche du bébé va ébranler les méthodes cliniques d'évaluation de l'enfant normal, de diagnostic et de pronostic chez les bébés au cerveau lésé.

Certes, la voie de la neurologie du développement [2.33] n'est pas inconnue. André Thomas, en précurseur, voit l'enfant disposer de deux circuits, l'un génétique assurant la composante tonico-motrice, et l'autre épigénétique se développant par empathie, communication et préhension.

En 1973, les fiches d'examen neuromoteur du bébé de Le Métayer sont une bonne illustration de schémas moteurs organisés repérables dès la naissance, qui s'affirment et se perfectionnent pendant les neuf premiers mois de vie.

La réactivité de bébé y est pondérée par les états physiologiques de H. Prechtl : le niveau de vigilance interfère sur le comportement moteur et doit être pris en compte.

En 1974, Vojta présente aux journées du CDI son principe locomoteur dit *leit motiv* du développement neuromoteur qu'il étudie depuis 1965, suivi des études de Van Mechelen [2.16]. Au cours de plusieurs déplacements en Belgique, Le Métayer, Grenier et moi-même assistons à leurs habiles démonstrations sur la reptation et le retournement réflexe.

Quelques mots au sujet de la reptation : placé en procubitus, le bébé normal exploite un complexe de coordination innée ; il suffit d'appliquer une résistance assez appuyée de type proprioceptif en un point des membres pour déclencher la reptation sur l'ensemble du corps. Si on ne l'obtient pas, on passe à une stimulation plus vive, nociceptive au besoin, qui a pour but de transformer en tentant de la normaliser (?) la position de départ jugée « anormale ».

Vojta insiste sur le fait que quel que soit le type d'atteinte cérébrale, c'est la fonction kinésiologique qui est en défaut et qui doit être rééduquée ; l'entraînement à la locomotion réflexe devient un système d'activation du SNC dans le traitement de l'IMC, « libérant les schèmes d'ontogenèse posturale qui peuvent par la suite s'installer favorablement ».

Toute la discussion tourne autour de la valeur du dépistage précoce de bébés pathologiques à partir d'un tel principe. En effet, au mot « abnormal », dans son acception anglo-saxonne, ne correspond pas nécessairement une anomalie pathologique définitive.

Comme les indications de démarrage de la rééducation sont fondées sur l'observation de réponses anormales, les résultats de la méthode qui annoncent la guérison de la majorité des bébés porteurs de ces anomalies deviennent contestables. De nombreuses critiques sont formulées, arguant d'une définition insuffisante du vocabulaire employé ; c'est en tous cas notre avis !

Dans les années 1975, Trevarthen, Bower et d'autres auteurs [2.11] publient leurs recherches sur les activités de coordination visuo-manuelle du nourrisson qui enrichissent encore la liste des performances des bébés.

J. de Ajuriaguerra fait une communication sur l'« Ontogenèse du déplacement » [2.9], en 1978, aux journées du CDI de Biarritz, et discute avec Tardieu, très interrogatif, des schèmes inscrits et construits.

A. Grenier fait, en 1977, la démonstration de la réaction latérale d'abduction, déclenchée sur des bébés de dix jours à peine, qui réagissent à la pesanteur et au déséquilibre avec grâce selon une organisation motrice précise. Il insiste sur la recherche d'éléments

de normalité motrice dans une période où les médecins se centrent sur le dépistage de signes de pathologie !

Le Métayer revient sur les organisations globales du mouvement, dans le livre cosigné avec L. Gagnard [2.17].

### LE BÉBÉ : CHAMPION… DES NUANCES

L'enfant continue de nous étonner : après *Les Perceptions du nourrisson*, de E. Vurpillot (1972), *L'Aube des sens*, publié chez Stock en 1988, rassemble quantité d'observations et d'expériences sur la constitution du monde perceptif visuel, auditif, olfactif, etc.

Les bébés réagissent dès leur naissance à un extrait musical entendu à plusieurs reprises *in utero* (la séquence du basson du grand-père de *Pierre et le loup*) et manifestent qu'ils l'ont en mémoire.

J. Mehler [2.21] continue d'ébranler les cliniciens en montrant qu'à dix jours les bébés parviennent à discriminer des sons proches (pa/ba ou ta/da, entendus au sein de séquences à pièges), en manifestant leur vif intérêt sur leur tétine manométrique et autres capteurs.

Les bébés ont le sens de la profondeur de champ vers 6-8 mois : quand ils se déplacent sur une table ayant une surface à damier, un peu truquée, ils regardent le damier à leur contact, mais quand le même motif est vu 80 cm plus bas à travers une plaque de verre qui prolonge la table, ils s'effraient au point d'arrêter leur cheminement, par peur du vide !

L'enfant a beaucoup à nous communiquer et à nous renvoyer. L'interaction mère-enfant est en vedette dans les publications de Brazelton [2.4, 2.5]. On entre, comme le dit si poétiquement Bourrillon, préfaçant le livre d'A. Grenier [2.15], dans une médecine de l'écoute, du regard et de l'inquiétude.

## DIAGNOSTIC PRÉCOCE

### SUR DE NOUVEAUX CRITÈRES

Comme l'évaluation neurologique du nouveau-né et du nourrisson [2.1] s'enrichit de nouveaux critères et qu'il est admis que le bébé dispose d'une motricité préorganisée à la naissance, il est légitime de croire que le diagnostic précoce des séquelles motrices est possible, sans avoir à attendre les effets d'une soi-disant maturation.

Certes le petit de l'homme est moins compétent à la naissance que le petit du poulain et le bébé du macaque Rhésus, mais il a la capacité de dériver rapidement de l'expérience cette organisation motrice.

Il existe une gamme suffisante de schèmes moteurs inscrits chez les nourrissons bien-portants pour choisir parmi ceux qui donnent des résultats réguliers et bien démonstratifs de leur existence. L'utilisation reste délicate car on ne cherche pas une réponse réflexe comme dans le réflexe ostéo-tendineux, dont le déroulement, invariable, comporte la stimulation + le temps de latence + la réponse, on est dans l'observation d'un schème moteur qui se déploie sous nos yeux..

La validation d'une technique originale échappant à tout contrôle d'un tiers est très liée à la dextérité de l'examinateur. Elle pose des problèmes à ceux qui veulent l'assimiler et en tirer à leur tour des éléments ayant valeur diagnostique.

Comment interpréter les anomalies qui peuvent se manifester ? La contrepartie de l'emploi judicieux de cette technique est de définir les variations des réponses autour d'une moyenne normale ; sinon le danger est d'aller vers des faux positifs ou des faux négatifs en ne sachant pas exactement quelle signification donner à des postures statiques et/ou cinétiques inhabituelles à la majorité des cas observés.

Donc, pour aller vers un traitement précoce, si ardemment souhaité par les parents et certains praticiens –mais pas par tous –, il est fondamental de s'entendre sur les signes incontestablement pathologiques dénonçant des séquelles motrices et des risques de déformation squelettique.

Un groupe d'amis médecins et kinésithérapeutes, qui se sont connus dans le sillage de Tardieu, prennent l'habitude de se réunir à l'initiative de Le Métayer, dans le but d'arriver à un consensus sur les signes d'appel, qualitatifs, de la maladie cérébro-motrice, en comparant les données fournies par les investigations classiques et celles des approches nouvelles.

## RÉFLEXES ARCHAÏQUES (RA)

Ils tiennent une grande place dans l'examen du nourrisson et du prématuré, et leur intégrité passe pour être un témoin de la bonne santé du système nerveux central.

Pourtant, leur persistance « maîtrisée », au-delà de certaines périodes, n'est plus interprétée comme suspecte. En effet, on sait par exemple que le réflexe primaire de marche peut être entretenu chez des nourrissons normaux, sans préjudice pour leur avenir moteur !

Loin de disparaître (André Thomas, S. Saint-Anne Dargassies), ces RA persistent et peuvent être à nouveau mis en évidence, bien au-delà du jeune âge, si le niveau de vigilance s'abaisse et cela chez tout individu. Ils sont dans la vie courante, en état d'éveil, dissimulés par l'activité volontaire qui les domine.

On adopte une *autre lecture* de certains réflexes dits archaïques tardifs, comme la réaction de Landau. Il ne s'agit pas d'un phénomène nouveau qui apparaîtrait à tel âge, mais de l'évolution normale d'une réponse antigravitaire décelable très tôt qui s'affirme.

Le nourrisson de 6 mois, tenu sous le ventre, soulevé du plan d'examen, n'a aucun souci pour redresser sa tête et soulever ses fesses de façon naturelle et sans effort, tandis qu'il tourne la tête pour regarder sa mère, qu'il joue avec un jouet et le met à la bouche. C'est la preuve d'une indépendance des segments corporels , certains réagissent aux contraintes antigravitaires et d'autres, libérés de cette tâche, font preuve d'une sélectivité reliant perceptions (auditive, visuelle, tactile) et motricité, à volonté ! En revanche, quand ils persistent chez le nourrisson en se manifestant de façon explosive et stéréotypée, on leur accorde une valeur d'atteinte cérébrale, à condition que s'y associent des anomalies posturales qui font franchement la différence par rapport aux variations qui sont acceptées comme la norme.

Le réflexe tonique asymétrique du cou (RTAC) détermine une position d'escrimeur stéréotypée (membre supérieur allongé que regardent les yeux, du côté opposé membre supérieur fléchi main vers l'occiput), qu'il n'est pas question d'assimiler, par une ressemblance extérieure, à une attitude adoptée spontanément et avec souplesse par les nourrissons normaux de 2 à 4 mois, allongés dans leur lit. Par définition un RTAC est déclenché par l'examinateur quand, à la suite d'une rotation passive et douce de la tête du nourrisson d'un côté, une réponse dite en escrimeur est obtenue de manière systéma-

tique du côté où la tête est tournée ; la réponse détermine une répercussion pathologique sur les membres inférieurs, qui est recherchée de façon bilatérale. Ce fait d'observation est de haute gravité, rarement présent dans l'IMC, mais plus fréquent dans les atteintes massives ; il traduit l'absence de désolidarisation possible de la tête et du corps.

## ANOMALIES MOTRICES TRANSITOIRES ?

Leur caractère « transitoire » soulève des interrogations. Ces anomalies sont connues depuis longtemps et sont rapportées à des malpositions utérines prolongées, et/ou à la suite de manœuvres obstétricales vigoureuses (expliquant un torticolis…) ou au maintien du nouveau-né attaché pour raison de soins intensifs. Elles disparaissent quand le bébé peut exercer librement sa motricité, souvent aidé par des massages et une kinésithérapie appropriée ou une psychomotricité.

Quand on se trouve dans l'inquiétude d'une souffrance cérébrale qui pourrait laisser des traces définitives, l'interprétation de certaines anomalies est délicate.[3] Chaque praticien a ses propres références pour trancher le débat :

– C. Amiel-Tison [2.2] revient sur la notion d'anomalies transitoires sur l'axe moteur qui, d'après elle, ne sont pas sans laisser un doute sur le devenir général de l'enfant. Elle met en avant l'intérêt de pointer l'évolution de l'hyperexcitabilité et des anomalies du tonus axial, à trois âges : 2 mois, 7 mois et à la fin de la première année. Les anomalies transitoires fondent souvent brusquement et laissent alors émerger des acquisitions fondamentales : tenue de tête à 3 mois, station assise normale à 7 mois. Un seul examen rassurant à 1 an est trop tardif pour connaître ce qui s'est réellement passé avant, rendant le suivi indispensable selon la chronologie proposée ;

– Grenier introduit la notion de convalescence [2.14] chez les bébés réanimés qui sont passés par des moments difficiles à la naissance. Il y insiste pour éviter de grossières erreurs d'interprétation du comportement moteur. Les restrictions imposées aux mouvements spontanés au cours du *nursing* se traduisent par des raideurs musculaires et des asymétries gênant les gestes du bébé, qui ne peuvent s'épanouir. L'examinateur doit en prendre toute la mesure et faire imposer prudence et délai supplémentaire avant de conclure ;

– Le Métayer [2.18], quant à lui, oppose une distinction formelle entre posture préférentielle et organisation de base. Si un nourrisson a une posture initiale « anormale » qui n'est pas fixe et qu'il peut modifier par lui-même ou sous la stimulation de sa mère (ou d'un autre intervenant), c'est qu'il possède en lui une « réserve » de normalisation, à condition que ses réactions antigravitaires soient bien en place et que sa motricité déliée s'exprime. Les « mains expertes » de certains examinateurs ont les moyens de rassurer avant la fin de la première année sur le devenir moteur du bébé à condition de ne pas se limiter à un seul examen quand de nombreux paramètres sont en jeu ! L'étude de la motricité innée est d'un apport essentiel dans mon expérience.

La conduite à suivre pendant une période de doute est l'affaire de chacun et fonction des ressources à disposition (psychomotricité dans l'unité de soins intensifs, kinésithérapie, installations luttant contre toute attitude vicieuse, etc.).

Quand on sort du domaine de la motricité et qu'on aborde le problème du développement psychique et cognitif, tous les pédiatres réclameront un suivi plus long, jusqu'à 3-4 ans voire plus, avant de se prononcer sur l'intégrité du fonctionnement cérébral, pour l'efficience intellectuelle, et le risque de survenue d'une épilepsie.

---

3. Les travaux de Windle sur les fœtus de macaques Rhésus anoxiés à un degré variable et contrôlés ont montré que les lésions cérébrales constituées sont compensées à la naissance.

## ANOMALIES QUANTITATIVES OU QUALITATIVES

Le retard psychomoteur, terme d'insuffisance quantitative globale, ne peut être retenu pour parler d'un IMC par référence au décalage de ses performances sur le calendrier habituel des étapes du développement puisque l'IMC est porteur d'un déficit qualitatif et durable de la motricité. La confusion tient à l'utilisation d'échelles classiques de développement (Brunet-Lézine, par exemple) dans lesquelles une note globale est calculée à la fin du test ; une note basse ne doit pas faire conclure à retard psychomoteur sans avoir démêlé ce qui revient à la déficience motrice, mentale et/ou psychique. Le résultat de l'épreuve « motricité » est à dissocier de l'ensemble pour ne pas laisser de côté des compétences de l'enfant infirme.

Dans les premiers mois, il est difficile d'assurer que le déficit touche un domaine électif du développement, ce que l'on précisera progressivement. Sans recourir à des tests réservés à la pratique des psychologues, l'observation en situation de communication et de jeux permet de reconnaître aux IMC un bon niveau de sociabilité, qui n'est généralement pas entamé par leur restriction motrice. C'est vrai qu'ils en ont de la résilience [2.8] pour traverser des situations difficiles sans développer de troubles psychiques !

La notion d'« intervalle libre » peut être remise en question car des anomalies de la riche organisation motrice de base peuvent exister, échappant à ceux qui ne l'explorent pas. Le diagnostic clinique des hémiplégies congénitales pourrait être posé sans attendre l'âge de la motricité volontaire, qui dévoile le déficit, alors que les lésions cérébrales sont évidentes en radiologie.

Un bébé de 4 mois considéré comme normal (sa sœur jumelle est le point de comparaison pour la mère, fine observatrice) m'est adressé par un collègue inquiet de manifestations évoquant un début de « spasmes en flexion ». Sur le nourrisson éveillé, un des côtés ne répond pas comme l'autre au déclenchement de la motricité automatique ; cette asymétrie rend l'enfant hautement suspect d'un déficit unilatéral. S'agit-il d'un déficit préexistant ou concomitant à l'encéphalopathie épileptique ? Une hémiplégie typique s'est confirmée, malgré le traitement mis en route rapidement, après la confirmation EEG de la maladie.

Les *apports des « seventies »* vont se faire sentir par la suite. L'idée s'impose que c'est l'enfant au cerveau lésé lui-même qui va nous aider à moduler la conduite thérapeutique ; il reste à tester son potentiel inné, en vérifiant ce qu'il peut mettre en forme, en réponse à une stimulation extérieure, à ne pas laisser échapper ce qui serait une période « critique ». Il va falloir aussi prendre en compte les pertes redoutables dans ses programmes innés, irremplaçables.

L'espoir vient de l'informatique au bénéfice de tous, personne handicapée comprise, et chacun se prend à voir repousser les limites de l'adaptation aux infirmités.

### BIBLIOGRAPHIE

[2.1] AMIEL-TISON C, GRENIER A. *Évaluation neurologique du nouveau-né et du nourrisson*. Paris : Masson, 1980.

[2.2] AMIEL-TISON C. Une méthode d'évaluation neurologique au cours de la première année. *Mot Cérébr* 1978 ; 76 : 16-22.

[2.3] APGAR V. A proposal for a new method of evaluation of the new born infant. *Curr Res Anesth Analg* 1953 ; 32 : 260-7.

[2.4] BRAZELTON B. Échelle d'évaluation du comportement néonatal. *Neuropsy Enf Adolesc* 1983 ; 2-3 : 61-96.

[2.5] BRAZELTON B. Neonatal behavioral assessment scale. *Clin Dev Med* 1973 ; 50.

[2.6] CHANGEUX JP. *L'homme neuronal*. Paris : Fayard, 1983.

[2.7] CHANGEUX JP. Leçon d'ouverture au Collège de France. *In :* Piaget J, ed. *Le comportement moteur de l'évolution*. Paris : Gallimard, 1976 : 157.

[2.8] CYRULNIK B. *Un merveilleux malheur*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2002.

[2.9] DE AJURIAGUERRA J. Ontogenèse du déplacement. *Cahiers du CDI* 1978, n° 76.

[2.10] DEHAN M. Éthique et réanimation : introduction. *Arch Fr Pediatr* 1986 ; 43 (Suppl 1).

[2.11] DESPORTES JP, VLOEBERGH A. *La recherche en éthologie*. Paris : Seuil, 1979.

[2.12] EIMAS PD *et al*. Speech perception in infants. *Science* 1971 : 303-6.

[2.13] FAUCHON M. Utilisation des appareils. *Cahiers du CDI* 1974, n° 61.

[2.14] GRENIER A. La convalescence du nouveau-né à risque. *Ann Pediatr* 1985 ; 1 : 54-5.

[2.15] GRENIER A. *La motricité libérée du nouveau-né*. Paris : Médecine et Enfance, 2000.

[2.16] HENDRYCX JF, VAN MECHELEN P. Le principe locomoteur « leit-motiv » du développement moteur selon Vojta. *Mot Cérébr* 1975 ; 64 : 13-28.

[2.17] LE MÉTAYER M, GAGNARD L. *Rééducation des IMC*. Paris : Expansion scientifique, 1979.

[2.18] LE MÉTAYER M. *Rééducation cérébro-motrice*. Paris : Masson, 1995.

[2.19] LÉVY J. *L'éveil du tout-petit*. Paris : Seuil, 1972.

[2.20] LÉVY J. Un peu d'histoire. *Contraste* 1994 : 7-15.

[2.21] MEHLER J. Cognitive capacity of very young children. *Science* 1967.

[2.22] NARCY M. *Les troubles de la poursuite oculaire chez l'enfant normal et chez l'enfant IMC. Isolement d'un syndrome : l'insuffisance de mouvements automatiques de fixation.* Thèse de doctorat en médecine, Faculté de médecine Paris-Sud, 1973.

[2.23] NELSON KB, ELLENBERG J. Children who outgrew CP. *Pediatrics* 1982 ; 69 : 529-36.

[2.24] PIAGET J, CHOMSKY N. *Théories du langage, théories de l'apprentissage*. Paris : Seuil, 1979.

[2.25] ROLL JP, ROLL R. Rôle de la proprioception musculaire somatique. *Mot Cérébr* 1987 ; 8 (2) 49-58.

[2.26] SALBREUX R, DENIAUD JM, TOMKIEWICZ S *et al*. Typologie et prévalence des handicaps sévères et multiples dans une population d'enfants. *Neuro Psy Enf Adolesc* 1979 ; 5 : 28.

[2.27] SALBREUX R. Recrutement, structures et modes de fonctionnement des consultations de dépistage et de traitement précoces. *Cahiers du CDI* 1975, n° 54.

[2.28] SHATZ C. La maturation du cerveau. *Pour la science* (France) 1992 : 50-60.

[2.29] TABARY JC. Auto-organisation à partir du bruit et système nerveux. *In : Colloque de Cerisy*. Paris : Seuil, 1983.

[2.30] TABARY JC. Un plaidoyer pour la prise en compte du moi. *Mot Cérébr* 1984 ; 5 : 132-43.

[2.31] TARDIEU C, BRET MD, LESPARGOT A. Les gnosies musculaires de l'IMC. *Mot Cérébr* 1986 ; n° spécial : 71-82.

[2.32] TARDIEU C, LESPARGOT A *et al*. Can vibration-induced illusions be used as a muscle perception test, in normal and CP children ? *Dev Med Child Neurol* 1984 ; 26 : 449-56.

[2.33] THOMAS A, SAINT-ANNE DARGASSIES S. *Études neurologiques sur le nouveau-né et le jeune nourrisson.* Paris : Masson, 1952.

[2.34] VARELA F. De l'apparence au mécanisme. *In : Colloque de Cerisy*. Paris : Seuil, 1983.

[2.35] VENDRYÈS P. *Vers la théorie de l'homme*. Paris : PUF, 1973.

[2.36] ZEKI S. Les images visuelles. *Pour la science* (France) 1992 : 60-78.

# 3 1980-2000 : UNE EXPÉRIENCE PARTAGÉE

DANIÈLE TRUSCELLI

## ENVIRONNEMENT MÉDICAL ET SOCIAL

Il se modifie profondément par la morbidité, le jeune âge des consultants, l'intérêt porté à la période anténatale, au premier plan des préoccupations des néonatologues et des chercheurs. Il faut rappeler qu'en 1981, naissent, en France, les premiers bébés-éprouvettes ; le fœtus prend la vedette au nouveau-né.

Les retombées des années 1970 sont d'une importance considérable. Le diagnostic précoce va interroger les médecins, et le pronostic moteur, comme les problèmes d'apprentissage vont conduire à un travail commun interdisciplinaire.

Le milieu de la rééducation motrice attend avec intérêt, pour la paralysie cérébrale, la toxine botulique, qui s'impose déjà avec brio dans le traitement des raideurs des dystonies primaires de l'adulte.

L'espoir de réhabilitation passe surtout par le développement des moyens informatiques, qui vont augmenter les possibilités de communication, au sens large, et devraient faciliter l'intégration scolaire et sociale dans le milieu ordinaire.

### EXPÉRIENCE PARTAGÉE AVEC LES MEMBRES D'UNE ÉQUIPE

*La population des enfants à soigner reflète le changement de morbidité.* Après le décès accidentel, en septembre 1985, du professeur Tardieu, qui a conservé après sa retraite des liens avec ses successeurs[1], l'unité de rééducation de l'hôpital de Bicêtre continue d'assurer des consultations ouvertes à tout enfant atteint de pathologie cérébrale. L'âge à la première consultation est nettement plus jeune, certains enfants sont examinés après l'expérience d'un séjour en soins intensifs et n'ont pas encore de diagnostic.

1. P. Lacert à l'hôpital Raymond-Poincaré de Garches et D. Truscelli au CHU de Bicêtre, Paris-Sud.

L'accueil en hospitalisation, quand il est nécessaire, s'adresse à de jeunes patients dont l'atteinte sévère relève de soins soutenus et d'une scolarité adaptée. L'internat est de moins en moins préconisé au profit de l'externat, comme partout.

Le taux de prévalence de la paralysie cérébrale, après avoir baissé entre 1950 et 1970 et remonté entre 1970 et 1980, avoisine toujours 1,9 à 2 pour 1 000 naissances.

Si la population des IMC diminue sans disparaître, ainsi que les syndromes assez purs des années 1950, devenus rares grâce à l'amélioration des conditions de naissance, l'ensemble du corps médical et paramédical constate un changement de la morbidité. C'est l'augmentation de patients dont l'atteinte neurologique motrice est comparable, mais associée à des troubles divers et hétérogènes des fonctions supérieures, en particulier des difficultés intellectuelles qui vont retentir sur les apprentissages scolaires. Le sigle IMOC apparaît [3.18], qui élargit le cercle étroit de l'IMC à une population ayant ses spécificités qui laissent une empreinte sur l'évolution générale. La déficience motrice n'y est d'ailleurs plus obligatoirement le trait marquant.

Les enfants polyhandicapés, bien que constituant une entité à part définie par la circulaire de mars 1986, relèvent, pour leur pathologie motrice et viscérale, du même traitement que celui qui fait ses preuves chez les IMC, et particulièrement ceux qui sont dits « à handicap extrême » [3.22].

Ajoutons que pour répondre à une demande de collègues parisiens impliqués dans l'étude des problèmes structurels du langage, un petit nombre d'enfants, sans infirmité motrice, atteints de troubles spécifiques du développement du langage (dysphasies) vont s'ajouter au contingent de base IMC, progressivement, à partir de 1988. Cette pathologie développementale fait l'objet de recherche théorique et pour ces enfants en échec scolaire il s'agit de trouver des lieux de rééducation et de scolarité, avec des solutions différentes selon les régions. Notre unité, connue pour avoir travaillé depuis sa création sur les problèmes de communication et de langage, va répondre à la demande.

La *notion d'équipe* est forte dans notre fonctionnement hospitalier spécialisé, qui vit sur un modèle de pluridisciplinarité comme on en trouve dans l'action médico-sociale ; cependant, la place des éducateurs est très réduite en secteur hospitalier, où les postes concernent le soin avant tout. Cela n'empêche pas des échanges interdisciplinaires très vivants lors des synthèses sur chaque cas. Peu à peu apparaît le souci de donner la parole aux parents lors de la présentation du projet individualisé concernant leur enfant.

Notre *objectif de prise en charge* de tout enfant cérébro-lésé vise à ne pas séparer ce qui appartient à la vie psychique et à la réalité physique. L'équipe soignante, sous la direction d'un psychanalyste [3.108], aborde le malaise ressenti du fait des décalages entre les projets des parents et les siens propres. « Il est important pour une équipe de comprendre que si la mère peut partager avec elle un projet d'adaptation, de scolarisation, cette mère doit se battre sur un autre front, celui de la mise à distance du trauma de la révélation du handicap. Cette défense, pour se protéger de représentations intolérables face à l'énigme du destin, peut entraîner des conduites jugées irrationnelles, déni […], actes manqués, idéalisation, projet chimérique. »

Localement, les parents vont créer une association pour s'intégrer au projet thérapeutique et humain ; l'accès de leurs enfants aux formations religieuses et au respect de leurs règles, en milieu laïc, sera possible au sein de l'unité, après un débat ouvert avec l'ensemble du personnel.

## EXPÉRIENCE PARTAGÉE AVEC LE DOMAINE MÉDICO-SOCIAL

Il y a un tournant dans la prise de conscience du phénomène « handicap cérébral » : le rôle du secteur socio-éducatif et l'ouverture des écoles modifient les positions initiales axées sur l'apport médico-rééducatif, dont il faut admettre les limites dans la

durée. Infirmité et handicap sont nettement différenciés : l'infirmité est considérée sous son angle de perte relative d'efficience dans la collectivité et fait l'objet d'évaluations globales pour prévoir les besoins à venir et éviter le (sur)handicap social.

Les médecins de l'unité travaillent tous à temps partiel dans des structures médico-sociales et tissent des liens pour mettre en commun des actions/recherches et enrichir leur réflexion.

D'ailleurs, l'unité sait accueillir les patients avec leur famille souvent accompagnés de membres d'une équipe soignante venant de structures spécialisées, proches ou de province, voire de pays européens qui ont une demande d'expertise. Les rencontres se prolongent par la rédaction d'un dossier complété, au besoin, de documents vidéo illustrant les options choisies pour le traitement, qui sont discutées. Rien ne remplace vraiment une consultation conjointe, en un même lieu, ni les échanges de courrier, les cassettes vidéo, les films, quand les acteurs des domaines éducatif et rééducatif travaillent de façon isolée ou dispersée.

## EXPÉRIENCE PARTAGÉE AVEC LES AUTRES SERVICES HOSPITALIERS

Le monde de la réanimation est en lien direct avec les médecins du service qui collaborent aux consultations de suivi pédiatrique, après des soins intensifs.

La mortalité néonatale en 1980 diminue et est inférieure à 1 %. La contrepartie pose la question angoissante de l'augmentation d'un nombre d'enfants survivants, porteurs de pathologies chroniques. Dans le public d'ailleurs, la tendance du « tout réanimer » en est tenue pour responsable.

Une réflexion sur la qualité et l'adéquation des moyens utilisés en réanimation néonatale se poursuit et se développe [3.109]. Selon les publications, 8 à 15 % des prématurés qui ont dû être réanimés gardent des séquelles, de tous ordres, y compris neurologiques. Ce pourcentage sera à peu près stable pendant vingt ans. Il est clair que la majorité des enfants ayant vécu de mêmes moments difficiles à la naissance s'en sortent remarquablement bien [3.48] !

C'est la survie de très jeunes prématurés qui progressivement change la morbidité. En 1970, un nouveau-né de 1 200 g mourait dans la majorité des cas, maintenant il survit.

Les bénéfices obtenus par la législation sur les conditions obstétricales, visant à diminuer ce qui peut porter atteinte à la grossesse et prépare mal à l'accouchement, n'empêchent ni la persistance de certains risques ni l'émergence d'autres conditions défavorables à la naissance.

Les grossesses multiples, les âges extrêmes inhabituels des femmes enceintes, les causes psychosociales et personnelles (stress, tabac, drogues, maladies systémiques, etc.) sont autant de facteurs de risques accumulés favorisant les petits poids de naissance, par prématurité et/ou hypotrophie (retard de croissance intra-utérin).

Les nouvelles possibilités offertes par la procréation médicalement assistée ne sont pas sans risques non plus, malgré les précautions.

Les consultations spécialisées ont en charge des enfants cérébro-lésés, issus de grossesses multiples induites, jumeaux, triplés ou quadruplés, qui naissent prématurés. Le handicap cérébral peut ne toucher qu'un des enfants vivants, fait signalé depuis longtemps, et attribué aux troubles des échanges placentaires entre les fœtus : le devenir de l'enfant ne tient pas uniquement à la diminution de la durée gestationnelle.

La prise en charge de la prématurité, définie sur une gestation inférieure à 36 semaines, va progressivement concerner la survie de bébés nés avant 30, voire 27 semaines ou encore moins. Le taux de prématurité entre 1997 et 2000 remonte,

atteint à nouveau 8 % dans certaines régions de France, après avoir diminué à 3 %. *Adrien ou la colère des bébés* [3.107] pose le problème de ce mal du siècle !

Le « Devenir des prématurés de moins de 33 semaines d'âge gestationnel » [3.39] fait état d'un taux de mortalité élevée, environ de 50 %, et d'un risque cérébral supérieur à celui des prématurés nés après 33 semaines. Or, 1/3 des prématurés naissent avant 33 semaines. La mortalité des « prématurissimes » va décroître, leur morbidité va prendre une nature plus psychomotrice que neuromotrice, avec des séquelles portant sur le comportement, mêlant excitation, agitation et manque de concentration.

Le film *Naissances et morts sous influence* de D. Crêvecœur, en 1994, donne la parole aux parents confrontés au handicap neurologique et/ou d'autre nature de leurs enfants rescapés du pire parce que réanimés ; ils sont en quête de réponses des pédiatres et réanimateurs sur les aboutissements de leur travail. L'éthique médicale est donc largement discutée, d'autant qu'elle doit aussi prendre position, face à l'ensemble des problèmes soulevés par le diagnostic anténatal.

Pendant la décennie 1990, on s'intéresse aussi à la pathologie anténatale de cause endogène. De nombreuses publications se succèdent, posant la question des liens exacts entre les événements de la salle de travail et le devenir neurologique à long terme. L'asphyxie des nouveau-nés est remise en cause, elle n'expliquerait au mieux que 15 % des atteintes cérébro-motrices [3.14, 3.52] qui lui seraient secondaires. Par conséquent, il faudrait incriminer une pathologie souvent latente de la vie intra-utérine qui livre petit à petit ses secrets ; les experts cherchent en particulier les facteurs de protection du fœtus, dont certains remontent au temps préconceptionnel et proviennent de la constitution maternelle.

Les enquêtes judiciaires de responsabilité à l'accouchement s'efforcent désormais de dégager un paramètre prénatal des difficultés obstétricales dans la survenue de séquelles chroniques ; un fœtus dont le cerveau peut porter les marques d'une souffrance ancienne et silencieuse est un nouveau-né fragile à l'accouchement ou prédisposé à naître bien avant son terme, et finalement peu apte à assumer les moments successifs de sa venue au monde.

## EXPÉRIENCE PARTAGÉE AVEC L'ÉDUCATION NATIONALE

Avant les lois de 1975, la vie en institution avec sa scolarité adaptée au cas par cas est habituelle pour les IMC/IMOC ; les lenteurs de tous ordres y sont acceptées ou contournées, les acquis peuvent se faire dans chaque discipline au rythme nécessaire.

L'impact du handicap moteur est toujours pris en considération. Quand un enfant doit utiliser des aides techniques, voire un fauteuil roulant, et d'une certaine façon renoncer à une déambulation indépendante, l'accompagnement psychologique joue son rôle dans ce passage délicat, supposé mieux compris au milieu d'enfants qui connaissent le même sort, et auprès des membres de l'institution instruits de ces problèmes.

Mais l'enfant IMC qui doit affronter à 6-7 ans le cours préparatoire avec ses pairs valides arrive précisément à l'âge où il a fait le bilan [3.133] de sa motricité, celle qu'il imaginait et celle qu'il possède et possédera réellement.

On observe des cas favorables dynamisants, mais souvent des situations très dures et angoissantes par rapport à l'avenir, qui motivent peu à la vie scolaire où des efforts sont encore et toujours à fournir.

De nombreux problèmes psychologiques intrafamiliaux surgissent ou resurgissent à cette période de haute tension. Les envies d'aller chercher secours dans un ailleurs thérapeutique (miraculeux) ne manquent pas, créant une situation déchirante qui risque de déstabiliser chacun.

La psychologie, déjà très concernée, et la neuropsychologie [3.103], qui va devenir partie prenante dans l'étude des problèmes d'apprentissage, vont conjuguer leur travail d'évaluation et de préparation des jeunes patients à l'intégration scolaire. Cette ouverture tant souhaitée par les parents, réunis au sein d'associations, fait émerger toutes sortes de difficultés ; certaines sont prévisibles, comme les fortes discordances au sein des capacités mentales, d'autres se révèlent au fur et à mesure de la scolarité en rapport avec les exigences du milieu normal.

Des exemples actuels attestent du suivi encourageant des études au collège et au lycée dans des classes spéciales ou normales. Quand le résultat n'est pas suffisamment positif, la situation d'échec provoque des désillusions et un découragement général difficile à rattraper.

Des adolescents IMC qui ont connu le milieu spécialisé se plaignent de devoir se mesurer à des valides, et de ne plus être reconnus dans leur différence et les raisons de leur lenteur d'exécution ! L'émulation qu'on attendait du milieu normal peut alors devenir une humiliation ressentie par tous.

### EXPÉRIENCE PARTAGÉE AVEC LES SOCIÉTÉS SAVANTES FRANÇAISES OU EUROPÉENNES

Pour suivre le vaste courant d'ouverture qui devrait permettre à la personne handicapée de trouver sa place dans la société, des échanges se sont établis avec des académies et associations ayant les mêmes préoccupations et déjà des réalisations d'intégration bien supérieures à ce qui est fait en France. Ce large courant de pensée à travers des cultures différentes a apporté du dynamisme aux équipes françaises, ainsi qu'une remise en cause des orientations de prise en charge.

En Italie, la fermeture de toutes les institutions spécialisées, en Angleterre, le pragmatisme et l'acceptation citoyenne d'un enfant différent, au détriment de certains apports médicaux éventuellement novateurs, tout cela a constitué un choc pour nous tous. Après des attitudes critiques face à ce qui nous apparaissait comme une insuffisance de prise en compte de la maladie, nous avons été amenés à réfléchir et à nuancer nos positions. Le dialogue s'est poursuivi…

## PROBLÈMES MÉDICAUX DU DIAGNOSTIC ET DU PRONOSTIC LOCOMOTEUR

Certains pays, ou certains lieux d'exercice professionnel, laissent au médecin un rôle strictement médical de diagnostic, de prévention, de recherche étiologique si nécessaire, de suivi général et bien sûr de prescription. La rééducation est aux rééducateurs, la psychopédagogie aux psychopédagogues, et ainsi de suite. La place du médecin se discuterait alors que dans une telle affaire, le partage des connaissances me semble primordial.

Dans mon expérience, j'ai connu moins de cloisonnements et une grande interactivité entre les soignants, très enrichissante, sans que personne n'y perde sa spécificité et le respect de l'autre.

La mise en commun des savoirs, anciens et nouveaux, les va-et-vient d'informations entre les prescripteurs et les gens de terrain sont un moyen d'éclairer le sens des actions menées et de s'efforcer de les coordonner. Il m'a semblé intéressant de transmettre ce

qui a enrichi successivement notre formation de base, et de rappeler les étapes que nous avons traversées pour ajuster rééducation et réadaptation, en gardant un esprit interdisciplinaire. Le but est de faire du médecin un interlocuteur responsable quand il s'agit de répondre aux questions du patient, qui s'exprime de sa propre voix [3.4] ou par l'intermédiaire de ses parents, sur un projet de soins et d'orientation.

## COMPLÉTER LA PRATIQUE MÉDICALE COURANTE

Les médecins, mis à part ceux qui font des efforts personnels pour suivre un enseignement postuniversitaire ou ceux qui sont complètement impliqués dans la discipline, sont généralement mal à l'aise dans le diagnostic *précoce* des lésions cérébrales, plus encore dans l'évaluation [3.88] des conséquences motrices et des troubles associés, et dans leur suivi prolongé.

La Faculté nous enseigne que le diagnostic de séquelles motrices de pathologie cérébrale se fait au cours de la première année de vie des nourrissons, parce que les parents se plaignent d'un retard particulier des acquisitions. Il est évident que le bébé perd la souplesse du comportement moteur normal, et que son corps ne s'adapte pas ou mal aux gestes naturels du *nursing*, qui accentuent plutôt ses difficultés. Dès qu'il veut maintenir une situation posturale, apparaît une discordance motrice bien connue entre la mollesse de l'axe corporel et la raideur des membres. Ces attitudes pathologiques peuvent d'ailleurs prêter à confusion en faisant croire que l'enfant est plutôt en avance pour tenir sa tête, en position allongée sur le ventre. En fait, c'est par excès qu'il se redresse puisqu'il s'effondre quand on essaie de l'asseoir avec appui ou tout simplement quand on le prend dans les bras.

Nous en étions là aussi au début des années 1980 avec mes jeunes collègues confrontés à la recherche d'informations sur un triple registre, celui du diagnostic précoce, celui de la *profondeur* de l'atteinte cérébrale, enfin, en renversant la proposition, celui de la mise en évidence de ressources cachées. Pour y parvenir, nous nous sommes engagés dans une approche clinique originale, inspirée des démonstrations dont il a été question au chapitre précédent.

### Diagnostic précoce pour une intervention thérapeutique sans tarder ?

Renoncer à la précocité du diagnostic de l'atteinte cérébro-motrice sous prétexte d'un temps utile de maturation cérébrale [3.121] est une notion dépassée puisque le cerveau suit un développement. Bien que tous les cerveaux se ressemblent, ils ne sont pas identiques [3.59], car « le cerveau ne se développe pas seul mais est tributaire de ce qui se passe dans le reste du corps et, après la naissance, dans le monde extérieur ».

Après les démonstrations des prouesses de l'enfant normal, il semble naturel d'opérer des changements dans les routines de l'examen de la motricité des nourrissons ou des jeunes bébés, car la clinique est (encore) une valeur sûre dans les années 1980 :

– les médecins, sollicités par l'inquiétude des parents autour d'une naissance difficile et/ou par le peu de progrès du bébé, ne peuvent se contenter d'attendre des décalages dans les étapes chronologiques du développement normal : 3 mois, tenue de la tête, 7-9 mois station assise, 10-18 mois, locomotion, avec leurs variations connues autour d'une moyenne. Ils ne peuvent pas non plus en rester aux résultats des tests de développement général, qui doivent être interprétés avec soin pour mettre en évidence la part qui revient à une atteinte motrice, mentale ou psychique ;

– le diagnostic de troubles moteurs durables ne repose pas non plus sur la durée anormale des réflexes archaïques puisque le bébé n'est plus à considérer comme un être

« archaïque », réduit à une activité réflexe ; quant aux prématurés, il ne s'agit pas de se retrancher derrière l'âge corrigé (qui devrait s'arrêter à 6 mois postnatals) pour accepter sans crainte leurs raideurs et/ou insuffisances motrices.

### Un autre regard sur le bébé !

L'approche dynamique de la motricité va faire partie de l'examen neurologique [3.3]. Il est nouveau de voir des pédiatres ne plus se focaliser sur la tenue de la tête, isolée du reste du corps, mais faisant partie d'un redressement qui intéresse l'axe céphalo-caudal. Des manœuvres globales telles que le « tiré-assis » ou l'« assis-couché » vont tester, chez les nourrissons, des adaptations posturales organisées de la tête aux pieds, qui aboutiront en quelques mois à des redressements remarquablement efficaces contre la pesanteur, et cela pour la vie. D'ailleurs, la désorganisation d'une telle réponse est un signe de diagnostic de paralysie cérébrale, largement signalé dans les livres de l'époque [3.114], et qui garde sa valeur actuellement.

C'est vrai aussi pour la manœuvre de l'ascenseur, familière aux pédiatres, qui interroge aussi une réponse automatique antigravitaire globale : l'enfant tenu sous les aisselles lutte normalement contre la pesanteur et en outre s'adapte instantanément à l'impulsion vers le bas que donne l'examinateur. On observe une abduction des membres inférieurs, plus ou moins marquée, la position des pieds à 90° sur l'axe de la jambe, une légère flexion des genoux (ensemble bien reproduit dans la fabrication des poupées !), ainsi qu'une réaction d'adaptation positive de l'enfant aux mains de l'examinateur qui le soutiennent, soit les éléments fondamentaux présents dans les autres manœuvres dites de suspension (latérale, dorsale et ventrale). Chez le sujet pathologique, la manœuvre déclenche une attitude en ciseaux et une extension prononcée des membres inférieurs ainsi qu'un glissement du corps de l'enfant qui semble échapper au maintien fourni. La recherche des réactions de protection dites « parachute » est une valeur sûre de diagnostic car leur non-apparition indique une cassure dans les processus d'équilibration.

L'étude d'une motricité innée globale[2] et préorganisée, dont le câblage peut être rompu en partie ou largement par un dégât cérébral congénital, permet une étude plus ample. Son caractère automatique [3.124] gère normalement, d'une part, les ajustements de l'axe corporel indispensables au futur développement locomoteur et, d'autre part, les éléments qui stabilisent la racine des membres.

Le comportement antigravitaire global évolue rapidement au cours des 9 premiers mois, l'axe céphalo-caudal s'affermit, par l'expérience proprioceptive et l'augmentation de la force musculaire physiologique, et accentue son indépendance par rapport aux membres qui vont développer des gestes. L'intérêt du bébé à la vie de relation va aussi influencer la qualité de la réponse générale.

Les deux images de la page suivante (fig. 3.1 et 3.2) montrent les réactions normales d'un nourrisson de 6 mois mis en suspension latérale et ventrale, qui prouvent que l'enfant normal acquiert, en quelques mois, la possibilité de mener simultanément une activité volontaire qui se complexifie (jouet dans la bouche, regard vers la mère), tout en profitant de la régulation inconsciente du corps à la pesanteur[3], qui permet l'adaptation harmonieuse de l'axe corporel.

---

2. Il s'agit d'une capacité motrice, indépendante de la vision, qui traduit le fonctionnement de nombreuses unités neurologiques constitutionnelles, particulièrement d'origine vestibulaire et du cervelet médian.
3. *La conquête de l'espace*, film réalisé par C. Reznik en 1991, sur une idée de D. Raynaud et I. Davenne, MK, commenté par D. Truscelli (vidéo VHS APAP BP n° 14 75560, Paris 12).

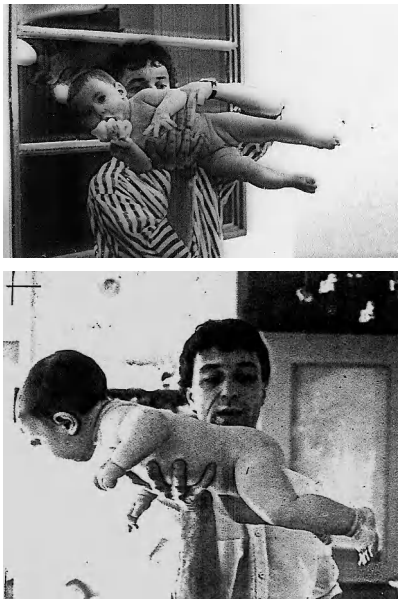


Fig. 3.1 et 3.2. – *Mises en suspension latérale et ventrale d'un nourrisson de 6 mois.*

## Gestes

L'observation [3.26] des mouvements spontanés s'affine : leur quantité est appréciée selon le niveau de vigilance [3.104] et d'humeur, paramètres qui laissent leur empreinte, leur fluidité dès que l'éveil est calme ou que l'apaisement revient après la colère. Leur qualité reflète des aptitudes innées comme le déliement des doigts, leur indépendance entre eux et avec les articulations sus-jacentes, les mouvements de type « marionnettes » ou des pinces interdigitales. Si bien qu'antérieurement à tout geste intentionnel, l'enfant fait de nombreux exercices manuels dans son champ visuel périphérique, révélateurs de son potentiel. Ainsi, pratiquement sans toucher au bébé, la richesse, l'allure et le rythme des mouvements spontanés sont une source précieuse de renseignements, au point que des décharges spasmodiques synchrones [3.25] stéréotypées sont considérées comme une manifestation précoce de pathologie cérébrale.

De motrices, les compétences manuelles vont devenir perceptivo-motrices [3.130] et fonctionnelles avec le développement visuel. La prise d'un objet est d'abord grossière, avant de devenir souple et permettre de passer l'objet d'une main à l'autre (7 mois) et d'en faire un jeu. L'opposition pouce/index qui se forme spontanément ne deviendra une pince fonctionnelle que vers 9-10 mois grâce aux progrès de la discrimination visuelle sur les caractéristiques de l'objet, afin d'anticiper un contrôle.

La réalisation distale peut opérer pour son propre compte, indépendamment de ce qui se passe sur l'axe corporel, mais l'efficacité gestuelle dépend de la stabilité à la racine. Elle est assurée par des systèmes automatiques qui lient tête-tronc et sa perpendiculaire qu'est la ceinture scapulaire.

Que le geste soit déclenché spontanément ou par un signal visuo-spatial, il suit d'abord une trajectoire préformée de nature balistique [3.60, 3.116] dont l'ajustement final, pointage ou préhension, est sous la dépendance nécessaire de paramètres secondaires d'ajustement. La différenciation de la main, par rapport à l'espace compris de l'épaule au poignet, est bien mise en évidence par une observation simple : quand un sujet lâche une balle, le bras ne bouge pas !

Les alternances posturo-cinétiques [3.5] font partie d'un autre mode d'observation globale qui insiste sur la variabilité des attitudes de l'enfant normal.

### Rôle du développement perceptif dans les progrès moteurs

On sait qu'il existe une forte interaction entre les diverses données perceptives au point de lire que « les sens doivent être conçus comme actifs plus que passifs, comme systèmes plutôt que comme canaux, mutuellement exclusifs. Ils fonctionnent pour saisir l'information, pas seulement pour évoquer des sensations » [3.7].

Comme dans l'examen du nourrisson et du grand enfant, dans le droit fil de l'évaluation factorielle de Tardieu, il est nécessaire de situer la déficience motrice par rapport au développement général. Avec des moyens simples, le médecin peut vérifier l'état des aptitudes naturelles et de leur développement au contact de l'environnement, même dans les premiers mois.

*Le déplacement des yeux* est entraîné automatiquement par une cible à bandes concentriques noires et blanches, tandis que la fixation visuelle intense devient interactive avec le regard vers la mère ; l'accroche d'un objet coloré suit le déplacement horizontal sur 90°, puis sur 180° vers 12 semaines, pour arriver à la prise d'un jouet (5 mois). Il est intéressant de s'appuyer sur des performances qui ne sont pas enseignées – par exemple, la réaction d'anticipation à l'anneau tournant, la permanence de l'objet – mais représentent le fruit d'un travail cognitif propre au bébé lui-même. Normalement, un nourrisson cherche des yeux un jouet tombé à terre, hors de sa vue, dans un mouvement qui parfois engage le corps entier : on conclut qu'il a atteint le stade de la permanence de l'objet. Certains enfants infirmes déclenchent spontanément, dans les mêmes conditions, une série de contorsions pour arriver à le retrouver visuellement. Il ne suffit donc pas de vérifier que les yeux fixent la cible et la suivent quand elle est mobile, il faut vérifier que le regard se déplace en quête d'informations dans le milieu de vie, recherche un visage familier, un objet, pousse à imiter un geste exécuté par un tiers !

*Dans le domaine du langage,* les émissions vocales sont précoces, capables de passer du registre grave à l'aigu pour attirer l'attention, de reproduire un rythme entendu dans l'environnement, de fabriquer des consonnes suivant un calendrier connu dès les premiers mois, de répéter des phonèmes variés comme un exercice moteur d'où sortira le « min-min » à qui la mère saura donner du sens et répondre. Les jeux de faire-semblant qui associent mime, langage et vision seront les premiers éléments de l'accès au symbolisme… jusqu'à la désignation d'images. Chez l'enfant paralysé cérébral, les émissions peuvent être déformées, la voix garder un même registre monotone, mais le « min-min » peut en émerger de manière perceptible.

Ces capacités, qui lient perceptions, attention, cognition, peuvent être préservées chez l'enfant infirme ; c'est dire l'intérêt d'en faire le bilan et d'essayer de comprendre pourquoi elles ne se développent pas chez d'autres enfants infirmes.

Il est aussi important d'observer *le bébé laissé libre* pour vérifier qu'il sait être calme, sérieux et attentionné à lui-même, à un jouet et à son entourage, s'apaiser après un tourment. Les difficultés motrices ne doivent pas empêcher de chercher comment l'enfant établit ses échanges avec l'environnement, spontanément ou quand une aide humaine ou instrumentale lui est fournie.

### Enseignements du bébé au cerveau lésé

Chez le nouveau-né, l'évaluation de la motricité innée, qui garde son cachet comme indicateur précoce d'anomalies durables, n'a pas séduit beaucoup de médecins, influencés par l'intérêt diagnostique des résultats radiologiques modernes. Il est vrai que cette pratique clinique sort du champ de la médecine courante, et doit savoir éviter des erreurs de manipulation qui entraîneraient des erreurs d'interprétation, chez les

prématurés en particulier. Pour ma part, les conseils de A. Grenier sur la tenue de la nuque, ceux de Le Métayer sur les conditions de maintien du bébé m'ont été précieux pour corriger mes maladresses et assurer un confort entre l'examinateur et le bébé.

La première enquête [3.62] nous a montré les difficultés de l'entreprise : l'importance des conditions physiologiques des bébés en unité de soins intensifs, la nécessité d'une technique sans faille, la recherche d'une certaine complicité avec le bébé, même prématuré.

L'utilisation de cette méthode, chez le bébé en état physiologique stable, *a fortiori* chez les plus grands, est parfaitement indiquée.

*Trois points sont à retenir :* d'abord, la défaillance antigravitaire se traduit par des essais de redressement contre la pesanteur, qui ne se déploient plus avec précision dans l'espace et le temps ; il se produit des blocages par des contractions massives qui s'inscrivent dans des schémas stéréotypés ou, à l'inverse, une hypotonie majeure. Ensuite, les segments corporels – la tête, le tronc, et les quatre membres – deviennent solidaires, au lieu de gagner petit à petit en indépendance, comme normalement. Enfin, les changements brusques de position peuvent aggraver les anomalies, ce qui est lourd de conséquences pour les adaptations rapides.

Un tel examen est un *indicateur prédictif* du devenir locomoteur ; il est quantifiable [3.72], de I à IV (du moindre au pire), quel que soit l'âge du patient et permet ainsi de transmettre des informations pertinentes entre soignants. Nous n'avons pas réalisé de travail statistique sur la validité de la cotation entre examinateurs avertis, mais la même pratique pendant plus de vingt ans n'a cessé de nous informer précisément.

*La première précaution* est de s'assurer qu'il n'y a pas d'interférences négatives venant de l'état général du bébé, au moment de l'examen. Les cas discutables sont ceux où la désorganisation motrice est discrète ou d'intensité moyenne, pouvant donner des faux positifs ou négatifs. En cas de doute, il faut refaire l'examen ou demander la confirmation auprès d'experts. L'honnêteté est d'avertir les parents de ce doute, qu'ils sont à même de comprendre bien qu'au prix d'une grande crainte, et surtout ne pas parler de choses définitives sans preuve !

> Les anomalies précoces objectivées dans les réactions antigravitaires ou de soutien, qui reposent sur des réglages moteurs innés fortement automatiques, persistent avec le temps, même si l'enfant construit, par l'entraînement en rééducation, des schémas de déplacement, pathologiques certes, mais fonctionnels.

*Les médecins doivent sortir du négatif* et tester les ressources du sujet pour sortir de son état, car la clé du pronostic [3.132] est la possibilité de correction volontaire des anomalies constatées ou de guidage par un tiers pour y parvenir. Le patient, pour progresser et donc pallier la déficience des systèmes régulateurs, doit prendre conscience de ce qui échappe normalement au sujet valide : imaginer des solutions pour assurer valablement un maintien ou un soutien, résister au déséquilibre et retrouver son équilibre par le biais des informations proprioceptives et visuelles. Les informations visuelles sont efficaces et prédictibles, mais le temps de latence est trop long pour intervenir au juste moment. Il reste le travail proprioceptif pour alimenter la commande volontaire, à condition de développer une qualité singulière, la sélectivité musculaire (qui évite la contraction musculaire en masse comme solution palliative à la faiblesse posturale), en y ajoutant un contrôle de paramètres temporels, *timing* et durée [3.79].

Il faut du temps pour arriver à un tel but, qui importe peu au jeune enfant, avide d'assurer une vie de relation et d'échanges sans se soucier de la manière dont il se déplace. Élaboré et mis en mémoire patiemment, ce travail de compensation procure une réalisation lente et de résultat partiel, alors que les déséquilibres demandent une

correction précise et rapide. C'est un défi personnel qui peut aboutir à un résultat positif, mais la dépense est souvent ingérable dans la durée et en coût d'énergie vitale tant physique que mentale.

## PRONOSTIC

Le recul nous a montré que l'hypothèse initiale de Tardieu ne s'est pas entièrement confirmée. Certains déficits structurels de la motricité ne sont pas réorganisés au moyen de capacités mentales, parfois même au-dessus de la moyenne, mais il est vrai que les déficits gestuels sont en réalité souvent perceptifs et cognitifs.

Les modèles d'inspiration neurobiologique [3.99] et les systèmes dynamiques [3.53] distinguent l'amont et l'aval de l'action motrice, la dégagent du développement mental et du cadre sensorimoteur. « Le fonctionnement du système perceptivo-moteur est une propriété auto-organisée [3.7], émergeant spontanément de l'interaction entre ses différents composants et les contraintes externes auxquelles ils sont soumis, mais qui ne dépend pas de modifications des capacités cognitives permettant de traiter l'information. » Le système nerveux ne peut prévoir la complexité des interactions physiques [3.87] entre le système musculo-squelettique et l'environnement.

C'est avec une grande sincérité que les médecins prudents ne peuvent évoquer l'avenir locomoteur et attendent les effets de la rééducation. Or, une petite fille m'a fait comprendre que je ne pouvais pas continuer à prescrire des séances de kinésithérapie sans rien dire de ce que l'on pouvait en attendre dans l'avenir. Sa leçon est à jamais inscrite dans ma mémoire.

S., 6 ans et demi, IMC, est rééduquée pour une maladie de Little depuis l'âge de 9 mois. Elle ne se déplace qu'avec un déambulateur et sans facilité. Elle est élève de cours préparatoire. J'apprends par sa kinésithérapeute qu'elle refuse depuis peu ses séances de rééducation, ce qui est inhabituel. Elle veut me voir. La rencontre a lieu dans les meilleurs délais. S. me dit qu'elle a compris : elle a bientôt 7 ans, au même âge ses copains marchent, pas elle, donc elle ne marchera jamais seule, donc elle n'a plus besoin de faire de la kiné. Un silence : « Pourquoi tu me l'as pas dit ? » Comment me justifier ? Très mal à mon aise devant tant de réalisme, je lui ai donné raison de se poser la question de l'utilité des séances de kiné qui ne lui apportent pas ce qu'elle souhaite, ajoutant qu'elles sont indispensables pour le développement de son corps au cours de sa croissance, lui apprendre à mieux se déplacer avec aides, progressivement… Comme j'ai regretté de ne pas avoir eu suffisamment de connaissances pour prévenir l'enfant du sens de nos actions !

### Pathologies avec retard moteur

L'intérêt de l'examen de la motricité innée, qui permet de séparer la base motrice automatique de la frange active et interactive, en progression permanente, se vérifie parfaitement quand on cherche la responsabilité du retard (psycho)moteur des nourrissons.

Prenons l'exemple d'*enfants aveugles congénitaux* que j'ai examinés vers 12-14 mois, suite à la demande de savoir si leur retard général est lié à leur seule pathologie visuelle sensorielle ou lié aussi à une atteinte cérébrale ; les nourrissons n'en sont qu'au déplacement au sol par pivotement sur le ventre, allant vers l'examinateur à l'écoute de sa voix, au maintien assis avec aide, une fois installés.

L'évaluation de leur motricité innée porte, de parti pris, sur le versant antigravitaire : la réactivité du tronc, en suspension latérale, est présente, ne déclenche pas de schéma stéréotypé des membres, mais le redressement de la tête est intermittent et manque de vivacité : il n'est positif qu'aux relances vocales de la mère, présente à l'examen. Le nourrisson devient vite pleurnichard, comme perdu dans un univers inconnu. La conclusion me semble que l'absence de vision, interdisant d'ancrer le regard, ne favorise pas le maintien du redressement de la tête, sans élément patent de pathologie cérébro-motrice. La situation évoque un (vrai) retard posturo-moteur, qui se comblera au fur et à mesure que se mettront en place des compensations de substitution perceptive : ce qui s'est avéré.

La vision n'est pas nécessaire pour apprendre à marcher [3.111] de façon autonome : tous les aveugles dont la cécité est liée à une atteinte purement sensorielle apprennent à marcher ; le problème est de savoir en quoi leur apprentissage locomoteur a des particularités par rapport à l'enfant voyant. Bien que l'âge de la marche soit plus tardif que la moyenne habituelle, l'aveugle procède au démarrage comme l'enfant voyant. La progression est fondée sur les informations somato-sensorielles et l'intégration des schémas posturaux au programme locomoteur. Secondairement, quand la marche doit s'adapter à l'environnement et intégrer un élément de vitesse, le manque des informations visuelles nécessite le recours à des stratégies particulières, qui, elles, demandent du temps.

### Diagnostic entre pathologie mentale prédominante et motricité intacte

La même technique peut rendre service pour orienter le diagnostic chez de très jeunes bébés à pathologie mentale (trisomique, par exemple) ou psychique (autisme ou état psychotique) qui, soumis aux épreuves décrites et en dépit de leur apparente mollesse et de leur retard moteur, sont capables d'ébaucher une organisation motrice suffisante, ce qui plaide pour une absence de pathologie motrice cérébrale surajoutée.

### Formes graves

Elles ne prêtent guère aux erreurs de diagnostic, quel que soit le mode d'examen pratiqué. Dans l'enquête antigravitaire, elles se manifestent d'emblée par une profonde rupture des enchaînements de la tête aux orteils. Les essais de redressement sont très insuffisants, parfois l'ébauche de correction aggrave la situation initiale, malgré toute stimulation extéroceptive ou orale. En suspension ventrale, les membres inférieurs sont contractés en masse et passent d'une extension forte à une flexion prononcée sans se maintenir à une position intermédiaire, les membres supérieurs perdent leur indépendance et les poings se crispent, interdisant la prise d'objets, la tête se redresse à l'excès puis retombe brusquement. L'accélération (relative) des manœuvres aggrave encore les anomalies déclenchées par le stimulus positionnel, ce qui fait craindre que tout contrôle [3.134] ne soit à jamais dépassé.

Les conséquences d'une telle désorganisation sont, dans mon expérience, prédictives de difficultés massives de déambulation. De nombreux cas d'IMC, enregistrés sur cassettes dès les premiers mois de vie et suivis sur des années, font la preuve d'une telle évolution.

L'hypotonie neurologique quasi irréductible d'IMC sévères rejoint celle de maladies métaboliques, telle la maladie génétique de l'acidurie glutarique de type 1, où existe probablement un trouble de trophicité musculaire.

Ajoutons que l'insuffisance persistante des redressements automatiques indique que le sujet ne pourra maintenir aisément sa tête en position assise ou debout, et de ce fait ne pourra assurer un référentiel de stabilité à la racine des membres supérieurs (fig. 3.3).

Fig. 3.3. – *Enfant de 8 ans, IMC.*
Basculé en arrière, il essaie de redresser sa tête mais perd l'indépendance de ses membres inférieurs.

Ce constat demande aux équipes soignantes de répondre, tôt, au besoin de compensation assistée en adaptant des installations de station assise (y compris les systèmes de suspension de tête). Le principe est d'offrir au patient un appui suffisant qui englobe la ceinture scapulaire et la nuque pour suppléer au manque de solidité de l'axe tête-tronc et permettre au bras de s'en désengager ; cette contrainte plus ou moins lourde se justifie dans le but d'offrir une certaine autonomie d'action et une expérience proprioceptive valable.

### Un intérêt indiscutable pour les IMOC/polyhandicapés

Chez eux, le retard mental associé à d'autres problèmes très sérieux, en particulier épileptiques ou sensoriels, semble interdire aux médecins de parler de l'évolution locomotrice sans être négatifs, en mettant au même plan les divers déficits. Or, il existe d'un cas à l'autre des divergences, que le temps révèle.

## DÉNOMINATEUR COMMUN DES ENFANTS CÉRÉBRO-LÉSÉS

Depuis cinquante ans, tous les auteurs [3.64] dénoncent la profonde différence que revêt la maladie cérébrale au cours de la vie, du stade du bébé jusqu'à l'adolescent IMC qu'il va devenir.

L'âge marque la nature des séquelles neurologiques qui, passé les 18 premiers mois, sont classiquement répertoriées en cinq catégories [3.101], athétosique, spastique, rigide, ataxique, mixte, ou en fonction de leur topographie, telles hémiplégie, diplégie, quadriplégie (voir au chapitre 1 les classifications).

Ces classifications ont tendance à gommer ou faire oublier ce qui constitue le dénominateur commun de la maladie cérébrale des nourrissons, toutes étiologies confondues. Avant l'âge de 12 mois, l'évidence est une inadaptation de degré variable aux effets de la pesanteur, une fragilisation à tout déséquilibre pour des variations plus ou

Inès est l'enfant unique d'un couple jeune et sympathique ; elle est porteuse de lésions cérébrales multiples anténatales d'origine inconnue. Elle se présente avec une microcéphalie au 3e écart type inférieur, une épilepsie (absences et myoclonies) imparfaitement réduite par le traitement, une atteinte triplégique, sa main gauche est très dystonique interdisant à 16 mois une préhension possible de ce côté, des difficultés neurovisuelles, elle n'émet qu'un « min-min-min » répétitif sans signification spécifique. On peut l'asseoir, appuyée à un oreiller, elle tient sa tête mais fragilement. Les parents ne cachent pas qu'ils l'entraînent à marcher car ils ont remarqué qu'elle a une certaine alternance des pas. Les propositions du kinésithérapeute ne vont pas dans ce sens, compte tenu des enraidissements diffus en suspension verticale, de l'appui sur des pieds mous et déformés, en l'absence de chaussures orthopédiques, de son niveau fonctionnel peu évolué, qui pour l'équipe rééducative demande une autre approche thérapeutique. En poursuivant l'examen, la suspension latérale, à droite comme à gauche, déclenche cependant un redressement possible de la tête et du tronc, mais sur les membres inférieurs trop de symétries, et une extension majeure avec équin. La stimulation extéroceptive sur les cuisses provoque une certaine abduction, montrant que la posture n'est pas figée.

Voilà des arguments positifs qui peuvent permettre de reprendre la discussion avec les parents, de confirmer que l'enfant a gardé une partie de potentiel physique pour se tenir debout voire se déplacer avec une aide, à condition de ne pas brusquer l'évolution et de lui apporter progressivement des informations assimilables en rapport avec son développement mental.

moins rapides et des amplitudes plus ou moins prononcées. Cette incompétence relative à l'enchaînement postural, qui se fait chez le bébé valide de manière rapide et harmonieuse, est la marque définitive.

Cela conduit à une équation simplifiée : plus la motricité à caractère automatique est altérée, moins les compensations naturelles seront possibles, plus les conséquences fonctionnelles seront lourdes sans moyens palliatifs. Le risque orthopédique, lui, est d'autant plus grand que la motricité est insuffisante ou limitée à un secteur articulaire restreint.

L'état de la motricité globale préorganisée doit être noté dans le dossier de l'IMC. Il ne doit pas être réservé aux kinésithérapeutes mais intégré à la pratique médicale, au même titre que les standards habituels.

En voilà une démonstration : un bel enfant de 6 ans débarquant d'un avion en provenance du Cameroun, accompagné d'une personne sans lien familial avec lui, arrive très en retard à ma consultation ; il parle bien le français et est très coopératif en dépit des circonstances ; il a une maladie de Little liée à sa prématurité. La demande de la famille, dans des courriers antérieurs, est « qu'il soit enfin rééduqué et apprenne à marcher ».

En mon for intérieur, je m'insurge à la pensée que l'enfant a été négligé, qu'il n'a jamais été mis debout ; il se déplace sur ses genoux qui en portent des traces grossières : je demande à le revoir le lendemain car rien n'est simple dans sa situation, hormis les dispositions financières !

Le lendemain, je prends le temps d'examiner les réactions antigravitaires : leur cotation est à III+. L'incurvation du tronc est faible contre la pesanteur et tout redressement de la tête, sur consigne, provoque une attitude en ciseaux, invincible, des membres inférieurs ; en revanche l'écartement des jambes sur stimulation légère peut être ébauchée mais au prix d'un effondrement de la tête ! Je suis obligée de revoir ma copie, cet enfant a des obstacles majeurs pour déambuler. Même s'il est rééduqué en France et traité pour réduire ses problèmes de rétractions musculaires et de déformations squelettiques, un déambulateur ou des cannes seront nécessaires définitivement. Notre action ne sera que partielle et l'espoir des parents et de l'enfant déçu de toute façon.

S'il ne reste pas, la famille se sentira abandonnée. S'il reste, les progrès seront-ils investis à la hauteur des efforts ?

La fin de l'histoire n'est pas triste : l'enfant est resté 2 ans parmi nous, dans une famille d'accueil chaleureuse. Il a appris à lire, à écrire sur clavier (en raison d'une forte dyspraxie visuo-spatiale) ; il a été opéré des membres inférieurs et, muni de chaussures orthopédiques et de deux cannes, il a fait ses premiers pas sur des distances restées courtes. Le fauteuil roulant, prévisible, a joué son rôle.

Cela illustre bien la nécessité de ne pas négliger l'appréciation de la motricité automatique, avant de parler d'avenir locomoteur.

## DIALOGUES AVEC LES PARENTS

On ne peut parler de l'évolution des techniques (cliniques et radiologiques) de diagnostic sans aborder les conditions dans lesquelles on transmet les messages aux parents soit de la révélation d'une maladie neurologique chronique, soit des facteurs de gravité en présence.

Personne n'ignore le drame qu'elle va provoquer chez les parents et l'émotion/panique des soignants au pied du mur !

Des actions de type médico-social ont transformé le mode de dialogue : les médecins ne sont plus seuls dans l'annonce, souvent entourés d'autres intervenants (kinésithérapeute, psychomotricien, psychologue), ce qui empêche les dérives individuelles toujours possibles. Un groupe établit plus facilement des liens avec les familles qui attendent avec inquiétude la suite des événements quand planent des doutes en raison d'antécédents très lourds ou d'un développement insuffisant sans motif apparent. L'accès privilégié à de telles consultations conjointes permet de rassurer dans les meilleurs délais si l'évolution est favorable, d'exprimer les raisons d'une certaine réserve qui se prolonge et de proposer une aide adaptée [3.50] autant technico-sociale que psychologique.

Si un déficit neurologique s'affirme, le diagnostic est envisagé dans une continuité relationnelle et sans perdre de temps ; les soignants sont préparés à accompagner les parents dans cette épreuve, peuvent leur ménager un temps de parole et de discussion avant de les engager dans un processus de prise en charge précoce qui soulève tant d'interrogations. On estime que ce dispositif pourrait éviter aux parents les errements du « shopping médical », à la recherche d'une autre parole, d'une autre perspective. Ce n'est pas toujours vrai ; comment n'auraient-ils pas envie de mettre en doute une révélation qui fait si mal et de demander, en reprenant autorité sur leur bébé, un autre jugement sur son état. D'ailleurs, le milieu de soins doit rester ouvert aux parents qui le quittent, au cas où ils reviendraient sur leur décision. Certains nous confient ultérieurement que

cette démarche, qui est vécue dans un profond désarroi, plus vif encore si les avis médicaux sont divergents, est nécessaire avant de choisir les modalités de tel traitement.

Si l'apport de la rééducation est abordé et si le médecin a des arguments suffisants pour en parler, le projet n'est recevable par les parents – et les patients – que s'il est motivant. Les limites de l'apprentissage moteur, à plus ou moins court terme, et pour toutes sortes de raisons, ne justifient jamais de se laisser aller à des paroles désespérantes ou cruelles, de même qu'il n'est jamais recommandé de faire référence à une « moyenne » de type statistique pour donner un avis général, face à un individu dont l'avenir ne se résume pas à son état locomoteur.

Après un diagnostic correct, les prédictions médicales peuvent être justes et nuancées, mais parfois erronées et lâchées dans la précipitation, peut-être par crainte de se voir reprocher des non-dits : les familles racontent des scènes inimaginables. Des parents se sont entendu dire, sur le vu de radios très sophistiquées, que leur petite fille de 10 jours née dans des conditions difficiles serait très handicapée mais qu'il y aurait des moyens informatiques puissants pour l'aider : l'enfant a un développement normal à 4 mois ! Pour une histoire troublante qui finit bien, combien de maladresses, de duretés, de brutalités qui font douter de la médecine et des médecins, à juste titre ; en réalité les médecins n'ont pas toujours les moyens d'une réponse précise, sauf pour les cas extrêmes, ce qui n'est pas facile à avouer.

De toute façon, personne ne peut prédire qui sera, en grandissant, l'enfant qui est devant nous, comment il conservera et utilisera des acquis, construits à son rythme, pour dépasser le poids de l'infirmité et atteindre une qualité de vie.

On touche là à sa propre initiative d'engager, une fois livré à lui-même et face à une situation inattendue, son savoir-faire et surtout son désir de faire.

« Mes années à l'hôpital ont été les plus belles années de mon enfance. Il est sûr, que l'on préférerait ne pas avoir à grandir dans des services spécialisés, mais pour moi, cela a été une chance énorme, car sans vous, je n'aurai pas pu faire mes études, avoir les soins dont j'avais besoin, et acquérir le matériel vital pour moi.

Vous aviez des mots durs, mais réalistes pour notre vie. Vous m'avez appris à aimer la vie.

L'équipe était très compétente […]. Je pense que les soins que nous avons reçus dans votre service nous ont été bénéfiques à tous.

Un proverbe dit : " Vous n'avez aucune chance, mais saisissez-la. " Pour moi, je pensais ne pas en avoir, mais en me battant, c'est comme si je l'avais attirée à moi.

Grâce à vous et à votre équipe de choc, j'ai réussi à démarrer dans la vie avec de bonnes bases. Les séances de kiné, d'orthophonie, d'ergothérapie m'ont fait beaucoup de bien.

Même si je ne suis pas sur mes jambes aujourd'hui, grâce à vous tous, je VIS. »

Cédric Audibert

## PRISES EN CHARGE RÉÉDUCATIVES

Pendant vingt ans, notre souci au sein du service de rééducation a été de pratiquer une sémiologie descriptive fine et précise inspirée du modèle de l'évaluation factorielle [3.127]. Certes, il existe d'autres façons de procéder à des examens neurologiques complets, mais la méthode « Tardieu » est un cadre de raisonnement solide.

L'atteinte cérébrale provoque une paralysie de fonction, mieux définie comme une désorganisation dans un vaste mécanisme normalement géré du dedans de façon automatique et sur lequel va se développer l'activité volontaire modulée selon les exigences du projet.

D'ailleurs, la pathologie s'exprime, dans de nombreux cas, sous la forme de dissociation automatico-volontaire, dans un sens comme dans l'autre.

Pour les médecins, la rééducation consiste à traiter la fonction et l'instrument qui la supporte, et à faire qu'un apprentissage fonctionnel stable sous guidage s'automatise. Une rééducation bien argumentée, ce qu'on peut en attendre et dans quels délais, voici ce que les patients et leur famille veulent entendre. Le devoir des professionnels pourrait être d'exprimer, chacun de sa place, les hypothèses qui sous-tendent leur travail pour maintenir la confiance et éviter, autant que possible, le reproche de laisser ceux qu'ils soignent et leur entourage dans des zones d'ombre. Même sans des protocoles thérapeutiques stricts, le fait de cerner l'intervention thérapeutique, aussi modeste soit-elle, est plus rassurant que de parler de rééducation au sens large et de prolonger, sans commentaires appropriés, une prescription de kinésithérapie dans laquelle chacun s'essouffle à l'évidence, avec le plafonnement des progrès et le temps qui passe.

On peut se contenter de laisser croire, ce qui n'est pas faux, que la kinésithérapie bien conduite, encourageante et prenant en compte « l'enfant dans sa globalité », est susceptible d'apporter un bénéfice, sinon la guérison, à la condition d'y mettre le temps nécessaire et de le prolonger dans des activités ludiques rééducatives ou sportives plus ou moins aménagées, telles l'équitation, la natation ou autres.

Il n'est pas question de nier l'importance de la répétition des exercices, du travail fait sur la proprioception [3.106], de l'expérience personnelle, du bonheur d'apprendre en s'amusant, mais l'apprentissage est une opération complexe sur laquelle il y a des « paris » [3.132] à tenir, puisque le cerveau n'est pas entièrement asservi par l'environnement.

Les médecins ont toutefois besoin de réagir aux propositions rééducatives : l'accord se fait sur l'entretien corporel pour garder une souplesse relative, favoriser l'acquisition et le maintien des progrès fonctionnels et lutter contre les attitudes vicieuses, mais des questions se posent sur le contenu des séances de kinésithérapie et leur mode d'application, en particulier dès que la fonction motrice plafonne.

Le temps de rééducation motrice ne dure pas longtemps dans la semaine d'un IMC, c'est sa prolongation pendant la vie qui est pesante. Le rythme hebdomadaire banal (et administratif) de deux ou trois séances est-il suffisant pour apprendre à un enfant à dépasser les problèmes de son corps infirme, sachant que ses besoins se modifient avec l'âge et ses progrès ?

## ÉVALUATION DES TROUBLES INSTRUMENTAUX

La recherche de cohérence reste un point important dans les évaluations des médecins, chirurgiens, kinésithérapeutes, surtout en ce qui concerne les troubles instrumentaux. La mesure des angles articulaires d'un examinateur à l'autre est loin d'atteindre l'idéal de l'objectivité des dispositifs expérimentaux [3.126].

Il faut donc appliquer des méthodes valables en acceptant, le cas échéant, de critiquer la sienne. Les médecins ont beaucoup à apprendre des techniques facilitatrices issues de la kinésithérapie, pour décontracter le patient et mener à bien leur examen. En voici un exemple. La mesure de l'angle d'abduction (écartement des cuisses) est pratiquée d'ordinaire ainsi : le médecin saisit les cuisses du patient allongé sur le dos et les écarte lentement, puis rapidement, pour évaluer le type de résistance qui empêche l'écartement normal. Cette mesure d'angle est difficile car beaucoup de paramètres

sont en jeu (tenue du bassin, asymétrie neuro-orthopédique, état de flexion des articulations sus et sous-jacentes) et pourtant c'est un des points pertinents pour savoir quelles menaces pèsent sur les hanches et quelles décisions s'imposent. Le patient bien préparé peut accepter une situation peu plaisante – et peu décente dès qu'il ne s'agit plus d'un bébé – et se laisser examiner car les parents et les soignants lui en font comprendre la nécessité. Mais bien souvent, la manœuvre déclenche une crispation générale qui vient fermer l'angle d'abduction et donne une fausse appréciation. Il est essentiel de savoir s'y prendre ou de s'assurer de la collaboration d'un kinésithérapeute pour apprécier ce qui est réductible et ce qui ne l'est plus. La position sur le ventre, « en petit lézard », peut rapidement démontrer de meilleures possibilités d'abduction, une asymétrie éventuelle. Aux experts de calculer les angles dans de bonnes conditions.

En ce qui concerne la notion de spasticité, l'ordre du jour[4] d'un congrès international conforte notre position de l'isoler de la masse des contractions excessives. D'ailleurs, devant les résultats discordants de traitements dits de la « spasticité », on peut s'interroger sur la pertinence de leurs indications cliniques et des grilles d'évaluation.

Deux laboratoires, dont les responsables nous sont proches[5], vont apporter par leurs travaux [3.24] leur active contribution pour nous mettre en garde contre des pièges cliniques et pour répondre à nos nombreuses questions sur les mesures à prendre.

Le symptôme « équin », depuis 1982, est mieux analysé parce que le rôle du triceps sural dans la marche [3.82] est aussi mieux cerné et que la notion de faux équin [3.84] est reconnue. De nouvelles discussions sur la cure de l'équin ou le maintien de sa présence sont à l'ordre du jour : on sait que dans certains cas cette posture pathologique joue un rôle positif de compensation et/ou de fonction, tout en sachant que le mode de déplacement en équin n'est pas anodin, à la longue (voir chapitres 5 et 6).

L'équin actif, rappelons-le, est un phénomène complexe, fréquent dans la paralysie cérébrale, qui conduit l'enfant à se déplacer sur la pointe des pieds, alors que, debout, il les pose à plat immédiatement ou après un court instant. L'équin n'est qu'en partie expliqué par des phénomènes strictement neurologiques d'hyperexcitabilité, ou de spasticité, qui touchent le triceps (les deux muscles jumeaux et le soléaire), de façon inégale. Il peut être la résultante à distance de problèmes mixtes neurologiques et mécaniques situés dans les segments sus et sous-jacents au mollet. L'équin mixte associe des phénomènes actifs anormaux et concentrés sur le triceps à une brièveté musculaire passive (la mal-nommée rétraction), avec sa cohorte d'incidences fonctionnelles et orthopédiques.

## RÉPONSES RÉÉDUCATIVES

La préoccupation des experts en kinésithérapie passe sans arrêt d'un concept « globalisant » (tels les NEM de Le Métayer) à l'extrême vigilance sur l'instrument d'exécution musculo-squelettique, qui subit constamment les effets des troubles neurologiques et des contraintes mécaniques. Nous avons le recul suffisant pour juger des résultats thérapeutiques positifs obtenus à la périphérie par des soins modernes et réguliers.

---

4. La définition de la spasticité donnée par Tardieu en 1954 est reprise par J. W. Lance : *« One of the components of the upper motoneuron syndrome, spasticity is a motor disorder characterized by a velocity-dependent increase in tonic stretch reflexes with exaggerated tendon jerks resulting from hyperexcitability off/on the stretch reflex ; it depends on inhibitory interneuron cumulative state ; drugs acting as GABA-like can play a role to reduce hyperexcitability and its pathological cascade. »* [3.68]

5. Le laboratoire U 215 INSERM de l'hôpital de Garches, sous la direction de Mme Catherine Tardieu et le laboratoire « Perce-Neige » d'analyse du mouvement, sous la responsabilité de A. Lespargot de 1990 à 1997.

L'état corporel des très jeunes patients se dégrade en fonction du degré de paralysie dans l'atteinte cérébro-motrice. Trois points méritent d'être soumis à une réflexion partagée : la nature, l'application et la durée des interventions de rééducation.

L'analyse des modifications musculaires telle qu'elle a été décrite précédemment reste essentielle car le traitement symptomatique dépend de la qualité de l'évaluation. Le dogme de la « rétraction », considérée comme l'adaptation musculaire normale à la position imposée au muscle – lui-même de structure normale – dans la pathologie cérébrale, n'est pas remis en question.

Les rétractions sont très redoutées chez les IMC qui ont peu de moyens pour changer de position par eux-mêmes, ont des mouvements de faible amplitude dans un secteur articulaire limité et sont sous la coupe d'une vraie spasticité. Au contraire, les patients qui ont moins de restrictions au mouvement, comme les athétosiques ou les dystoniques, ou qui se mobilisent facilement, sont bien moins exposés à ces complications.

Dans le cadre d'une maladie métabolique ou neurodégénérative touchant le cerveau, on est en droit de se demander si le phénomène de la rétraction est strictement comparable à ce que l'on sait de l'IMC.

Les attitudes vicieuses neurologiques qui se fixent et leurs conséquences locorégionales sont toujours prêtes à se développer rapidement, mettant dans l'impasse toute tentative de rééducation, voire d'installation de confort au quotidien. Que la surveillance se relâche, quelle qu'en soit la raison, que le traitement intervienne relativement tard, les déformations musculo-squelettiques sont courantes et s'aggravent à la période pubertaire sans cesser d'évoluer pendant la vie adulte, alors que la lésion cérébrale est fixe.

Quand il nous arrive de revoir, par les hasards de la vie, ceux que nous avons suivis de près dans leur enfance et dont les mesures rééducatives ont longtemps freiné l'installation de complications, le constat évolutif est saisissant, autant sur ceux qui restent assis en permanence et de guingois que sur ceux qui se déplacent courageusement, mais au prix d'attitudes désastreuses. L'observation est semblable dans les pays où la prise en charge de la paralysie cérébrale est peu ou pas organisée.

Les résultats des traitements locaux antirétraction sont hautement valables mais quand ils sont positifs, ils ne durent pas assez longtemps, pendant la croissance de l'enfant et doivent être renouvelés. Un résultat nul ou négatif doit faire reprendre l'examen et discuter des mesures, peut-être inadéquates ou insuffisantes, que le patient soit IMC, IMOC, polyhandicapé.

Dans les années 1980, il est exigé davantage de situations de contention pour réorganiser la posture et souvent prévenir le risque orthopédique, après les séances de kinésithérapie. Les installations statiques – de positions assise ou debout – sont réalisées sur mesure, en collaboration kinésithérapeute/prothésiste, et suivent un projet : soit de relais suppléant aux faiblesses posturales, soit de guide canalisant les spasmes, soit de confort.

Le « trotte-lapin » [3.69] fait son apparition dans la vie des jeunes enfants qui jouent au sol. Selon les besoins, quand l'axe corporel est faible, de nombreuses versions d'appuie-tête vont se perfectionner, les inclinaisons des dossiers sont étudiées selon le degré d'hypotonie du patient. Les aides à la déambulation, dont on attend beaucoup au plan fonctionnel, vont être aménagées pour éviter qu'elles ne soient dangereuses à la longue aux grandes articulations (systèmes simples suspendus au déambulateur, mis entre les cuisses pour lutter contre le croisement des membres inférieurs, à l'effort de propulsion). Ce type de prévention assez rassurant au départ ne se montrera que rarement vraiment préventif.

Les médecins vont voir se développer des appareillages où le patient n'est plus mis debout en rectitude puisqu'il est recommandé dans la paralysie cérébrale de respecter un certain degré de flexum aux membres inférieurs, pour équilibrer l'ensemble

hanches-genoux-pieds. L'arrivée de matériaux modernes permet l'allègement des dispositifs de maintien, on s'éloigne des orthèses classiques souvent lourdes et rigides, les chaussures orthopédiques comportant des chaussons moulés vont être remplacées par des orthèses courtes mises dans des chaussures moins rigides banalisant la situation…

À cette période de fermeté orthopédique, va succéder une autre, où le mot d'ordre est celui de ne pas oublier de *faire bouger l'enfant*, spontanément au sol si nécessaire, pour éviter à l'axe du corps de devoir réagir constamment à la pesanteur, en veillant de préférence à inverser les attitudes vicieuses. En outre, quand un enfant, tenu assis, doit réaliser une manipulation d'objets ou une tâche écrite sur la tablette fixée devant son siège moulé, il doit pouvoir disposer d'une marge de mobilité pour avancer son tronc et mettre en correspondance ses bras et ses yeux à l'endroit voulu. Toute la réflexion sur la capture visuelle et le champ visuel ont contribué à faire évoluer les premières installations au profit de dispositifs plus souples et stimulants [3.71].

Les soins à durée temporaire comme les postures d'étirement et les plâtres de correction progressive sont des dispositifs qui ont en commun de nécessiter un temps de pose suffisant pour agir et modifier les angles articulaires. Chez l'enfant jusqu'à 12-13 ans, leur action d'étirement peut aboutir à l'allongement du muscle et de son tendon, ou l'allongement de l'un sans l'autre. Chez l'adolescent et l'adulte, le tendon résiste et seul le muscle peut s'allonger.

Les postures largement pratiquées peuvent être décevantes même quand tout est fait pour qu'elles soient supportables, si des durées suffisantes ne sont pas respectées, si la posture tire sur un muscle court avec un tendon allongé – anomalie fréquente dans la paralysie cérébrale. De ce fait, la traction ne s'exerce plus sur le ou les muscles que l'on souhaite étirer.

Les plâtres (ou produits similaires) de correction progressive ont besoin, pour obtenir un résultat à la suite de la pose [3.15], d'une durée précisée par des données expérimentales. Trois semaines en continu, au total, sont nécessaires pour obtenir une correction progressive et donc une souplesse à la mobilisation passive ; la nature des résultats positifs reste à expliquer [3.125]. Le plus souvent, comme pour les postures, muscle et tendon peuvent se modifier, mais différemment. Des courbes force/longueur du muscle étiré obtenues au laboratoire [3.74] illustrent les faits : le résultat positif et dont l'effet se prolonge revient au cas où le tendon se laisse allonger. De nombreuses inconnues demeurent sur les remaniements muscle/tendon, consécutifs à l'emploi de tels plâtres dits, par excès, d'allongement « musculaire ». Le risque d'anomalies articulaires dénoncées au cours de ce type de contention a amené à des techniques de moulage replaçant au mieux possible les structures ostéo-articulaires.

Les troubles trophiques que génère la maladie cérébrale, comme les extrémités froides de façon permanente, provoquent des enraidissements qui ont tendance à s'étendre : d'ailleurs le bain chaud des extrémités [3.76], de même que les mobilisations répétées et douces des muscles, à l'instar d'un échauffement sportif, améliorent l'extensibilité musculaire en faisant céder la résistance visco-élastique, sans recourir à des traitements savants.

## TOXINE BOTULIQUE, UNE PANACÉE ?

Les traitements adjuvants utilisés par voie générale dans l'IMC ainsi que les infiltrations musculaires sont rappelés en annexe. La toxine botulique mérite d'être citée dans l'actualité. Son emploi, lancé de façon très médiatique, est légal depuis 1997. Elle est prescrite dans le traitement de l'équin « spastique », qui gêne la fonction motrice, selon les termes officiels.

La toxine interrompt, au lieu d'injection, la conduction nerveuse dans la fente synaptique, là où le nerf transmet ses ordres au muscle par un médiateur chimique, l'acétylcholine. Dans la maladie du botulisme, le mode d'action de la neurotoxine est identique ; sa diffusion comporte un risque létal si des muscles essentiels à notre vie sont touchés.

La durée moyenne de l'effet myorelaxant est d'environ 4 à 6 mois, laissant ouverte la discussion du renouvellement du traitement, si l'effet désirable s'épuise.

Pour avoir pratiqué cette méthode [3.117] dès 1994, il est évident que la cible visée concerne toute raideur musculaire active considérée comme nocive, oubliant ce qui caractérise la stricte spasticité. La bonne tolérance des injections, l'absence ou le peu d'ennuis collatéraux sont des arguments pour une utilisation d'emblée trop large de la toxine.

L'activité excessive du muscle, sur laquelle agit la toxine, n'est souvent qu'un des éléments nocifs ; s'il coexiste une raideur « passive » liée aux remaniements de la partie visco-élastique du muscle, l'effet de la toxine, qui vise la raideur active, ne jouera pas. On utilise en complément un traitement favorisant l'étirement progressif du muscle, comme par exemple les plâtres d'allongement ou des orthèses portées pendant le mouvement.

Le *résultat local* myorelaxant ne peut prétendre apporter une amélioration fonctionnelle globale. De rares cas montrent que de jeunes IMC, peu atteints, démarrent la marche indépendante, dès qu'ils perdent leur équin, après l'action de la toxine.

Ensuite, des études ont tenté de démontrer que la toxine employée très tôt, en faisant céder les spasmes répétés qui entretiennent un équin dynamique, protégerait des risques secondaires de « rétraction » chez le jeune enfant. Depuis les résultats publiés en 1997, malgré l'augmentation notable des doses injectées, le bénéfice local ne change pas le niveau global, qui reste ce qu'il était avant l'injection. Ce fait décevant ne doit pas faire oublier les points positifs que procure le relâchement musculaire : une meilleure résistance au déplacement, avec ou sans aide technique, une tolérance plus facile des orthèses et/ou des plâtres de correction.

### Indications

*Les indications de l'injection se sont nettement élargies*. Nous avons utilisé la toxine en test thérapeutique, dès que des hésitations persistaient sur l'origine des raideurs et leur nocivité. Ainsi, des injections dans les muscles adducteurs de cuisses, qui permettent d'obtenir une meilleure abduction facilitant le nursing et les installations de station assise, pourraient aussi protéger l'équilibre orthopédique des hanches. Cette attitude thérapeutique de temporisation s'adresse aux patients les plus fragiles et les plus atteints auxquels on veut éviter les risques d'une chirurgie itérative. Cependant, à terme, la supposée protection orthopédique est loin d'être efficace.

Au fur et à mesure, les indications concernent tous les secteurs, membres supérieurs compris [3.136], avec des résultats ponctuels. On parle aussi de l'effet antalgique postopératoire que procure la toxine, infiltrée dans le secteur musculaire de la chirurgie.

### Toxine et proprioception

Des douleurs post-injection sont possibles sur le muscle infiltré, interprétées comme un étirement du muscle relâché sur des amplitudes plus larges et inhabituelles. En dehors des douleurs qui finissent par disparaître, les sensations que découvre le sujet dans sa nouvelle attitude posturale, autant statique que dynamique, le désorientent et il aura besoin de temps pour prendre de nouveaux repères.

Mais la contrepartie à la réussite de l'effet-toxine pour combattre l'équin est la gêne qu'éprouve l'enfant, devenu plus faible et moins résistant à la pesanteur, à développer une force suffisante pour se déplacer ou se tenir debout. Le dosage entre moins de raideurs et pas trop de faiblesse n'est pas simple ; ce déséquilibre s'aggrave au fil du temps.

### Âge du traitement par la toxine

La toxine est devenue une aide partielle au traitement et un moyen de faire reculer l'âge de la chirurgie si elle devient inévitable.

Au fur et à mesure des années, la toxine est employée chez des enfants de plus en plus jeunes, avec des techniques fiables sous échographie, sur des enfants endormis pour se mettre dans les meilleures conditions de précision d'injection [3.13].

### Facteurs d'exclusion

Parmi les facteurs d'exclusion (relative), on trouve les contractions diffuses, qui relèvent de traitement par voie générale. En effet, les doses de toxine se calculent sur le poids du sujet (ou mieux sa surface corporelle) : de trop nombreux sites d'injection équivaudraient à une dispersion de petites quantités sur l'ensemble du corps, enlevant l'effet-dose nécessaire à chaque site injecté.

L'exclusion devrait être totale si les raideurs sont des gestes crispés dépendants d'un manque de savoir-faire ; la rééducation doit démontrer que l'apprentissage les diminue.

### Discussion

Réapparaît la problématique d'une part de l'analyse des raideurs musculaires de la paralysie cérébrale et d'autre part de l'évaluation du degré de nocivité d'une raideur locale par rapport à une pathologie de fonction. Parler d'hypertonie (ou de spasticité) malgré les pièges dénoncés est un risque de confusion qui peut nuire au patient. Aussi est-il rassurant de lire sous la plume d'un expert [3.45] que la nécessité de précision reste une préoccupation d'actualité quand il s'agit de traiter l'équin présumé « spastique », chose plus difficile qu'il n'y paraît.

Il n'est peut-être pas inutile de rappeler que les premiers résultats publiés de l'infiltration de toxine botulique A ont de quoi déconcerter : ils semblent pâtir d'indications incertaines qui auraient dû faire exclure l'injection pour éviter un résultat nul ou négatif. D'ailleurs, les essais en double aveugle avec placebo font état de la relative efficacité de ce dernier dans un tiers des cas !

Certes, les évaluations avant les injections de toxine s'améliorent, au fil du temps, et de nombreuses publications [3.98] attestent de cet effort clinique, complété de mesures électromyographiques, parfois d'une analyse quantifiée de la marche. Récemment, des publications font état de réserves sur l'intérêt réel du traitement qui semble décevoir !

La sémiologie différentielle est essentielle dans la discussion critique des choix thérapeutiques : ce qui est vrai de la toxine botulique, l'est aussi de la radicotomie postérieure (en plein renouveau), ou de la pose des pompes à baclofène [3.1]. Ces traitements palliatifs méritent d'être appliqués au meilleur de leur pouvoir d'action. Certains d'entre eux sont d'un coût élevé et posent des problèmes financiers, qui ne sont pas résolus.

## PLACE DES CORRECTIONS CHIRURGICALES

Au chapitre « chirurgie », on pourra mesurer l'évolution des prescriptions et des techniques et l'intérêt des confrontations entre médecins et rééducateurs [3.56]. Plus

récemment, l'analyse quantifiée de la marche ou 3DGA *(3 Dimension Gait Analysis)* a pris une place importante.

Cet examen fournit des données objectives qui doivent être comparées à l'ensemble des données de la clinique [3.100].

Il n'est pas trivial d'écrire que cette méthode moderne, qui comporte des enregistrements EMG et une imagerie virtuelle venant de l'examen cinétique[6] et cinématique[7], aussi fascinante soit-elle, a aussi ses limites [3.137] de crédibilité et d'utilisation. En effet, la 3DGA, qui fournit des renseignements remarquables sur le fonctionnement des ensembles musculaires à la condition formelle que le positionnement des électrodes *ne soit pas discutable*, et à plusieurs niveaux, n'explique pas les raisons du trop ou du trop peu des contractions musculaires qu'elle enregistre au cours du mouvement. Certains excès musculaires ont un effet réparateur en donnant de la force là où il en manque : le sujet, en se crispant, se défend à sa manière de la tendance à l'effondrement et à la flexion des articulations sous l'effet de la pesanteur.

En revanche, cet examen est précieux pour les chirurgiens dans la décision du programme chirurgical à réaliser pour améliorer la marche. Les auteurs [3.96] soulignent l'aide de la 3DGA pour détecter les erreurs de « timing » dans la répartition des contractions sur les agonistes/antagonistes musculaires au cours d'un mouvement précis, que l'on pourra voir et revoir sur l'enregistrement vidéo nécessairement couplé. Ces erreurs de timing ne sont pas toujours accessibles à la chirurgie.

De l'avis unanime, l'emploi de cet examen prometteur n'entre pas partout comme un élément de routine car il est long et coûteux en matériel et en temps ; il requiert des ingénieurs et des soignants, capables de s'entendre sur la synthèse à dégager de l'examen. Les comptes rendus doivent être accessibles aux gens de terrain qui prennent les décisions thérapeutiques.

C'est un examen de recherche pour mieux comprendre la déambulation des IMC [3.77] et un examen complémentaire, en particulier pour des décisions thérapeutiques, chirurgicales au besoin, et pour leur suivi.

## ENQUÊTE SUR LA LOCOMOTION

La vitesse d'apprentissage paraît fondamentale pour établir un pronostic sur l'avenir des jeunes IMC. Ils apprennent vite ce qui est à leur portée, c'est le bonheur partagé des prises en charge précoces. En revanche, ce qu'ils apprennent lentement ou mémorisent très difficilement traduit souvent un plafonnement des possibilités [3.128].

Dans le domaine locomoteur, le suivi des patients montre que les acquisitions se font dans une fourchette de temps relativement étroite, qui semble dépendre de facteurs endogènes et organiques et non de l'influence prédominante de l'éducation thérapeutique, qui d'ailleurs est loin d'être univoque.

### « Ontogenèse et déplacement »

Une étude personnelle non publiée, présentée au colloque de médecine physique de 1991, sur ce thème, porte sur 30 enfants tous IMC (à l'exclusion des hémiplégies), examinés par mes soins, pendant la période de 1971 à 1978. Ils sont suivis dans un CAMPS qui leur offre une prise en charge globale, et rééduqués par des kinésithérapeutes employant la même méthode de rééducation (NEM, Le Métayer).

6. Cinétique : calcul des moments (force du couple) appliqués en deux points distants.
7. Cinématique : mesures des mouvements articulaires, enregistrées par des marqueurs cutanés et caméra infrarouge puis analysées par ordinateur.

Les résultats m'impressionnent : le critère de station assise, « jambes pendantes, 10 secondes sans soutien » est acquis dans les 24 mois, pas au-delà, dans ma série. Pour ceux qui peuvent apprendre à se déplacer et faire « 10 pas seuls ou avec des aides de marche », les acquis sont faits sur une période de 72 à 80 mois, pas au-delà.

Trois groupes de patients se distinguent : ceux qui marchent seuls, à leur façon, avant 2,6 ans et qui seront des marcheurs d'extérieur, ceux qui déambulent entre 3 et 4 ans, et les tardifs, vers 6-7 ans, qui auront du mal à garder leurs performances motrices quand la croissance en taille et poids imposera de nouvelles contraintes mécaniques.

Pour moi qui avais imaginé, au départ, une variabilité des acquisitions, quelle remise en question !

### Une étude rétrospective

Quelques années après, je lis avec le plus vif intérêt un article très documenté [3.19] sur la déambulation des paralysés cérébraux avec un recul de 22 ans, depuis les années 1950.

Bien que les conditions de prise en charge se soient modifiées en 40 ans, les conclusions étaient comparables : *« sitting by 24 months, walking by 72/84 months »*. Dans cette publication, les marqueurs prédictifs de déambulation s'appuyaient sur l'influence néfaste de la persistance de réflexes du cou, symétriques et asymétriques (RTAC) [3.9], des réflexes labyrinthiques, de l'absence des réactions « parachute » à 1 an.

Seuls les patients à forte pathologie cérébelleuse, isolée ou non, comportant une note hypermétrique, comme de nombreux dyskinétiques et athétosiques, ont besoin d'un délai supplémentaire, jusqu'à 12 ans environ : le temps nécessaire pour mettre en place consciemment un rattrapage quand on ne peut plus compter sur un freinage efficace et rapide après déséquilibre.

Une telle concordance sur l'« horloge biologique » de l'apprentissage ne peut que nous interroger sur le sens de nos pratiques et sur le passage de la rééducation à la réadaptation.

### Mesure de la motricité globale fonctionnelle ou *Gross Motor Function Measure* (GMFM)[8]

Cette évaluation globale, chiffrée, dite objective, des possibilités motrices de l'enfant est très en vue. La méthode, venant du Canada, traduite en français [3.110] et divulguée [3.54], pose clairement le problème de la rééducation : sa durée, ses buts exacts, et aussi ses limites.

Elle nécessite une formation sérieuse par des instructeurs avertis pour que le chiffrage de 0 à 3 soit fiable, d'un examinateur à l'autre. Quatre passations peuvent être nécessaires si l'on n'est pas sûr de son appréciation sur un item.

Les 88 items sont regroupés en 5 chapitres. Ils concernent :

– la position couchée et le retournement ;

– le 4-pattes et à genoux ;

– la station assise ;

– la station debout ;

– la marche, la course et le saut.

Son principe est non seulement d'établir le score initial du patient mais aussi de pointer les paramètres qui « bougent » ou qui stagnent, avec l'âge et la rééducation motrice, à laquelle peut s'ajouter l'apport d'aides techniques, comme des orthèses. L'amélioration du score global justifie la continuation du travail sur l'ensemble des

8. Le site Web est : www-fhs.mcmaster.ca/canchild.

secteurs. Si, au contraire, celui sur lequel porte particulièrement la kinésithérapie ne se modifie pas, la question se pose de l'intérêt de poursuivre un travail non rentable pour le sujet dont l'âge avance.

Cette remarque n'est pas triviale, elle met l'accent sur l'hétérogénéité des performances de tout enfant cérébro-lésé. Bien que l'on ait pu écrire que l'enfant IMC suivait en gros les séquences stato-cinétiques du développement de l'enfant normal, allant de la tête, au tronc puis aux membres, l'enfant IMC, en fait, semble sauter des étapes.

Il établit sa fonction statique et locomotrice sur des bases moins solides : par exemple, même s'il tient insuffisamment sa tête, qui résiste mal aux secousses, il arrive à se mettre debout dans un schéma d'extension, alors que sa station assise reste branlante.

Ainsi est-il proposé de ne pas s'acharner, en la caricaturant, sur la succession des étapes de la normalité. Le but à atteindre est d'aller vers le ou les secteurs qui peuvent progresser, à l'aide de moyens techniques au besoin.

Ce type d'approche chiffrée globalisante (capable d'être informatisée) est bien différente de l'analyse factorielle. Elle pointe les acquis possibles mais ne dit pas de quelle manière la rééducation a pu opérer et pourquoi elle ne peut plus faire évoluer le sujet.

Cette méthode pragmatique a l'avantage de fournir des mesures chiffrées qui font référence pour affronter la réalité de l'évolution de l'enfant, base sur laquelle s'appuiera toute discussion avec les parents.

## PLAFONNEMENTS DE L'APPRENTISSAGE

### Critique du calcul de l'« âge fonctionnel » [3.122]

Cette évaluation précieuse garde jusqu'au début des années 1990 sa place dans l'appréciation clinique des enfants IMC, témoin indirect de la mise en route des zones associatives cérébrales, en dépit de la fixité de l'état lésionnel. La notion de limite dans les apprentissages de l'autonomie n'est pas nouvelle, une étude de 1981 sur ce sujet [3.128] a indigné le public d'un congrès en son temps ! Mon expérience personnelle m'a appris que les enfants IMC qui n'ont pu acquérir vers 8-9 ans une autonomie rentable pour l'habillage auront besoin d'une tierce personne à l'avenir. Le mot « rentable » n'oublie pas que, pour l'estime de soi et malgré la lenteur obligée, des exploits sont possibles et salutaires, comme d'arriver à enfiler une chaussette quelle que soit la durée nécessaire. C'est dans la vie quotidienne que la performance se discute !

Il n'est pas inutile de noter une perte d'intérêt à vouloir comparer les possibilités d'un IMC à un enfant valide de même âge mental. La tendance va au seul constat, légitime, des progrès personnels de l'IMC, sans y mettre de limite dans le temps.

Les cartons d'âge fonctionnel sont modernisés et sans comparaison avec les progressions des valides. La facilitation gestuelle par des vêtements et des couverts adaptés, par exemple, passent dans le registre de l'aide de proximité.

Certains items paraissent démodés, comme le laçage des souliers qui se termine par un nœud simple (normalement réalisé vers 5 ans) puis une boucle (vers 6-7 ans) et font sourire les parents. Ils reconnaissent que même leurs enfants valides n'y sont plus vraiment entraînés depuis l'apparition des fermetures adhésives sur les chaussures de tout genre ! Cet exercice (est-il vraiment si démodé ?) reste pourtant une excellente façon d'apprendre à intérioriser les phases d'un savoir-faire difficile mais utile.

### De nouvelles habiletés ?

Des épreuves simples, telles que le graphisme avec crayon et papier, les constructions avec les cubes de 1,5 x 1,5 cm (dimensions standardisées dans les épreuves de psychométrie), sont encore largement utilisables et fournissent quantité d'informations aux praticiens sur le rôle de l'atteinte motrice par rapport aux troubles du geste qui réclament un traitement cérébral perceptivo-cognitif.

L'échec de certains enfants IMC à ces épreuves est perçu maintenant comme très relatif par les parents et de nombreux soignants. Leur difficulté de savoir-faire classique ne les empêche pas d'acquérir de la dextérité manuelle avec un clavier ou avec des télécommandes de jeux électroniques, exploit à peine imaginable au début de l'ère informatique de grand public !

Pourtant cet accès moderne opère sa propre sélection en ouvrant des possibilités inattendues aux patients qui comprennent le sens établi de la tâche et, par conséquent, le suivi des étapes à mener. En revanche, d'autres patients, avec les mêmes intermédiaires techniques, ont bien du mal à dépasser la manipulation répétitive, par oubli de la procédure. Mais le développement de logiciels spécifiques a repoussé les obstacles rencontrés lors des premières tentatives et l'affaire n'est pas close. Comment ne pas être émerveillé de communiquer par courriel avec des anciens patients devenus adultes dont on connaît les difficultés d'écriture !

## COMPENSATIONS ET SUPPLÉANCES

Quand un apprentissage n'est pas possible ou pas rentable ou qu'il focalise l'attention au détriment d'une activité concomitante, il faut admettre et faire admettre que l'aide technique [3.8] constitue un besoin essentiel, au long de la journée, à la maison comme à l'école. Pourtant, la demande des parents penche plutôt pour une augmentation des séances de rééducation, dans le domaine en faillite ; ils risquent, dans leur désarroi, de multiplier les contacts médicaux, en dehors des ressources locales, d'être tiraillés entre des positions opposées, voire de recourir à des solutions thérapeutiques « miraculeuses », comme les programmes de surstimulation. On en connaît les dérives où des intervenants non qualifiés se succèdent auprès d'un jeune patient pour imposer des exercices répétés, fondés sur des théories dépassées, pendant des heures et des heures, en faisant monter le sentiment de culpabilité, si on relâche la pression !

Les soignants doivent affronter ce problème très prudemment avant de répondre à la demande d'en faire plus, avant de la justifier ou de la réfuter.

### Biais pour apprendre ou sur quoi assurer des compensations ?

Quand on sort du traitement symptomatique, la rééducation doit recourir à des méthodes dites de contournement, à la recherche de contrôles possibles des troubles neurologiques :

– les corrections visuelles ne sont utilisables que chez certains sujets qui savent trouver un réel appui en imitant les démonstrations qui leur sont faites. Mais tous ne disposent pas d'un coup d'œil réparateur capable d'envoyer les informations visuelles pertinentes sur le préprogramme moteur, pour le modifier : cela dépend de la cause de la pathologie ;

– la représentativité ou intériorisation du schéma d'exécution offre un autre modèle de compensation ; il ne passe ni par l'imitation visuelle ni par l'action, mais par une activité cognitive mettant en relation les connaissances visuelles élémentaires avec des systèmes de planification, de décision et de mémoire ;

– A. Bullinger a fait la démonstration que certains IMC arrivent à tracer des enchaînements de l'écriture classique sous un écran qui « libère » leurs yeux de l'exploration de la scène visuelle et les renvoie à la représentation interne du projet ;

– le « parler pour le faire » signifie que le langage peut guider les successions d'actions motrices ou mentales à accomplir pour aller au but. Cela exige du patient un bon niveau de compréhension du langage et de raisonnement ;

– le maintien de la motivation pour faire dépasser des situations difficiles, avec courage, est un autre élément clé.

### Recours aux moyens de suppléance

Il s'affirme actuellement assez tôt, car il représente théoriquement le moyen de contourner l'incapacité, soit pour une période transitoire, soit pour préparer le long cours si l'aide technique est inévitable.

Les parents (les médecins aussi quelquefois) ont tendance à demander assez vite un moyen de déplacement et les rééducateurs plutôt tendance à temporiser, soucieux de voir l'enfant acquérir un contrôle suffisant de la motricité dont il dispose. En effet, l'aide technique prescrite trop tôt peut faire entrer une certaine anarchie motrice, rendant impossible de maintenir un apprentissage fragile ou de l'oublier.

Au-delà, si la prescription de vélo adapté est accueillie favorablement, un fauteuil roulant plus ou moins perfectionné selon les nécessités, et pour la communication, l'usage de clavier sur des machines simples ou sophistiquées, de prothèse de parole sont des moyens encore largement discutés par tous. On entend encore souvent dire qu'ils entravent l'amélioration fonctionnelle « naturelle » : ce n'est pas le cas, généralement, quand on interroge *a posteriori* les patients eux-mêmes.

Schématiquement, le débat se partage entre les partisans de : « Ce sont des enfants comme les autres, il faut leur donner assez vite de quoi se déplacer », et ceux qui nuancent : « Ils ont besoin d'une vie d'enfant, sans oublier les soins particuliers de leur corps, qu'il ne faut pas négliger. »

L'enfant ne marche pas à 3 ans et doit aller à l'école avec ses contemporains : faut-il à tout prix lui donner une ou deux cannes, un déambulateur sur lequel il s'appuiera, pour favoriser son entrée en classe, ou suivre ceux qui proposent d'emblée un fauteuil roulant [3.11, 3.51] pour que l'enfant connaisse un sentiment de liberté et ne s'épuise pas.

La question n'est pas épuisée. Le fauteuil adopté de façon prolongé dans la journée engendre aussi son lot de déformations chez le jeune IMC, qui a tant besoin de se mouvoir ou d'être mobilisé.

## QUESTIONS EN SUSPENS

*À quel niveau d'apprentissage moteur* et sous quelles précautions laisser à un jeune IMC le droit de déambuler à sa manière ? Quelles responsabilités à partager avec les parents ?

Quand un jeune IMC commence à déambuler en équin, chacun se réjouit de le voir à la verticale, tout en réclamant des soins pour qu'il perde l'habitude de se déplacer sur la pointe des pieds ! N'est-ce pas une sorte de reproche à celui qui fait au mieux de ce qu'il peut.

On sait qu'il est difficile de prévoir, d'une part, quels délais sont nécessaires à la rééducation motrice pour apprendre au patient à maîtriser une attitude certes pathologique, mais utile, et d'autre part, si cet apprentissage est accessible, de quelle manière l'enfant sera à même d'en faire un nouveau schéma fonctionnel et durable.

### Un niveau postural automatisé (NPA)

C. Féraud [3.43] prend parti et avec sagesse propose de respecter un niveau postural automatisé (NPA), celui de la tenue en « chevalier servant », base nécessaire qui doit être acquise avant de mettre à disposition une aide de marche et entraîner le patient à la déambulation. Son projet est de s'opposer au forçage de la station/locomotion bipède assistée, qui finit par induire des constructions posturales dangereuses au plan orthopédique.

De notre côté, nous avons cherché des indicateurs dans l'évaluation des aptitudes antigravitaires, de soutien, de l'exercice de la commande volontaire, de l'aide par guidage. Mais chaque cas est particulier et nous ne pensons pas qu'un seul niveau automatisé puisse définir la conduite à suivre.

### La marche du côté des enfants : les questions et les réponses

S'il est des cas où les limites sont véritablement atteintes, au vu de l'évolution du patient et des moyens mis en œuvre, et imposent définitivement l'emploi d'aides techniques, il existe des cas où, à l'inverse, il faut savoir ne pas renoncer et avoir le courage de parier sur un résultat positif d'une intervention complexe, chirurgicale le plus souvent (à condition d'organiser la période cruciale postopératoire). Au fil des ans et malgré les renseignements obtenus grâce à des examens complémentaires pour affiner la clinique, les tergiversations et les réticences sont aussi nombreuses que les engouements à agir : quels conseils donner pour un enfant, jeune, qui a incontestablement certaines possibilités de déambulation, mais développe rapidement des déformations orthopédiques à plusieurs niveaux, mal contrôlées, qui entravent l'appui au sol et peuvent engendrer des douleurs ?

Peut-on estimer que l'enfant a atteint le plafond de ses acquisitions et que les déformations traduisent l'usure prématurée de l'instrument d'exécution, soumis à des contraintes trop intenses pour sa résistance ? La question se pose de manière identique pour les patients préadolescents qui perdent progressivement leur indépendance motrice sous l'effet de la prise de taille et de poids.

En dehors d'un contexte psychologique défavorable, qui ferait surseoir à la décision, cette dernière dépend, d'une part, de l'analyse de certaines possibilités locomotrices [3.129] fondée sur l'évaluation des capacités antigravitaires, du soutien, de la commande volontaire, de l'aide par guidage (ce qui renvoie au chapitre sur la motricité innée) et, d'autre part, du bilan des déformations orthopédiques. L'important est d'apprécier ce qui est réductible et ce qui ne l'est plus. Enfin, il n'est pas inutile de questionner le rééducateur sur la qualité de la proprioception [3.106] et des perceptions extéroceptives pour essayer d'évaluer les possibilités d'adaptation aux modifications corporelles mécaniques liées à l'acte chirurgical.

La décision de poursuivre, ou non, des programmes lourds pour donner ou redonner une déambulation, libre ou appuyée, demande à être mûrement réfléchie : l'enjeu est la qualité de vie. Il m'a toujours semblé discutable de laisser un jeune enfant s'en tenir à un déplacement en fauteuil roulant, sous prétexte que la mise en charge prolongée l'engage dans un cercle vicieux neuro-orthopédique. Le fauteuil roulant adopté de façon prolongé dans la journée engendre aussi son lot de déformations chez le jeune IMC, qui a tant besoin de se mouvoir ou d'être mobilisé.

Il y a des partisans, dans chaque camp. Celui des parents, soutenus par l'équipe soignante, qui sont prêts à de nombreux sacrifices en temps et en respect des prescriptions pour faire accepter une solution chirurgicale à leur enfant qui rêve de marcher, bien sûr ! Mais il faut prendre garde à ce qui dans un programme éventuellement lourd pourrait compromettre, en cas d'échec, la station assise (en enraidissant les genoux en extension, ou en faisant basculer le bassin, par exemple). Le camp des très raisonnables, qui trouvent le projet ambitieux et trop lourd pour un enfant, jeune ou moins

jeune, qui risque d'avoir du mal à maintenir ce qu'il aura acquis. Pour eux, mieux vaut éviter cette sorte de piège qui se refermera sur le patient et se contenter de poursuivre la rééducation dans un but qui ne vise plus la fonction mais l'entretien corporel.

Il y a les positions intermédiaires qui, s'agissant de jeunes enfants, s'appuient sur la notion de temps nécessaire à des apprentissages difficiles, repoussant ainsi le programme de réparation à plus tard. Pourtant, la période d'apprentissage de nouveaux schémas locomoteurs n'est pas extensible.

Par la bouche de certains patients ou par intuition, dans leur silence, j'ai senti qu'ils voulaient relever un défi et vivre debout devant leurs pairs, pour aller à leur rencontre. Même si l'aventure ne tient pas entièrement ses promesses, elle est volontiers vécue comme une sorte de victoire !

### La problématique au seuil de l'adolescence [3.78]

Effacer le temps et élargir l'espace, prendre le large, c'est le vœu de l'adolescent ! Pourtant comme pour les valides, cette période de la vie est centrée sur les résultats scolaires – qui sont ce qu'ils sont –, et pour les IMC, la prise de conscience que le choix de formation professionnelle est très restreint. Quand celle-là est possible, elle fait craindre l'exercice d'un métier dont on peut redouter les contraintes journalières sur les difficultés motrices.

La maladie neurologique, en effet, a évolué difficilement sous l'influence de la croissance et le besoin d'indépendance qui pousse à vouloir se déplacer, quel que soit le prix à payer, autant de facteurs qui pèsent sur le corps, entretenu jusque-là par la kinésithérapie, par la pratique d'un sport approprié et parfois par des mesures orthopédiques plus ou moins exigeantes.

Cédric en parlera mieux que quiconque : « Ce que je pense de la rééducation ? Cela m'a permis de gagner en autonomie par rapport à mes jambes, mais je pense qu'à un certain moment la kiné ne sert plus à faire des progrès mais à stabiliser mon état. Pour ma part au bout de ces années, je me suis lassé de toute cette rééducation et de tout ce qui concerne le milieu spécialisé. Cela fait 19 ans que je suis dans ce milieu (…).

Pour moi mon évolution scolaire ne reflète pas mon niveau par rapport au niveau valide. Le rythme de travail scolaire et la façon de travailler font que le niveau est plus faible que chez les valides. L'intégration doit se faire dès le plus jeune âge. J'ai mes copains de l'école, mais en dehors du scolaire, je dialogue sur Internet *(skype)*. J'ai des copains valides dans ma ville, il m'arrive parfois de les retrouver le soir pour un concert ou pour aller boire un verre car ma mère veut bien que je sorte. Par contre quand je sors, maman demande toujours que quelqu'un me raccompagne. »

Le médecin ne peut se contenter de prescrire une rééducation d'entretien (dont le contenu mériterait d'être connu) ou d'abdiquer, sans avoir une grave conversation avec cet adolescent, au seuil de sa vie d'adulte. Parler d'une hygiène de vie à respecter est un discours qui n'enflamme pas les jeunes IMC, eux qui n'ont qu'une envie, celle de quitter le milieu rééducatif, et tout ce qu'ils ont entendu depuis leur plus jeune âge. Il faut avoir vu des adultes IMC, sur-handicapés par des déformations d'ordre orthopédique, pour redouter la négligence de l'entretien corporel, pour toutes sortes de raisons, bonnes ou mauvaises ! Certains cas obligent à revoir le mode de déplacement devant des conditions biomécaniques défavorables et qui, face aux nécessités de la vie active, risquent encore de s'aggraver.

Si une chirurgie réparatrice est envisagée, généralement la période postopératoire assez longue oblige à un éloignement du milieu de vie habituel. Les résultats qui ne sont pas toujours à la hauteur des espérances du patient peuvent engendrer des difficultés d'ordre psychologique qui se greffent sur les revendications de la puberté.

Alors que chez les patients avant l'adolescence, on dispose de ressources multiples pour les aider sur tous les plans, l'âge adulte rend difficile les mêmes prestations : rareté des consultations spécialisées dans la maladie chronique congénitale, manque de kinésithérapeutes intéressés par une pathologie dont ils n'ont pas vraiment connaissance, beaucoup d'obstacles qui viennent de l'environnement et qui mettent le sujet en porte à faux.

### QUALITÉ DE VIE DU PATIENT

#### Avoir du plaisir

Pour le jeune paralysé cérébral, il s'agit de lui offrir la possibilité de partager avec ses pairs des moments éducatifs ou ludiques qui respectent sa vie d'enfant. L'ouverture des haltes-garderies mixtes a donné cette opportunité ; les services de soins à domicile ont cette mission d'insertion dans le milieu de vie ordinaire, où les parents vont jouer un rôle important. Le lecteur trouvera de plus amples informations dans certains chapitres du livre.

#### Épargner son corps

Un seul corps pour la vie [3.49], selon la formule de A. Grenier, qui résume avec force la problématique des économies obligatoires à faire, afin de sauvegarder la fonction motrice quel que soit son niveau.

Le protocole de la MIF-Mômes [3.85], ou mesure d'indépendance fonctionnelle, rejoint cette préoccupation par la mesure du retentissement biologique des efforts locomoteurs (essoufflement, tachycardie) et de l'usure prématurée des articulations.

Il n'est plus question de cibler une population précise de handicapés, seules les notions d'indépendance ou de dépendance sont retenues dans tous les domaines, quelle que soit la cause de la maladie. Une note est attribuée qui juge des nécessités, à plus ou moins brève échéance, de l'utilisation d'aides techniques.

## LÉSIONS CÉRÉBRALES PRÉCOCES ET TROUBLES BUCCO-FACIAUX

Étant donné que 20 % des IMC ont des troubles neuromoteurs de la sphère bucco-faciale, qui retentissent à des degrés divers sur l'alimentation/déglutition et secondairement sur la production de parole, des informations sont bienvenues pour savoir à quoi s'en tenir.

### ATTEINTES DE LA SPHÈRE BUCCO-FACIALE ET ALIMENTATION

#### Problèmes de l'alimentation

Leur prise en charge a eu du mal à se mettre en place. Dans notre unité, elle a été possible à l'initiative d'une collaboration étroite entre l'équipe médicale, paramédicale

au complet (kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes) et psychoéducative, pour mieux agir dans un domaine où de nombreux aspects sont encore mal connus, à l'époque, et négligés.

## *État de fait*

Il peut se résumer dans la confiance que l'on accorde aux IMC eux-mêmes et à leur entourage. En effet, bien que très gênés, ils se débrouillent pour s'alimenter, en mâchant à peine, en s'étranglant parfois, et semblent satisfaire leurs besoins de soif et de faim. De la même façon, ils semblent maintenir une communication avec leurs moyens et imposent à l'entourage d'accepter avec l'âge leurs défauts de prononciation.

Toutefois la situation est moins rassurante chez les sujets plus gravement atteints qui vivent, eux, des moments de repas hasardeux par la répétition de morsures intrabuccales douloureuses difficiles à faire céder, et des fausses routes alimentaires.

Les parents, comme les auxiliaires de vie, ne reçoivent pas de consignes spéciales sinon de prendre du temps aux repas et de capter ce que les sujets essaient de transmettre par une communication mimique et codée plus que verbale. Or, il faut écouter les mères, désemparées de la longueur des repas, qui parlent de leurs difficultés pratiques et psychologiques. Elles vivent une situation pluriquotidienne décourageante (et dans la crainte supplémentaire que la prise de poids soit insuffisante) qui donne à réfléchir à ce que l'on peut proposer. Redonner du plaisir dans la relation nourricière mère/enfant [3.34] est une tâche qui va s'opérer sous des angles différents.

## *Au chevet des tout-petits, que se passe-t-il ?*

Les services de réanimation se préoccupent des difficultés d'alimentation, si fréquentes chez les grands prématurés ou les bébés victimes d'une souffrance néonatale dont on ignore le devenir exact. L'ordre du jour est à la discussion des modalités d'une prise en charge précoce, que favorise l'ouverture des unités de néonatologie aux médecins concernés par la rééducation et aux rééducateurs eux-mêmes. Certaines orthophonistes vont généreusement aller sur place examiner, seules ou avec un kinésithérapeute, les bébés en présence des mères qui vont être amenées à s'impliquer dans le nursing.

La question est de savoir si les difficultés de l'alimentation au biberon sont liées à une passagère « inertie » des structures buccales après un temps de gavage ou sont les premières manifestations d'une atteinte cérébrale. Dans cette phase de convalescence (ou d'incertitude) et pour faciliter la tétée, les orthophonistes ont adopté de sages mesures comme des massages préalables des parties molles et une stimulation douce, ont donné des conseils pratiques de « nounou » sur le type de tétines et de biberons à utiliser après beaucoup d'essais empiriques, et sur le maintien des bébés. Si les troubles persistent (au-delà du 10e jour chez les bébés nés à terme), un dysfonctionnement durable est hautement probable et l'alimentation va être un énorme souci.

La mise en évidence des aptitudes innées bucco-linguo-faciales [3.73] va nous aider à faire le partage des responsabilités entre ce que le bébé peut apprendre moyennant quelques aménagements simples et ce qui est trop difficile pour son âge ou pour son état neurologique global, relançant le débat des mesures à prendre pour garder une nutrition suffisante.

## *Savoir de base sur le développement normal*

On sait qu'il existe des régulations entre respiration et déglutition et des phénomènes moteurs automatiques de base pour gérer les étapes de l'alimentation : mais l'exploration médicale reste limitée à la recherche des réflexes du voile du palais et du réflexe nauséeux, aux mouvements spontanés des lèvres et à leur orientation vers un stimulus cutané (points cardinaux), au constat positif que la langue se creuse au moment des pleurs.

Seule la succion est réflexe, et dès que l'enfant est sevré, les différentes phases du temps buccal se mettent en place progressivement, par le recours à une motricité qui s'adapte sous l'influence des perceptions nouvelles, au contact de nourritures diversifiées et de l'introduction des cuillers, verres et autres ustensiles :

À sensations nouvelles, nouveaux savoir-faire (praxies), qui vont se perfectionner et s'automatiser pour amener le bol alimentaire vers le carrefour postérieur (fig. 3.4).

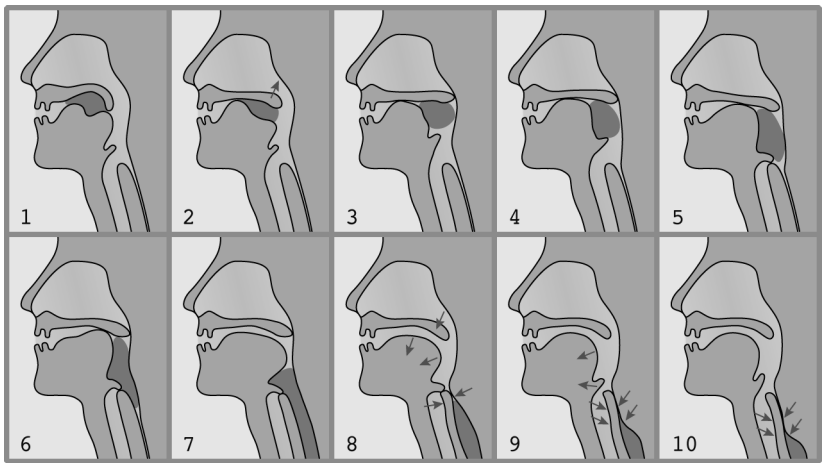



Fig. 3.4. – *Sur ces schémas, on voit la progression du bol alimentaire, la langue se soulève pour obtenir le contact postérieur, le contenu s'écoule alors vers l'œsophage, la fermeture de l'épiglotte isole la trachée.*

## *Pathologie cérébrale*

Chez les IMC, c'est le temps buccal qui est altéré, avec une intensité variable ; le trouble laisse parfois l'accès à une évolution assez positive par le montage de praxies efficaces bien qu'inhabituelles. De ce fait, l'hypothèse est que les anomalies sont en partie accessibles à la rééducation, étant donnés les nombreux relais de contrôle d'ordre perceptivo-moteur.

Le projet d'éducation thérapeutique est d'apprendre à avoir une prise labiale efficace, puis à croquer quand cela devient possible, à fermer la bouche pendant qu'on avale, à triturer le bol alimentaire, à mastiquer, à faire bouger la langue, faute d'un péristaltisme naturel, pour transporter le bol alimentaire jusqu'aux régions postérieures où se déclenchent les réflexes (pharyngien et œsophagien), qui fonctionnent normalement chez l'IMC.

## *Troubles résistant aux effets de rééducation*

Ce sont les perturbations des activités à caractère réflexe (comme l'alternance naturelle avaler/respirer), le parasitage envahissant des mouvements involontaires, touchant les muscles des lèvres, de la face et de la langue surtout (comme la protraction de la langue incontrôlable, quand elle augmente avec le désir de communiquer), l'insuffisance définitive de la commande volontaire de la langue et des lèvres, cas rare dans l'IMC et spécifique des syndromes pseudo-bulbaires[9]. La dissociation automatico-volontaire n'autorise qu'une activité automatique, fonctionnelle dans un contexte

9. Syndrome pseudo-bulbaire : atteinte cérébrale bilatérale de la région operculaire, malformative ou acquise, provoquant une paralysie des organes de la phonation, avec dissociation automatico-volontaire.

émotif ou d'urgence : les sujets boivent plus facilement en cas de soif impérieuse, crient fort alors que leur voix habituelle est de faible intensité, ébauchent un sourire spontanément, sans pouvoir bouger leurs lèvres sur consigne pour produire un « i ».

L'impossibilité d'exécuter rapidement des mouvements coordonnés de la langue, des lèvres, etc., constitue un handicap particulier à la production de parole, qui nécessite des réalisations complexes à enchaîner.

### Confort de la tierce personne et du patient

Rétrospectivement, j'apprécie tout ce qu'ont apporté à la qualité de l'examen et à la prise en charge du patient les techniques de kinésithérapie ; elles permettent à tout soignant, théoriquement, de savoir s'y prendre pour agir de façon appropriée, sans être gêné par trop d'interférences.

Le premier message est de faire sortir le patient, quel que soit son âge, de la posture de forte extension de tête et de cou souvent adoptée spontanément et si contraire à tout progrès ; le placer dans une attitude de relâchement et de confort favorise la flexion de la tête et libère la mobilité de la mandibule. Dans ces conditions, il devient possible de hiérarchiser les troubles et de préciser ce sur quoi faire porter la rééducation [3.70].

La démarche d'évaluation reprend celle évoquée pour l'appareil locomoteur : recherche des éléments d'organisation basale innée, capacités de réactiver des schémas automatiques au moyen d'afférences précises, qualité des gnosies (dès que l'âge le permet), recherche de situations inhibant des mouvements qui vont à l'encontre du déroulement des phases de la déglutition. La même question demeure : le patient saura-t-il garder en mémoire les codes d'un fonctionnement meilleur ? Les conseils ne sont pas évidents à suivre quand ils changent les habitudes dont le patient s'est satisfait depuis des années ! Quand on partage un repas avec des adolescents IMC confrontés à ces troubles, très participants à table dans la communication, on constate combien ils perdent leur maîtrise alimentaire et retombent dans une débrouillardise dangereuse.

## *Technique et plaisir du repas*

Le besoin de savoir-faire technique, élaboré petit à petit, est essentiel pour contourner les obstacles rencontrés dans l'alimentation, mais ne suffisent pas à faire d'un repas un moment d'échanges et de plaisir.

Il faut au préalable que les auxiliaires de vie comme les parents reconnaissent le bien-fondé des directives préconisées. Avant de parvenir au repas pris dans des conditions optimales, il faut un entraînement en dehors des repas : apprendre à faire boire par petites gorgées, à introduire latéralement puis à faire mastiquer ou mâcher de petits morceaux solides ou des aliments mixés, selon les cas, à évaluer la nécessité de l'emploi de verres ou de couverts sur mesure, dont les adaptations reviennent à l'ingéniosité des ergothérapeutes et des orthophonistes.

Même si certains enfants manifestent leur contentement grâce à de nouvelles dispositions, d'autres continuent à vivre des moments d'angoisse à la simple vue des repas et craignent les maladresses involontaires des auxiliaires de vie, dès qu'il y a changement de personnel.

Pour offrir à l'enfant un véritable mieux-être durable, il convient de se mettre en mesure d'écouter ses commentaires sur le déroulement de ses repas et de l'interroger sur son goût, ses choix alimentaires si possible, sa satiété. Aussi, les éducatrices ont-elles eu l'idée de proposer aux patients non vocaux de prendre leurs repas sur des sets de table où figure une sélection de leurs images et/ou des symboles de leur code de communication, pour leur donner les moyens de s'exprimer par désignation.

### *Autonomie à table : est-elle envisageable et sous quelles conditions ?*

C'est un problème itératif de répondre à la demande compréhensible et justifiée des enfants de profiter d'une autonomie à table. Si pour certains l'assistance au cours des repas est inévitable, d'autres sont dans des conditions limites. La maîtrise de leurs membres supérieurs n'est que partielle et mal assurée et représente une source de dangers pour l'alimentation elle-même, car les repères donnés en rééducation risquent de ne plus être applicables, dès qu'il faut en même temps s'occuper du bras et de la bouche.

Cette demande a conduit à l'utilisation d'appareil de guidage (type *nearer-eater*), qui allège la commande du bras. À son extrémité, une cuillère adaptée permet d'aller chercher plus facilement la nourriture dans l'assiette et de la porter à la bouche.

Une aide technique aussi intelligente soit-elle n'apporte pas toutes les satisfactions espérées, et les bénéfices ressentis initialement durent rarement. Un essai probant transitoire est une victoire même si le recours à une tierce personne est réenvisagé. Autant de situations fortement chargées psychologiquement qui doivent être commentées et discutées avec l'enfant, *a fortiori* avec l'adulte, pour maintenir l'ensemble des conditions favorables.

Enfin, chacun doit se poser des questions quand un enfant refuse de s'alimenter ou de boire ou ne progresse pas dans ses apprentissages.

***Une situation dépassée***

Un enfant de 8 ans, atteint de syndrome pseudo-bulbaire sévère secondaire à une encéphalite herpétique contractée à 4 mois de vie, a des troubles persistants et graves de l'alimentation, un bavage considérable et aucune expression orale. Les fausses routes sont quotidiennes, la toux très peu efficace, il est soumis à un régime dépourvu d'aliments réputés dangereux, fait de bouillies épaisses. Il a vécu un accident de fausse route très angoissant, traité en réanimation, pour un petit morceau de pomme pris furtivement et auquel il sait qu'il n'a pas droit ! À la suite d'un changement d'établissement, je suis invitée par sa nouvelle orthophoniste à assister à un cours de langage des signes. À mon arrivée, l'enfant est en train d'avaler un fromage blanc épais devant une petite glace avec la consigne de ne pas baver et de manger proprement ! Malgré un dossier bien documenté, la rééducatrice estime que l'enfant peut encore apprendre alors que la paralysie massive de sa langue interdit définitivement toute amélioration, ce qui est confirmé par l'échec des années précédentes.

Épreuve injustifiée pour un enfant résigné, certes, mais preuve que les limites de la rééducation sont inacceptables pour chacun !

### Fausses routes trachéales

L'ensemble des dispositions est là aussi pour éviter les fausses routes trachéales [3.83], toujours dangereuses à bas bruit, qui par leur chronicité conduisent à des complications broncho-pulmonaires d'inhalation. La toux en réaction à l'étranglement est le plus souvent inefficace, remplacée par un étouffement, un haut-le-cœur ou un malaise passager. Mais les fausses routes prennent parfois une allure aiguë dramatique pesant sur le pronostic vital.

La formation des tierces personnes est indispensable car le « bon sens » et les meilleures intentions sont sans garantie pour atteindre une alimentation liquide et solide *sécurisée*.

### Bavage ou incontinence salivaire

Facteur de gêne et de handicap social permanent, il est toujours une préoccupation de l'équipe de rééducation et une plainte des familles et des patients. Les circonstances favorisant le bavage [3.75] et les troubles de la vidange salivaire [3.81] sont analysés pour apporter une remédiation au plus près des facteurs pathologiques.

> Une sérieuse enquête avec EMG des muscles bucco-faciaux montre qu'il y a six bonnes raisons pour qu'un IMC se mette à baver : un parasitage de la phase de collection de la salive, un trouble perceptif buccal du sec et du mouillé, une fuite d'air par des lèvres mal closes durant la déglutition, une faiblesse de l'aspiration, un délai trop long entre l'aspiration et le transport vers le pharynx du bol alimentaire, un défaut d'automatisation de la déglutition de la salive.

Les mesures rééducatives même bien fondées déçoivent souvent car le sujet perd volontiers ses marques de contrôle, qu'il a besoin d'entretenir en rééducation.

Il est logique, par conséquent, de rechercher des traitements adjuvants : appareil intrabuccal de contrôle salivaire préconisé par certains, emploi de la toxine botulique essayée dès 1994 sur certains muscles du plancher de la bouche très enraidis, ligature des canaux salivaires excréteurs [3.115] avec discussion sur le choix des glandes salivaires. Les résultats sont irréguliers à terme ; la réduction du volume salivaire, qui peut avoir des répercussions fâcheuses sur l'hygiène de la bouche, n'est souvent que temporaire. Les enquêtes multi-centres, faites à plusieurs reprises [3.67], permettent de saisir les causes multifactorielles, dont certaines sont sensibles à l'environnement et aux facteurs de stress.

## COLLABORATION DE STOMATOLOGUES AVERTIS[10]

L'analyse de la région buccale n'est que rarement le souci des médecins quand ils ne sont pas stomatologues. C'est une chance pour les patients de pouvoir compter sur ces derniers.

Dans les années 1980, les enfants IMC « à problèmes de bouche » évidents sont adressés aux spécialistes, dont très peu acceptent la charge de soigner, au fauteuil, des enfants fragiles, anxieux et sans maîtrise gestuelle. Les troubles sont donc mal analysés, souvent négligés alors qu'ils ont un potentiel d'aggravation qui n'échappe à personne. En dernier recours, le traitement peut prendre un caractère radical.

On se rappelle des situations tragiques d'enfants à problèmes neurologiques et bucco-dentaires, complexes et peu ou pas soignés, qui finissaient par subir l'avulsion de toutes leurs dents à l'adolescence, sans, par la suite, de proposition de prothèse !

### Éléments structurels de la bouche

Bien que pointilleux sur l'instrument musculo-squelettique, il nous reste beaucoup à apprendre sur l'examen des anomalies à risque évolutif de la bouche. Il s'agit d'enrayer ou de limiter la détérioration et d'éviter des douleurs à plus ou moins brève échéance, tout ce qui finit par faire obstacle à des progrès d'alimentation parce que le terrain n'est pas entretenu pour bénéficier des effets de la rééducation, mécanique et perceptive. Pour orienter à temps en stomatologie, nous avons appris à repérer les problèmes

10. Je salue ici le professeur Danièle Ginisty, qui m'a offert gracieusement sa collaboration pendant de nombreuses années.

dentaires nombreux et variés, les désordres de la croissance des dents, les maladies carieuses et autres infections, les atteintes gingivales souvent liées au traitement antiépileptique, les troubles de l'articulé dentaire et les dysfonctionnements temporo-mandibulaires.

### Soins

Les mesures d'hygiène bucco-dentaire parfois difficiles sont revues pour être applicables. Les soins dentaires sont organisés avec de nombreuses astuces pour les rendre acceptables aux enfants et aux parents, les soins d'orthodontie, entrepris aussi, tout comme les meulages sélectifs [3.105] de grande finesse pour rendre plus étroits les engrenages molaires, rendre efficace la mastication et éviter le grincement des dents (bruxisme).

Ces préoccupations ont ramené l'intérêt sur l'appareil digestif et ses troubles, qui ont un lourd retentissement général ; le reflux gastro-œsophagien, si fréquent (et souvent à l'origine de troubles graves du sommeil et de douleurs), est mieux diagnostiqué et traité, opéré si nécessaire.

> L'attention autour des repas, des soins de la bouche et des voies respiratoires supérieures, la remise en confiance des soignants et des soignés préparent l'enfant à l'orthophonie nécessaire pour améliorer la dysarthrie, l'autre conséquence d'un système mécaniquement imparfait.

Ce nouveau chapitre prend définitivement sa place dans la prise en charge de nos patients, toujours à l'ordre du jour au troisième millénaire, et fait l'objet de publications régulières.

## DOMAINE DE LA PAROLE ET DU LANGAGE

Les troubles primaires de la relation qui infiltrent le domaine langagier ne sont pas traités dans ce chapitre. Ils peuvent néanmoins se manifester dans la pathologie de l'IMC et de l'IMOC. Ils ne doivent pas être négligés ou niés : dans la pratique courante, une prise en charge différenciée est nécessaire.

De profonds changements interviennent dans l'analyse des troubles langagiers et leur prise en charge [3.135].

### PAROLE ET LANGAGE

On a déjà souligné que des sujets ayant une dysarthrie marquée, causée par de graves problèmes moteurs des systèmes phonatoires, altérant l'articulation de la parole et la mobilisation du souffle [3.41], arrivaient à développer des capacités linguistiques, à acquérir la lecture et à poursuivre un cursus scolaire. On rappelle que Tardieu, dans ce contexte, s'est préoccupé de l'amélioration de la production de parole en s'appuyant sur le développement praxo-gnosique et peu de problèmes linguistiques, sauf si nécessité et sur le modèle des aphasies de l'adulte.

Le changement de la morbidité va entraîner une évolution plus aléatoire du langage par rapport aux troubles mécaniques de parole qui peuvent réduire le sujet à un état non vocal. Mais des problèmes linguistiques se rencontrent chez des enfants IMC ayant peu

ou pas de troubles moteurs de la bouche, allant jusqu'à faire discuter des éléments de dysphasie [3.2].

> C'est le caractère déviant ou hors normes du développement du langage qui va orienter vers des problèmes plus profonds d'encodage du langage qui, en amont, régit la production de parole.

L'examen psycholinguistique devient systématique (avec quelques aménagements compte tenu des difficultés d'intelligibilité du discours de certains sujets) et de nombreux tests arrivés sur le marché vont aider à mieux évaluer les problèmes de compréhension du langage et ceux qui affectent particulièrement son versant expressif.

L'examen psychométrique sera traité au chapitre 9.

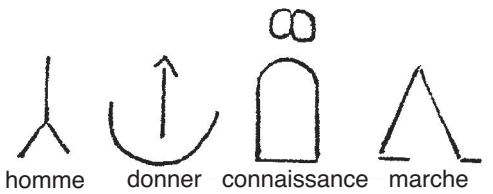
## COURANTS D'ACTION

Deux courants d'action vont se dégager et se compléter pour maintenir la communication et favoriser l'élaboration du langage oral et écrit.

### Parole altérée et communication

Le discours dysarthrique se heurte à des obstacles variés, prise de parole différée, précision impossible de l'expression (autant dans la prononciation que dans la syntaxe) qui ne peut suivre les corrections proposées par l'interlocuteur, autant de difficultés qui risquent de faire perdre le contact pendant l'échange et par la suite d'isoler la personne handicapée. Pour éviter ou limiter les conséquences d'une absence partielle ou totale du parler [3.41], la communication passe par la mimique et un répertoire de gestes codés en famille, puis par des moyens alternatifs comme les tableaux d'images, mis au point par les ergothérapeutes. Ils/elles vont chercher à rendre plus fonctionnels les codes de substitution à la parole qui fournissent des compensations pragmatiques à l'enfant privé d'expression langagière ou largement entravé.

Les aides à la communication [3.120] ont bien évolué, depuis la présentation en 1965 du système Bliss[11], dont il est intéressant d'apprécier la traduction de *kinésithérapeute* : « homme donner savoir marcher » (fig. 3.6).




Les tableaux de communication par images [3.29], pictogrammes et/ou symboles, se multiplient et sont employés seuls ou complétés par des extensions – sur papier – utilisant la phonétique et l'alphabet quand le langage écrit est acquis : chaque configuration a son intérêt selon les besoins de l'enfant, qui évoluent selon son milieu de vie, les demandes spécifiques des parents. Tous ont l'avantage de permettre à l'enfant

11. *Bliss symbols* : Centre de ressources Bliss, 450, rue des Jonquilles, F.455770 Saran.

de manipuler du matériel imagé pour élaborer langage et pensée. Mais certains sujets en restent à l'usage de quelques symboles sur lesquels ils reviennent de façon répétitive et sans gagner de vocabulaire, obligeant à des essais avec des codes alternatifs différents [3.42] pour chercher une issue. Parfois, malgré des progrès de communication, le langage ne se structure pas, reste agrammatique et l'apprentissage de la lecture ne démarre pas.

Il est connu que de nombreux enfants qui apprennent à désigner pour communiquer/parler ont tendance à livrer une fournée d'images-mots en vrac ; la tolérance initiale s'impose dans cet exercice si inhabituel à l'enfant et de son côté l'interlocuteur doit, pour soutenir les efforts, proposer une traduction en phrases correctes de ce qui lui est transmis. Mais il doit aussi interpréter l'information brute et exercer son intuition pour découvrir des sous-entendus ou l'extension de la pensée à partir d'une image sur laquelle s'accroche l'enfant. La qualité d'écoute des tiers qui se rendent disponibles et la confiance instaurée ont permis de tenir des échanges d'une grande profondeur, bien au-delà d'anecdotes de vie quotidienne, qui toutefois gardent leur intérêt.

Cette forme de communication n'est pas sans risque de ratés, d'incompréhension et de déception !

C. désigne de ses yeux le pictogramme « poupée », qui signifie jouer/jeu. L'éducatrice lui propose sa poupée mais C. la refuse. Malgré plusieurs questions et propositions, l'entente ne se fait pas ; C. se met à pleurer, inconsolable. Le lendemain seulement la solution est trouvée, C. voulait bien jouer, mais dehors avec d'autres enfants !

Quand la communication passe bien, est-ce du langage élaboré par l'enfant lui-même, ou une réinterprétation de l'information par un tiers ? La lenteur de la production du message favorise chez le partenaire, disponible à l'écoute, l'envie de remplir les blancs et d'y mettre ses propres projections.

### *Ergothérapie/informatique*

La persistance de problèmes de syntaxe exige de trouver un biais. Or, on peut dire que l'informatique de l'époque semble déjà capable d'apporter un remède, en proposant des machines intelligentes, capables de remettre en ordre grammatical les désignations successives et donc de « parler » correctement, à la place du sujet : on espère que cette démonstration le conduira à mémoriser la séquence correcte : sujet/verbe/complément. On se rappelle combien nous ont fascinés les possibilités offertes par ce type de synthèse vocale qui semblait devoir résoudre une grande partie des problèmes. De nombreuses réserves ont été émises par la suite sur la durée de leur emploi et le bienfait réel quand le sujet quittait le milieu institutionnel ou spécialisé !

Ces nouvelles applications [3.119] et les systèmes informatisés, tel Minspeak en 1982, vont contribuer à donner une communication plus rapide que celle de la désignation des codes imagés, tout en travaillant sur la construction de la phrase. Le progrès technique porte les espérances d'une solution efficace aux problèmes du langage mal structuré.

À cet égard, le centre de rééducation de Kerpape, dans le Morbihan, a joué un rôle pilote en créant un réseau polyvalent (ingénieurs, médecins, ergothérapeutes, psychologue...) travaillant sur le développement des prothèses de parole puis des prothèses informatiques.

## *Communication augmentée et alternative (AAC)*

Sa mise en place suscite engouement et réticences [3.21]. Les médecins ont de quoi se sentir mal à l'aise devant la difficulté des parents à reconnaître que le discours de leur enfant n'est pas intelligible aux autres et qu'il faut introduire des aides de communication. J'ai vécu moi-même cette situation face à des parents avec qui mes rapports me semblaient établis dans la confiance. Privilégiant par-dessus tout le système de communication développé avec leur enfant qu'ils comprenaient, selon eux, ils m'ont reproché amèrement d'envisager une prothèse de parole qui était souhaitée par les éducateurs et les instituteurs. Or, les enfants nous apportent les meilleurs témoignages sur leurs attentes d'une prothèse verbale.

G. s'en servait principalement pour lancer, avec jubilation, les gros mots qu'il n'avait jamais pu prononcer et X. prenait un malin plaisir à faire dire à sa machine parlante : « Fadila, t'es moche », pour faire pleurer une fillette IMC de sa classe !

Durant les années 1990, la vogue et les performances de l'informatique[12] supplantent progressivement les premières machines spécifiquement conçues pour les personnes handicapées [3.47] ; tout aménagement informatique sophistiqué est réfléchi selon les besoins du patient et son mode de déplacement, ambulatoire ou en fauteuil.

La collaboration pluridisciplinaire permet au sein de grandes organisations francophones ou internationales[13] de poursuivre une réflexion sur la préparation des messages et l'accès rapide à leur production par la machine.

Il faut assister à des réunions où des sujets gravement atteints (IMC, *locked-in syndromes*) ne peuvent prendre la parole que par des machines parlantes, constater la volonté de persévérer à se faire entendre, pour être convaincu de l'intérêt et des perspectives de l'entreprise.

### Orthophonie et neuropsychologie

Le second courant est celui des orthophonistes qui, sous l'influence de la neuropsychologie, qui s'affirme en pédiatrie, vont apporter leur contribution à l'analyse du contenu du langage et à son évolution. De nombreuses remarques surprenantes sont notées. Le maniement du langage par images ou symboles n'est pas toujours celui que peut attendre l'interlocuteur : quand le choix des symboles est bizarre ou inhabituel, est-ce un désordre grammatical, une absence de syntaxe, un lexique pauvre ou au contraire une astuce [3.40] personnelle, à laquelle certains enfants recourent quand ils ne trouvent pas la traduction d'une idée avec leur code, tel qu'il a été fabriqué ?

Quand les troubles de l'expression orale ne sont ni fixes ni constants, mais fluctuants, le trouble mécanique ne peut tout expliquer de l'inintelligibilité du discours.

La répétition immédiate fournit par conséquent une aide précieuse à la production de parole – et moins à l'articulation, qui reste sous la dépendance de l'état moteur – et pose la question d'un déficit de programmation phonologique qui accentue le trouble proprement mécanique et explique les différentes appréciations de l'entourage sur son expression verbale. Cette orientation diagnostique n'était pas évoquée auparavant, qui peut modifier l'orthophonie.

Les dysarthriques sévères ne se ressemblent pas tous, même s'ils ont en commun d'être privés de langage oral ou d'arriver tout juste à la production de sons et syllabes, selon un mode déformant systématique de la prononciation (lui-même fonction du type

12. Propos recueillis auprès de C. Charrière, ergothérapeute dans le service de Bicêtre, par J.-B. Jacob [3.58].
13. ISAAC : *International Society for Augmentative and Alternative Communication.* Pré-ISAAC francophone : FST Charmettes 108-Cp, CH. 2006, Neufchâtel.

R. est un enfant athétosique, intelligent, lecteur, scolarisé, très poussé par ses parents. Son expression orale, incompréhensible pour moi, excepté quelques mots trop rares pour suivre le discours, est un peu plus accessible à certains et selon les circonstances. Pour terminer notre conversation parlée et aidée de sa synthèse vocale [3.20], je lui demande de répéter oralement : « Je suis content de mes vacances en Angleterre », et j'ai la surprise d'entendre ce bout de phrase prononcé clairement, malgré les déviations habituelles de sa prononciation, comme jamais je n'ai entendu son discours spontané. Mais quelque temps plus tard, la même phrase, qu'il prétend avoir retenue, est redevenue incompréhensible !

de déficit neurologique) et d'utiliser une communication gestuelle ou alternative pertinente. Ils semblent comprendre ce qu'on leur dit ; les parents, les orthophonistes et les instituteurs ont l'espoir de leur apprendre à lire et écrire, acquisition qui est une planche de salut pour atteindre une communication écrite, voire simplement phonétique, ouverte aux autres. Or, cet apprentissage, que chacun souhaite tant, est loin d'être possible à tous, parfois en dépit de résultats psychométriques satisfaisants ou suffisants. Certains acquièrent de bons rudiments, d'autres un déchiffrage syllabique repérable quand une relative émission vocale est intelligible, d'autres encore ne parviennent pas à ce stade, malgré les efforts soutenus pendant des années. Comme devant un enfant valide qui reste hors lecture, les orthophonistes explorent la capacité de conscience phonologique[14], notion qui dans les années 1980 se veut prédictive et explicative des échecs en lecture. Les épreuves proposées laissent ces jeunes patients désorientés [3.10], car ils ne peuvent reconnaître puis garder en mémoire une syllabe isolée, qui doit être identifiée ensuite dans un mot.

Ainsi, si l'on prend l'exemple du son « ou » comme dans « loup » ou « chou », on présente à l'enfant des images d'animaux ou d'objets qu'il connaît, en lui demandant de faire un signe pour désigner ceux qui contiennent le son « ou » pendant que le tiers examinateur fait défiler son doigt sur les images en les dénommant pour maintenir l'attention. L'enfant semble perdu, inquiet, répond parfois au hasard, tout penaud et abandonne.

Quand ce trouble résiste à un travail orthophonique soutenu, l'accès à la lecture semble largement compromis. Il est troublant de noter que, toutefois, ces enfants progressent à la répétition de mots, ce qui répond à un développement praxique mais n'engage pas une conduite linguistique.

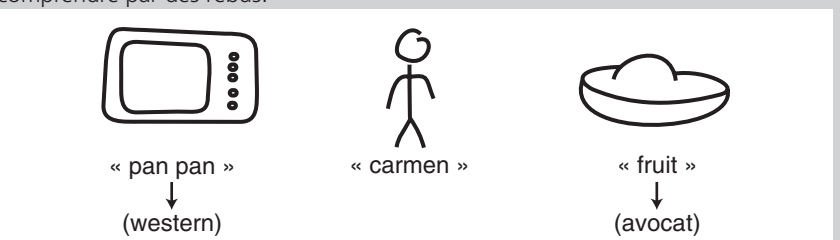
La non-progression des apprentissages du langage écrit peut faire discuter, chez tous ces sujets « non vocaux » ou peu vocaux, la présence d'un trouble de l'intégration du code verbal, en particulier un élément dysphasique de type phonologico-syntaxique [3.93] ou d'un déficit neuropsychologique d'une autre nature. Cette éventualité influe sur la mise en place de la communication alternative, pragmatique et interactive, avec l'augmentation du stock d'images et de pictogrammes dans les codes, qui deviennent de vrais albums à feuilleter, par les tierces personnes. De la privation de pouvoir lire, restera définitivement une immense frustration.

14. La phonologie s'intéresse aux unités de sons susceptibles de fonder des différences de sens dans la langue considérée : louche, mouche, touche en sont des exemples. La conscience phonologique est l'aptitude à percevoir et à se représenter la langue orale comme une séquence d'unités ou de segments tels la syllabe, la rime et le phonème. Elle fait l'objet d'un travail typique des grandes sections de classe maternelle ; les jeunes élèves connaissent « Le petit motordu » de Pef (Gallimard jeunesse).

## *Problèmes aphasiques sans troubles moteurs*

Le dogme que les hémiplégies congénitales ne s'accompagnent pas d'aphasie est parfois remis en question.

P. est un jeune garçon de 6 ans, de famille espagnole arrivée depuis quelques années seulement en France. Il est atteint d'une hémiplégie droite discrète qui n'empêche pas l'évolution de son autonomie. Il n'a aucun antécédent de pathologie périnatale. Les parents, très proches de leur fils (ils ont une fille aînée sans problème), le font suivre régulièrement. En 1978, il est question de cours préparatoire, mais P. ne parle pratiquement pas le français bien qu'il semble le comprendre. La mère ne parle qu'un jargon de français mélangé à l'espagnol, sa langue maternelle, qu'elle ne maîtrise pas non plus. Le père est compréhensible et la fille parle bien et couramment, elle traduit pour ses parents. Dans un premier temps, P. a été considéré comme un grand timide (qu'il est), au visage peu mobile, mais aux yeux expressifs, mal préparé à faire des progrès de langage, compte tenu des difficultés de sa maman dans un milieu bilingue, pourtant cela ne l'empêche pas d'avoir envie de communiquer, à sa façon. Les parents acceptent que P. entre dans le service de rééducation à l'hôpital, comme externe. Un jour, il veut nous confier un message qui lui tient à cœur et dit « tamen pruit » ; nous savons que « tamen » désigne sa sœur Carmen et que « pruit » est la déformation de fruit, qui a une signification ample de « ce qui se mange ». Ce raccourci intrigue tout le monde. Une institutrice se lance dans le déchiffrage et propose à P. de dessiner, puisqu'il aime se faire comprendre par des rébus.




Le dessin de droite ressemble à un bateau, de couleur verte, avec non pas une voile mais ce qui est interprété comme un gros mât marron. P., excité, confirme « tamen pruit ». De nombreuses questions en oui/non s'ensuivent afin de trouver le lien avec une émission de TV, vue la veille. Avec des gestes et une grande ténacité, P. fait comprendre qu'il y a des méchants à l'écran et désigne son dessin, en répétant « tamen pruit ». On déchiffre successivement que l'émission concerne un procès, que Carmen est parmi les avocats, le fruit prend son sens ! P. est fou de joie de s'être fait comprendre.

## *Problème du décodage verbal ou agnosies verbales*

En milieu hospitalier, les cas cliniques ne manquent pas. Les orthophonistes ont traité des enfants atteints d'agnosie verbale, séquelles de méningite ou entrant dans le cadre des syndromes de Landau-Kleffner (ou aphasie acquise avec épilepsie). Ce sont des troubles réceptifs (alors que l'audition est normale) qui entraînent des troubles expressifs majeurs. Les sujets peuvent garder des capacités mentales et un comportement adapté, ou souffrir d'autres troubles neuropsychologiques, dont dépend leur évolution, variable d'un cas à l'autre. S'ensuit la recherche empirique de moyens de

communication augmentée, comme la langue des signes en complément des codes imagés ou symboliques.

La communication facilitée, moyen de communication assistée (introduite aux États-Unis par Doug Biklen en 1990), est actuellement présentée comme une méthode spectaculaire d'aide à la communication des personnes autistes.

Nous ne l'avons pas utilisée dans notre service hospitalier mais connaissons des patients qui ont suivi la méthode. Les aspects considérés comme positifs par les familles font poser la question plus générale d'une prolongation des périodes d'apprentissage. Certains patients ayant des pathologies psychiques complexes ont acquis tardivement la lecture : ce fait devrait nuancer des pronostics hâtifs et/ou négatifs quant aux possibilités d'apprentissage de certains patients cérébro-lésés.

## YEUX, DYSPRAXIES ET DOMAINE COGNITIF VISUEL

### OCULOMOTRICITÉ ET NEUROVISION

Les médecins savent que des problèmes ophtalmologiques peuvent accompagner la paralysie cérébrale : les maladies de l'œil proprement dites, les anomalies de l'acuité visuelle, les strabismes accommodatifs, les limites de champ visuel sont du ressort du spécialiste.

#### Enquête de Tardieu

Dès les années 1970, Tardieu s'intéresse aux conditions de la prise d'informations visuelles afin de comprendre la nature des difficultés qui gênent la lecture, qui impose un suivi volontaire de la ligne et un retour automatique à la ligne suivante.

L'enquête [3.97] concerne 33 enfants normaux de 18 mois à 10 ans et demi. Elle démontre que les enfants de 3 ans et demi sont capables de suivre le pendule à 1-2 cycles/seconde et sur plusieurs allers-retours et qu'au même âge la fixation/refixation d'une cible, après rotation de la tête, est rapide et bien installée.

Certains IMC peuvent avoir des réponses normales ; d'autres, à la même épreuve, obtiennent des résultats significativement insuffisants. L'influence de la rééducation sur la poursuite oculaire est discutée ; si les mouvements automatiques de fixation sont altérés, laissant supposer des lésions du tronc cérébral, la rééducation n'est pas envisageable.

En fait, la lecture chez les IMC, et cela peut paraître paradoxal, n'est pas régulièrement gênée, comme on le penserait, par les troubles neurovisuels [3.66] : de nombreux enfants IMC apprennent à lire, avec un niveau de langage banal, comme si le sens du récit les portait, en les rendant capables de rectifier assez facilement leurs erreurs visuelles de déchiffrage.

Si la lecture reste hésitante, lente et fatigante, il faut savoir ne pas ignorer d'autres difficultés et reprendre l'examen !

#### Évaluation

L'étude de la poursuite visuelle au plan horizontal est devenue une routine dans notre examen, que les enfants aient ou non des troubles patents de l'oculomotricité. Le correct parallélisme des axes des yeux, dans le regard au loin – statique –, ne préjuge pas de la capacité des yeux à se déplacer de manière automatique et/ou volontaire.

C'est pourquoi le suivi du pendule, à des vitesses mesurées, permet de repérer, tôt, les défauts éventuels du regard. Les résultats de cette simple évaluation clinique distinguent facilement ceux qui suivent et ceux qui n'y arrivent pas ou mal ; on découvre ainsi des patients qu'on peut considérer comme à risque de difficultés dans des tâches visuo-spatiales [3.94].

### Remédiation

Elle consiste initialement à entraîner les enfants à une poursuite visuelle lisse et de plus en plus rapide, travail confié aux ergothérapeutes. Mais l'objectif dépasse rapidement le problème de la lecture. Les résultats obtenus par l'entraînement de la poursuite oculaire, souvent positifs sur la rapidité du déplacement, ne débouchent pas sur une amélioration convaincante des troubles des coordinations visuo-motrices [3.102] et de l'élaboration spatiale.

L'étude psychologique peut confirmer une discordance verbo-spatiale [3.123], au profit des items de langage, en particulier du raisonnement verbal, en contraste avec les notes basses obtenues aux items dits de « performance », qui demandent l'interprétation d'informations visuelles.

## DYSPRAXIES

Ce qui préoccupe à l'époque sont surtout les dyspraxies visuo-spatiales, connues de longue date, qui touchent l'habillage, le graphisme, les jeux de construction. Nos premières tentatives de rééducation s'appuient sur la répétition, l'explication verbale et un travail en amont sur les afférences. Le rôle positif du langage pour aider à la correction des troubles de l'exécution [3.27] est souligné dès 1980 ; en effet, le coup d'œil si utile normalement ainsi que l'imitation du geste du rééducateur n'apportent pas d'information pertinente aux sujets dyspraxiques.

Certes, ils finissent par exécuter des tâches, initialement impossibles à l'âge standard, et à condition de leur laisser le temps d'exécution nécessaire. L'amélioration n'est jamais complète et laisse de grandes maladresses et des lenteurs (parfois de compensation), autre facteur de handicap. Petit à petit en ce qui concerne l'habillage, le bon sens a prévalu et favorisé une rééducation moins répétitive au profit de l'usage de plus en plus répandu de vêtements faciles à enfiler ou aménagés au service de l'autonomie personnelle.

Nous avons des images saisissantes d'un film tourné dans les années 1985, où une petite fille ex-préma intelligente, atteinte de maladie de Little, dyspraxique, reste figée devant ses lacets de souliers sans trouver de solution pour faire un nœud simple. Ce que nous avions attribué initialement à une remarquable attention a été ultérieurement appréciée de façon plutôt négative comme un regard magnétisé par l'objet, et incapable de s'en détacher !

## ÉCRITURE

Dans les années 1980, pour favoriser l'admission des enfants IMC aptes à une orientation en milieu scolaire ordinaire, il était nécessaire de vérifier leur vitesse d'écriture en la comparant à celle des enfants valides [3.86] qu'ils allaient côtoyer. L'épreuve est proposée selon trois situations, la répétition écrite d'un mot court, la copie d'un texte, la réalisation d'une dictée, dont la difficulté tient compte du niveau scolaire. Les résultats à ces tests guident la rééducation.

Certains sujets IMC ont véritablement des lenteurs liées à la nature de leur infirmité motrice qui les gêne en toute situation, d'autres ont des lenteurs qui ne dépendent pas exclusivement de l'état neuromoteur ni de leur niveau cognitif global mais sont en lien avec l'intégration centrale des afférences soit auditives (dictée), soit visuelles (copie).

Les sujets dyspraxiques, eux, ne parviennent pas à réaliser une tâche figurative telle qu'elle se présente dans l'écriture. Au chapitre « Neuropsychologie », la problématique sera développée.

Certaines réponses apportées par l'ergothérapie sont historiquement intéressantes à rappeler. On peut signaler que le recours aux techniques et au matériel éducatifs, employées chez les aveugles sensoriels, et demandées par des enseignants en difficultés pour faire acquérir les apprentissages de base, n'a rien pu apporter de concluant. Comme il était prévisible, les enfants IMC dyspraxiques ont des mains qui n'intègrent pas correctement les informations tactiles et spatiales, contrairement aux aveugles qui les assimilent remarquablement.

La rééducation graphique s'est inspirée des exercices décrits par M. Frostig [3.46] pour améliorer les diverses étapes qui conduisent à établir les relations spatiales ; mais les réussites restent le plus souvent en rapport avec l'exercice proposé et ne se généralisent pas à l'écriture.

Les situations d'apprentissage sont allées vers une présentation très analytique. Le fait de placer, intentionnellement, les enfants dyspraxiques et dysgraphiques, comme on dit aujourd'hui, dans des conditions d'apprentissage très dépouillées, afin de ne pas disperser leur attention visuelle, ne facilite pas non plus l'apprentissage de l'écriture script. L'enfant reproduit bien les différents éléments qui composent la lettre mais reste souvent incapable de les intégrer à un tracé complet et correct.

Une méthode est mise au point, ensuite, par un groupe d'ergothérapeutes inventives en redonnant une grande place au langage. Elle consiste à représenter les lignes sur lesquelles se construit l'écriture par des repères « parlés » de façon imagée. *La lettre « t » est posée sur l'herbe (ligne verte) et se dirige vers le ciel (ligne bleue) ; le « j » commence sur l'herbe et s'enfonce dans la terre (ligne marron), etc.* La forme des lettres a pris selon les besoins la forme des parties du corps du « petit chien » de la méthode Jeannot [3.63].

Le « parler pour faire », dans un scénario amusant, satisfait les enfants ; mais l'écriture qui s'améliore reste lente, pas toujours utilisable car grossière et difficile à relire ; le problème de rendre automatiques les gestes nécessaires à la réalisation reste entier !

Une autre direction rééducative est de reprendre les idées développées par A. Bullinger [3.16] : faire travailler le contrôle du mouvement nécessaire à l'écriture en s'appuyant sur le système visuel périphérique [3.17] et n'exercer le contrôle fovéal d'analyse de la trace que secondairement. L'autre proposition est un travail sous écran, pour éloigner l'enfant de sa main et ne jouer que sur la représentation intériorisée de l'acte moteur.

F., ancien prématuré, n'arrive pas à écrire à 8 ans ; il sait lire. Son désir est d'apprendre à écrire son nom de famille en lettres cursives pour rédiger lui-même l'enveloppe du courrier destiné à ses parents qui habitent en Afrique. Il accepte le mode d'entraînement de tracer des signes sans les voir. Il reproduit de mémoire et sur consigne des enchaînements de guirlandes de Noël, des grandes et des petites successivement, ce qui lui fournit un élan graphique pour initier son nom qui commence par « le ». Des exercices répétés l'ont aidé à mémoriser la courte séquence avant d'entamer la suite de son nom ! Cette réussite partielle a modifié complètement la conduite anxieuse et la forte crispation que déclenchait le graphisme.

D'autres méthodes ont essayé de coupler intimement le gain obtenu par le suivi de séquences visuelles [3.6] à des implications éducatives en ergothérapie.

L'informatique ouvre rapidement une voie de relais transitoire ou d'aide définitive. À l'époque, le clavier envahit la vie quotidienne, avec son lot de satisfactions et de limites car avant de se servir de l'informatique, il faut apprendre à s'en servir ! L'outil est loin d'être rentable pour les enfants aux mains dyspraxiques qui ont du mal à trouver les repères visuels du clavier et leurs rapports à l'écran.

Le clavier devient le compagnon des IMC aux mains mécaniquement inutilisables, qui ont la capacité d'assimiler par des télécommandes astucieuses le maniement de l'ordinateur.

Un travail complémentaire démarre pour les ergothérapeutes, qui ne cessent de chercher des techniques informatiques accessibles à leurs patients et répondant à leurs besoins.

La puissance informatique ne devrait pas faire renoncer trop rapidement aux moyens naturels qui consisteraient à améliorer la main maladroite des IMC (à condition de rester dans un projet sensé), sachant qu'ils désirent aussi faire par eux-mêmes un certain nombre de tâches.

## TROUBLES DU DÉCODAGE VISUEL

La découverte des séquelles d'agnosie visuelle [3.61] associée à l'IMC est loin de revenir régulièrement aux médecins ; les ergothérapeutes vont y prendre une part essentielle, puisque leur pratique les met en rapport avec ceux qui sont gênés à cause de leur dyspraxie. Les kinésithérapeutes confrontés à des manifestations insolites dans leur travail vont aussi apporter leur contribution.

***Une belle histoire de collaboration et de curiosité***

Une jeune kiné reçoit une maman et son jeune nourrisson IMC assez gravement atteint. La mère est invitée à assister à la séance de prise de contact ; l'enfant pleure sans arrêt et sans se calmer dans les bras de la kiné. À la 2e séance, même désespoir, seuls les bras et les paroles de la mère sont apaisants. Une orthoptiste de renom participe à une réunion de synthèse où sont en discussion des cas de patients avec troubles visuels connus. Saisissant l'opportunité, la jeune kiné parle du bébé qui ne supporte pas ses manipulations et qui ne se calme qu'à la voix de sa maman : l'orthoptiste suggère qu'il n'y a peut-être pas que la séparation d'avec sa mère qui le perturbe mais aussi ce que l'enfant perçoit de son environnement.. Elle propose que l'espace où il est rééduqué soit limité par des écrans à damiers[15] et que les jouets à disposition soient couverts de papier à bandes noires et blanches – ni trop grosses ni trop minces : l'effet est quasi miraculeux, dans ce contexte l'enfant s'apaise, tend les mains vers les objets recouverts. L'observation conduit au diagnostic de troubles gnosiques visuels sévères, confirmés par la suite !

Quand ces enfants grandissent, leur comportement étrange évoque des traits psychotiques : leur recherche d'informations visuelles dans l'environnement passe par des mouvements assez stéréotypés de la tête et du corps qui risquent de ne pas être correctement interprétés ; leur intense angoisse de séparation n'y aide pas non plus. Autre étrangeté, ils n'aiment pas regarder la télévision, n'essaient pas de dessiner, *a fortiori* d'écrire.

15. Idée de A. Bullinger pour optimiser les flux visuels périphériques.

Il a fallu de nombreuses astuces pour permettre l'accès à la lecture de ces jeunes patients qui ont besoin, pour réussir, de s'appuyer sur des repérages de formes colorées, du raisonnement verbal et d'une anticipation sur la suite du récit. On peut vraiment affirmer qu'eux aussi sont portés par le sens de ce qu'ils déchiffrent à leur façon.

B., 10 ans, a une maladie de Little, avec des troubles oculo-moteurs et une agnosie visuelle ; il a appris à lire. Un jour, on lui propose une bande dessinée de « Tintin » dont il connaît les aventures et les personnages. Il se met à nous commenter les dessins, sans pouvoir lire les paroles encadrées à caractères trop petits, en les suivant de son doigt à sa façon. « Là c'est Tintin parce qu'il y a quelque chose à côté de lui, son chien sûrement. » B. continue mais arrivé à la pliure du livre, il poursuit la même ligne horizontale sans s'apercevoir qu'il est sur l'autre page. Là, il est gêné, s'arrête, cherche et dit : « Il y a deux personnages en noir, çà ce sont les Dupont/Dupont… je n'y comprends rien ». Après une courte réflexion, il annonce : « Je me suis trompé, ça ne se suit pas. » Il repart vers la gauche pour chercher la bonne ligne, qu'il ne peut repérer et que nous lui indiquons, évidemment.

Les troubles gnosiques visuels [3.91] seront de mieux en mieux appréhendés grâce, en particulier, au travail de détail des neuropsychologues.

## ACTUALITÉ DES ORTHOPTISTES [3.30]

Ces spécialistes sont appelés en renfort pour s'associer au travail des ergothérapeutes [3.6]. Ils sont interrogés sur les chances d'améliorer la vision du relief chez les IMC strabiques, ou d'en fixer les limites, et de comprendre les raisons de la mauvaise tolérance du port des lunettes. Ce fait est signalé depuis longtemps ; les lunettes en bonne place qui seraient utiles pour explorer la scène visuelle centrale gênent la vision périphérique que l'IMC explore, quand il se déplace.

Leurs compétences ont été utilisées plus largement pour installer les enfants au mieux dans leur espace visuel et pour composer avec ce qui est préconisé dans la vie quotidienne, maison et école, à des fins de prévention des complications orthopédiques. Un projet d'alternance posturale qu'on souhaite opposer à la fixation des strabismes, par exemple, ne s'accorde pas facilement avec la rigidité d'un siège de maintien.

### Instrument et fonction

Revenant à ce problème, notre équipe [3.95] a fait un travail de recherche sur les liens entre les difficultés oculomotrices et les stratégies visuelles : si un instrument défaillant entrave en partie l'application d'une bonne stratégie, la défaillance stratégique, elle, n'est pas entièrement liée à l'état de l'instrument visuel. D'autres paramètres interviennent pour coordonner l'ensemble, comme le système exécutif [3.90], qui supervise la planification et l'attention.

À l'aube du 3e millénaire, les enfants nés prématurissimes échappent à la déficience motrice et à la dyspraxie visuo-spatiale, mais développent des troubles neuropsychologiques, de type « frontal », qui entretiennent le débat sur les modalités de la prise en charge.

### Retentissement cognitif visuel

Les difficultés de spatialisation qui gênent les activités cognitives sur matériel figuratif, et retentissent sur des exercices scolaires comme le dénombrement [3.35], la géométrie, la lecture des cartes de géographie, font l'objet d'études ciblées. Un travail de recherche collaboratif intitulé « Pour une meilleure intégration scolaire des enfants IMC » [3.32] s'organise, dont les conclusions sont données au chapitre « Psychologie ». Le rapprochement nosologique avec les enfants dyspraxiques [3.57] sans infirmité, auxquels on ne reconnaît qu'une perturbation psychomotrice, est discuté, ainsi que les processus de compensation cognitive [3.31].

Il n'existe pas *une* prise en charge [3.92] de la dyspraxie de l'IMC, qu'il soit ancien prématuré ou pas. Il y a des enfants IMC dyspraxiques avec leur singularité.

La parole est aux jeunes adultes qui témoignent.

« Je souffrais étant petit d'un trouble de l'habillage vers 6-8 ans. Je ne savais pas comment m'y prendre pour m'habiller. Je ne savais pas quel bras mettre en premier pour que ma veste ne soit pas à l'envers, pour que je puisse mettre correctement mes habits de manière non farfelue. Pour remédier à ce trouble, j'allais à l'école où ma maîtresse de maternelle m'apprenait à enlever et remettre ma veste correctement afin qu'elle ne soit pas à l'envers. Je me sentais un petit peu discriminé voire puni à cause de cette situation. Ensuite, je m'entraînais tout seul dans mon coin à mettre ma veste et à remettre, et remettre encore mon pull.

Parfois, lorsque je suis très fatigué, je n'arrive plus à m'habiller. Je " régresse " à une vitesse stupéfiante. Ma neuropsychologue me dit que c'est normal car quand je suis très fatigué cognitivement, c'est un peu comme si j'avais une hémiplégie.

Ces gestes pour moi ne sont pas si automatiques que cela, car ils ont été (contrairement aux enfants " normaux ") le fruit d'un laborieux apprentissage.

Mes difficultés de rangement : j'ai encore du mal à ranger mon sac et si je n'y prends pas garde mes livres peuvent être cornés. Aussi bien au lycée qu'à l'université, c'étaient des copines, copains, mais surtout des filles charitables qui m'aidaient à m'installer ou à ranger mon sac (surtout si il n'y avait pas le temps entre deux cours...). Je fais n'importe quoi quand je dois me dépêcher ! Sans elles, sans eux, je n'aurais pas pu faire d'études. Je peux m'épuiser à faire ces petites tâches matérielles, à la longue. Elles se proposaient spontanément. J'aurais aimé faire tout seul, mais je savais que je pouvais m'exténuer à la longue rien qu'en rangeant mon sac. Maintenant, en France, c'est ce qu'on appelle un tutorat, on demande à un(e) camarade d'aider l'élève handicapé. Moi j'ai fait cela de manière informelle, sans que cela soit vraiment organisé. À la maison, c'est ma mère qui s'occupe de ces choses matérielles. C'est elle qui rangeait mes cours et range encore mon bureau.

Je n'aurais jamais parlé de ces choses-là si je n'avais pas su que je m'adressais à des mères et des pères de petits dyspraxiques ! Pour quelqu'un de non concerné cela passe facilement pour de l'infantilisme, un trop fort attachement à sa mère ou à de la paresse excessive, alors que je sais qu'il faut que je m'économise... Il est difficile de trouver le juste milieu entre vouloir faire tout, tout seul, et se faire aider exagérément.

Même en faisant attention, il arrive encore fréquemment qu'un ouvrage se corne, ou s'abîme. Je n'arrive pas à mettre certains types de chaussettes. J'ai du mal à rester très concentré 15 minutes. Le pire c'était en mathématiques, car il fallait rester très concentré pour résoudre un problème, or je n'y arrivais pas, on perd vite le fil. Maintenant, je sais qu'il y a aussi une question de mémoire de travail dans ce domaine qui m'entravait, mais à l'époque je l'ignorais. Il m'arrive fréquemment de rêvasser, d'être ➤

dans la lune quand je m'habille, mon cerveau s'évade entre chaque geste. Je ne m'habille pas, je suis sur ma planète, à rêver à des choses diverses, mais je ne pense surtout pas à m'habiller, idem pour faire ma toilette, je me lave un bras, et il se passe des lustres avant que je me lave l'autre, le cerveau déconnecte, il est ailleurs, je pense à une idée qui en entraîne une autre puis une autre... et j'oublie tout ce qui est matériel, prosaïque et pourtant indispensable, se laver ! Je ne suis pas loin d'être comme un petit enfant de deux ans qui doit apprendre à s'habiller, se laver, ranger, etc. Il faut que je me dise mentalement, voire à haute voix, il faut que je me lave, c'est-à-dire que je passe le gant sur certaines parties de mon corps, sinon je ne le fais pas, je repars dans mes rêveries (surtout quand je suis fatigué). Certains actes sont automatiques, ou le sont devenus, comme m'habiller par exemple.

Pour certains actes concrets ou abstraits, j'ai du mal à retenir mon attention, quand je fais un travail, je sais que mon temps d'attention est compté, je ne peux pas faire confiance à mon cerveau. J'aimerais ardemment me concentrer mais je ne le peux physiquement pas, « cérébralement » pas. Je suis obligé de laisser voguer mon esprit, je n'arrive pas à le retenir, il fuit immanquablement. Je suis obligé à mon grand regret de composer avec lui, parfois j'enrage, j'aimerais rester concentrer pour bien finir mon travail, pour avoir le temps d'accomplir ma tâche, mais je ne peux faire autrement que de le laisser partir, mon cerveau est plus fort que moi. J'ai beau me forcer, me traiter de tous les noms, je n'y arrive pas et cela me navre. C'est ma mère qui me tire de ma rêverie en me disant : " Qu'est-ce que tu fais… " Ces troubles cognitifs (des fonctions exécutives et visuelles) me handicapent bien plus que mon handicap moteur dans ma vie de tous les jours !

Je n'ai pas pu passer mon permis de conduire, entre autres à cause de cela mais aussi à cause de mes troubles de perception visuelle. Tout est un éternel recommencement avec ce handicap. Chaque jour, j'ai l'impression de redécouvrir l'Amérique ! J'espère que la fréquentation d'un(e) ergothérapeute, et d'un(e) orthophoniste pourra alléger ce fardeau, parfois difficilement supportable tant sur le plan physique et moral.

Croyez-moi si vous voulez, j'aimerais tellement être comme les " gens normaux ", et avoir moins d'efforts à faire ! Que tout se fasse automatiquement pour m'épargner de la fatigue et du découragement, voire un tenace sentiment de honte. Même si ce sentiment est en train de décroître à mesure que je comprends mieux ce que sont mes troubles cognitifs, que je les apprivoise mieux. »

Henri

« Comment faire comprendre toutes ces particularités déroutantes, désordonnées de la dyspraxie et les autres troubles qui parfois l'accompagnent : troubles de l'attention, de la mémoire, etc. (c'est mon cas à des degrés divers). Cette pathologie n'est pas inscrite sur mon visage ni mon corps, contrairement à mon IMC, c'est une pathologie sournoise et cachée. Le visible prend le pas sur l'invisible pour autrui, c'est le contraire pour moi.

Ces particularités sont étranges sans logique apparente. Ceux qui ne me connaissent pas sont déroutés par ce handicap dont on ne peut cerner avec précision les contours. En effet, qu'est-ce qui relève de la personnalité, de cette pathologie à visages multiples, elle est insidieuse, elle prend une multitude de visages, qui changent (en ce qui me concerne) pratiquement d'un jour à l'autre ? Il y des jours sans et des jours avec. Autrement dit, un jour c'est oui, l'autre jour, c'est obstinément non.

Le problème c'est que cela concerne des choses automatisées chez la plupart des gens, c'est cela que les gens ont du mal à comprendre, l'organisation spatiale n'est pas un problème pour eux, ni même ce satané rangement. J'essaye de m'y retrouver, de mettre ce handicap dans des " cases rationnelles " et j'ai du mal à me l'expliquer à moi-même, à le cerner, à le maîtriser au moins sur un plan théorique. Alors, comment puis-je expliquer ce handicap inextricable qui se niche partout aux gens qui me côtoient tous les jours. Puis-je dire que je suis dyspraxique sans provoquer l'incrédulité ?

Cette pathologie vient se nicher subrepticement dans les actes les plus simples, les plus bêtes, les plus enfantins. Parfois je n'ai plus la maîtrise de mon corps et de ce cerveau, illogiquement « dingue » et « lourdement incohérent ».

J'ai conscience que mon comportement peut passer pour du « je m'en foutisme » total. Mes longues périodes où je flotte au milieu de ces pensées duveteuses, aguicheuses et tellement, tellement agréables renforcent mon côté « air absent ».

J'aimerais être rationnel cartésien, mais je ne le peux pas. Je ne peux pas m'organiser selon des lignes droites, mais il faut souvent que j'empreinte des sentiers sinueux – j'ai rarement le droit aux grandes autoroutes – pour obtenir des résultats concrets.

C'est d'autant plus difficile à comprendre pour autrui que je m'exprime bien, que je n'ai pas l'air trop benêt et, pour tout dire, pas trop con. Cet étrange individu que je suis a été en maîtrise, et il est parfois déboussolé dans un endroit nouveau. Je ne sais pas où poser mon regard (mes yeux s'arrêtant au hasard, comment avoir une vision claire de l'espace ?). Où poser les ingrédients pour faire un gâteau : où mettre les œufs, ou mettre la farine pour que ce soit pratique et pour ne pas en renverser… les œufs sont allés nourrir le pantalon et ne sont pas allés dans le plat !

Cet individu particulier peut très vite se paniquer et perdre pied, dans des circonstances nouvelles et exceptionnelles ! Comment faire assimiler tout cela à des gens qui ne me connaissent pas, y compris à mes proches, alors que je ne me comprends pas moi-même ?

Je n'arrive pas à me « faire le film d'une action ». C'est dur pour moi de me faire le film d'une action au travail comme à la maison. Je suis quasiment obligé de la faire pour la comprendre, cette action. Certains actes sont automatiques, d'autres le sont beaucoup moins. Mes phénomènes de " déconcentration " m'handicapent beaucoup. Je suis dans une action et j'ai, d'un coup, du mal à poursuivre ma tâche, mon esprit est ailleurs. Penser au déroulement de l'action, au plan de bataille et faire l'action, c'est parfois très dur ! Il y a des actions qui sont plus automatisées que d'autres. Je peux m'épuiser sans parvenir à faire une action convenable car il y a trop d'actes complexes, pleins de petits actes annexes dans l'action globale. Ma capacité de concentration est trop courte pour que je puisse bénéficier de son appui de façon suffisante. Elle me lâche en plein milieu d'une action, après je suis désarmé, je ne sais plus où j'en suis. Je n'arrive plus à faire l'action correctement après.

Pourquoi mes troubles cognitifs sont-ils moins faciles à accepter que mon infirmité motrice cérébrale. La dyspraxie est dure à supporter parce que j'ai conscience pleinement de mes troubles et j'ai l'impression que ces troubles n'occupent pas toute la place qu'ils mériteraient dans la tête des rééducateurs où elle était complètement négligée. Les médecins spécialistes ne juraient me semble-t-il que par mon IMC : " Il faut faire telle rééducation, telle opération orthopédique… "

➤ Quand j'osais parler de mes problèmes cognitifs, la plupart des médecins bottaient en touche (" Je ne sais pas quoi vous répondre, ce n'est pas important, il faut faire de la relaxation pour diminuer votre angoisse, cela passera, on ne peut rien faire, vous êtes trop vieux pour une rééducation neuropsychologique "), ou alors ils ne répondaient pas (" Pour vos phénomènes d'extraterrestres qui vous gênent tant, je ne sais pas quoi faire " !).

De plus mon IMC est beaucoup plus visible, on peut mieux la décrire avec des termes médicaux, pour la dyspraxie, les termes étaient flous, imprécis. Je pouvais mieux me rendre compte de ce que donnait l'IMC sur le plan moteur (il y avait les radiographies, les bilans de kiné). De plus, j'ai été pris en charge sans interruption en kiné, ce qui n'est pas le cas pour mes problèmes cognitifs.

On m'expliquait les choses. Je pouvais parler à tout le monde de mon IMC. J'avais l'impression que mes troubles cognitifs constituaient une maladie honteuse dont il ne fallait pas parler (c'est en tout cas mon ressenti). Je pensais que tout de ce côté-là était psychologique. Je ne savais pas nommer les choses qui m'arrivaient, alors qu'en kiné je le pouvais fort bien.

Je ne pouvais pas prendre en charge mes troubles cognitifs parce qu'ils m'humiliaient et me rendaient " bébé ", voire étrange, aux yeux des autres. Ce handicap cognitif était un handicap pour lequel je me faisais enguirlandé, tancé. Rien de tel pour mon IMC, il ne serait jamais venu à l'idée de personne de m'engueuler par ce que j'avais du mal à marcher !

Voilà quelques-unes des réflexions qui me traversaient quand je ne me comprenais pas. Je me sentais un étranger à moi-même. La fréquentation d'une psychologue/neuropsychologue m'a permis de reprendre confiance en moi, de me comprendre, et de m'unifier. »

Sébastien Garonne

## RÉFLEXION SUR LA DOULEUR ET LA SOUFFRANCE

### LES DOULEURS

Un peu avant 1990, la lutte systématique contre la douleur va devenir une priorité en médecine autant qu'en chirurgie et favoriser une réflexion globale.

La douleur n'est plus un symptôme, mais quasiment une maladie à traiter en tant que telle. De nombreux débats vont aboutir à des protocoles anti-douleur avec, entre autres, l'emploi de la morphine et ses dérivés, même chez l'enfant. Dans notre discipline, le but est d'essayer de mesurer la douleur dans l'espace et le temps, quel que soit le handicap physique, afin de pouvoir y remédier autant que possible. La condition est d'y préparer les soignants.

#### Un bon niveau de communication/confiance

Le plus souvent, il suffit d'interroger le patient et son entourage pour savoir ce dont il s'agit. Mais dès que les possibilités de communication sont diminuées, que la maladie est intense, tout repérage de la cause de la douleur – physique et/ou morale – peut devenir difficile pour l'examinateur, qui doit interpréter le message transmis, à sa façon, par le patient lui-même et/ou par ses parents.

Cela peut passer par des moyens augmentés de communication où parler devient savoir montrer des images ou des pictogrammes, ou encore taper sur son clavier. Parfois, il faut s'en tenir à la réponse en oui/non ou à la valeur d'un changement de mimique ou de comportement. C'est sur ces derniers items qu'est fondée l'échelle de douleur de San Salvadour [3.28], très utile chez les patients polyhandicapés, mais qui peut s'appliquer à d'autres patients.

Malgré des efforts de compréhension et même avec une bonne dose d'intuition, le risque de passer à côté du vrai motif de plainte est réel.

### Douleurs et neurologie

La maladie cérébro-motrice chronique n'est pas en elle-même douloureuse quand sa cause ne s'inscrit pas dans un processus de maladie progressive ou dégénérative. Cela l'oppose à certaines maladies neurologiques à caractère héréditaire qui entraînent des douleurs spécifiques, comme par exemple les démangeaisons des doigts et des lèvres de la maladie de Lesch-Nyhan, bien difficiles à apaiser.

Certaines formes de paralysie cérébrale exposent à des complications préoccupantes. Ainsi, les spasmes sévères, répétés de la région cervico-brachiale peuvent entraîner de mini-déplacements vertébraux, source de névralgies et à court terme de problèmes d'ankylose locale, entraînant un port de tête fragile et peu mobilisable. On sait que des épisodes intercurrents fébriles ou de modestes interventions chirurgicales peuvent renforcer les mouvements involontaires de la maladie athétosique et lui donner un aspect évolutif à risque de douleurs.

### Les douleurs au quotidien

Elles peuvent venir du retentissement de l'atteinte neurologique sur les organes internes du corps et se révéler sur un mode subaigu, voire aigu, et sur le long terme : les troubles de l'alimentation, les fausses routes trachéales en sont des exemples évidents.

Les douleurs du domaine « banalement » pédiatrique [3.89] ou médical courant sont fréquentes chez les patients en mauvais état général, souvent lié aux difficultés nutritionnelles, qui résistent mal aux infections virales ou microbiennes, qui gardent des infections traînantes de la sphère ORL car ils ne savent ni se moucher, ni tousser efficacement…

Chez les infirmes, les moins mobiles ou les sujets polyhandicapés, la pathologie somatique prend une dimension quasi évolutive sur les désordres gastro-intestinaux [3.23] (reflux gastro-œsophagien, constipation opiniâtre, fécalome et autres), respiratoires [3.118], urinaires [3.65] ; ils peuvent envahir la scène clinique et sous le masque de plaintes répétées perdre leur caractère spécifique en égarant le diagnostic. Pourtant, les proches indiquent certains détails qui devraient orienter l'examen des médecins pour les identifier et leur éviter d'être pris en défaut de perspicacité. Une douleur diffuse ou une excitation inhabituelle risquent d'amener à la prescription de drogues gentiment sédatives, alors que le sujet a une crise de colique néphrétique, des douleurs abdominales dues à un fécalome gigantesque, un reflux entraînant de graves troubles du sommeil !

Il faut ajouter à cette liste les douleurs venant de soins de nursing prodigués en toute bonne intention, mais de façon inadéquate.

Un geste maladroit à l'habillage/déshabillage peut conduire à ce type de troubles chez des patients sévèrement atteints, quand ne sont pas respectées les règles d'ergonomie élémentaires de la part des tierces personnes.

Enfin, et cela est paradoxal mais il faut y penser, il y a des douleurs générées par des erreurs dans les manœuvres des kinésithérapeutes mal informés de la pathologie, avec insuffisance d'examen préalable, non-écoute des plaintes de l'enfant, abus d'autorité, etc. !

C. est une enfant de 10 ans entièrement dépendante en raison d'une forte athétose. Elle apprend à lire mais n'a qu'une bonne communication immédiate et un code oui/non fiable. À son arrivée dans le service où elle suit une scolarité spécialisée et sa rééducation, elle fait grise mine. L'aide-soignante comprend que quelque chose ne va pas et me l'amène. Je pose la question : « Tu as mal ? » Elle répond oui d'un signe de tête. « Où ? » Impossible de savoir. Je l'examine : je palpe son abdomen, normal, et l'enfant me sourit, ce que je décode comme ce n'est pas ici que j'ai mal. J'examine la cavité buccale, rien, nouveau sourire ; je l'ausculte, nouveau sourire, la température est prise, normale, nouveau sourire… J'avoue que je ne trouve pas et appelle son kinésithérapeute. Après une nouvelle orientation dans l'examen, le diagnostic va vers une luxation partielle de la tête humérale gauche ; nouvelle question et l'enfant opine que c'est bien son épaule qui fait mal. Les gestes de réduction orthopédique sont pratiqués et l'enfant esquisse un vrai sourire de satisfaction indulgent !

La première règle est de faire un examen méticuleux et complet et de garder en mémoire que bien des patients accumulent des ennuis de santé différents, simultanément ou successivement. Le traitement n'est pas obligatoirement pharmacologique, ou spécifique, souvent il relève de gestes simples, corrigeant des erreurs qu'il faut admettre. La seconde règle est d'assurer la *formation des auxiliaires de vie*, souvent trop peu formés à la spécificité de leur intervention pour savoir éviter les pièges qui peuvent surgir dans l'aide au quotidien.

### Douleurs et impotence motrice

Le degré d'impotence motrice crée des situations physiques parfois très inconfortables [3.131] et secondairement douloureuses, tels les appuis prolongés de la station, allongée ou assise et, dans la même position, la fatigue du moindre mouvement, les contraintes à l'appui au sol de la boiterie. Les mesures de prévention orthopédique, les aides techniques de déambulation, les chaussages adaptés peuvent apporter une amélioration ainsi que des soins simples et de bon sens, mais l'ensemble des prestations n'est pas toujours suffisant avec l'âge et la croissance. Le problème d'une aggravation est toujours à prévoir.

En effet, le risque, à terme plus ou moins long, d'ordre orthopédique ne touche pas seulement les grandes articulations (hanches [3.55, 3.80], rachis), mais aussi les petites articulations (déformations des orteils, de la voûte plantaire, des chevilles, flexion majeure des poignets).

### Douleurs et appareillages

La prescription des appareillages est une chose, la faire appliquer est moins facile que prévu même si l'enfant et ses parents adhèrent au projet [3.36]. La pose d'un appareil, après avoir vérifié sa conformité à la prescription, nécessite du doigté, de la douceur et, pour le faire accepter, de la patience ! Sinon, l'opposition passive ou active du patient à l'appareillage peut déboucher sur une situation conflictuelle épuisante, dans laquelle se jouent aussi des difficultés personnelles ou de la relation aux parents. Il n'est pas rare de voir l'enfant vivre comme une punition toute augmentation des mesures de rééducation qui se prolongent dans des systèmes de contention et d'autant plus quand ceux-ci sont source d'inconfort : combien de parents nous avouent que les appareillages portés la nuit font pleurer et mal dormir leur enfant, au point qu'ils les leur enlèvent pour retrouver le sommeil et la paix intérieure.

Parfois l'enfant se réjouit de bénéficier d'une aide technique qui lui permet une certaine maîtrise de mouvement ou de déplacement. Les parents, en revanche, peuvent la considérer comme peu stimulante vis -à -vis des efforts naturels qu'ils attendent pour un progrès d'indépendance. Dans d'autres cas, de part et d'autre, malgré les points positifs évidents, l'aide technique est vécue comme un marqueur de différence, et rejetée. La crainte du regard d'autrui est insupportable, et ranime la blessure narcissique au point de brouiller le jugement. Les médecins ne peuvent ignorer ces sentiments divergents, avant de rediscuter du projet qu'ils auraient à maintenir, coûte que coûte.

### La douleur : son interprétation

Avant de citer la chirurgie et son cortège de situations à risques de souffrance, il faut revenir sur l'interprétation d'une douleur. Il n'est pas rare de trouver l'origine du mal, mais le soin pourtant approprié ne le guérit pas forcément. Il peut revenir comme le signal d'une souffrance infiniment plus large, qu'il serait nécessaire de décrypter.

### Douleurs et chirurgie

Des actions anti-douleur, très pragmatiques, accompagnent les techniques d'infiltrations musculaires ou autres traitements. La prévention des suites de la chirurgie s'organise et va assurer un confort sensible.

Néanmoins toute intervention chirurgicale, bien qu'expliquée et apparemment acceptée, sous-entend angoisse, crainte de douleurs et de l'hospitalisation. La survenue de difficultés postopératoires mêle les soucis physiques à la crainte d'une insuffisance de réparation. Quel que soit le cas, les épisodes régressifs [3.38] postopératoires caractérisés par une docilité extrême, une passivité, une soumission doivent être pris très au sérieux, analysés, et traités. Et même dans les cas où les réactions sont passagères et où la douleur physique est bien soulagée, il est clair que la chirurgie réveille la problématique de l'image du corps, corps manipulé par d'autres et dont l'enfant peut se sentir dépossédé. Les équipes de soins savent que l'évolution de cette réactivité à l'infirmité peut dépendre davantage de la relation que l'enfant entretient avec ses parents que de la gravité de la maladie elle-même.

Il y a encore beaucoup à faire pour que l'ensemble des prestations soit élaboré de façon cohérente et que les réactions du patient soient perçues à leur juste valeur.

### L'inquiétude

Beaucoup de situations sont très inquiétantes pour les patients, qui se forgent une certaine idée de leur maladie. Ainsi, le laisser-aller en rééducation, le non-respect des programmes annoncés et la tolérance des absences leur font perdre des repères, à eux qui, sans cesse, doivent négocier avec leur maladie pour garder une cohérence interne. Les médecins quant à eux savent qu'on leur reproche facilement de fragmenter le corps de leur patient…

## SOUFFRANCE PSYCHIQUE

L'aphorisme veut qu'il faille traiter le malade, pas (seulement) la maladie ; mais le médecin lui n'apprend qu'à soigner la maladie, sans ignorer qu'elle habite l'être humain qui est face à lui. La pathologie du handicap déclenche, dans le public comme chez le médecin, une émotion particulière, une peur [3.112]. Les médecins la ressentent à l'écoute de récits poignants, qui illustrent mieux que tout cette vaste problématique du « pourquoi moi ? ».

### Du côté des patients

Le patient peut se plaindre d'une douleur mais être très parcimonieux pour laisser voir sa souffrance profonde. Au médecin, compatissant et en empathie, d'entrer alors en communication avec l'enfant, de le faire dessiner ou d'accepter son silence, et de compter sur son expérience et son intuition pour comprendre la plainte. Mais dans la relation de soin, des éléments subjectifs ne manquent pas pour venir perturber l'objectivité nécessaire. De toutes les façons, il n'a pas à hésiter à prendre l'avis des spécialistes pour dégager ce qui peut venir d'une manifestation réactionnelle légitime à telle situation, de ce qui prend sa source dans un conflit psychique infiniment plus complexe.

## *Souffrance causée par la différence et l'impuissance*

L'enfant comme l'adolescent se trouve au milieu de l'espace limité par les professionnels et les parents avec son histoire à lui, parmi les problèmes personnels et familiaux des adultes.

Sa vie, il la voudrait « comme les autres ; pourtant, lui qui porte sa différence, voit se développer ses frères et sœurs, se compare à ses camarades dans la cour de récréation, entend des remarques insupportables sur son aspect ! Il y a des âges où la révélation de la « différence » est d'une cruauté terrible, même et peut-être surtout quand on a fait beaucoup d'efforts pour la dépasser et qu'on y est « presque » arrivé. La frustration augmente à se sentir dans un environnement qui ne répond pas aux besoins d'autonomie, qui ne fait que souligner le décalage entre le vécu en milieu spécialisé et la vie en famille.

C. est triplé – prématuré –, son frère et sa sœur sont sans problème, lui a une sévère IMC qui le contraint au fauteuil roulant et à l'utilisation d'un clavier. Son désespoir est terrible à certains moments, réveillé par des conflits de toutes sortes à son retour en famille ou à l'occasion d'une remarque dans l'institution où il vit. Sa revendication est toujours la même : « Je veux être normal comme eux… », ou « Ils n'ont qu'à être handicapés, ça fera plus de différence… »

L'enfant qui, avec l'âge, n'arrive pas à marcher, à manger seul, à manipuler, à écrire, à suivre à l'école, vit un découragement qui s'alourdit [3.33] : lui aussi doit faire le deuil[16] de son intégrité mais sa souffrance n'est pas proportionnelle à son état physique.

## *Le sentiment de culpabilité*

Les enfants parlent de leur malheur à ne pas faire comme les autres et en éprouvent un fort sentiment de culpabilité lorsqu'ils lisent dans le regard de leur mère et de leur père déception et impuissance.

On imagine le long travail personnel d'un enfant qui a pu dire pour rassurer une petite fille IMC « qu'on peut être quelqu'un en fauteuil roulant ». Mais quand on n'a pas encore ces ressources, le sentiment de culpabilité peut atteindre des extrêmes. Pendant des vacances en famille, F., IMC de 7 ans voyant ses frères (dont son jumeau homozygote) et sa mère s'éloigner pour une promenade alors qu'il reste avec son père, lui dit : « Papa, tue-moi ! »

16. Travail de deuil : formule employée en psychologie pour évoquer le double travail de renoncement et de reconstruction individuelle.

## *Un facteur de souffrance, l'incompréhension*

La tierce personne qui passe et n'essaie pas d'analyser les larmes, les cris, les tensions du visage et du corps entier, le désespoir qui pousse à tout refuser entretient évidemment une situation insupportable. À l'inverse, si elle se rend disponible pour rechercher ce qui fait si mal, qu'elle y déploie de l'énergie, elle peut se trouver devant une attitude indéchiffrable ou difficilement interprétable dans l'instant. Il lui faudra reprendre le contact, plus tard, pour tenter d'aller plus loin, sans être jamais sûr de parvenir à bien comprendre ce dont il s'agit.

### Du côté de la famille

Les médecins savent que les parents espèrent que la rééducation répare l'enfant, et à la hauteur de cette exigence, ils peuvent estimer ce que représente le chagrin de devoir accepter les limites des interventions thérapeutiques, au fur et à mesure. L'épreuve de réalité, que les équipes soignantes accompagnent avec le soutien des psychologues, met à mal des illusions dont on a parfois bien besoin pour vivre !

La révélation du handicap provoque un traumatisme chez les parents et peut perturber gravement leur relation à leur enfant. Des psychanalystes parlent ainsi d'« un processus [inconscient] par lequel l'enfant n'est plus que sa maladie, n'est plus que cet organe douloureux qui vient expliquer ou excuser tout mouvement émotionnel venant de lui (...), écran à toute reconnaissance ou émergence d'une vie psychique autonome de l'enfant » [3.44].

On prend la mesure de l'intensité des douloureux conflits internes des parents à les entendre parler devant leur enfant de choses redoutables pour son présent et son avenir et répondre, parce que l'on s'en inquiète : « Vous savez, docteur, il ne s'en rend pas compte. »

Les médecins constatent aussi qu'à l'occasion des rencontres avec les parents autour de l'enfant « malade », les conditions de sa naissance sont évoquées avec une émotion intense, comme si cet événement avait eu lieu hier, et qu'elles sont associées à des éléments de leur histoire personnelle.

Les médecins ont à assumer une autre tâche délicate, celle de s'inquiéter de la fratrie [3.113] qui, à sa façon et selon l'âge, partage les phases psychologiques des parents, dans leur travail de deuil.

### Du côté des professionnels [3.37]

Il n'est pas facile de gérer d'une part les revendications des parents, quand elles restent dans un registre irrationnel, d'autre part les propres désirs de l'enfant (parfois impossibles à satisfaire) et enfin les règles imposées par l'évolution de l'infirmité motrice et les troubles associés. En effet, l'équipe soignante, qui croit en la valeur de son action technique et de son accompagnement humain, doit renoncer à prétendre tout résoudre puisque la guérison n'est pas possible !

### Intégration sociale

Elle est, peut-être plus qu'avant, la préoccupation de premier plan puisque elle s'inscrit dans la politique de large ouverture des structures pédagogiques et éducatives des enfants valides. Cette orientation, visant la non-exclusion, fortement revendiquée par les parents au sein d'associations, réactive d'autres discussions sur les problèmes de l'adolescence, la sexualité, les questions des relations amoureuses et la création d'une famille, la possibilité de l'apprentissage d'un métier et son exercice.

Or, il n'y a pas d'égalité des possibilités et des chances pour les sujets atteints de paralysie cérébrale et surtout les patients n'ont pas les mêmes désirs, à infirmité comparable.

Si le chemin à parcourir est semé d'embûches, s'il y a des moments cruciaux à dépasser, les médecins ne doivent pas s'en tenir à des jugements préconçus sur le devenir de leurs patients qui atteignent l'âge adulte.

Certaines dispositions thérapeutiques, entretiens psychologiques ou cures psychanalytiques, arrivent à lever des conflits existentiels et à permettre une élaboration psychique.

Par ailleurs, des modifications très pragmatiques du mode de vie ne doivent pas être négligées, elles peuvent apporter un allègement des tensions au quotidien. Une initiative intéressante est, par exemple, de permettre au patient de faire le point sur ses possibilités d'autonomie [3.12] et de justifier ses revendications à choisir un mode de vie moins assisté.

Devenus adultes, certains patients nous prouvent qu'ils sont arrivés à satisfaire leur ambition personnelle : ils ont su trouver une forme de bonheur, paix avec soi-même, plaisir d'être avec l'autre, infirme ou non, projet de vie dans un milieu de vie ordinaire ou spécialisé.

D'autres à l'inverse, ont cru pouvoir mener une vie quasi normale malgré le poids de leur infirmité. Cependant, le vieillissement physique précoce de ces adultes, encore jeunes, fait qu'ils sont plus ou moins vite rattrapés par leur infirmité qu'ils avaient maîtrisée ou cru pouvoir laisser au second plan, voire négliger. Ils doivent affronter la survenue de douleurs et de nouvelles limites à leur mobilité chèrement acquise au point de modifier leur projet de vie.

La réalité est dure à accepter, mais là aussi de nombreux témoignages nous montrent que l'équilibre est possible quand l'envie de vivre est là.

« Comment ne pas répondre, docteur Danièle Truscelli, à votre demande formulée il y a plusieurs mois sur la vie que nous partageons avec notre fille Sabine, ses deux frères et sa petite sœur ? Et aussi au sujet de toutes ces années parcourues ensemble avec elle, autour d'elle, en collaboration étroite avec tous ces professionnels.

Le sujet est délicat, car il touche l'intimité profonde de notre famille, mais puisque celle-ci est bâtie sur la confiance, ce que vous nous demandez nous en donne la preuve.

L'infirmité motrice cérébrale, abréviation IMC, est à jamais collée à nous, puisque notre premier enfant est atteint depuis sa naissance de cette pathologie. Les médecins, rééducateurs, un peu informés, connaissent et définissent parfaitement ce handicap. Il peut aller du simple boitillement jusqu'au handicap extrême. Sabine est porteuse de cet extrême.

Pour nous, père et mère à qui il est demandé d'accueillir cette petite fille, nous proposons en quelques mots de définir à notre façon ce handicap. L'enfant IMC, c'est un petit joyeux, malin, volontaire et malchanceux. À nous tous, sa famille, les professionnels, les associations, nous lui donnons la possibilité de vivre avec son handicap. C'est un chemin d'éducation qui démarre très vite après sa naissance.

Nous avons traversé trois périodes de souffrance intense, humainement inacceptables, mais par lesquelles il a fallu passer.

L'annonce du handicap. Les mots du grand professeur de neurologie résonnent encore dans notre mémoire. Quelle violence ! Et quel travail difficile pour cet homme ou cette femme dans son métier de médecin.

Les premières séparations que nous avons vécues dans le service des IMC à l'hôpital du Kremlin-Bicêtre. Il a fallu accepter le déchirement de laisser notre enfant de 7 ans en semi-internat. Reconnaître notre risque de défaillir, accepter que d'autres ➤

soient capables de nous suppléer dans nos gestes quotidiens et notre affection. Séparations qui seront nombreuses tout au long de notre vie, mais nous permettront de nous retrouver dans la joie.

Son entrée il y a quelques années en résidence d'adultes, suivie d'hospitalisations, et de traitements indispensables à sa survie.

" Jamais Sabine n'a abandonné ", écrivait Madame de Barbot, psychologue, lorsque notre fillette avait une douzaine d'années.

C'est elle qui nous a donné notre élan familial. C'est elle qui, malgré son absence de communication orale, nous réjouit par ses mimiques tellement expressives. C'est elle, sans parole, qui nous dit : " Vous ne m'avez jamais laissée avec une idée qui n'a pu être décryptée. " Et pourtant en essayant de faire au mieux, nous avons été souvent frustrés pensant passer à côté de tant choses importantes, notamment lors de communications téléphoniques. Il faut dire qu'elle ne lâche pas, et cela peut prendre dix, vingt, trente minutes…

Et pendant ce temps, la vie continue. D'autres enfants arrivent.

Après le verdict franc tombé lorsque Sabine avait 10 mois, un petit bonhomme est venu agrandir la famille. Bébé facile, joyeux, sérieux et qui devait trouver sa place. Tout comme un second frère trois ans après, plus joueur et burlesque. Douze années plus tard, une petite fille, « la cerise sur le gâteau », qui nous a apporté tout ce dont Sabine nous avait bien involontairement privés.

Pendant ces années de petite enfance, notre obsession était qu'ils puissent tous grandir. Ce n'est pas facile de toujours courir accroché à une poussette ou un petit fauteuil roulant dans lequel votre aînée ne laisse pas la place, si ce n'est sur ses genoux, et d'affronter le regard des autres. Ce n'est pas facile de devoir apprendre à lire vite, alors que cette aînée n'y arrive pas et qu'on l'en excuse. Ce n'est pas facile de s'entendre dire toujours : " Attends, je finis avec Sabine… "
Notre famille a essayé de garder le plus possible son équilibre en partageant le temps. Sabine s'en va pour une huitaine ou une quinzaine, et nous retrouvons notre liberté comme toute famille banale. Puis elle revient, et là tout change. Cette liberté de mouvement, de pensée s'interrompt brutalement, et nous nous mettons tous à la disposition de cet élément indispensable dont nous sommes privés par le handicap, la grande sœur.

On a un peu le sentiment que nous tenons Sabine au bout d'un élastique. Elle doit s'éloigner car elle nous empêche de vivre, tant c'est dur, compliqué, mais on la rattrape le plus vite possible, car sans elle, nous ne pouvons vivre.

Sabine est une jeune fille agréable, dynamique dans un groupe, exigeante pour elle-même et surtout pleine d'humour. Des moments de tristesse l'envahissent. Il faut dire, quel handicap ! Elle sait l'exprimer, le partager avec d'autres. Nous l'engageons toujours à laisser couler ses larmes et parfois même à l'accompagner.

Et puis cela repart. Sabine ne cherche pas la compassion. Elle souhaite être acteur de ses choix, puisque vouée à être spectateur du fait de sa totale dépendance.

Un été, son papa s'est trouvé en très grande difficulté après des interventions chirurgicales qui auraient pu être fatales. Sabine a dû être éloignée. Par deux fois, elle est venue lui rendre visite et lui a transmis à travers ses yeux l'importance de la vie. Les rôles se sont inversés quelques instants, le papa devenu faible, et découvrant l'horreur de la dépendance, et la jeune fille emprisonnée depuis toujours dans ce corps qui ne répond pas, exigeant de celui qui compte le plus au monde pour elle un retour vers les bien-portants.

➤ Mais d'où tient-elle cette sérénité ? La seule réponse que nous puissions trouver est la confiance qu'elle a en ceux qui aiment. Sa famille, et aussi ses grands-parents, tantes, cousins, amis qui ont tant partagé avec nous cette incroyable et douloureuse aventure. Mais aussi les soignants qui se passionnent, offrent leur métier au service de ces gens blessés, et qui sont bousculés par nous parents frappés par cette injustice.

Pour supporter un tel handicap, pour être animée d'une patience inébranlable, pour ne pas sombrer dans la révolte, Sabine est protégée par une grâce venant de plus haut, nous en sommes intimement persuadés. De Lourdes où elle est embarquée depuis des années par des jeunes adolescents, elle revient fortifiée en ayant transmis à ceux qui sont plus jeunes qu'elle maintenant un chemin de vérité. Nous avons entendu Denis B., prêtre diocésain, dire : " Le Christ est présent dans cette jeune fille, j'en suis le témoin. "

" Il est grand le mystère de la foi. " »

*M. et D. Mallez ont lu cette lettre à Sabine, qui a réfléchi avant de donner son imprimatur. En guise de conclusion, elle y a mis, par son code, un point final : « Mon H(andicap), c'est de la M… »*

## BIBLIOGRAPHIE


[3.1] ALBRIGHT AL *et al*. Intrathecal baclofen for spasticity in CP. *J Am Med Ass* 1991 ; 265 : 1418-22.

[3.2] ALIZADEH-CARDINAL M. *Trois cas de dysphasie*. Thèse de médecine, Paris-Sud, 1982.

[3.3] AMIEL-TISON C, GRENIER A. *Évaluation neurologique du nouveau-né et du nourrisson*. Paris : Masson, 1980.

[3.4] AUGÈS C. *In :* Services for children with disabilities in European Countries. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 39 (Suppl 76).

[3.5] AUZIAS M, CASATI I, DE AJURIAGUERRA J. Les alternances posturo-cinétiques en supination chez le nourrisson de 4 à 7 mois. *Neuropsy Enf* 1986 ; 34 : 347-69.

[3.6] BARRAY V *et al*. Troubles de l'exploration visuelle chez l'IMC : évaluation et rééducation. *In : Expérience en ergothérapie*, vol. 1. Paris : Masson, 1992.

[3.7] BERTHOZ A. *Le sens du mouvement*. Paris : Éditions Odile Jacob, 1997.

[3.8] BISIAUX G, DESTOMBES D, DERAMOND J *et al*. *Contribution à l'étude du vécu des aides techniques chez l'adolescent handicapé et son entourage*. Paris : CTNERHI, 1981.

[3.9] BLECK EE. Locomotor prognosis in CP. *Dev Med Child Neurol* 1975 ; 17 : 18-25.

[3.10] BLISCHAK DM. Phonologic awareness : implications for individuals with little or no functional speech. *AAC* 1994 ; 10 : 245-54.

[3.11] BOTTOS M, PUATO ML, VIANELLO A, FACCHIN P. Locomotor patterns in cerebral palsy syndromes. *Dev Med Child Neurol* 1995 ; 37 : 883-99.

[3.12] BOURBONNAIS E, BROSSAUD F, COLBEAU-JUSTIN P. Un projet d'autonomie et d'insertion sociale. *Mot Cérébr* 2000 ; 21 : 22-31.

[3.13] BOYD R, GRAHAM HK. Botulinum toxin A in the management of children with CP : indications and outcome. *Eur J Neurol* 1997 ; Suppl 2 : 515-22.

[3.14] BRÉART G. Séminaire Guigoz, 1994.

[3.15] BRUNZ H, HEUILLET A *et al*. Les traitements des rétractions musculaires. Techniques d'allongement par plâtres successifs. *Mot Cérébr* 1981 ; 2 : 109-15.

[3.16] BULLINGER A. Cognition et corps. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 1997 ; 45 : 652-7.

[3.17] BULLINGER A. Le rôle des flux visuels dans le développement tonico-postural du nourrisson. *Mot Cérébr* 1996 ; 17 : 21-32.

[3.18] CAHUZAC M. *L'enfant IMOC*. Paris : Masson, 1977.

[3.19] CAMPOS DA PAZ A *et al*. Walking prognosis in CP : a 22-year retrospective analysis. *Dev Med Child Neurol* 1994 ; 36 : 130-4.

[3.20] CHAILLEY J. Étude du cas de Romain. Quel cheminement pour une synthèse vocale ? *Rééd Orthophon* 1998 ; 193 : 171-81.

[3.21] CHARRIÈRE C, DE BARBOT F. Réflexion sur l'utilisation des moyens informatiques au service des IMC. *Mot Cérébr* 1984 ; 3 : 147-60.

[3.22] CHARRIÈRE C. *Les IMC à handicaps extrêmes.* DEA de Sciences et Techniques appliquées au handicap et à la réadaptation, 1989.

[3.23] CHARRITAT JL. IMC chez l'enfant et pathologie digestive. *Mot Cérébr* 1999 ; 20 (4).

[3.24] CHELIOUT-HÉRAULT F, TARDIEU C, TABARY C. EMG du triceps et du *peroneus longus* comparés aux angles tibio-calcanéen et de voûte plantaire (phase d'appui de la marche). *J Biophys Biomecan* 1987 ; 11 (4) : 169-75.

[3.25] CIONI G *et al*. Comparison between observation of spontaneous movements and neurologic examination in preterm infants. *J Paediatrics* 1997 ; 130 (5) : 704-11.

[3.26] CIONI G *et al*. Posture and spontaneous motility in fullterm infants. *Early Human Development* 1989 ; 18 : 247-62.

[3.27] COLBEAU-JUSTIN P, LACERT P. Troubles perceptifs visuels chez l'IMC. Méthode d'approche. *Mot Cérébr* 1980 ; 3 : 128-45.

[3.28] COMBE JC, PORSMOGUER E. Échelle d'hétéroévaluation de la douleur chez le sujet polyhandicapé. *Mot Cérébr* 2000 ; 21 : 12-22.

[3.29] D'ALBOY A, CATAIX-NÈGRE E. Typologie des aides à la communication en relation aux troubles du langage. *Courrier de Suresnes* 1995 ; 65.

[3.30] DALENS H *et al*. Rôle de l'orthoptiste auprès de l'enfant cérébro-lésé. *JFO* 1997 ; 29 : 155-62.

[3.31] DE BARBOT F *et al.* Dix ans après : évolution de neuf enfants IMC sur les plans scolaire, cognitif et affectif. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 2000 ; 48 : 204-13.

[3.32] DE BARBOT F, MELJAC C, TRUSCELLI D, HENRY-AMAR M. *Pour une meilleure intégration scolaire des enfants IMC*. Paris : CTNERHI, 1989.

[3.33] DE BARBOT F. Coupable d'être lourd. *Contraste* 1999 ; 11.

[3.34] DE BARBOT F. *Histoire de lait et de parole*. Communication à la réunion du CNETIMOC, 1999.

[3.35] DE BARBOT F *et al*. *Importance des premiers apprentissages en maths*. Paris : CTNERHI, 1987.

[3.36] DE BARBOT F. Le vécu du handicap par l'enfant et ses soignants. *Arch Fr Pediatr* 1986 ; 43 : 551-5.

[3.37] DE BARBOT F. Les soignants face au handicap d'un enfant. *In :* Gardou C, ed. *Handicaps, handicapés : le regard interrogé.* Paris : Erès, 1991 : 147-56.

[3.38] DE CARMOY R, DE BARBOT F. Répercussions psychologiques des interventions chirurgicales chez l'enfant. *Mot Cérébr* 1982 ; 3 (2) : 219-30.

[3.39] DEHAN M *et al.* Outcome of the premature infant born before 33 weeks gestational age. Preliminary results of a survey conducted in 1985 in the region of Paris. *Arch Fr Pediatr* 1989 ; 46 : 157-8.

[3.40] DENEUVILLE A *et al*. Quand parler ne peut être que montrer... *Glossa, Cahiers de l'Unadrio (Paris)* 1993 ; 36 : 4-15.

[3.41] DESSAIN-GELINET K, MOULY L. Rééducation orthophonique de l'enfant IMC. *In :* Morgon A, Aimard P, eds. *Orthophonie. Documents et témoignages*. Paris : Masson, 1988 : 228-32.

[3.42] DUMOULIN M, COUSIN J, TRUSCELLI D, MAZEAU M. Réflexion autour de l'apprentissage d'un code linguistique. *In : Bilan neuropsychologique et démarches pédagogiques*. Suresnes : CNEFEI, 2002 : 72-6.

[3.43] FÉRAUD C. Niveau postural automatisé, vie quotidienne et complications orthopédiques. *Mot Cérébr* 1990 ; 11 : 105-15.

[3.44] FERRARI P. Réactions psychologiques dans les maladies chroniques de l'enfant. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 1989 ; 37 (8-9) : 415-9.

[3.45] FILIPETTI P. *Spasticité*. Bulletin n° 4, décembre 2002. Regimedia : spasticite@regimedia.com.

[3.46] FROSTIG M. *Test de développement de la perception visuelle*. Paris : ECPA, 1973.

[3.47] GABUS JC. *Hector : ses objectifs et tests préliminaires*. Actes du congrès de la Fondation des téléthèses, Neufchatel, CH, 1986 : 40-54.

[3.48] GRENIER A. Évaluation précoce avec les parents de l'avenir neuromoteur des nouveau-nés à risque. *Mot Cérébr* 1986 ; 97-104.

[3.49] GRENIER A. L'adulte IMOC. *In :* Amiel-Tison C, ed. *Infirmité motrice d'origine cérébrale.* Paris : Masson, 1997.

[3.50] GRENIER A. La prise en charge précoce… la faisons-nous pour les IMC ? *Contraste* 1994 ; 1 : 79-94.

[3.51] HAGBERG B, HAGBERG G, OLOW I. Gains and hazards of intensive neonatal care : an analysis of Swedish cerebral palsy epidemiology. *Dev Med Child Neurol* 1982 ; 24 : 13-9.

[3.52] HAGBERG B. *Acta Scand* 1992 ; 1658-63.

[3.53] HAUERT CA. Les praxies de l'enfant. *In :* Le Gall D, Aubin G, eds. *L'apraxie*. Marseille : Solal, 1994.

[3.54] HODGKINSON I, BÉRARD C. Évaluation motrice fonctionnelle globale. *Mot Cérébr* 1998 ; 19 : 9-12.

[3.55] HODGKINSON I, JINDRICH ML, DUIHAUT P *et al*. Hip pain in 234 non-ambulatory adolescents and young adults with CP ; a cross-sectional multicentre study. *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 : 806-8.

[3.56] HYON-JOMMIER M, BLANC G, LACHENAL B. *IMC et déambulation*. Monographie de Bois-Larris. Paris : Masson, 1984.

[3.57] ISPANOVIC-RADOJKOVIC V, MELJAC C, BERGÈS J. Dyspraxiques, figuratif et sémiotique. *Neuropsychiatr Enf* 1982 ; 30 : 657-70.

[3.58] JACOB JB. Des puces et des souris pour les enfants handicapés. *Vie et Santé* 1991 ; 1168 : 11-5.

[3.59] JEANNEROD M. *Le cerveau intime*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2002.

[3.60] JEANNEROD M. Les deux mécanismes de la vision. *In :* Collectif. *La recherche en neurobiologie*. Paris : Seuil, 1977.

[3.61] JEANNIN C, DE BARBOT F. À propos d'un cas d'agnosie visuelle néonatale, diagnostic, conduites éducatives et thérapeutiques. *Mot Cérébr* 1996 ; 17 : 58-63.

[3.62] JEANNIN-CARVAJAL C, TRUSCELLI D. *À propos de l'examen neuromoteur de 79 enfants prématurés : réactions posturales et antigravitaires. Évolution et prédictivité des séquelles.* Document subventionné par la DGS (ministère des Affaires sociales et de l'Emploi). Travail mené au CHU Antoine-Béclère de Clamart, service du Pr J.-C. Gabilan, 1988.

[3.63] JEANNOT J. *Méthode Jeannot. 2 : Face à la lecture et à l'orthographe.* Paris : ESF, 1976.

[3.64] KOENG E. Problèmes de diagnostic précoce. *Mot Cérébr* 1980 ; 1 (2) : 67-77.

[3.65] LACERT P, BRET D, PICARD A. Les troubles sphinctériens chez l'IMC. *Mot Cérébr* 1982 ; 3 (4) : 141-6.

[3.66] LACERT P. *Difficultés lexicales de l'ancien prématuré*. Communication au Comité médical national de l'IMOC, novembre 1989.

[3.67] LAITER N *et al*. Traitement chirurgical de l'incontinence salivaire chez l'IMC et l'IMOC. Premiers résultats et réflexion à propos de 12 cas opérés. *Mot Cérébr* 1990 ; 11 (1) : 23-32.

[3.68] LANCE W. Symposium synopsis. *In :* Felman RG *et al*., eds. *Spasticity, a disordered motor control*. Chicago : Year Book Medical Publishers, 1980 : 485-94.

[3.69] LE MÉTAYER M, CHARRIÈRE C. Le trotte-lapin : un dispositif de prévention des déformations des membres inférieurs. *Mot Cérébr* 1985 ; 6 : 87-96.

[3.70] LE MÉTAYER M. Analyse des troubles bucco-faciaux. *Mot Cérébr* 2003 ; 24 (2).

[3.71] LE MÉTAYER M. Divers types de sièges proposés pour les paralysés cérébraux (IMC, IMOC et polyhandicapés). *Mot Cérébr* 1998 ; 19 : 91-113.

[3.72] LE MÉTAYER M. L'évaluation clinique factorielle de l'enfant IMC. *Mot Cérébr* 2001 ; 22 : 97-112.

[3.73] LE MÉTAYER M. Les aptitudes innées bucco-linguo-faciales. *Mot Cérébr* 1986 ; 16 (2).

[3.74] LESPARGOT A *et al*. Les muscles et les tendons de l'IMOC. Examen clinique et données expérimentales. *Mot Cérébr* 1999 ; 20 : 57-68.

[3.75] LESPARGOT A *et al*. *Mot Cérébr* 1994 ; 15 (3).

[3.76] LESPARGOT A *et al*. Réchauffement musculaire avant plâtre d'étirement. *Mot Cérébr* 1999 ; 20 : 11-112.

[3.77] LESPARGOT A, KHOURI N, RENAUDIN E, ROBERT M. Analyse instrumentale de la marche : quels apports dans le traitement ? Résumé d'une conférence à l'UNESCO. *Mot Cérébr* 1999 ; 20 : 11-112.

[3.78] LESPARGOT A, TRUSCELLI D. IMC et adolescence. *In :* Marcelli A, ed. *Médecine de l'adolescent*. 2e édition. Paris : Masson, 2004.

[3.79] LESPARGOT A. Évaluation analytique de la commande intentionnelle chez l'IMC. *Mot Cérébr* 1991 ; 12 : 10-4.

[3.80] LESPARGOT A. La luxation postéro-externe de la hanche chez l'enfant IMC ou polyhandicapé. *Mot Cérébr* 1991 ; 12 (2) : 37-62.

[3.81] LESPARGOT A. La vidange salivaire. Ses perturbations chez l'IMC. *Mot Cérébr* 1984 ; 5 (2) : 49-59.

[3.82] LESPARGOT A. Le rôle du triceps sural dans la marche. *Mot Cérébr* 2003 ; 24 : 151-7.

[3.83] LESPARGOT A. Les fausses routes trachéales chez l'enfant IMC et polyhandicapé. *Mot Cérébr* 1989 ; 10 (4) : 141-61.

[3.84] LESPARGOT A. Peut-on parler de faux équin chez l'enfant IMC ? *Mot Cérébr* 2003 ; 24 : 158-68.

[3.85] MARCHAL F *et al*. Utilisation de la MIF-Mômes dans un service de rééducation pour enfants IMOC. *Mot Cérébr* 2000 ; 21 : 111-8.

[3.86] MARQUET-GUILLOIS M, LESPARGOT A, TRUSCELLI D. Les lenteurs d'écriture. *Mot Cérébr* 1981 ; 2 : 69-75.

[3.87] MASSION J. Organisation du mouvement. *In : Journées européennes de Lille.* AMTEF, décembre 1991.

[3.88] MAUREL OLLIVIER A. Le médical au CAMSP. *Contraste* 1994 ; 1 : 69-79.

[3.89] MAYER M. Bilan et suivi neuropédiatrique d'un enfant polyhandicapé. *Mot Cérébr* 2001 ; 22 : 17-26.

[3.90] MAZEAU M, BARALE E, GALBIATI C TRUSCELLI D. *Dyspraxie visuo-spatiale atypique et graphisme. Arguments neuropsychologiques à l'origine de réaménagements rééducatifs.* Lyon : Congrès de neuropsychologie, 2000.

[3.91] MAZEAU M. Évaluation des troubles gnosiques visuels. *In : Conduite du bilan neuro-psychologique chez l'enfant.* Paris : Masson, 2003 : 103-29.

[3.92] MAZEAU M. *Les dyspraxies visuo-spatiales*. Paris : Masson, 1996.

[3.93] MAZEAU M. Les enfants sans communication orale. *In : Dysphasies, troubles mnésiques, syndrome frontal chez l'enfant*. Paris : Masson, 1999.

[3.94] MAZEAU M. Troubles du regard et échec scolaire chez l'IMC. Conséquences scolaires de l'apraxie visuo-spatiale. *Mot Cérébr* 1989 ; 10 : 1-17.

[3.95] MONTÉZER N *et al*. Essai de démantèlement des troubles neuro-visuels. *Mot Cérébr* 2000 ; 21 : 137-53.

[3.96] MORTON R. New surgical interventions for cerebral palsy and the place of gait analysis. *Dev Med Child Neurol* 1999 ; 41 : 424-8.

[3.97] NARCY N. *Les troubles de la poursuite oculaire chez l'enfant normal et chez l'enfant IMC. Isolement d'un syndrome : l'insuffisance de mouvements automatiques de fixation.* Thèse de doctorat en médecine, Faculté de médecine Paris-Sud, 1973.

[3.98] NIEL WA, EAMES *et al*. The effect of botulinum toxin A on gastrocnemius length : magnitude and duration of response. *Dev Med Child Neurol* 1999 ; 41 (4) : 226-32.

[3.99] PAILLARD J. Dialogues sensori-moteurs et représentation mentale : un problème d'interface. *In :* Séron X, ed. *Psychologie et cerveau*. Paris : PUF, 1988.

[3.100] PENNECOT G. Communication à la session du comité médical de l'IMOC, 1998.

[3.101] PHELPS WM. Description and differentiation of types of CP. *Nerv Child* 1949 ; 8 : 106-27.

[3.102] PICARD A *et al*. Dyspraxie constructive chez l'IMC. *Act Reed Readapt Fonct* 1985 ; 1 : 96-105.

[3.103] PIÉRART B. *De la neuropsychologie de l'enfant à la remédiation. Bilan neuropsychologique et démarches pédagogiques.* Lyon, juin 2002.

[3.104] PRECHTL H *et al*. *Neurological examination of the full term infant. Little club clinics in developmental medecine*. London : Heinemann, 1964.

[3.105] RAK-MERTIN H, GINISTY D. Contribution des meulages sélectifs au traitement des dysfonctionnements temporo-mandibulaires chez le patient handicapé. *Mot Cérébr* 2001 ; 22 : 137-44.

[3.106] REDON-ZOUITENI C, ROLL JP, LACERT P. Reprogrammation posturale d'origine proprioceptive chez l'enfant IMC. *Mot Cérébr* 1994 ; 15 (2).

[3.107] RELIER JP. *Adrien ou la colère des bébés*. Paris : R. Laffont, 2002.

[3.108] RENAULT M. Avec les SSESD : une approche de la souffrance. *Contraste* 1994 ; 1 : 65-9.

[3.109] ROPERT JC. Que peut-on attendre d'un neuropédiatre dans un service de réa néonatale ? *Mot Cérébr* 1987 ; 138-42.

[3.110] RUSSEL D *et al*. *EMFG : traduction française de GMFM*. Lyon : Handicap international, 1997.

[3.111] SAMPAIO E, BRIL B *et al*. La vision est-elle nécessaire pour apprendre à marcher ? Étude préliminaire et approche méthodologique. *Psychol Fr* 1989 ; 34 (1) : 71-8.

[3.112] SAUSSE S. *Le miroir brisé*. Paris : Calmann-Lévy, 1996.

[3.113] SCELLES R. Les frères et sœurs : une souffrance à prendre en compte. *Mot Cérébr* 1995 ; 16 : 17-22.

[3.114] SCHERZER A, TSCHARNUTER I. *Early diagnosis and therapy in CP*. New York : M. Dekker inc., 1982.

[3.115] SCHNECK G. L'incontinence salivaire et son traitement chez l'IMC. *Mot Cérébr* 1985 ; 6 (4) : 133-41.

[3.116] SÉRON X, JEANNEROD M. *Neuropsychologie humaine*. Liège : Mardaga, 1994.

[3.117] SURIG C. *Traitement de l'équin actif du jeune enfant IMC par toxine botulique A, approche clinique des modifications musculo-tendineuses et gain fonctionnel.* Thèse. Faculté de médecine de Créteil (94), 1997.

[3.118] SVENDSEN FA. Les troubles respiratoires de l'enfant déficient profond polyhandicapé. *Mot Cérébr* 1985 ; 6 (4).

[3.119] SYLVESTRE A, EMERARD F, GRAILLOT P. Blisssymbolics and speech prosthesis : a french application for non-vocal CP children. *In : International conference on technology for Blisssymbolics*. University of Surrey, UK, 1981.

[3.120] SYLVESTRE A. IMC et handicaps multiples. *In :* Rondal JA, Séron X, eds. *Troubles du langage*. Liège : Mardaga, 1999.

[3.121] TABARY JC. Faut-il conserver la notion de maturation du SNC. *Mot Cérébr* 2002 ; 23 (1) : 7-19.

[3.122] TABARY JC. L'âge fonctionnel. *Mot Cérébr* 1986 ; 7 : 105-12.

[3.123] TABARY JC. Psychologie de l'IMC. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 1981 ; 601-11.

[3.124] TABARY JC. Qu'explore-t-on en utilisant les réactions d'équilibration chez un très jeune nourrisson ? *Mot Cérébr* 1993 ; 14 : 105-9.

[3.125] TARDIEU G *et al*. Muscle hypoextensibility in CP. *Arch Phys Med Rehab* 1982 ; 63.

[3.126] TARDIEU G, LESPARGOT A. An apparatus and a method for measuring the relationship of triceps surae torques to tibio-tarsal angles in man. *Eur J Appl Physiol* 1977 ; 37 : 163-71.

[3.127] TARDIEU G. *Dossier clinique de l'IMC*. 3e édition actualisée. Paris : CDI, 1984.

[3.128] TERVER S, LEVAI JP, BLECK EE. Les buts raisonnables que l'on peut fixer à un IMC gravement handicapé. *Mot Cérébr* 1981 ; 2 : 55-68.

[3.129] THUILLEUX G, TOULET P, TRUSCELLI D. Histoire de dérotations fémorales, à propos d'un cas suivi sur 18 ans. *Mot Cérébr* 2003 ; 24 : 49-59.

[3.130] TREVARTHEN C *et al*. Les activités innées du nourrisson. *In :* Desportes JP, Vloeberg A, eds. *La recherche en éthologie*. Paris : Seuil, 1979.

[3.131] TRUSCELLI D, TOULLET P. Prise en charge non médicamenteuse de la douleur chez les IMOC. Congrès « Prise en charge de la douleur chez l'enfant », Atlanta, 1999. *Santé* 1999 : 5-38.

[3.132] TRUSCELLI D. Les bases neurophysiologiques de la rééducation. *In : Journées européennes de Lille.* AMETF, décembre 1991.

[3.133] TRUSCELLI D. Pour une approche critique de la rééducation. *Actes des Journées d'études APF* 2001 : 104-8.

[3.134] TRUSCELLI D. Recherche des facteurs déficitaires et de contrôle dans l'examen de l'IMC. *Mot Cérébr* 1990 ; 11 (4) : 133-42.

[3.135] TRUSCELLI D. Syndromes lésionnels précoces : IMC. *In :* Chevrie-Muller C, Narbona J, eds. *Le langage de l'enfant*. 3e édition. Paris : Masson, 2007.

[3.136] WALLEN MA *et al*. Functional outcomes of intramuscular botulinum toxin type A in the upper limbs of chidren with CP : a phase II trial. *Arch Phys Med Rehab* 2004 ; 85 : 192-200.

[3.137] WATTS HG. Gait laboratory analysis for preoperative decision making in CP : is it all that it is cracked up to be ? *J Pediatr Orthop* 1994 ; 14 : 703-4.

# 4 RÊVE ET RÉALITÉ DU 3e MILLÉNAIRE

DANIÈLE TRUSCELLI

Mon « histoire » de l'IMC s'arrête au tournant du XXe siècle ; mais l'histoire de l'IMC continue et la question essentielle demeure : avons-nous progressé dans la connaissance des patients atteints de paralysie cérébrale, dans l'évaluation de leur pathologie et leur remédiation ? Sommes-nous en mesure d'assurer au mieux leur intégration sociale, en respectant des préconisations, dont certaines ont plus de vingt ans ?

Si l'infirmité ne peut être qu'admise, la règle est que tout doit être mis en œuvre pour diminuer l'incapacité[1] et *a fortiori* le handicap. *« La situation de handicap rapportée au contexte social apparaît quand il y a contradiction entre le statut et les possibilités d'un individu, porteur d'une infirmité quelle qu'elle soit. »* [4.6]

Des divergences persistent après cinquante ans de débat scientifique et de lutte médico-sociale, pour mettre en perspective les problèmes posés par cette maladie chronique et y apporter remède.

La tâche reste lourde : la prévalence, loin de diminuer, est évaluée à 2 à 2,5/1 000 nouveau-nés [4.10] dans les pays industrialisés ; les séquelles se diversifient [4.11] et réclament sans cesse une adaptation des prises en charge. La prévention est toujours une recherche prioritaire.

Il faut, en conséquence, poursuivre la réflexion sur nos savoirs actuels et intégrer les progrès de la science.

## SI LA MALADIE EST MIEUX CONNUE…

L'examen clinique dans la période de la très petite enfance, où quantité d'interférences peuvent engendrer des ambiguïtés, reste, pour beaucoup, sujet à caution. La sécurité diagnostique semble nécessiter l'objectivité d'examens complémentaires. Les progrès dans l'interprétation des lésions cérébrales, sur des examens radiologiques

1. Ce schéma reprend les trois niveaux de problèmes bien définis dans la classification de Wood (1980) : le défaut lésionnel extériorisé par l'infirmité clinique, l'incapacité qui en est la conséquence fonctionnelle sur l'accomplissement des activités relevant de la vie quotidienne, et le handicap.

pointus, permettent de repérer, dès le début, les facteurs pathologiques organiques [4.2], avec une précision étonnante, qui font frémir.

Quant à l'observation du patient, elle conserve aujourd'hui encore sa pertinence. Elle n'aboutit plus seulement à la rédaction d'un dossier, celui-ci peut être doublé d'une présentation dynamique, grâce aux supports filmés.

Mais lorsqu'il s'agit de données informatiques, le médecin, qui y est très sensible, voit son patient [4.20], à travers des lectures de chiffres, de courbes, toutes images virtuelles, de plus en plus sophistiquées, qui risquent de faire oublier le « corps malade ». Il est bon de trier, parmi ces informations, celles qui sont vraiment utiles à l'orientation du traitement.

## … QU'EN EST-IL DU MALADE ?

Jusqu'à quel point nous est-il mieux connu ? Il ne faut pas s'y tromper, les déficits organiques de la maladie sont plus objectivables que les sources de compensation, tant physique que psychologique.

La relation interhumaine est toujours fondamentale et le dialogue demeure la base des décisions à prendre pour construire le projet personnalisé.

De nombreuses études montrent que l'IMC, trop souvent comparé au valide, a besoin de rencontrer aussi ses pairs qui vivent la même infirmité. L'intégration, telle qu'elle est pratiquée actuellement, ne crée pas que des réactions positives de la part du patient, qui doit disposer d'une forte autonomie psychique pour s'y épanouir.

## RÉALITÉ ET APPLICATION D'UN TRAITEMENT

Tous les médecins peuvent avoir affaire à cette pathologie, bien que, parfois, de façon ponctuelle. La règle, quel que soit leur statut [4.16], est de leur rappeler que les détails apportés par la clinique sont irremplaçables pour connaître le corps malade, mais insuffisants pour aborder la dimension socio-éducative. Ils ont intérêt dans cette perspective à prendre contact avec des équipes pluridisciplinaires, celles des CAMSP, SSESD, voire des consultations hospitalières spécialisées. Les acteurs du secteur socio-éducatif jouent un rôle de pondération dans les décisions d'ordre thérapeutique. Ils sont prêts à faire entendre leur voix, donnant la priorité à la personne plutôt qu'à sa maladie dans toute la mesure du possible, car ils redoutent les stagnations, voire les régressions que les exigences de toute médicalisation entraînent.

## DÉCALAGE

Si bien des avancées médicales, largement divulguées, sont encore du champ de la recherche, la médecine courante vit sur des prescriptions classiques, bien qu'elle en reconnaisse les limites, pour rester dans le pragmatisme nécessaire.

Il n'est pas possible d'éviter une certaine routine, il n'est pas raisonnable de changer sans arrêt de techniques, mais il n'est pas question d'en rester à des conduites dépassées.

Dans une discipline où la qualité de vie du patient, au sens le plus noble et large, est le but à atteindre, chacun, pour y accéder, a ses idées propres et ses références théoriques.

La plupart des services/ressources, qu'ils soient publics ou privés, recourent à des méthodes de rééducation assez comparables, en rythme et en application. Parfois, en revanche, certains ont des originalités qui ne font pas l'unanimité. Mais, il n'y a pas eu de conférence de consensus nationale !

## QUE PENSER DES MÉTHODES DE RÉÉDUCATION

Aucune méthode de rééducation appliquée aux séquelles des lésions cérébrales n'apporte la guérison, dans l'état actuel des connaissances. C'est pourquoi on utilise la formule, bien cruelle, « un enfant IMC deviendra un adulte IMC », ce qui laisse dans l'ombre le travail accompli personnellement pendant des années.

De rares publications ont le courage d'aborder le thème des modes d'action de la rééducation. Si certaines font état, selon les critères utilisés, de résultats positifs, d'autres contestent la portée de la kinésithérapie sur une réorganisation neurologique ; la plupart retiennent particulièrement son intérêt dans la maintenance de l'instrument périphérique d'exécution, dans la gestion des problèmes neuro-orthopédiques, autant dans la prévention que dans la suite des traitements chirurgicaux.

Les parents interrogent sur la ou les méthodes qui donneraient le maximum de chances à leur enfant. Il faut prendre ses responsabilités et définir les raisons du choix entre les trois méthodes les plus connues, celles de Le Métayer, Bobath et Vojta.

Quant à moi, j'ai défendu, présentée dans les chapitres précédents, la première nommée, qui correspond à certains impératifs : respect du sujet, détente, mise en forme du mouvement sans contrainte douloureuse, suivi régulier de l'état musculo-squelettique.

L'analyse de groupe doit être différenciée de l'analyse de l'effet. Comme le souligne X. Séron [4.18, 4.19], pour la rééducation neuropsychologique, « il ne semble pas possible d'évaluer l'efficacité d'une thérapie au-delà du cas unique ».

La valeur réelle des actions souvent conjuguées, kinésithérapie, ergothérapie et autres selon les cas, est difficile à isoler de paramètres essentiels comme l'âge et le développement propre de l'enfant rééduqué. La méthode de rééducation elle-même, le contexte dans lequel elle est pratiquée jouent leur rôle dans l'assimilation des apprentissages.

## MOYENS DE SUPPLÉANCES : LA RÉADAPTATION

Quand on se trouve devant des restrictions évidentes, que le patient ne saurait dépasser, l'heure n'est plus uniquement à la rééducation, mais à la réadaptation qui, par le biais d'intermédiaires, court-circuite l'infirmité.

La prescription des aides techniques, de toutes sortes, ne tient pas uniquement aux tentations créées par le développement prodigieux de l'informatique ; elle est liée à la recherche de moyens qui aideront à l'intégration des IMC, dès le plus jeune âge, dans le tissu social ordinaire.

Les substituts à la communication, à l'expression graphique, à la parole, sont prescrits assez tôt pour générer autour de la personne infirme un réseau stimulant. Mais les moyens de suppléances peuvent avoir des effets pervers, complexité, lenteur du rende-

ment, coût élevé à l'achat (tout n'est pas pris en charge par les allocations) et frais de maintenance.

Les médecins, conseillés par les rééducateurs, doivent faire un effort particulier et ne prescrire que des appareils utiles et utilisables en évitant les dépenses injustifiées, commises souvent par manque de rigueur ou manque de connaissance du malade et de son entourage.

Il faut savoir néanmoins se battre pour obtenir quelque chose d'essentiel qui transformera la vie d'un patient.

J'ai eu la chance, encore récemment, de rencontrer dans des milieux spécialisés (MAS et foyer d'accueil médicalisé) des adultes très atteints physiquement, dont la parole est incompréhensible, et qui n'ont pas d'acquis scolaires. Leur forte volonté de communication les rend capables d'utiliser à leur manière des prothèses de parole, plus ou moins compliquées, avec un rendement inattendu, à condition que l'interlocuteur soit tolérant et disponible.

## PROGRAMMES ET LIMITES

La nécessité d'un fonds commun de connaissances est une redite qui ne se dément pas : proposer une action de rééducation demande un fonds commun de connaissances de la part des divers intervenants, qu'ils soient prescripteurs ou rééducateurs ou éducateurs. Il faut, de la part des soignants, de la fermeté et de l'optimisme pour bâtir un projet, surtout quand il devient complexe. Il est recommandé, cependant, qu'un examen psychologique soit pratiqué pour apprécier le (réel) désir du patient, parfois différent de celui des parents, pour avoir des chances de réussite.

Dans le champ de la rééducation motrice, l'entreprise peut être audacieuse et comporter successivement des étapes de kinésithérapie, d'appareillages et de chirurgie, de rééducation prolongée ; la justification exige d'envisager le résultat à terme, avec ses limites et ses risques, en se rappelant qu'« une victoire, même transitoire et partielle sur l'infirmité, reste, à vie, une victoire ! »

Un programme bien cadré, voire un protocole, expliqué au patient et à la famille (qui donne son consentement éclairé) permet d'éviter la logique du bricolage thérapeutique. Cette attitude prête, à juste titre, le flanc aux critiques. Ce dernier ne saurait convaincre, et peut déclencher, en réaction, soit un découragement, soit un excès de rigueur dans l'application de certaines mesures rééducatives, soit la recherche de médecines alternatives [4.1].

La tentation de vouloir ignorer les limites d'apprentissage persiste même quand un dossier, très documenté avec des commentaires secs et durs sur le pronostic, est confié aux parents.

Les aides techniques qui marquent, d'une certaine façon, la limite des progrès, ne sont pas acceptées aisément.

Il est donc recommandé que les soignants/rééducateurs puissent réfléchir aux résultats de leur action, la critiquer au besoin, pour la modifier en accord avec les « soignés ». Actuellement, les kinésithérapeutes ont le courage de faire l'aveu de « situations dépassées », indiquant que leur action est au bout de ses possibilités et oblige à la recherche de solutions, pour sortir de l'impasse.

## QUAND AGIR AU BON MOMENT ET COMMENT ?

Un des grands problèmes de la rééducation est celui de savoir si la logique des soins conduit à l'application de « bonnes conduites » et au bon moment. Quand doit-on

démarrer un traitement de la déficience motrice et sous quelle forme ? Certainement quand la famille, autant que l'enfant, est prête à assumer un traitement de long cours.

Le terrain est fragile : chaque membre de l'entourage a déjà reçu une succession d'annonces, parfois plutôt contradictoires, et pressent néanmoins des non-dits sur l'avenir. Chacun vibre dans son registre émotionnel, ce qui rend difficile, du point de vue des soignants, l'appréciation des besoins réels.

L'accord s'est fait depuis longtemps sur le devoir d'accompagnement psychologique et le travail social qui s'ensuit. Une aide concrète dans la vie quotidienne, qui peut varier selon les modes de prise en charge, doit aussi être organisée.

Chaque pays y répond à la hauteur des moyens que fournissent sa politique de santé publique et sa culture. Il est intéressant d'observer les tendances.

Dans les pays anglo-saxons, comme le Royaume-Uni [4.4], l'attitude est pragmatique ; l'idée est de s'occuper de la famille en désarroi, de vérifier son insertion sociale et de (re)créer, rapidement, les relations avec le voisinage, souvent grâce à des volontaires.

En Espagne, le travail de certaines équipes [4.15] est plus intimiste et vise à comprendre la dynamique de la relation mère-enfant, sans négliger la mise en place simultanée d'une assistance de proximité, qui aidera la mère dans les soins de base au bébé.

En général, les parents, interrogés *a posteriori* sur ce qu'ils ont vécu, demandent qu'on leur laisse du temps pour « entendre » le projet issu d'une logique de professionnels, le discuter et l'accepter, dans des conditions d'apaisement nécessaire et de soutien social.

Cette prudence à donner un délai, à ne pas prolonger indûment, me semble sage avant de se lancer dans les actions de rééducation spécifique, touchant au corps de l'enfant.

## COMMENT AGIR ?

### HIÉRARCHISER

Quand on parle de prise en charge globale du patient, on pense que le psychique ne doit pas être séparé du physique ; cela ne signifie pas qu'il faille rééduquer simultanément l'ensemble des secteurs dont le développement est défaillant, au risque d'aboutir, chez le sujet, à un effet de saturation.

Le mot d'ordre est de hiérarchiser les actions, quand la rééducation motrice est déjà en place et d'agir avec pertinence. Il ne s'agit pas de faire l'impasse sur certaines lacunes mais d'apprécier le moment opportun (âge mental ou impératifs de l'intégration scolaire) pour y travailler. Le bon sens guide les choix d'après les exigences spécifiques à chaque cas.

Chez l'enfant cérébro-lésé, il existe une vitesse de développement et des paliers d'acquisition qui ne sont pas toujours en relation directe avec l'effort fourni en rééducation.

Les périodes de rythme intensif doivent être en rapport avec des projets précis, se déroulant sur une durée donnée, et concernant une série d'exercices qu'il faut répéter. Elles peuvent s'inscrire dans un programme orthopédique, test pré ou postopératoire, ou dans un registre de renforcement d'apprentissage, à des fins fonctionnelles.

### RYTHME ET DURÉE DES SÉANCES DE RÉÉDUCATION

La question légitime que se posent les parents sur le nombre de séances par semaine et leur durée dans le temps devrait entraîner une spécificité de la réponse. Or, elle est

relativement univoque et le rythme de deux à trois séances par semaine est banal, inspiré plus d'un constat de possibilités humaines que de données fondées scientifiquement.

Plutôt que de parler de rééducation prolongée, mieux vaut fixer un premier calendrier, révisable selon l'évolution. Le rythme et la durée dépendent, en effet, de l'état général, neurologique et psychologique de l'enfant, de son âge, mais aussi des ressources à disposition, de l'emploi du temps familial et de la composition familiale (fratrie [4.17], en particulier).

### RÉÉDUCATION ET NOTION DE PLAISIR

L'idée est ancienne, mais toujours d'actualité, de trouver des biais pour prolonger l'effet des séances de kinésithérapie, en ne privant pas l'enfant du plaisir de participer à des activités de groupe [4.14] avec ses pairs, valides ou non. Leur rôle est d'apprendre la tolérance, des uns et des autres, et d'accepter la différence dans un riche mode d'échanges.

Les activités sportives, variées, ne remplacent pas la rééducation, mais sont largement employées pour relancer l'intérêt du contrôle actif de la commande motrice, comme doivent l'assurer les sujets valides. De nombreuses publications témoignent, depuis des années, de leur bienfait.

### L'ÉPREUVE DES « VACANCES »

Elle représente le meilleur test d'efficience de nos prestations et des espoirs qui les portent : celle de la mémoire d'interventions que nous considérons, *a priori*, comme positives ; les patients, enfants ou adolescents, doivent faire la démonstration de ce qu'ils ont assimilé et sauvegardé, grâce à notre soutien et à nos conseils.

Plusieurs observations sont possibles : ou bien le patient oublie ses apprentissages les plus récents (quel qu'en soit le domaine, moteur ou perceptivo-moteur ou cognitif) quand lui-même n'est pas relancé ou guidé, ou bien il les maintient et les améliore alors qu'il est livré à lui-même, ou bien, sans rééducation, son état régresse.

Cette épreuve de pause dans la rééducation sur une certaine durée doit être réfléchie pour ne pas risquer de tout perdre. Elle ne peut être proposée, à mon avis, qu'à des enfants ayant déjà bénéficié de plusieurs années de traitement.

L'annonce d'un arrêt momentané de traitement brise les contrats de régularité passés avec les familles et avec les patients, en âge de réfléchir à cette proposition. Contrairement à ce que l'on pourrait penser, cette décision est rarement perçue comme un vrai soulagement de la charge qu'entraîne la rééducation (et dont beaucoup se plaignent régulièrement) mais plutôt comme l'indice d'un aveu sous-jacent d'impuissance à terme.

Il est intéressant de lire des publications qui soulignent l'intérêt de la kinésithérapie intensive et intermittente [4.22] par rapport à la formule permanente : l'information « brute » contenue dans la rééducation a besoin d'être validée par l'expérience vécue. Le rythme d'alternance aurait un effet positif sur la « qualité de vie ».

## COMMENT AGIR À MOYENS FINANCIERS CONSTANTS

L'aspect économique ne peut être évacué : plus on offre de soins et plus on consomme. Actuellement, mieux vaudrait penser agir à l'économie.

La France offre, outre des allocations de degré divers, une prise en charge de « maladie de longue durée », laissant aux parents la liberté de choisir les intervenants et leur mode d'exercice professionnel, sans contrôle de résultats. Cette diversité n'est pas le cas général en Europe, où le cadre sanitaire est volontiers plus rigoureux, mais où, en contrepartie, l'insertion sociale se fait avec plus de naturel.

Si des limites pécuniaires viennent à être imposées, il sera nécessaire de penser à une meilleure distribution des soins jusqu'au passage à la vie adulte, et à réétudier nos pratiques, avec plus de souplesse et plus de générosité.

C'est le fait de la période cruciale de la préadolescence, qui demande beaucoup plus au plan neuro-orthopédique qu'au plan fonctionnel, au point que les décisions prises à la période antérieure doivent être reconsidérées.

Quant à la solution d'une kinésithérapie d'entretien, elle est loin d'être toujours suffisante et ne peut être retenue que si le contenu des séances est défini avec soin.

## LE PARTAGE DES SAVOIRS

Le médecin, comme les rééducateurs, doivent pouvoir répondre aux questions des parents ou du sujet lui-même, par un avis moderne, sur l'état de la science. Il leur faut actualiser leurs savoirs de façon permanente !

Chacun en est conscient et prend des mesures en conséquence. Le clinicien ne doit plus se contenter de ses habitudes de traitement en lien avec le savoir traditionnel, transmis de maître à élève, mais devrait s'appuyer sur les résultats des protocoles cliniques randomisés, qui analysent les réussites et échecs thérapeutiques. Ce nouveau cadre de raisonnement[2], *l'Auto-Evidence Based Practice* de la langue anglaise, soulève les problèmes éthiques de la randomisation.

Les nouvelles sources d'information, venant de l'Internet en particulier, ont contribué à transformer les pratiques courantes et mis le corps médical et autres soignants en porte à faux. Le public ne se prive pas de l'accès à quantité d'informations, prises de façon parcellaire et souvent sans moyen d'en contrôler la distorsion éventuelle ou d'en mesurer l'exact intérêt dans une prise en charge personnalisée.

Dans le camp des soignants, il est toujours délicat de parler des traitements nouveaux ou prétendus tels, *a fortiori* des ambitieux espoirs thérapeutiques, qui en sont au stade expérimental.

En revanche, le retour de traitements plus anciens mais revenus au goût du jour (comme la radicellectomie sélective, certes perfectionnée) ou, en matière de rééducation, la promotion inattendue de la méthode conductive de Petö ou le nouveau biofeedback (stimulations électriques pour améliorer la force de gros muscles et diminuer ce qui est appelé la spasticité [4.12]) laissent les connaisseurs perplexes. Ils savent déjà ce qu'on peut en attendre, en se référant aux résultats des applications antérieures.

## PERSPECTIVE DU TROISIÈME MILLÉNAIRE

2000 : c'est l'horizon des cellules souches. Théoriquement, il est envisagé, pour la première fois, de s'attaquer à la cause du mal et non plus de réparer les séquelles de ce mal. C'est aussi l'impact de la génétique et les problèmes éthiques, posés par la progression du dépistage anténatal pour « supprimer le mal ».

2. *Bulletin de l'Ordre des médecins*, février 2002.

### LE RÊVE : UNE NOUVELLE PLASTICITÉ DU VIVANT

Si la thérapie génique est porteuse d'espoir pour les maladies progressives neuromusculaires ou consécutives à une déficience immunitaire, jusque-là incurables, pour « guérir » la paralysie cérébrale, le rêve des professionnels est ailleurs.

Ne risque-t-il pas de paraître fou et inquiétant aux familles ? Des découvertes récentes, des années 1980 pour les animaux de laboratoire, de la fin des années 1990 pour l'être humain, semblent mettre fin à la croyance en la perte irrémédiable, chez l'homme comme pour l'ensemble des mammifères, du pouvoir de régénération des organes. Il persiste, en fait, une adaptabilité du vivant, même des cellules du cerveau où régnait le dogme de la mort neuronale[3].

La puissance de cellules souches d'un genre particulier, les MAPCs (pour *Multipotent Adult Progenitor Cells*), est remarquable : elles sont capables de se différencier dans les trois lignées des cellules embryonnaires, à l'origine de tous les tissus et organes [4.13].

On peut croire en une médecine régénérative, au moyen du traitement par cellules souches prélevées sur l'embryon humain et greffées sur des sites à réparer. Les maladies cérébrales dégénératives et la maladie de Parkinson sont les premières concernées, peut-être plus tard pour la paralysie cérébrale.

Sans aborder les problèmes d'éthique que soulèvent les nouvelles manipulations du vivant dans notre pays, quand il s'agit de prélèvements sur embryons humain à des fins thérapeutiques [4.21] (bébés-médicaments), des progrès sensationnels sont en attente et largement diffusés dans la presse non spécialisée ! Un nouveau panorama s'ouvre devant les soignants et les esprits s'échauffent sur les modifications potentielles du système nerveux central.

### LA RÉPARATION POSTLÉSIONNELLE, ACCESSIBLE ?

La réparation des dégâts cellulaires et moléculaires consécutifs à la souffrance cérébrale, *in utero*, n'est plus du domaine de l'impossible. La mélatonine [4.8] peut rendre les lésions excitotoxiques de la période fœtale réversibles, par la régénération précoce des neurites. C'est peut-être une « première » de démontrer que, dans ce cas, la prévention repose sur une plasticité régénérative ultra-précoce, à vérifier.

Sans attendre la réalisation des rêves, la réanimation néonatale, elle-même, voit son efficacité s'affirmer, mais, en contrepartie, sa puissance se trouve confrontée aux situations périlleuses, induites entre autres par l'extrême prématurité.

## EN GUISE DE CONCLUSION : LE RÉEL ET LE PROBABLE

Aucun soignant ni expert dans notre domaine ne connaît le devenir global d'un IMC. L'illusion de la réparation, voire de la normalisation, en s'acharnant à la rééducation, n'a qu'un temps.

Savoir parler des limites, sans agressivité ni arrogance, est une marque de respect porté à la personne handicapée, dont il faut savoir mesurer ce que représentent des

3. Dont nous avons parlé au chapitre 2.

efforts non récompensés qui risquent de conduire à la perte d'estime de soi et à l'angoisse de l'avenir.

Certains jeunes adultes IMC tentent de se suicider… Certains, après une grosse crise et des renoncements douloureux, retrouvent des sources de joie et un apaisement.

Pour conclure, le laisse la parole à Richard Fernandez [4.7], lui-même personne adulte IMC et Directeur d'institutions pour adultes IMC : « Je veux aussi faire comprendre que la meilleure façon d'aider un jeune IMC est de lui apprendre à regarder son devenir physique en face, de l'accompagner à chaque étape de sa vie de manière à lui faire vivre et supporter les frustrations et les rejets qu'il connaîtra de toute manière. Pour paraphraser un titre de film célèbre, la vie n'est pas un long fleuve tranquille. Pour un IMC, le fleuve est plutôt un torrent avec plein de cascades et d'embûches. Notre devoir, à nous professionnels qui accompagnons ces personnes, passe à la fois par une recherche permanente d'innovations culturelles et sociales, afin que les personnes IMC puissent revendiquer leur propre manière de vivre, une sorte de "IMC *way of life*". »

Souhaitons que les pratiques tant médicales que rééducatives s'imprègnent des idées très fortes que contiennent ces propos !

## BIBLIOGRAPHIE


[4.1] AMIEL-TISON C. Les médecines alternatives. *In* : *Infirmité d'origine cérébrale*. Paris : Masson, 1997.

[4.2] BAX M. Evidence-empowerment. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 (Suppl).

[4.3] BRUZIÈRES G. IMC : rencontres, joies, existence et chemins de vie. *Mot Cérébr* 2002 ; 23 : 154.

[4.4] COLLECTIF. Services for children with disabilities. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 76 (Suppl) : 1-72.

[4.5] DE BARBOT F. Coupable d'être lourd. *Contraste* 1999 ; 11.

[4.6] DENORMANDIE P. *Maîtrise des handicaps*. Université de tous les savoirs. Conservatoire des Arts et Métiers, mars 2000.

[4.7] FERNANDEZ R. Joie de vivre des IMC. *Mot Cérébr* 2002 ; 23 : 165-67.

[4.8] HUSSON I *et al*. Melatoninergic neuroprotection of the murine PWM against neonatal excitotoxic challenge. *Ann Neurol* 2002 ; 51 : 82-92.

[4.9] KAYSER P, KAYSER M. *La victoire de l'amour*. Paris : Presses de la Renaissance, 2004.

[4.10] LEGIDO A, KATSETOS CD. CP : new pathogenic concepts. *Rev Neurol* 2003 ; 16-31 : 157-65.

[4.11] LEROY-MALHERBE V, TRUSCELLI D, LE MÉTAYER M. Infirmité motrice cérébrale, prise en charge. *Encycl Med Chir* Pédiatrie, 2007.

[4.12] LESPARGOT A. Le rôle du triceps sural dans la marche. *Mot Cérébr* 2003 ; 24 : 151-8.

[4.13] NAU JY. La nouvelle plasticité du vivant. *Le Monde*, juin 2002.

[4.14] PITARD M. Éducation thérapeutique et situations d'apprentissage. *Mot Cérébr* 1999 ; 20 : 3-13.

[4.15] PONCES I VERGE J *et al.* Centro piloto Arcangel San Gabriel, parc Montjuic, Barcelone. Notre expérience dans le traitement précoce de la paralysie cérébrale et les concepts neuro-psycho-sensori-moteurs sur lesquels elle repose. *Mot Cérébr* (à paraître).

[4.16] SALÉE A. *IMC et polyhandicap*. Mémoire de DU, Paris-Sud, 2003.

[4.17] SCELLES R. Les frères et soeurs : une souffrance à prendre en compte. *Mot Cérébr* 1995 ; 16 : 17-21.

[4.18] SÉRON X. Efficacité de la rééducation en neuropsychologie *In :* Azouvi P, Perrier D, Van der Linden M, eds. *La rééducation en neuropsychologie, études de cas*. Marseille : Solal, 1999 : 19-40.

[4.19] SÉRON X. *Évaluation dans le contexte de la rééducation*. APF, journées d'études, janvier 2001.

[4.20] SICARD D. *La médecine sans le corps*. Paris : Plon, 2002.

[4.21] TASTEMAIN C. Les cellules souches confirment leurs promesses thérapeutiques. *Le Monde*, 2 août 2001.

[4.22] TRAHAN J, MALOUIN F. Intermittent intensive physiotherapy in children with CP : a pilot study. *Dev Med Child Neurol* 2002 ; 44 : 233-9.

# 5 ÉVOLUTION DES STRATÉGIES RÉÉDUCATIVES

MICHEL LE MÉTAYER

En m'associant à la publication de son livre, le docteur Danièle Truscelli me donne l'opportunité de me livrer à une brève réflexion sur ce que j'ai appris de diverses manières, au fil des années, dans le domaine de l'infirmité motrice cérébrale, en particulier auprès des enfants et adultes IMC, et de l'aide qu'il m'a été possible d'apporter à des sujets polyhandicapés.

Il s'agit ici de relater sommairement un cheminement entre l'enseignement reçu, les échanges fructueux dans un climat de confiance au sein d'une équipe partageant nombre de connaissances communes comme nous le vécûmes dans son service de Bicêtre, l'apport d'observations et d'études personnelles et d'espoirs modulés à l'épreuve des réalités. Je tenterai d'expliquer comment et pourquoi, au fil des années, il est permis d'entrevoir le devenir moteur du jeune enfant IMC qui nous est confié par une approche clinique et des techniques éducatives et thérapeutiques plus avancées. Je relaterai une expérience prolongée et enrichie par une étroite collaboration avec des parents dans un cadre associatif. Je tenterai d'expliquer pourquoi les prolongements de l'éducation thérapeutique peuvent s'étendre, en rapportant dans ces pages certaines expériences engagées en faveur des enfants IMC, avec le concours de leurs parents, dans le cadre de structures d'accueil originales créées pour leurs enfants et ouvertes aux enfants valides, et épaulées par des équipes d'éducatrices et de rééducateurs formés à l'éducation thérapeutique au sens le plus large.

Que le lecteur veuille bien parcourir ces lignes avec patience, où je décrirai sommairement les étapes qui m'ont permis de mieux approcher les réalités, de développer une certaine conception de l'éducation thérapeutique et de la rééducation des sujets infirmes moteurs cérébraux, d'élaborer des techniques nouvelles d'évaluation clinique de la motricité dès le plus jeune âge, tout en développant parallèlement et implicitement des traitements préventifs et curatifs orthopédiques non chirurgicaux.

Enfin, exprimerai-je quelques inquiétudes en considérant le temps qui passe sur la transmission de nos connaissances et de nos expériences en regard d'un enseignement traditionnel s'appuyant à l'excès sur des conceptions analytiques de la motricité et une sémiologie neurologique inspirée des pathologies neurologiques de l'adulte.

## DÉBUTS DANS LE SERVICE DE L'HÔPITAL DE BICÊTRE

L'année 1954 est marquée par mon arrivée à Bicêtre dans le service du professeur Guy Tardieu. D'emblée, j'accède à un enseignement dépassant amplement le cadre de ma formation professionnelle initiale de kinésithérapeute.

Dans le service spécialement créé pour les enfants infirmes moteurs cérébraux, les thèmes les plus variés sont abordés en réunion d'équipe chaque fin de matinée. Ils vont de la clinique neurologique à la neurophysiologie et la physiopathologie, en posant maintes questions et critiques concernant des données classiques enseignées à cette époque. J'y ressens le privilège d'être continuellement informé des publications les plus récentes et des apports de la recherche fondamentale du moment, sans jamais ressentir la notion de hiérarchie, mais un égal niveau de curiosité animant un profond désir partagé de comprendre et d'apprendre.

La physiologie des muscles est approfondie, en même temps que les conséquences fonctionnelles et orthopédiques de leur excès de contraction comme de leur insuffisance.

Des incursions prudentes sont engagées sur le terrain de la psychologie, de la psychométrie, comme sur celui de la pédagogie en général et d'une pédagogie modulée, adaptée pour les enfants du service. Des discussions s'ensuivent entre spécialistes de l'équipe ou invités, dont je fais mon profit, l'ensemble émaillé d'ouvertures sur le domaine psychiatrique, agrémentées de réflexions littéraires, voire philosophiques, ce qui génère en moi un appétit de culture.

Régulièrement, pour ces fins de matinées, chacun doit préparer à son tour un exposé sur une question se rapportant au domaine qu'il connaît le mieux ou bien est invité à faire part de ses propres investigations sur un sujet dont l'équipe aborde l'étude. Ainsi naissaient au cours d'échanges et de discussions parfois très serrées des idées de recherche où l'imagination et la rigueur se confrontaient tour à tour.

Il me vient en mémoire des discussions entre le patron et Jean-Claude Tabary, devenu son interne en 1956, entraînant l'auditoire à de hauts niveaux de connaissances et de réflexions.

Alors que je rédige ces lignes, je dois dire combien nous sommes redevables au professeur Jean-Claude Tabary de nous avoir continuellement apporté jusqu'à maintenant les informations scientifiques les plus récentes, en nous signalant les dernières publications à se procurer.

Il est aisé de comprendre que cette situation d'enseignement continuel rencontré dans le service, imprégné de maïeutique et de rigueur scientifique, a fertilisé notre esprit tout en ménageant la plus grande liberté de réflexion. C'est sans nul doute pour cette raison que nous avons pu voir plus tard les choses d'un œil neuf afin de les approfondir et nous engager ouvertement dans des démarches allant au-delà de l'enseignement initialement reçu.

## ENSEIGNEMENTS DU PROFESSEUR GUY TARDIEU

Au risque de quelques répétitions dans cet ouvrage, il convient de rappeler quelles furent les connaissances essentielles transmises par Guy Tardieu sur lesquelles nous nous sommes appuyés dès l'abord. Ces connaissances de base et ces axes de réflexion n'ont limité en rien notre sens critique ni empêché d'aller plus loin dans divers domaines, en matière d'évaluation clinique ou de conception du développement moteur de l'enfant et de l'organisation motrice en général.

Ainsi serai-je conduit, pour faciliter la compréhension, à évoquer chronologiquement ces connaissances cliniques fondamentales, en expliquant pourquoi l'expérience et la pratique m'ont permis à certains moments d'avoir un regard augmenté sur l'organisation motrice et gestuelle, de perfectionner ou d'imaginer de nouvelles techniques cliniques d'examen, des techniques d'éducation thérapeutique et de rééducation ou de traitements orthopédiques issus de travaux personnels.

La pertinence de l'évaluation clinique factorielle proposée par Guy Tardieu [5.39] s'impose à tout clinicien capable de prendre quelque distance avec l'enseignement neurologique classique et la terminologie qui s'y rapporte. Guy Tardieu montra la nécessité de reconnaître les nombreux troubles résultant des atteintes cérébrales en soulignant que ces troubles sont inégalement répartis selon les sujets. Identifier ces troubles et les évaluer permet clairement de poser des indications de traitement et des choix de techniques de rééducation adaptés à chaque sujet en fonction des données de l'évaluation clinique.

Ce fut un progrès décisif en regard de l'énumération par trop simplifiée des catégories cliniques proposées par W. Phelps il y a près de soixante ans, à savoir : la spasticité, l'athétose, l'ataxie, la rigidité, le tremblement, auxquelles il ajoutait ce qu'il appelait des formes mixtes.

Pourtant le poids des mots demeure. Il paraît encore plus commode, pour certains médecins et rééducateurs, de n'utiliser que les trois premiers termes proposés par W. Phelps, spasticité, athétose et ataxie, sans se méfier de leur imprécision dès qu'il s'agit de proposer un traitement ou une technique de rééducation.

Il ne s'agit pourtant pas d'une bataille de mots. Pour s'en convaincre, il suffit d'observer ensemble des faits cliniques, en l'occurrence l'existence de divers types de contractions pathologiques présentes ou survenant dans des circonstances dissemblables, pour reconnaître qu'elles sont incluses communément sous un seul vocable, celui de « spasticité ».

Ainsi peut-on distinguer et identifier les contractions présentes en situation de repos, appelées « contractions basales ». Ce sont des contractions présentes en dehors de toute activité volontaire et de réactions contre la pesanteur. Ces contractions irrépressibles (ou facteurs pathologiques) furent identifiées par G. Tardieu, et l'électromyographie en permit l'étude. Elles se caractérisent par un état de co-contractions plus ou moins accentué dans lequel certains muscles l'emportent sur leurs antagonistes et entraînent ainsi des postures anormales. D'autres fois, elles s'accompagnent de mouvements irrépressibles de type athétosique. Chez certains sujets, ces contractions observées au repos sont sensiblement et durablement augmentées dans les périodes d'anxiété, alors que ce n'est pas le cas pour d'autres. L'émotivité, autre facteur, peut aussi être à l'origine de leur brusque augmentation transitoire, aux conséquences fonctionnelles parfois brutales, entraînant des déséquilibres en station assise ou debout, des crispations perturbant les activités manuelles, le débit verbal ou la déglutition.

Chez les sujets infimes moteurs cérébraux, ces contractions pathologiques disparaissent durant le sommeil ou demeurent chez d'autres. Elles sont plus fréquemment présentes durant le sommeil chez les sujets polyhandicapés.

## UNE APPROCHE GLOBALE DE LA MOTRICITÉ

Une vision globale de la distribution de ces contractions me conduisit dans les années soixante à parler de « schèmes pathologiques » pour évoquer les ensembles de contractions pathologiques organisés. Ce fut au début un sujet de vives discussions avec le « patron », qui hésitait à s'engager dans cette vision globale de l'organisation

motrice, bien difficile à cerner, il faut bien le dire, dans une démarche de recherche. Mais il y avait quelques autres raisons à cela.

À cette époque, la cause principale de la paralysie cérébrale procédait, aux yeux de certains, de la manifestation de réflexes toniques tels que ceux décrits en 1913 par Magnus et De Klein chez l'animal décérébré. Ces explications théoriques étaient avancées par K. et B. Bobath [5.2], dans une conception résolument évolutionniste, en évoquant une représentation hiérarchique des centres cérébraux dans une perspective phylogénique et ontogénique du fonctionnement cérébral [5.46], les atteintes cérébrales congénitales empêchant, selon ces auteurs, l'inhibition de ces réflexes. Autrement dit, les troubles dont sont atteints les IMC, ou paralysés cérébraux, seraient la manifestation de ces réflexes archaïques. Toujours selon ces auteurs, les mouvements pathologiquement altérés seraient des « mouvements primitifs » (en anglais, *primitive movement*s), qu'il faudrait inhiber pour permettre le développement d'une motricité normale.

Si l'approche clinique de B. Bobath vers une organisation globale de la motricité, à une époque où la conception de la motricité était avant tout analytique, fut d'un certain intérêt pour tenter d'ouvrir une conception plus large des troubles rencontrés en infirmité motrice cérébrale, les explications physiopathologiques avancées furent rejetées par la majorité des neurologistes. Elles furent suivies par certains milieux rééducatifs en France, et plus largement dans certains pays étrangers. Force est de constater de nos jours que ces théories sont progressivement tombées en désuétude, alors que nombre de techniques rééducatives enseignées par B. Bobath conservent leur intérêt.

Admettant, au seul point de vue clinique, l'existence chez certains sujets IMC de postures globales anormales et caractéristiques dont il convenait de tenir compte, avec un sourire malicieux le patron me qualifiait de « schémologue »… Un peu plus tard, et d'un commun accord, nous parlions de schèmes pathologiques « préférentiels » ou « obligatoires ». Préférentiels lorsqu'un contrôle total ou partiel est possible par le sujet disposant d'une commande volontaire suffisante, obligatoire dans les cas d'impossibilité totale du sujet à modifier volontairement ces schèmes posturaux pathologiques. Les enregistrements électromyographiques montreront plus tard la prévalence de schèmes pathologiques chez les sujets, tant en situation de repos que dans la marche, par exemple.

Nous avons appris à tenir compte en rééducation de l'influence de ces schèmes pathologiques dans l'organisation motrice fonctionnelle et dans la compréhension de la pathogénie des troubles orthopédiques [5.20], en établissant les relations existant entre les postures pathologiques dues aux contractions prévalentes de certains groupes musculaires et la diminution des possibilités d'allongement de ces mêmes muscles, maintenus en position raccourcie du fait de l'état de contraction prolongée. Les travaux en laboratoire sur le muscle de G. Tardieu, C. Tardieu, J.-C. Tabary et C. Tabary [5.35] montrèrent en effet le pouvoir d'adaptation du muscle à la longueur imposée, ce qui permit de mieux comprendre pourquoi tels groupes de muscles, obligatoirement ou très préférentiellement contractés durant chaque nycthémère, voyaient leurs possibilités d'allongement diminuer ; ce même pouvoir d'adaptation jouant en sens inverse par le maintien prolongé des muscles en position d'allongement, pouvoir d'adaptation plus sensible chez le jeune enfant que chez l'enfant plus grand, existant mais sensiblement plus diminué chez l'adulte.

La connaissance de ce processus d'adaptation des muscles a permis la mise en œuvre de mesures préventives précoces évitant à terme la diminution de leur possibilité d'allongement, puis à plus long terme d'adapter nos pratiques et de favoriser la mise en place de traitements non chirurgicaux des troubles orthopédiques.

À cet égard, on peut citer l'étude conduite par le docteur Alain Lespargot et ses collaborateurs avec un groupe d'enfants IMC sur le maintien en position d'allongement des triceps suraux maintenus à l'aide de gouttières durant 6 heures sur 24 pour éviter la diminution des possibilités d'allongement de ces muscles sur la durée, traitement préventif validé par cette étude.

## TECHNIQUES DE DÉCONTRACTION AUTOMATIQUE

Au cours des années 1960 à 1970, j'utilise empiriquement des manœuvres permettant de décontracter automatiquement les muscles des membres supérieurs, des membres inférieurs et de l'axe du corps des sujets sans produire de douleur. Progressivement se dégage une technique de décontraction automatique, dont l'intérêt apparaît dans diverses circonstances :

– au cours des examens cliniques ;

– en situation de rééducation ;

– lors du maniement de sujets IMC et de sujets polyhandicapés très contractés, en leur apportant du confort et en facilitant leur participation.

Ces techniques ont conduit à l'élaboration d'un enseignement de règles d'ergonomie adaptées aux sujets IMC et polyhandicapés à l'intention des opérateurs, pour économiser leur énergie et les préserver des lombalgies, en particulier.

Des précautions particulières doivent être observées dans l'utilisation des techniques de décontraction avec les sujets polyhandicapés, qui très généralement réagissent avec grande inquiétude dès qu'on effectue une manœuvre nouvelle pour eux. Leur tendance est de s'opposer aux premiers déplacements. Il suffit de procéder par des déplacements limités des segments du corps, de revenir en arrière et puis de recommencer, en accompagnant les mouvements de paroles rassurantes sur un ton très doux et d'aller ainsi peu à peu vers les amplitudes possibles ou permises par les possibilités d'allongement de leurs muscles. Le confort ressenti par la décontraction leur donne alors confiance et leur forte inquiétude initiale disparaît.

Les techniques et leurs modes d'actions sont de trois types.

### Première technique

Au lieu de tenter d'allonger progressivement les muscles contractés comme chacun est tenté de le faire, il s'agit d'allonger progressivement les muscles antagonistes. Il n'est pas inutile de préciser que toutes les manœuvres doivent être pratiquées avec douceur. La force utilisée est parfaitement mesurée, les mouvements précisément orientés, de telle sorte que l'opérateur agit avec une force juste nécessaire, dont l'importance diminue dès qu'il perçoit le début de la décontraction des muscles agonistes.

***Exemple***

Lorsque les muscles extenseurs de la hanche, du genou et les fléchisseurs du pied sont en état de contraction, l'allongement progressif des extenseurs des orteils, suivi de l'allongement du jambier antérieur provoquent la décontraction de tous ces muscles.

Autre possibilité dans l'utilisation de cette manœuvre : une fois obtenue la décontraction des muscles agonistes, une légère augmentation de l'allongement des muscles extenseurs des orteils puis du jambier antérieur provoque une triple flexion automatique du membre inférieur, accompagnée de la contraction des fléchisseurs dorsaux du pied, du genou et des muscles fléchisseurs de la hanche. Par cette manœuvre, on parvient à une décontraction totale du triceps sural. La force de contraction de ces muscles fléchisseurs étant proportionnelle à l'importance de l'allongement du jambier antérieur, la modération dans l'action est nécessaire pour éviter de provoquer une réaction excessive.

Ce principe est pareillement appliqué sur les membres supérieurs (fig. 5.1 à 5.3) [5.25].

Fig. 5.1. – *Manœuvre de décontraction.*
La main est tournée en pronation et flexion cubitale pour provoquer la décontraction automatique des muscles fléchisseurs de la main.

Fig. 5.2. – *L'extension passive et progressive des doigts provoque la décontraction des fléchisseurs du poignet, puis le placement de la main au niveau de l'épaule provoque la décontraction des muscles de tout le membre supérieur.*

Les variations automatiques des contractions de ces muscles se vérifient cliniquement et électromyographiquement, ainsi que le montre une étude en cours (fig. 5.4).

Ce mode de réaction automatique en triple retrait est utilisé avec la même modération en rééducation. Son intérêt est de produire des contractions qui visiblement apportent au sujet des informations par le mouvement produit et lui montre comment reprendre ce même mouvement volontairement.

### Deuxième technique

La décontraction des muscles peut être encore obtenue en utilisant certains automatismes antigravitaires, à la condition qu'ils soient présents chez le sujet examiné, ce qui n'est pas toujours le cas chez certains sujets polyhandicapés (fig. 5.5 à 5.7).

### Troisième technique

Enfin, des pressions progressives exercées sur le corps de certains muscles provoquent des modifications automatiques de l'état de contraction de leurs muscles antagonistes.

Fig. 5.3. – *L'opérateur effectue passivement une extension supination de tout le membre supérieur en maintenant seulement sa paume contre celle de l'enfant, tout en veillant à maintenir aussi les doigts complètement étendus tandis que de son autre main appliquée au niveau du coude, il accompagne le mouvement jusqu'à l'extension et la supination globale du membre.*

Fig. 5.4. – *Les muscles des membres inférieurs du bébé sont décontractés par une flexion passive des orteils puis des pieds, suivie de la flexion des genoux et des hanches. L'opérateur pose à ce moment la tête de l'enfant sur son épaule afin de diminuer les contractions des muscles de l'axe du corps normalement contractés par réaction contre l'effet de la pesanteur. Le bébé se détend totalement.*

Lorsqu'on est appelé à pratiquer ces manœuvres pour la première fois avec un sujet, la première manœuvre doit être très progressive, car les sujets ont tendance à résister en raison de leur inquiétude devant une manœuvre inusitée. La confiance revient rapidement avec quelques manœuvres douces renouvelées de telle manière que les manœuvres suivantes peuvent être effectuées dans toute leur amplitude. Un impératif pour l'opérateur : il doit être très attentif aux réactions du sujet, en fonction desquelles il module ses propres actions.

Ainsi, des pressions exercées progressivement sur les muscles intercostaux, à hauteur du quatrième et du cinquième espace intercostal, provoquent une diminution automatique des contractions des muscles extenseurs de l'axe du corps. Une pression

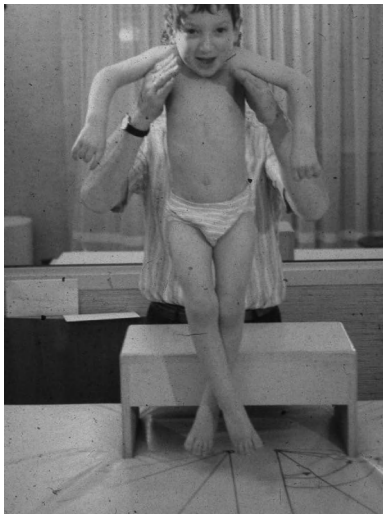


Fig. 5.5. – *Contractions intenses des muscles des membres inférieurs en suspension axillaire (posture pathologique en « ciseaux »).*

Fig. 5.6. – *La manœuvre de décontraction est réalisée en plusieurs temps :*
*– en portant le sujet légèrement en arrière et en même temps en appui sur la fesse opposée au membre examiné ;*
*– en pratiquant à la suite la manœuvre de décontraction évoquée sur la figure 5.5, à laquelle s'ajoute une inclinaison latérale du tronc de 40 à 50° avec rotation de l'axe du corps pour produire une réaction antigravitaire automatique ;*
*– puis l'opérateur attend juste l'effet de décontraction produit par l'inclinaison latérale accélérée avant d'écarter le membre inférieur sans douleur et sans inconfort pour le sujet.*

plus accentuée provoque la contraction des muscles fléchisseurs de l'axe du corps (tronc et cou).

Ces trois possibilités d'action pour obtenir l'état de décontraction désiré peuvent aisément se combiner dans l'instant.

Des neurophysiologistes, interrogés sur le processus neurophysiologique pouvant être à l'origine de ces réactions après avoir pratiquer ces manœuvres sur eux-mêmes, ont répondu que la physiologie de ces automatismes provoqués n'a pas fait l'objet d'études.

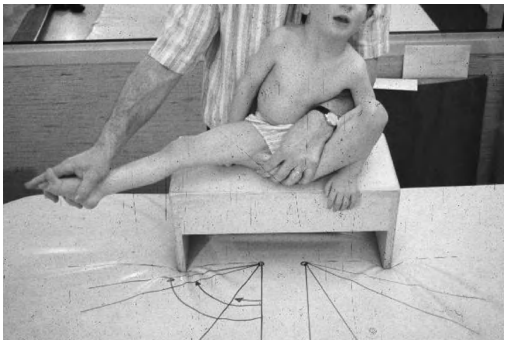


Fig. 5.7. – *La décontraction et l'écartement obtenus, le sujet est redressé, et son bassin orienté pour que l'axe transversal soit parallèle au bord du plan d'examen. L'angle obtenu est mesuré relativement au goniomètre représenté sur le papier disposé sous le siège. Il mesure les possibilités d'allongement des ischio-jambiers internes et des adducteurs. La flexion du genou détendra les ischio-jambiers internes et permettra de mesurer les possibilités d'allongement des muscles adducteurs.*

Actuellement, ces techniques manuelles aidant à préciser les examens cliniques sont enseignées aux médecins et aux rééducateurs dans le cadre des diplômes universitaires. Certaines de ces manœuvres sont enseignées aux éducateurs et aux parents de sujets IMC ou polyhandicapés [5.19, 5.23] pour faciliter les actes de la vie quotidienne tels que l'habillage et le déshabillage, la toilette, les déplacements et les transferts. Les manœuvres se limitant à l'effet de décontraction apportent une détente et calment les sujets vivant dans des conditions d'inconfort physique.

Un dernier aspect non négligeable est à noter sur le prolongement de l'effet de décontraction obtenu par ces techniques. Lorsque la cessation des contractions pathologiques est obtenue par des manœuvres répétées, il se produit un *post-effet* durant un certain temps, pouvant aller jusqu'à plusieurs heures. Le phénomène physiologique du post-effet fait l'objet de recherches, mais nous n'avons pas reçu pour l'instant d'explications permettant d'en tirer les règles.

## ÉVALUATION CLINIQUE FACTORIELLE

G. Tardieu [5.39] observa encore que les contractions basales, dont les caractéristiques cliniques ont été évoquées plus haut, augmentent exagérément chez certains IMC sous l'effet de *sollicitations extérieures* telles que le bruit soudain, le déplacement rapide d'un objet devant les yeux du sujet, ou encore au contact ponctuel sur la peau dans des zones très sensibles.

Une étude statistique conduite à ce sujet montra l'étroite corrélation existant entre ces réactions pathologiquement exagérées chez un même sujet. Cette étude permit de mettre en évidence un facteur pathologique particulier, appelé « facteur E » (E correspondant au E de « Extérieures » et non au E de « Émotivité »).

L'intérêt de la mise en évidence du facteur E ne fut pas seulement de permettre de comprendre pourquoi certains IMC perdent l'équilibre et chutent alors qu'ils sont debout et qu'une porte claque par exemple, mais de comprendre encore que ces mêmes sujets vivent dans un état d'anxiété par anticipation des chutes possibles lorsque des bruits sont produits autour d'eux ou simplement parce qu'ils sont susceptibles de se reproduire.

Or, ce trouble est accessible à l'éducation. Sans recourir aux amphétamines, comme ce fut le cas à une époque où l'utilisation de ces produits ne posait pas de difficulté légale, nous savons maintenant aider d'une autre manière les jeunes IMC atteints du facteur E. En les plaçant dans des conditions de décontraction et de confiance, ils apprennent à se contrôler pour de faibles bruits, puis pour des bruits d'intensité croissante et de nature variable autant que soudains. La progression dans l'exercice du contrôle est à définir selon chaque sujet.

## RÉFLEXE MYOTATIQUE ET SPASTICITÉ

Les techniques de décontraction automatique ont contribué à faciliter l'évaluation clinique des différentes composantes du réflexe myotatique pathologique, comme G. Tardieu l'étudia clairement.

Pour l'évaluer valablement, il insistait, avec raison rappelons-le, sur la nécessité d'attendre que le muscle soit décontracté avant de l'étirer pour atteindre la vitesse seuil déclenchant le réflexe [5.36].

Je me permet de m'arrêter sur cette question bien que dans les pages précédentes le docteur Truscelli ait clairement rappelé les caractéristiques des réflexes myotatiques pathologiques, parce qu'actuellement les pratiques utilisées dans l'évaluation clinique de la « spasticité » conduisent à des malentendus et des conduites thérapeutiques ou rééducatives discutables. En me plaçant strictement sur le plan clinique, je tenterai de montrer d'où proviennent nombre de ces malentendus.

Les expérimentations en laboratoire avaient montré que le muscle initialement contracté répond mécaniquement à l'étirement rapide par un ressaut. L'effet mécanique est dû à son état de tension, et cet effet se produit bien entendu sans temps de latence. Dans ces conditions, il est clair que dès que le muscle est en état de tension, l'opérateur se trouve dans les mêmes conditions que celles où il étirerait un ressort ou un élastique. L'arrêt est dû à la force élastique rencontrée. Si bien que l'examinateur perçoit un ressaut, au risque de se méprendre en croyant rencontrer un réflexe myotatique exagéré au cours de la manœuvre. Il peut se faire aussi qu'il perçoive manuellement les deux plus ou moins simultanément dans des cas particuliers.

Il suffit de se livrer à des expériences cliniques sous contrôle électromyographique et de comparer les tracés EMG. L'obtention préalable d'une décontraction se traduit sur le tracé par le silence, à la condition d'éliminer tous bruits dus à l'environnement. Lorsque que le muscle est contracté avant l'étirement, les potentiels d'action sont présents.

S'entraîner à la recherche et à l'évaluation clinique des réflexes myotatiques sou contrôle électromyographique apprend à se défier du *catch* des anglophones, ou « accroche », comme il est dit quelques fois en français, pour ne pas en conclure hâtivement qu'il s'agit d'un réflexe myotatique anormalement exagéré.

À partir de là, on peut expliquer les disparités sur l'appréciation de l'angle d'arrêt existant entre les examinateurs, quand on sait que le degré de contraction musculaire d'un sujet IMC peut varier d'un moment à l'autre et d'un jour à l'autre. On ne s'étonnera pas des différences d'angles considérables annoncées selon les muscles examinés, pouvant aller jusqu'à 30° ou plus pour les ischio-jambiers, d'un examinateur à l'autre, comme l'ont souligné assez récemment des auteurs à l'occasion d'une étude comparative sur la fiabilité des échelles d'évaluation de la « spasticité » [5.4].

De plus, lorsqu'il existe un réflexe myotatique exagéré, l'état de contraction préexistant limite les possibilités de distinguer et d'évaluer les composantes cinétiques (phasiques) et statiques (toniques), d'en évaluer la force, la durée et la progressivité dans la décontraction.

J'appris que l'indication d'injection d'alcool à 45° au point moteur du muscle pour interrompre la boucle gamma et éliminer le réflexe myotatique *sans paralyser le muscle* [5.8, 5.37] se pose si la composante statique (tonique) est puissante, prolongée et de décroissance très régulière. Ce n'était qu'en présence de ces modalités cliniques que je me permettais naguère de solliciter l'avis du médecin pour discuter de l'indication.

J'ai en mémoire les démonstrations d'évaluation clinique du patron recevant d'illustres visiteurs, lesquels, pratiquant derrière lui les mêmes manœuvres, parvenaient à une claire évaluation d'un réflexe myotatique. Lorsque se posait l'indication d'injection d'alcool, G. Tardieu faisait constater après injection à ces mêmes visiteurs l'effet obtenu dans les minutes suivantes, c'est-à-dire la disparition du réflexe myotatique dans ses deux composantes, cinétique (phasique) et statique (tonique), pour une durée moyenne de 6 à 8 mois, ou parfois définitivement.

On peut comprendre pourquoi cette technique de traitement médical est pratiquement abandonnée de nos jours, puisqu'elle demande un examen clinique soigneux.

J'eus le privilège d'assister et de participer à ces recherches cliniques, en contrôlant avec les appareils d'enregistrement électromyographique de l'époque les modalités des contractions produites en fonction des manœuvres effectuées. Je m'efforce aujourd'hui de transmettre cette pratique aux cliniciens accédant à nos formations.

Découlant de ce qui précède, certaines remarques peuvent être faites concernant la validité des échelles utilisées actuellement pour évaluer ladite « spasticité ».

En premier lieu, on se réfère, lorsqu'on parle de spasticité, à la définition proposée par W. Lance en 1980 [5.12] et acceptée au niveau international, définition similaire à celle proposée par G. Tardieu quelques 25 ans plus tôt, avant son passage en Australie, en s'appuyant sur ses travaux et ceux de ses collaborateurs publiés au niveau international [5.36].

Pour les raisons invoquées plus haut, il est permis de constater l'imprécision de l'échelle d'Ashworth, de même que de la PROM *(Passive Range Of Movement)* et jusqu'à un certain point de la MTS *(Modified Tardieu Scale)* proposée par J. P. Held et E. Pierrot-Deseilligny [5.9].

Dans des publications d'études récentes rapidement évoquées plus haut, des équipes australiennes [5.3] et néo-zélandaises ont tenté d'évaluer la fiabilité respective de ces trois échelles. Les auteurs arrivent à la conclusion que la MTS est la plus fiable des trois et l'échelle d'Ashworth la moins fiable. Les auteurs concluent toutefois que dans l'utilisation de la MTS il existe encore trop de variations entre les examinateurs et selon les moments où le sujet est examiné, ce qui se comprend comme je l'ai expliqué plus haut.

Faut-il encore souligner que dans l'échelle proposée par Ashworth, l'accélération dans l'étirement du muscle n'entre pas dans le protocole. De plus, il n'est pas retenu, pour l'évaluation de l'angle d'arrêt, de faire la part entre la force due à la contraction et celle due à la force élastique du muscle lorsque ses possibilités d'allongement sont diminuées. Cette distinction nécessaire demande quelques explications, qui seront apportées quelques lignes plus loin.

Ne serait-il pas souhaitable qu'un groupe de cliniciens et de physiciens reprenne ces études cliniques avec toute la rigueur et la clarté voulue, utilisant les moyens techniques les plus perfectionnés dont on dispose de nos jours, pour montrer que l'analyse clinique des différentes « raideurs » rencontrées en infirmité motrice cérébrale nous oblige à ne pas les rassembler, voire les confondre sous le seul vocable de « spasticité ». Une publication plus récente d'une équipe hollandaise [5.45] ne peut qu'y inciter.

## VISCO-ÉLASTICITÉ DU MUSCLE ET SON POUVOIR D'ADAPTATION

G. Tardieu nous apprit à distinguer les propriétés contractiles du muscle de ses propriétés physiques de visco-élasticité [5.38].

En ce qui concerne les propriétés physiques de visco-élasticité, il nous a appris en particulier à reconnaître la relation force/longueur, valable pour tous les muscles soumis à un allongement passif.

En clinique, l'évaluation des possibilités d'allongement des muscles est un temps important de l'examen pour se rendre compte des limites d'amplitudes des mouvements et en évaluer les éventuelles insuffisances d'un examen à l'autre. Cela nécessite de ne pas confondre, faut-il le répéter, la force s'opposant à la mobilisation passive, qui peut être due à l'état de contraction du muscle durant la manoeuvre d'allongement, avec la force élastique, à la condition que le muscle soit décontracté.

Cette condition est essentielle pour mesurer l'angle « Ao », ainsi nommé pour définir l'angle d'allongement passif où commence à se manifester la force élastique minimale (« Lo ») développée par le muscle, puis en poursuivant l'allongement pour mesurer l'angle « Ax », angle maximal (Mx) auquel l'examinateur parvient en utilisant une force maximale juste avant le seuil de douleur.

Les travaux de G. Tardieu *et al*., publiés en 1971 [5.35], montrèrent que la relation force/longueur s'exprime selon une courbe de type exponentielle, ce qui veut dire que la force utilisée par l'examinateur s'accroît selon une augmentation logarithmique, comme la force élastique opposée par le muscle au cours de l'allongement.

La mise en pratique des techniques de décontraction automatique dont j'ai parlé plus haut est postérieure à ces travaux. Si bien qu'il est devenu moins difficile d'évaluer précisément ces deux angles en disposant de ce moyen.

Nous nous souvenons de la technique à laquelle recourrait le professeur Guy Tardieu dans les années soixante, avec un grand souci de rigueur, quand il s'agissait de poser l'indication d'un éventuel allongement chirurgical d'un triceps pour réduire un équin. Pour faire la part entre l'état de contraction existant et la diminution de possibilité d'allongement du triceps sural, il posait un garrot durant 20 minutes au-dessus du mollet pour produire une ischémie totale et provoquer un état de paralysie transitoire du muscle. Il devenait possible alors d'évaluer l'angle d'allongement autorisé par la force élastique proprement dite sans rencontrer de contraction. Maintenant, une à deux manœuvres de décontraction sont suffisantes pour procéder à l'évaluation des possibilités d'allongement des différents muscles. Les évaluations cliniques des membres d'une même équipe partageant les mêmes techniques ne varient pas plus de 2° pour le triceps sural ou d'à peine 5° pour d'autres muscles polyarticulaires.

Pour aider au maintien d'une communication possible entre cliniciens tant les variations d'angles sont nombreuses d'un examinateur à l'autre lorsque cette pratique n'est pas partagée, j'ai dû recourir à l'établissement de fiches d'examen, sur lesquelles sont notés les angles obtenus sans précaution particulière et ceux obtenus après décontraction automatique.

La mise en évidence du pouvoir d'adaptation du muscle à la longueur imposée fut un apport très concret. Elle nous permit d'augmenter les possibilités d'allongement de muscles tels que les triceps sans recourir à la chirurgie.

## APPROFONDISSEMENT DE LA PHYSIOLOGIE DES MUSCLES

Durant les premières années de Bicêtre, je l'ai dit, l'étude des anomalies des contractions musculaires sur l'organisation motrice est principalement conduite de manière

analytique. L'étude de la physiologie des muscles représente un des thèmes de travail continu. Il répond à une double préoccupation :

– d'une part, la nécessité de préciser la physiologie d'un certain nombre de muscles pour mieux en comprendre les conséquences fonctionnelles produites par leurs contractions exagérées ou leur faiblesse ;

– d'autre part, le besoin de connaître les orientations à donner aux mouvements passifs pour obtenir le meilleur éloignement entre les points d'insertion proximaux et distaux de chacun des muscles examiné afin d'en évaluer les réelles possibilités d'allongement, condition essentielle pour définir et mettre en œuvre un traitement préventif ou curatif des troubles orthopédiques.

La description de ces techniques d'examen n'existant dans aucun ouvrage, mon intérêt pour l'étude de la physiologie du mouvement me conduisit entre autres à préparer un montage réalisé à l'aide d'un squelette comprenant le bassin, le fémur et les os de la jambe, prêté par le docteur Pol Lecœur, avec l'intention d'étudier spécialement la physiologie des muscles de la hanche. Un tel montage est d'une grande aide pour étudier les variations d'allongements des muscles en fonction des mouvements imprimés au fémur.

Les faisceaux musculaires sont remplacés par des cordes à piano dont une extrémité est fixée au point d'insertion proximale du muscle et l'autre dans la zone d'insertion distale mais reliée à un tendeur de corde de guitare. Ce dispositif permet de détecter les mises en tension des muscles ou de certains de leurs faisceaux par des mouvements définis en fonction de la hauteur des sons émis par les cordes lorsqu'on les pince.

Cette exploration souleva les premières questions sur les allongements des muscles de la hanche au cours des mouvements purement fonctionnels effectués dans la vie quotidienne.

Dans un second temps, j'attachais l'extrémité distale des cordes à piano à des pistons de seringues pourvues de graduations. À l'aide de ce dispositif, on peut lire directement les allongements produits, soit en mobilisant le bassin au-dessus du fémur fixé, soit en mobilisant le fémur dans l'espace avec le bassin fixé. Cela permit d'explorer les secteurs d'espace ordinairement balayés par le membre inférieur et de mesurer les allongements nécessaires des muscles étudiés en fonction des amplitudes de mouvements nécessaires.

Dans une telle situation, on se rend vite compte des limites de l'étude traditionnelle des mouvements dans les trois plans de l'espace, sous peine de tomber dans des incohérences en regard de la physiologie réelle des mouvements décrits par le fémur dans les positions fonctionnelles les plus variées. Un système à coordonnées sphériques [5.14] s'impose pour calculer les coordonnées définissant précisément la positon de l'extrémité inférieure du fémur par rapport au bassin dans l'espace.

On doit considérer que l'extrémité inférieure du fémur se déplace sur une portion de sphère dont le centre se situe au centre même de la tête fémorale. Sur cette sphère, comme sur la sphère terrestre, on peut définir la position d'un point et mesurer ses coordonnées en calculant la latitude par rapport à l'équateur et la longitude calculée par rapport au méridien d'origine. Ainsi procède-t-on pour faire le point. Ce système est aisément transposable pour définir la position de l'extrémité inférieure du fémur par rapport au bassin en partant de la position de référence, dite position anatomique. Il suffit de mesurer ensuite l'angle formé entre le plan méridien contenant le fémur et l'axe transcondylien pour obtenir soit l'angle de rotation interne, soit l'angle de rotation externe du fémur sur son axe. C'est-à-dire qu'on procède simplement comme les marins sur le globe terrestre lorsqu'ils donnent le cap, c'est-à-dire la direction de déplacement du bateau, définie par l'angle formé entre le plan méridien et l'axe longitudinal du bateau au moment où ils font le point.

C'est ainsi qu'apparurent des particularités physiologiques pour bon nombre de muscles, en mesurant les variations d'éloignement ou rapprochement des points d'insertions proximales et distales. Il peut en être donné ici quelques-unes.

***Exemples***

**Le carré crural** s'allonge de près de 80 % de sa longueur en partant de la position anatomique pour arriver à une flexion de hanche d'un angle de l'ordre de 130°, ce qui mérite d'être noté, car cet allongement dépasse largement les variations de longueur connues de l'ensemble des autres muscles. Par ailleurs, on peut montrer que ce muscle a principalement par sa contraction une action directe de déflexion de la hanche en partant de la position de flexion maximale. Lorsqu'il termine son action de déflexion apparaît un effet de rotation externe, conformément à l'action de rotation externe du carré crural, décrite par les anatomistes qui ont étudié son action en position anatomique. Les autres muscles pelvi-trochantériens postérieurs ont des actions similaires.

**Les ischio-jambiers** internes s'allongent dans l'abduction de la cuisse, ce qui n'est pas le cas du biceps crural. De ce fait, en partant de la position d'abduction, les ischio-jambiers internes ne sont pas adducteurs mais « désabducteurs », ce qui veut dire que leur action s'arrête dès le retour de la cuisse à la position anatomique. Ils ne sont pas adducteurs au sens de la définition de l'adduction parce qu'ils ne portent pas la cuisse en dedans. En position assise et genou étendu, il en est de même. Il est donc inexact de les appeler « adducteurs longs », comme je m'étais permis de le dire et de l'écrire avant ces mesures.

**Le petit fessier** est connu en tant que rotateur interne de la cuisse, tel qu'il est justement montré dans la manœuvre du *testing* musculaire international [5.6]. En réalité, il n'est rotateur interne qu'à partir d'un degré de flexion important de la cuisse. En partant de la position anatomique, il est avant tout fléchisseur de la hanche lorsqu'il se contracte.

Ces mesures et ces études furent conduites avec le concours de collaborateurs, en particulier Pierre Chevignard, qui sut établir les formules trigonométriques permettant de calculer les allongements du petit fessier en fonction de la position du fémur dans la portion de sphère où il se déplace. Notons au passage que les calcul trigonométriques ont dans une certaine mesure validé l'épreuve du « *testing* international », en vérifiant que l'effet de rotation interne maximale du petit fessier apparaît lorsque la cuisse est fléchie à 90° et écartée de 20° !

Sans plus entrer dans les détails, ce travail permit de déterminer des positions définies dans lesquelles disposer le sujet pour des manœuvres d'évaluation, tout en rendant ces positions compatibles avec les manœuvres de décontraction lorsque je les mis en pratique. Ainsi pouvons-nous déceler précocement chez de très jeunes enfants les diminutions de possibilités d'allongement des muscles moteurs des hanches, des genoux, des pieds ou des membres supérieurs.

Chez des sujets plus âgés ou des adultes, leur taille demande souvent de choisir d'autres positions pour l'examen (fig. 5.8a à d et 5.9).

L'amélioration de la précision des mesures cliniques concernant les diminutions de possibilité d'allongement des muscles est à l'origine d'une collaboration plus étroite avec le chirurgien orthopédiste. Cela lui permet d'être alerté et d'agir précocement *a minima* sur certains muscles le moment venu et de donner l'allongement juste nécessaire à la fonction dès que la kinésithérapie se révèle insuffisante pour maintenir les amplitudes : ce que j'ai proposé d'appeler les « situations dépassées » en rééducation.

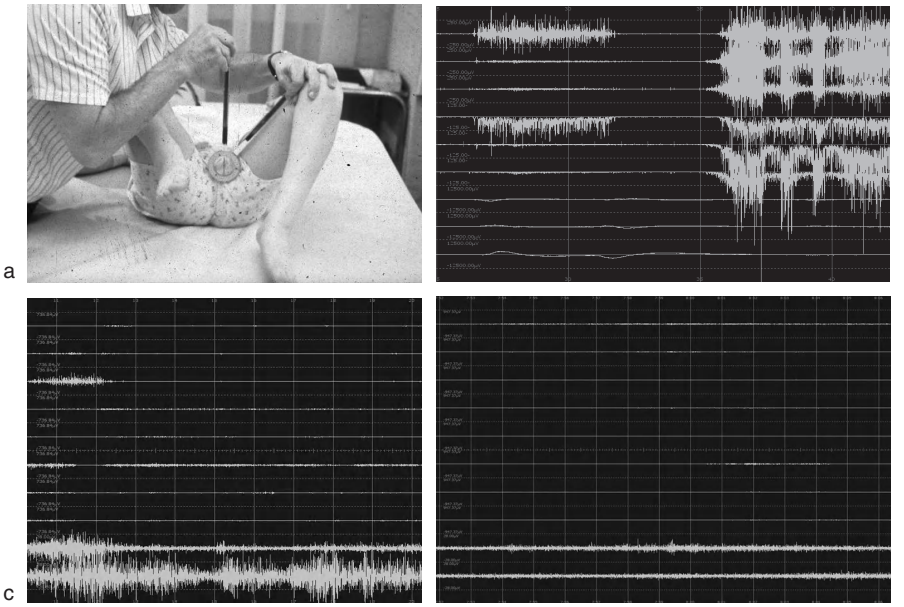



Fig. 5.8. – *a. Le sujet est couché sur le dos. Mesure de l'angle d'écartement d'une cuisse par rapport au bassin. b. Enregistrement électromyographique. Tracés témoins chez un sujet valide. c. Tracé en cas de contractions pathologiques intenses. d. Tracé montrant une sensible diminution de contraction des mêmes muscles après décontraction obtenue par une manœuvre.*

Fig. 5.9. – *L'angle d'écartement de la cuisse est à nouveau mesuré alors que le sujet est placé en décubitus ventral et après avoir provoqué un automatisme de double retrait du membre inférieur. La décontraction obtenue permet de mesurer l'angle Mx, représentant les réelles possibilités d'allongement des muscles adducteurs.*

Le docteur Georges Thuilleux mit au point ces techniques d'intervention, initiées naguère par le docteur Pol Lecœur, en pratiquant des ténotomies par voie percutanée. Il s'agit de ténotomies parfois réalisées au bloc opératoire en présence du rééducateur suivant l'enfant, après des évaluations pratiquées en commun. Cette technique opératoire a le grand avantage de permettre la reprise de la rééducation, une fois passés les cinq jours nécessaires à la cicatrisation. Les suites opératoires sont peu douloureuses, le point cicatriciel disparaît en peu de temps, tandis que les exercices sont doucement et progressivement repris.

# EXPÉRIENCES ET NOUVELLES TECHNIQUES DE RÉÉDUCATION

Revenons aux premières années de fonctionnement du service de rééducation pour enfants IMC de l'hôpital de Bicêtre, où l'analyse clinique est, nous l'avons souligné, principalement analytique.

À l'exemple de nombreux centres américains, où les appareils de contrôle partiel mis au point par le docteur W. Phelps, chirurgien orthopédiste à Baltimore (Maryland) étaient utilisés, ces appareils furent fabriqués en France et prescrits pour de très nombreux sujets IMC. Ces enfants les portèrent dans l'espoir d'acquérir la marche en dépit de l'absence de contrôle de la motricité des membres inférieurs et du tronc et même de la tête.

Ces moyens mécaniques externes offraient l'avantage de pouvoir mettre en station debout des sujets qui en étaient autrement incapables. Mais pour un grand nombre d'entre eux, ces appareils ne pouvaient leur procurer les moyens moteurs qui leur faisaient défaut. De plus ces appareils n'étaient pas sans entraîner de lourds inconvénients, sur lesquels nous ne nous étendrons pas mais qui nous conduisirent progressivement à les abandonner.

## NIVEAUX D'ÉVOLUTION MOTRICE

En 1963, je publiai une étude sur les niveaux d'évolution motrice (NEM) [5.13]. J'y décrivais les étapes et surtout les enchaînements de mouvements permettant les déplacements au sol, les modes de redressement que l'enfant découvre un à un au cours de son évolution motrice, pour parvenir à la station debout puis à la marche.

Il ne s'agissait pas de revenir sur les stades connus du développement, décrits par A. Gesell, mais d'analyser les niveaux d'évolution motrice intermédiaires permettant à l'enfant d'atteindre ces stades d'une manière autonome. Empruntant ces enchaînements en sens inverse, l'enfant retourne de la position debout à la position étendue sur le sol. L'adulte valide continue d'utiliser ces niveaux d'évolution motrice, découverts et acquis depuis l'enfance et automatisés non sans utiliser nombre de variantes dans ces enchaînements. Les enchaînements et les variantes les plus courantes doivent être connues de l'éducateur et du rééducateur de la motricité pour aider un enfant à les découvrir progressivement, voire un adulte à les redécouvrir, jusqu'à la limite permise par sa potentialité cérébro-motrice mais aussi par ses possibilités d'apprentissage, passant par la mémorisation gnosique et praxique, enrichissant ainsi ses possibilités fonctionnelles de déplacement.

Je me garderai d'entreprendre ici l'énumération des divers NEM, mais par cet exemple il est permis d'entrevoir l'apport de cette étude dans la connaissance de l'organisation motrice fonctionnelle.

Je me suis rendu compte que le développement fonctionnel des NEM nécessite la mise en jeu et le contrôle de postures complexes et globales. Elles impliquent tout le système musculaire et articulaire où les rotations des segments de membres sont toujours présentes, ce qu'interdisent les appareillages du type Phelps, dont les axes des articulations permettent seulement les mouvements dans des plans parasagittaux, interdisant notamment les rotations des membres. La plupart des appareils réalisés de nos jours en matériaux légers dérivés du pétrole, dont les segments offrent une élasticité relative, présentent les mêmes inconvénients.

***Exemples***

Chacun de nous sait que le très jeune enfant commence par se déplacer sur le sol en se retournant du ventre sur le dos et du dos sur le ventre, puis en rampant ou parfois en glissant sur le dos tout en se propulsant par l'appui des talons selon ses préférences. Seulement nous ne savons pas parfaitement dans les enchaînements comment se déroule, par exemple, le retournement du dos sur le ventre. La programmation des mouvements successifs du cou, du tronc et des membres est passablement complexe. Nous y reviendrons en abordant les aptitudes motrices innées pour en faire l'analyse.

Prenons un autre exemple d'enchaînements. Le passage de la position couché sur le dos à la position assise peut se dérouler de trois manières :

– soit en se retournant sur le ventre avant de passer en position à quatre pattes, en s'appuyant sur les genoux et les coudes, puis en s'appuyant sur une fesse, pour pivoter et pour s'asseoir sur les deux fesses ;

– soit en se redressant en prenant successivement appui par le côté sur l'épaule, le coude puis la main. Cette manière de faire acquise un peu plus tard par l'enfant nécessite le contrôle du balancier d'équilibration du membre inférieur opposé avant de terminer en position assise avec les genoux étendus. Cette méthode est plus rapide que la précédente mais fait appel une organisation motrice plus précise ;

– enfin, le passage en position assise peut s'effectuer par un redressement en flexion directe à partir de la position couché sur le dos. C'est le mode le plus rapide. Il s'exécute sans rotation de l'axe du corps ni des membres inférieurs. Ce niveau est acquis encore plus tard que les deux précédents car il nécessite une programmation complexe d'anticipation, une force musculaire de l'ensemble des muscles fléchisseurs du cou et du tronc, en particulier des muscles abdominaux, des fléchisseurs des hanches et un bon contrôle de la réaction d'équilibration par le balancier des deux membres inférieurs à titre de contrepoids du tronc et de la tête.

Débarrassés des appareils de Phelps, de nombreux enfants IMC disposant de plus de degrés de liberté réalisèrent de sensibles progrès en suivant les étapes offertes par les NEM. Nous avons adapté ces enchaînements pour chacun selon ses possibilités.

Mais en regard des progrès évidents réalisés par certains enfants, pour d'autres la progression fonctionnelle n'était pas à la hauteur des espérances du départ.

À cette époque, en effet, les attentes de la rééducation reposaient principalement sur le niveau intellectuel de l'enfant. Les données cliniques résultant des examens étaient certes précises mais somme toutes analytiques. Au plan moteur, on tenait principalement compte de l'existence des contractions basales et du facteur E, étudiés en position couchée, de l'importance des possibilités d'allongements des muscles, mises en évidence par la mobilisation passive, et des réflexes myotatiques. Les actions médicales étaient localisées sur tels muscles en fonction des facteurs pathologiques reconnus.

Il fallut bien constater au fil du temps, en regard de pronostics de marche fondés sur les bonnes capacités d'apprentissage générale, que si certains enfants IMC répondirent au pronostic formulé, d'autres, nantis de très bonnes possibilités d'apprentissage confirmées en situation scolaire, ne parvenaient pas même à acquérir la station assise. En revanche, des enfants aux capacités mentales sensiblement plus limitées faisaient des progrès lents mais continus et atteignaient peu à peu une autonomie de marche, ce qui posait question.

## APTITUDES MOTRICES INNÉES

Une expérience s'offrit à moi au cours des années 1970 à 1986, en me donnant la possibilité d'examiner très régulièrement un grand nombre de nouveau-nés et de jeunes nourrissons dans une pouponnière où la majorité des enfants admis étaient en situation d'abandon déclaré. Leur séjour plus ou moins prolongé précédait le moment de leur adoption, qui ne pouvait légalement avoir lieu qu'après un délai d'au moins 3 mois.

Dans cet établissement, je pus à loisir évaluer la motricité de nourrissons d'âges variables tout à fait normaux. Durant la même période, j'eus également l'opportunité d'examiner et de suivre de très jeunes enfants dans le service de néonatologie et de pédiatrie de l'hôpital Saint-Michel.

Durant cette période, je fus amené à pratiquer des examens cliniques renouvelés à la demande du docteur Michon, médecin responsable des Œuvres d'adoption de la région parisienne, concernant en particulier les enfants dont le dossier neuropédiatrique comportait à leur arrivée des éléments de suspicion sur leur devenir neurologique.

Au cours des examens cliniques, je décelais peu à peu chez ces jeunes enfants des aptitudes motrices non décrites jusque-là, dont la présence se maintenait au fil des semaines, des premiers mois et des trimestres. Je pus étendre mes observations par le suivi de groupes de bébés tout à fait normaux dès leur arrivée à la pouponnière et vérifier la permanence de ces aptitudes motrices décelables dès les premiers jours de vie et leur persistance au décours de la première année, en observant simplement quelques perfectionnements dans le développement des réactions motrices.

L'existence confirmée de ces conduites motrices innées et leur suivi au cours de l'évolution motrice des enfants modifièrent insensiblement ma propre conception de l'organisation motrice.

De quoi s'agissait-il ? Ces aptitudes motrices innées consistent en des réponses motrices programmées, automatiquement régulées et adaptées aux conditions physiques que l'enfant rencontre sans qu'un apprentissage soit nécessaire pour les mettre en évidence. Sans en donner ici une description détaillée, je me limiterai à quelques exemples.

**Lorsque qu'on place un nouveau-né en position accroupie** sur une surface d'appui, il soutient son propre poids dès que les pieds entrent en contact avec le sol (fig. 5.10a). Par ailleurs, il résiste aux accroissements de charge produits en lui appuyant sur les hanches et le tronc. Enfin, les contractions de l'ensemble des muscles des membres inférieurs varient selon le degré de rotation imprimé au tronc,de telle manière qu'on voit les deux pieds prendre automatiquement des orientations selon le sens donné aux déplacements du bassin (fig. 5.10b et c), telles que l'un prend appui sur le bord externe dans un mouvement de supination, tandis que l'autre s'oriente inversement dans un mouvement de pronation tout en prenant appui sur le bord interne, et vice et versa. Lorsque par un léger déplacement vers l'arrière l'appui sur les pieds se porte sur les talons, les orteils s'étendent suivis de la flexion dorsale des pieds (fig. 5.11). Inversement, le déplacement de l'appui vers l'avant provoque la flexion des orteils. D'autres exemples sont montrés aux figures 5.12a et b et 5.13a à c.

**Étendu sur un plan inclinable**, il réagit aux inclinaisons latérales et empêche son corps de rouler de côté en se bloquant automatiquement avec le coude et le talon du côté de la pente.

**Enfin, chez l'enfant porté en suspension** et maintenu au niveau du centre de gravité du corps, des réponses motrices caractéristiques apparaissent. Chez l'enfant de quelques semaines, elles freinent puis empêchent l'axe du corps de s'incurver ➤

vers le bas sous l'effet de la pesanteur tandis que le membre inférieur situé au-dessus s'écarte en s'élevant. Un peu plus tard, l'axe du corps résiste et se maintient droit. Au-delà de 8 semaines, il s'incurve en sens contraire. Ces réactions antigravitaires se consolident au fil des semaines et des mois tandis que l'écartement du membre inférieur devient plus franc et l'extension du genou et de la hanche augmentent. Vers la fin de la première année, l'incurvation compensatrice de l'axe du corps est complète ainsi que l'abduction du membre situé au-dessus avec le genou étendu et le pied en position d'éversion. La réaction est comparable à celle de l'adulte placé dans les mêmes conditions d'inclinaison latérale avec le bassin maintenu dans le plan vertical.

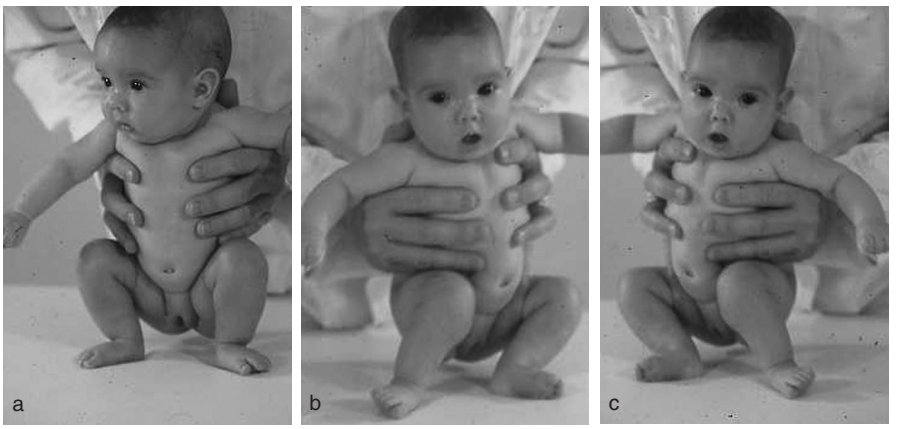



Fig. 5.10. – *a. Placé en position accroupie, l'enfant réagit dès le contact des plantes des pieds sur le sol en supportant le poids de son corps dans une posture symétrique, sans apprentissage préalable. b. Par des déplacements latéraux du bassin accompagnés d'une légère rotation, les réactions automatiques apparaissent, dans lesquelles le pied situé dans la direction du déplacement tourne en supination et l'autre pied en pronation. Ces mouvements s'accompagnent de mouvements actifs et coordonnés des hanches. c. Les réponses motrices peuvent s'enchaîner de telle manière que la manœuvre de déplacement du bassin peut être effectuée selon un mouvement en godille.*

Il existe donc bien des réactions antigravitaires innées, parmi lesquelles on peut distinguer des réactions de soutien, des réactions de maintien, des réactions de redressement et des réactions automatiques d'équilibration, réactions non appelées à disparaître.

Par ailleurs, par des manœuvres appropriées, on peut provoquer des réactions automatiques de déplacement telles que le retournement (fig. 5.14), la reptation ou bien la marche, décrites dès 1952 par le professeur A. Thomas [5.40].

Les mêmes réactions se développent selon la même programmation chez tous les enfants placés dans des conditions physiques définies. Elles donc sont prévisibles et possèdent en commun un caractère définitif. Les quelques modifications cliniques visibles portent avec le temps sur l'ampleur des réponses motrices et la rapidité des réponses (ontogenèse). Au-delà d'un an, peu de modifications sont visibles, de telle sorte que les réactions automatiques de l'enfant sont déjà semblables à celles de l'adulte.

Fig. 5.11. – *Lorsque le déplacement du bassin s'effectue vers l'arrière en suivant le plan sagittal, les orteils s'étendent, suivis de la flexion dorsale et symétrique des pieds.*

a b

Fig. 5.12. – *a. L'enfant est placé en position assise. b. La rotation douce et progressive de la tête et du cou provoque la rotation active de l'axe du corps et des membres inférieurs. À la fin de la réaction, la cuisse du côté où la tête est tournée touche le plan d'examen, tandis que le pied s'oriente activement en supination et que le gros orteil se sépare du deuxième orteil. Le genou du membre opposé entre également en contact avec le plan d'examen tandis que le pied s'oriente en pronation.*

Au cours de cette même période, la motricité spontanée des membres des nouveau-nés et des très jeunes nourrissons retint mon attention. Je me rendais compte que les mouvements spontanés des membres inférieurs et supérieurs ne se déroulent pas anarchiquement ainsi qu'on le lisait à cette époque. Avant même d'avoir un but fonctionnel, les mouvements spontanés des membres témoignent d'une régulation par la synchronisation des mouvements des hanches, des genoux et des chevilles et les passages renouvelés des pieds ou des mains par les mêmes trajectoires de mouvements. Je pus m'en rendre compte au moyen de photographies prises en pause chez des nouveau-nés couchés sur le dos, sur les membres desquels je fixais des ampoules de lampe de poche.

Fig. 5.13. – *a. Par une rotation progressive effectuée sur une cuisse, l'enfant âgé de 1 à 2 mois tourne automatiquement la tête puis la soulève pour passer en appui sur l'épaule opposée et enfin sur le coude. À cet âge, il se stabilise sur le coude et sa main s'ouvre. b et c. Au cours du redressement de l'épaule sur le coude, on observe dans le même temps une élévation de la cuisse qui s'écarte, accompagnée de l'éversion du pied.*
Nota : l'opérateur glisse son pouce à l'intérieur de la main de l'enfant qui le serre automatiquement. L'opérateur n'effectue aucune traction sur le membre supérieur, il accompagne simplement les mouvements de l'enfant dans sa rotation et son redressement.

Fig. 5.14. – *Par une seule manœuvre effectuée au niveau des membres inférieurs, l'enfant se retourne automatiquement du dos sur le ventre selon une programmation motrice définie.*

Chez les nourrissons plus âgés, un élargissement progressif du secteur d'espace de motilité apparaît. En même temps, une certaine fantaisie occasionnelle survient dans les trajectoires, à laquelle succède à nouveau un retour à la synchronisation des mouvements des hanches, des genoux et des pieds.

Le maintien des membres en position surélevée s'installe habituellement en dépit de l'effet de la pesanteur. Il est prolongé et stable dès que les mouvements cessent pour un instant. Cette régulation est présente chez le nouveau-né et demeure chez les nourrissons plus âgés.

Ces conduites motrices ne doivent pas être confondues avec des réflexes. L'ampleur des réponses dépend de l'intensité des stimulations produites. Nous ne sommes pas dans les conditions de la loi du « tout ou rien ». Ici, à de faibles stimulations correspondent de faibles réponses, et à de fortes stimulations des réponses fortes et complètes.

Par ailleurs, les programmes moteurs se modulent aussi en fonction des orientations données au corps dans les contacts avec le plan d'appui ou les changements d'orientation du corps dans l'espace lorsqu'il s'agit de mises en suspension.

Enfin, on voit progressivement s'installer une possibilité d'emprise de la motricité volontaire induisant le contrôle de ces programmes moteurs en même temps qu'apparaissent les apprentissages. Une telle évolution n'existe en aucun cas lorsqu'il s'agit de véritables réflexes [5.16].

Il existe aussi des mouvements isolés des doigts, des mains et des coudes, ainsi que des orteils et des pieds durant les moments de stabilité. Des mouvements individualisés sont également présents aux genoux et aux hanches. Ils sont de faible amplitude chez le nouveau-né puis s'amplifient au cours du temps. Ces mouvements isolés témoignent d'un pouvoir de sélectivité présent dès la naissance, qui ne disparaîtra plus.

Ainsi trois éléments cliniques caractéristiques sont à retenir, témoignant d'une régulation cérébro-motrice présente chez le bébé placé en position couché sur le dos :

– le maintien stable des membres au-dessus du plan d'appui ;

– la synchronisation des mouvements de triple extension et de triple flexion symétriques dans leurs amplitudes ;

– la sélectivité : elle se traduit par l'existence de mouvements individualisés des différents segments des membres. La sélectivité représente potentiellement le pouvoir d'apporter de la « fantaisie » dans l'organisation et l'ajustement des mouvements volontaires fonctionnels.

## RELATIONS ENTRE ALTÉRATIONS DE LA RÉGULATION DE LA MOTRICITÉ INNÉE ET FUTURES ACTIVITÉS FONCTIONNELLES

Mon intérêt alla grandissant lorsque je pus me rendre compte que des altérations durables de ces conduites motrices automatiques, antigravitaires et de locomotion, associées plus ou moins à l'insuffisance ou l'absence de sélectivité, pouvaient annoncer des pathologies durables.

Pour déceler les anomalies possibles, il fallait donc avant toute chose retenir des critères cliniques de normalité, c'est-à-dire :

– inventorier un nombre suffisant de réactions automatiques parfaitement régulées ;

– vérifier précocement l'existence d'une motricité volontaire, apparaissant sous la forme de réactions d'évitement induites par de simples stimulations cutanées alors qu'apparaissent des réactions antigravitaires ;

– constater l'existence d'une sélectivité ;

– s'assurer par la mobilisation passive de l'absence de réflexe myotatique ou d'une limitation des possibilités d'allongement des muscles des membres.

L'ensemble peut être considéré comme la présence d'une potentialité cérébro-motrice et les réactions motrices étudiées en tant que critères cliniques de normalité.

Le suivi de 135 enfants IMC examinés dans ces conditions dès les premiers mois de vie [5.21], suivis en rééducation durant plusieurs années, et surveillés pour une grande

partie d'entre eux dans le service de l'hôpital de Bicêtre, montra que plus ces altérations étaient importantes, plus à terme les conséquences fonctionnelles étaient péjoratives. Ce constat pouvait alors prendre valeur pour établir un pronostic fonctionnel chez les enfants porteurs de telles altérations.

Cette étude longitudinale présente un réel intérêt dans la mesure où tous ces enfants IMC bénéficièrent d'une éducation thérapeutique et furent préservés de troubles orthopédiques secondaires, qui sont souvent à l'origine de régressions fonctionnelles.

Ces altérations cérébro-motrices sont en particulier :

– les atteintes de l'axe corporel : elles ont une incidence directe sur l'organisation de la motricité en position érigée, dans le maintien et l'équilibre en position assise, et bien entendu en position debout et dans la marche ;

– la discordance entre l'insuffisance du maintien de l'axe du corps et l'excès de contractions des muscles des membres et du cou ;

– un manque de fluidité dans le déroulement des mouvements des membres due à une asynchronisation dans l'alternance des contractions des muscles agonistes et antagonistes, tant au niveau des membres que de l'axe du corps ;

– parfois des mouvements anormaux de type athétosique sont repérables au niveau des mains et des pieds ou de la langue ;

– enfin des signes d'hypermétrie peuvent apparaître lors de manœuvres un peu accélérées.

Ces anomalies ne peuvent être mises en évidence que dans des situations où le sujet est actif. D'autres anomalies peuvent être décelées par la mobilisation passive :

– les anomalies du réflexe myotatique siégeant sur les muscles des membres ;

– une diminution très précoce des possibilités d'allongement de certains muscles évaluée après obtention de la décontraction nécessaire : pour les membres inférieurs, la diminution des possibilités d'allongement des muscles triceps, adducteurs, ischio-jambiers et, pour les membres supérieurs, des muscles pronateurs, et tout particulièrement du rond pronateur.

## ÉCHELLE D'ÉVALUATION QUALITATIVE ET QUANTITATIVE

Guy Tardieu proposa une échelle d'évaluation quantitative pour l'évaluation fonctionnelle de la marche, des activités manuelles et du langage parlé, échelle très simple aisément apprise par les non-spécialistes. En ce qui concerne la marche, la cotation est la suivante :

– 0 : aucune anomalie ;

– 1 : discrète anomalie, seulement remarquée des spécialistes ;

– 2 : tout le monde remarque ces anomalies, mais la fonction est possible ;

– 3 : la fonction est difficile (lenteur, courtes distances, usage d'appuis) ;

– 4 : la fonction est impossible.

En comparant dans le groupe des 135 enfants IMC [5.21] cité plus haut les données du bilan cérébro-moteur effectuées au décours des années 1980 avec leurs capacités fonctionnelles de déplacement, je pus reconnaître les troubles cérébro-moteurs annonciateurs de leur devenir fonctionnel, tout particulièrement dans les épreuves de motricité antigravitaire en suspension.

***Exemple de l'épreuve en suspension latérale***

L'épreuve est notée qualitativement de degré III si :

– la réponse automatique de l'axe du corps est insuffisante, c'est-à-dire qu'il existe une incurvation compensatrice de l'axe du corps, à peine améliorée par un effort dû à la motricité volontaire provoquée par des picotements sur la joue, et qu'en outre la réponse cède à une inclinaison accélérée ;

– à ce moment, il existe d'une part un raidissement des membres inférieurs, qui se touchent ou se croisent plus ou moins, et que ce croisement s'accentue dans l'inclinaison accélérée ;

– d'autre part, les membres inférieurs s'écartent manifestement sous l'effet de picotements effectués sur la face interne des cuisses, sans pour autant que l'écartement soit celui spontanément effectué par un sujet valide.

Si par ailleurs, d'autres réactions automatiques se révèlent anormales mais que la motricité volontaire sollicitée en permette une correction assez évidente et qu'au besoin des réflexes myotatiques pathologiques siègent sur certains muscles des membres inférieurs, et qu'enfin les membres supérieurs sont sensiblement moins atteints (degré I ou II), permettant plus ou moins l'usage d'appuis, un pronostic fonctionnel de marche avec appui est possible par l'*évaluation cérébro-motrice globale qualitative de degré III* (fig. 5.15).

De la même manière la marche d'un sujet parvenu à ce stade fonctionnel d'une marche autonome lente sur de courtes distances et avec appui sera aisément évaluée d'un *degré III* par une personne étrangère au monde médical et rééducatif, instruite de l'échelle quantitative fonctionnelle de G. Tardieu. Il en est de même pour les *degrés II et IV.*

Fig. 5.15. – *Réaction antigravitaire de type pathologique de degré III (évaluation qualitative).*

Ainsi je parvenais à pouvoir prédire, selon une fourchette relativement étroite, les possibilités ou l'impossibilité de déplacement autonome d'un jeune enfant IMC par l'évaluation de la potentialité cérébro-motrice, avant la mise en situation d'apprentissage.

La fourchette entre deux degrés est en réalité assez large. J'utilise depuis cette époque des degrés intermédiaires pour mieux situer le niveau potentiel.

Le suivi des 135 enfants et les commentaires à propos des échelles d'évaluation appellent quatre remarques :

– sur les 135 enfants suivis, près de 70 % d'entre eux étaient d'anciens prématurés. Les tableaux cliniques sans être strictement comparables avaient un certain nombre de similitudes en regard des facteurs pathologiques relevés ;

***Exemples***

Prenons à nouveau l'exemple de l'épreuve de mise en suspension latérale et le cas où l'évaluation est notée grossièrement degré III :

– si les réponses automatiques de l'axe du corps ne s'effondrent pas à l'inclinaison accélérée, qu'une incurvation compensatrice de l'axe du corps apparaît clairement à l'effort volontaire et que les membres inférieurs s'écartent très nettement, on note *degré III(–)*. C'est-à-dire qu'il est possible d'espérer une marche sans canne sur terrain plat, mais probablement l'usage de cannes en terrain varié, pour un enfant IMC dont les possibilités d'apprentissage se situent plus ou moins dans la moyenne générale ou un peu en dessous ;

– si dans cette même épreuve l'axe du corps tient peu de temps contre l'effet de la pesanteur (inclinaison à 45°), sans incurvation compensatrice à l'effort volontaire, et que la réponse automatique de l'axe du corps s'effondre à une inclinaison peu accélérée, malgré un écartement net des membres inférieurs à l'effort volontaire, on note *degré III(+)*. C'est-à-dire que la marche ne sera probablement possible qu'avec un déambulateur.

Pour un *degré III(+)*, les cannes ne peuvent suppléer les réactions d'équilibration insuffisantes de l'axe du corps, et les réactions d'équilibre nécessaires à la marche ne pourront pas ou très peu se développer au niveau des membres inférieurs.

Les graduations intermédiaires (–) et (+) sont pareillement utilisables pour les *quatre degrés, I, II, III, IV* (fig. 5.16a à c).

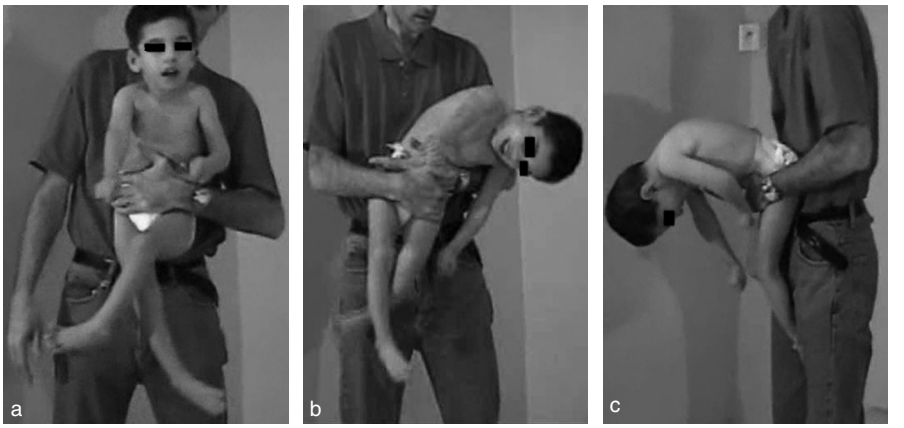



Fig. 5.16. – *a. Réaction antigravitaire pathologique. L'enfant ne se maintient redressé qu'au moyen de contractions volontaires de faible durée. b. Réaction pathologique de degré IV en inclinaison latérale. c. Réaction pathologique de degré IV à l'inclinaison vers l'avant.*

– l'existence de réponses motrices volontaires est annonciatrice de progrès possibles par une éducation thérapeutique bien conduite. Il s'agit ici des progrès attendus et non d'amener les rééducateurs à penser que tout est joué à l'avance compte tenu du niveau potentiel cérébro-moteur. En corollaire, l'absence de motricité volontaire ne permet pas d'espérer un contrôle des troubles existants ;

– la prudence doit toujours être de règle dans l'évocation d'un pronostic fonctionnel de marche, en particulier lorsque existent des troubles tels que l'athétose, l'hypermétrie et/ou l'adiadococinésie. Toutefois les réactions automatiques au niveau de l'axe du corps représentent un marqueur de première importance dans l'apprécia-

tion des possibilités antigravitaires et d'équilibre fonctionnel futures en position érigée. De cette manière, les objectifs se dessinent en éducation thérapeutique. Il s'agit de placer le très jeune enfant en situation de développer au maximum les possibilités potentielles décelées et de lui éviter de s'engager dans des schèmes moteurs appelés à le limiter dans ses possibilités fonctionnelles. Les sujets IMC s'engagent souvent dans des passages en force qui augmentent d'autant les co-contractions exagérées, qui représentent un facteur pathologique commun aux sujets IMC. Par co-contraction, on entend la contraction simultanée des agonistes et des antagonistes, où l'importance de la contraction des antagonistes freine exagérément ou interdit l'action des agonistes dans le mouvement. Ainsi, la possibilité d'évaluer de manière suffisamment approchée les potentialités cérébro-motrices d'un enfant, sur lesquelles on se doit dans l'ensemble de rester discret, nous place dans une attitude prudente. Non seulement nous pouvons fixer à terme des objectifs fonctionnels raisonnables dont sont informés les parents, mais encore nous savons qu'au cours des séances l'enfant sera toujours placé devant des difficultés d'exécution choisies à la limite de ses possibilités qui lui autorisent des chances de succès. Si bien que dans le cas toujours possible d'une évaluation clinique cérébro-motrice trop sévère ou trop optimiste, les situations d'apprentissages jalonnant étape après étape les réussites comme les échecs apportent par elles-mêmes les corrections nécessaires à nos évaluations initiales ;

– enfin, des troubles discrets notés à la limite du degré I (qualitatif) entrent dans des tableaux cliniques où des difficultés apparaissent bien souvent sous forme de maladresses gestuelles, vis-à-vis desquelles il y a lieu de reconnaître la part de possibles dyspraxies. Ce sont les MBD, en anglais *Minimal Brain Damage*, ou *Minimal Brain Dysfunction* [5.41, 5.42].

Ainsi se dégagea l'idée de l'existence d'une potentialité cérébro-motrice préfonctionnelle extrêmement riche, nécessaire à la régulation normale des mouvements dans l'ajustement des gestes. En corollaire, le degré d'atteinte de cette potentialité peut être évalué dans une large mesure par l'importance des anomalies cérébro-motrices cliniquement repérables.

Cela revient de nouveau à dire que si les capacités mentales jouent aussi un rôle dans l'éducation thérapeutique, le devenir fonctionnel de chaque sujet IMC est avant tout fonction du degré d'atteinte initiale de cette potentialité.

## ANOMALIES MOTRICES TRANSITOIRES

Ce fut à l'hôpital Saint-Michel que je pus me rendre compte du caractère transitoire de certaines anomalies motrices. Madame le docteur Hyon-Jomier y avait ouvert une consultation hebdomadaire de dépistage et de traitement précoce, à l'image de la consultation créée plusieurs années auparavant avant à Berne par le docteur Kong, et m'avait invité à y participer.

À cette consultation, des pédiatres adressaient des jeunes enfants présentant des anomalies motrices ressemblant aux troubles connus en infirmité motrice cérébrale. Ils m'étaient confiés pour leur suivi et surtout pour mettre en œuvre un « traitement précoce », dont on confiait aux parents un programme d'exercices et de jeux à chaque rencontre hebdomadaires pour favoriser le développement de leur enfant .En peu de mois, mon calendrier fut chargé au point qu'il me fallut augmenter mon temps de présence.

Parmi les enfants suspects d'IMC, certains faisaient des progrès rapides, pour la joie de tout le monde, tandis que d'autres progressaient beaucoup plus lentement. C'est alors que je vis quelques parents revenir à nos rendez-vous après des absences de deux

à trois mois, motivées par des difficultés familiales de tous ordres et m'avouant que pour ces raisons, ils n'avaient pas eu loisir de suivre mes conseils.

Examinant l'enfant, je constatais une très sensible diminution des anomalies motrices présentes à la première consultation. Cela ne concordait pas avec la constance des troubles existant chez les enfants IMC plus grands que je suivais en rééducation à Bicêtre ou en privé. L'idée de l'existence possible d'anomalies motrices transitoires s'imposa à mon esprit. J'en notais les caractéristiques cliniques.

Parallèlement, je notais à la pouponnière des anomalies motrices similaires chez de jeunes nourrissons âgés de 1 à 3 mois pour lesquels le docteur Michon me demandait ce que je pensais de leur motricité dès qu'elle ne lui paraissait pas « satisfaisante ». Il voulait savoir s'il pouvait assurer à des parents adoptants que le petit allait parfaitement bien.

Sur ma proposition, un sursis était décidé avant de faire toute déclaration. Cela me donnait un temps pour solliciter ces enfants dans des activités motrices simples mais bien conduites qu'une infirmière puéricultrice avait apprises auprès de moi. Elle apprenait à son tour à des auxiliaires puéricultrices de l'établissement comment s'y prendre. J'évaluais chaque semaine la motricité de ces enfants. C'est ainsi que nous vîmes un grand nombre de ces anomalies motrices décroître sensiblement semaine après semaine.

Entre les années 1980 et 1990, je pus suivre une population de 243 nouveau-nés ou jeunes nourrissons neurologiquement suspects [5.21], atteints d'anomalies motrices à caractère transitoire jusqu'à leur complète disparition.

Les anomalies transitoires relevées furent principalement les suivantes :

– un niveau élevé d'excitabilité associé à un degré de contraction intéressant globalement l'ensemble des muscles ;

– une hypotonie globale sans discordance ;

– des postures préférentielles associées à une plagiocéphalie postéro-latérale, etc.

Rétrospectivement, je pus mettre en évidence que ces anomalies n'étaient jamais associées à des réactions antigravitaires anormales ni à des troubles pathologiques décelables par la mobilisation passive, ces anomalies motrices disparaissant au décours des premiers mois pour la plupart, ou au plus tard à la fin de la première année.

La question était d'importance. Il s'agissait bien d'anomalies motrices transitoires, que je m'autorisais à désigner comme telles, terme peu employé à cette époque. Il fut repris par la suite par le professeur C. Amiel-Tison [5.11] et K. S. Holt [5.10].

Dans ces conditions, ces anomalies ne justifient pas de véritable suivi thérapeutique. Tout au plus peut-on pratiquer des séances éducatives de la motricité durant une période limitée, qui généralement accélèrent la mise en évidence de la normalité motrice de l'enfant.

Dans cet ordre d'idée, on peut citer l'initiative du docteur Albert Grenier [5.7], qui prescrivait pour des enfants de son service de Bayonne, en accord avec le médecin-conseil de la Caisse de Sécurité sociale, une série limitée de séances de stimulations à « visée diagnostique » afin de sortir plus rapidement de la période de suspicion.

En pareils cas, en effet, une courte série de séances de sollicitations motrices permet de faire apparaître relativement plus rapidement les possibilités réelles du jeune enfant, ce qui permet de se rassurer sur son devenir moteur et de montrer aux parents inquiets que l'évolution motrice de leur enfant s'opère de manière satisfaisante. Il appartient ensuite au médecin d'organiser dans ces cas un suivi pour s'assurer de l'évolution générale.

Pourtant la méprise sur le caractère transitoire de ces anomalies motrices est fréquente et impose aux professionnels peu familiers de cette approche clinique la prudence nécessaire. Dans ces situations, il n'est pas question de confondre normalisation motrice et « guérison » d'une infirmité motrice cérébrale due à la pratique de certaines conduites pseudo-thérapeutiques !

## UNE NOUVELLE APPROCHE INTÉGRABLE DANS LA CONCEPTION DE L'ORGANISATION MOTRICE

Émettre l'idée de l'existence d'automatismes cérébro-moteurs innés non appelés à disparaître et de l'existence d'une potentialité cérébro-motrice allait, d'une certaine manière, à contre-courant des conceptions de l'époque.

L'idée dominante d'alors était que l'enfant développe peu à peu ses possibilités motrices grâce à la maturation de son cerveau et de ses rencontres avec le monde extérieur et des expériences qu'il en retire. Cette idée semble encore vivace alors qu'on connaît maintenant les bouleversements survenus dans la conception du développement cérébral et la notion de progrès chez les IMC.

Les descriptions de stades de développement provenaient des études remarquables de A. Gesell sur le développement de l'enfant et de la pensée de Piaget [5.31], en notant toutefois que Gesell s'appuya principalement dans ses travaux sur des observations faites dans des situations variées mais à distance de l'enfant, c'est-à-dire sans véritable examen clinique. Ainsi fut-il admis que l'enfant commence ses expériences par des mouvements très simples avant de parvenir à des gestes plus complexes.

La publication en 1952 [5.40] des études du professeur André Thomas sur les aptitudes motrices innées n'a pas profondément modifié l'idée de maturation. En effet, les aptitudes motrices innées décrites par André Thomas, désignées sous le vocable de « motricité primaire », parce que appelées à disparaître au cours des deux premiers mois de la vie, n'ont été considérées qu'en tant qu'étape ontogénique dans le développement neurologique de l'enfant.

L'évaluation clinique de ces conduites motrices « primaires » est entrée dans l'examen neurologique classique du très jeune enfant en tant qu'examen des « réflexes archaïques » figurant dans le carnet de santé.

Passé l'âge de 2 à 3 mois, où la motricité primaire devrait avoir disparu, les examinateurs s'appuient sur les étapes du développement dit psychomoteur, qui est en réalité une évaluation quantitative (Brunet et Lézine) [5.4].

La conception ontogénique et phylogénique du développement moteur conduisit de même certains auteurs à considérer cette motricité primaire comme l'expression de « réflexes archaïques » devant obligatoirement disparaître pour permettre le développement d'une motricité normale. Ces explications rejoignent par un certain côté les conceptions émises par K. et B. Bobath [5.2] et d'une manière voisine par V. Vojta [5.46] sur la physiopathologie de la paralysie cérébrale, comme nous l'avions vu plus haut.

À vrai dire, ce point de vue dépassait l'interprétation que donnait André Thomas des aptitudes motrices innées. Dès sa première publication, il posait la question de savoir comment ces aptitudes s'intègrent dans la motricité fonctionnelle, comme il l'écrit par exemple à propos de la marche.

La réalité clinique de certaines conduites sensorimotrices innées furent montrées au public médical par le docteur Albert Grenier et sa collaboratrice madame Solomiac,

kinésithérapeute. Chez plus d'un nouveau-né sur deux âgés de 2 ou 3 semaines, la mise en position assise sur un petit siège avec maintien au niveau de la nuque durant plusieurs minutes entraîne dans un premier temps une décontraction des muscles du cou et des épaules, accompagnée de l'abaissement des bras, comme je l'avais observé moi-même. En prolongeant le maintien de cette posture, cet état de décontraction est suivi d'une approche des mains en direction d'un objet placé devant lui que le nouveau-né fixe puis touche avec des ébauches de préhension. Dans cette situation particulière, A. Grenier utilise l'expression de « motricité libérée », signifiant que l'enfant, libéré d'un état de contraction prévalant sur l'ensemble de sa musculature, fait preuve d'aptitudes sensorimotrices émergentes organisées et innées. Ces démonstrations impressionnèrent le public et contribuèrent fortement pour leur part à un relatif changement d'optique dans les milieux pédiatriques.

Le champ des aptitudes motrices innées est ouvert pour de nouvelles recherches afin de mieux cerner la richesse de cette *potentialité cérébro-motrice préfonctionnelle*. L'intérêt en est de deux ordres : la contribution au dépistage des infirmités motrices cérébrales et le développement des techniques d'éducation thérapeutique précoce.

En pratique s'avancer dans cette perspective implique qu'un enseignement audiovisuel des professionnels doit être doublé d'un enseignement pratique organisé en deux étapes :

– l'acquisition des techniques manuelles précises destinées à mettre en évidence chez l'enfant valide cette motricité « cachée » tout en préservant son confort ;

– l'étude des troubles existant en infirmité motrice cérébrale pour apprendre à les identifier précocement et à les évaluer.

Si de nos jours un certain nombre de médecins sont parties prenantes de cette nouvelle technique d'examen mise plus largement en pratique chez les kinésithérapeutes, d'autres médecins ne prennent pas le minimum de temps nécessaire à l'assimilation des quelques techniques manuelles, ayant tendance à penser que ces techniques manuelles concernent plutôt les kinésithérapeutes formés, dont ils recherchent la collaboration. C'est pourquoi une fiche se limitant à un nombre réduit de manœuvres a été mise au point à leur intention, tandis qu'une seconde fiche (fig. 5.17 et 5.18) est proposée pour un bilan cérébro-moteur plus complet. La liste des manœuvres et des épreuves proposées y est plus large, parce qu'une fois le diagnostic établi, l'objet du bilan cérébro-moteur est d'organiser en détail un programme d'éducation thérapeutique adapté pour chaque enfant.

Je fus amené à enseigner cette approche clinique en même temps que les techniques rééducatives dans des services de rééducation neurologique pour adultes, tels que le service de l'hôpital de Garches, à la demande du professeur André Grossiord, et en de nombreux autres lieux accueillant des sujets atteints dans leur motricité par suite de dommages cérébraux d'origines diverses.

## IMPLICATION DE LA POTENTIALITÉ CÉRÉBRO-MOTRICE DANS L'ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE DE LA MOTRICITÉ

L'analyse des altérations de la régulation des aptitudes motrices automatiques innées ne se limite pas à leur identification et à leur évaluation. Elle représente une large ouverture pour de nombreuses possibilités au titre de l'éducation thérapeutique, de la

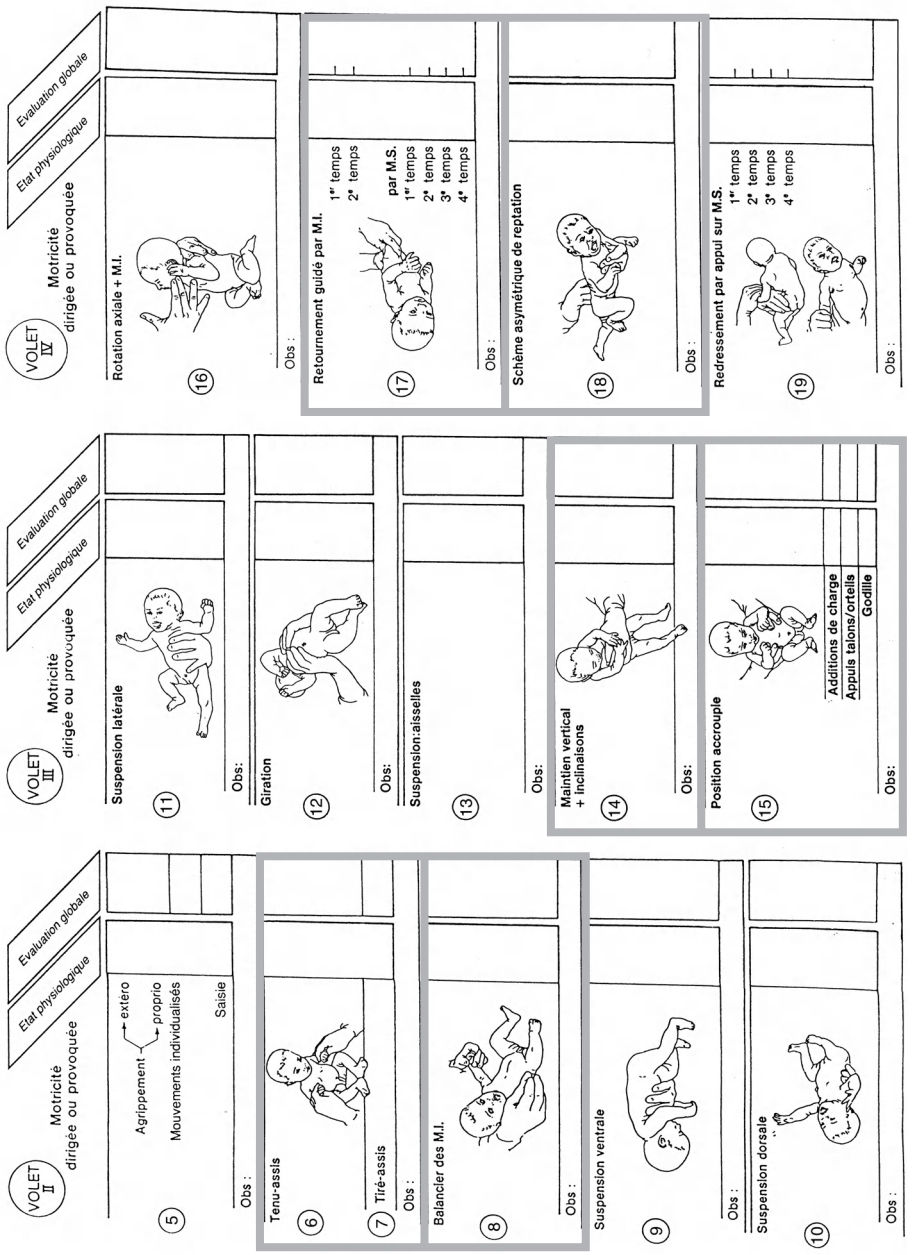



Fig. 5.17. – *Modèle de fiche prévue pour évaluer les réactions automatiques corrigées ou non par l'enfant. Seules les épreuves n° 6, 8, 14, 15, 17 et 18 sont retenues lors d'un examen clinique simplifié, nécessitant une peu de technique manuelle pour chaque épreuve.*

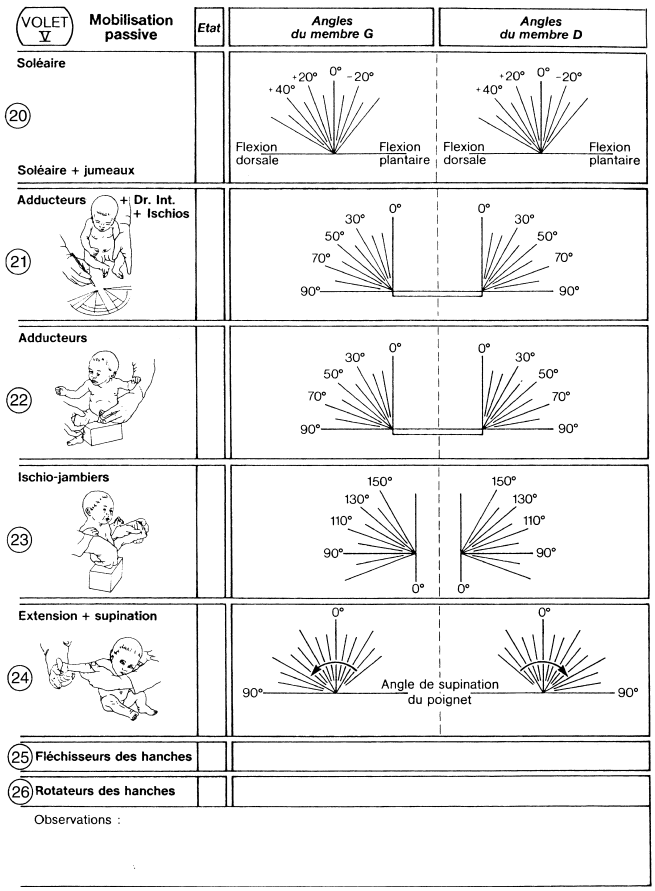



Fig. 5.18. – *Modèle de fiche utilisée lors de l'évaluation par mobilisation passive. Les possibilités d'allongement y sont notées ainsi que les caractéristiques d'éventuels réflexes myotatiques pathologiques.*

Dans la mesure où les réponses motrices de l'enfant parviennent à leur complet développement au-delà d'une année, cette technique d'examen s'adresse aussi aux plus grands. Elle présente le même intérêt chez l'adulte. Il suffit simplement d'adapter les manœuvres et les plans d'examen en fonction des mensurations et du poids de chaque sujet. Ce qui fut mis assez tôt en pratique à Bicêtre avec l'équipe médico-rééducative, dans le service de rééducation neurologique dirigé par le docteur Danièle Truscelli [5.43, 5.44].

rééducation motrice et psychomotrice, c'est-à-dire de l'éducation et de la rééducation fonctionnelle des infirmes moteurs cérébraux.

La possibilité de provoquer graduellement des réponses automatiques, sans inconfort pour le sujet, a pour effet de produire des flux proprioceptifs calqués sur la programmation des contractions musculaires développées. Une partie des flux proprioceptifs permettent la mémorisation de ces mouvements. Après en avoir fait empiriquement l'observation dès les années 1980, je me sentis conforté dans cette voie un peu plus tard

en prenant connaissance des travaux et des écrits de J. Paillard, puis de A. Berthoz [5.1] et de J.-P. Roll [5.32], pour qui les informations proprioceptives musculaires représentent notre sixième sens.

La répétition de manœuvres produisant un mouvement automatique est une invitation faite à l'enfant de participer et d'accompagner volontairement ce mouvement, ce qui est observé parfaitement en pratique avec de très jeunes enfants.

Il suffit par exemple d'agir uniquement de manière appropriée sur les membres inférieurs d'un enfant de 6-8 semaines, pour provoquer automatiquement l'enchaînement des mouvements du retournement du dos sur le ventre, avec prise d'appui terminale sur les coudes et la tête redressée. La répétition 5 ou 6 fois de cette manœuvre est généralement suffisante pour voir l'enfant participer aux mouvements, puis anticiper l'action intégrant activité automatique et participation volontaire. Ainsi procède-t-on en éducation thérapeutique. Dès que la participation du sujet se dessine, on donne au mouvement une signification fonctionnelle dans une situation motivante en fonction de l'âge et du niveau d'intérêt.

Ces techniques sont à leur tour entrées dans la pratique des niveaux d'évolution motrice pour les sujets IMC et aussi atteints d'autres pathologies cérébrales à conséquences motrices.

La formation des éducateurs et rééducateurs de la motricité ne peut se dispenser de ces bases cliniques et sensorimotrices sans exclure pour autant d'autres composantes intervenant pour une bonne représentation du geste et ses ajustements.

## RÉFÉRENTIEL PROPRIOCEPTIF AXIAL

Le rôle du référentiel proprioceptif de l'axe du corps, ainsi appelé par J. Paillard pour désigner l'ensemble des informations issues de la musculature de l'axe du corps, est de première importance. Son rôle dans l'organisation de la motricité posturale, de déplacement et les activités manuelles, n'a pas toujours été suffisamment étudié ni évalué en pratique éducative et rééducative.

Ces afférences proprioceptives venues de l'axe du corps jouent un rôle de premier plan dans l'organisation posturale tant elles sont précises. Leur précision est plus grande que celles issues des membres. J'eus bien souvent l'occasion de m'en rendre compte en pratique sans pouvoir me référer à une étude dans la littérature. Or, la qualité de ces afférences est inégale selon les sujets IMC.

Leur perfectionnement semble se développer précocement chez l'enfant valide. On le voit dans les progrès relativement rapides du bébé dans le maintien de la tête et du tronc. En 2005, je vis la possibilité d'évaluer chez l'enfant et chez l'adulte la qualité de ces afférences au niveau axial ainsi qu'aux membres supérieurs, par des épreuves très simples.

Les mesures cliniques effectuées avec des groupes de 30 enfants âgés de 3, 4 et 5 ans [5.27] et celles obtenues avec un groupe de 30 adultes furent traitées statistiquement. Les données montrent que les références proprioceptives axiales du jeune enfant sont d'une grande précision dès l'âge de 3 ans. À 3 ans, la précision est proche de celle de l'adulte. Elle est pratiquement égale à celle de l'adulte dès l'âge de 5 ans.

De nombreux IMC montrent une grande imprécision dans ces épreuves, sans qu'il y ait de relation avec l'importance des atteintes motrices. Il est aisé de comprendre les conséquences de ces insuffisances dans l'organisation gestuelle perturbée et combien elles compliquent les conditions éducatives et rééducatives.

Outre l'imprécision des afférences proprioceptives, s'ajoutent fréquemment de faibles possibilités d'organisation spatiale qui génèrent un fort sentiment d'inquiétude

Les épreuves consistent à demander au sujet assis sur un siège sans dossier de toucher avec le nez une cible avec les yeux ouverts trois fois consécutives, puis de la toucher à nouveau avec les yeux fermés. Dans un second temps, le sujet est invité à recommencer trois visées avec les yeux ouverts. Alors que le sujet referme les yeux ou bien qu'un cache est utilisé pour l'empêcher de voir, l'examinateur l'incline latéralement d'un côté puis de l'autre et termine le mouvement par le recul d'une épaule vers l'arrière et le libère finalement dans une posture éloignée de celle où il se trouvait au départ. Il l'invite alors à toucher de nouveau la cible avec le nez.

Il suffit de mesurer les écarts entre le point de contact du nez sur la cible et le centre de celle-ci à chacune des deux épreuves où les yeux sont fermés pour évaluer la précision de la visée.

Il est procédé de la même manière pour le membre supérieur (fig. 5.19a à c).

Fig. 5.19. – *a. Représentation de l'épreuve « nez-doigt ». b. Pointage les yeux ouverts. c. Pointage sans la vue.*

en position érigée, augmenté lorsque les informations perceptives visuelles sont également défaillantes.

La recherche d'une amélioration de ces afférences et de leur organisation en relation avec l'espace doit entrer dans l'éducation de la motricité fonctionnelle et dans l'éducation thérapeutique des sujets chez lesquels ces épreuves montrent un déficit. L'entraînement contribue à réduire l'imprécision dans le maintien des postures et l'organisation de l'équilibre. Le maintien des progrès dans le temps semble inégal selon les sujets. Des études sont à poursuivre dans ce domaine.

Il est à souligner une nouvelle fois au passage que l'éducation thérapeutique comme la rééducation fonctionnelle nécessite, de la part des rééducateurs, kinésithérapeutes,

ergothérapeutes et psychomotriciens, des connaissances communes sur l'organisation motrice et gestuelle. Cela signifie un élargissement de leurs compétences initialement acquises durant la préparation de leurs diplômes.

## ACTIVITÉS MOTRICES DIRIGÉES EN GROUPES

Il est un autre volet de l'éducation thérapeutique, celui des activités dirigées en groupe. Les activités motrices de groupe commencèrent aux Trotte-Lapins, où enfants IMC et enfants valides partageaient des activités communes.

J'étais arrivé à la constatation qu'au sortir d'une séance de rééducation motrice, il est difficile pour l'enfant IMC de passer d'une situation d'apprentissage dans une ambiance calme en tête à tête avec son rééducateur, à une situation environnementale mouvante, bruyante, et donc perturbante à ce point de vue. Son attention se disperse, ce qui le conduit naturellement à oublier ce qu'on vient de lui apprendre et à retourner à ses habitudes motrices anciennes.

Il faut donc l'aider à automatiser les nouveaux acquis, au cours de séances d'activités motrices dirigées en petit groupe puis en groupe plus important.

Les séances le conduisent vers des difficultés gestuelles croissantes, à organiser en fonction de ses acquis obtenus en séances individuelles. Le plan préétabli est fait d'étapes intermédiaires favorisant l'automatisation. L'imitation du moniteur et des enfants du groupe, le rythme proposé, la verbalisation des mouvements effectués, la dynamique du groupe dans les objectifs proposés sont autant de facteurs favorisant l'automatisation des gestes et des praxies, pour une amélioration de l'autonomie fonctionnelle.

La rééducatrice ou le rééducateur de l'équipe doit savoir entrer dans le rôle de conducteur de ces activités dirigées, qui demandent : un bon contrôle de ses propres postures et de ses gestes, pour donner l'exemple, par des démonstrations avant chaque activité tout en la décrivant verbalement, de placer sa voix en modulant les intonations, choisir le rythme convenant à tous, être à la fois compris en maintenant l'attention des membres du groupe, préparer les séances, en prévoir le matériel, établir une progression dans des directions choisies, etc.

La mise en train de ces séances résulte de la collaboration entre les membres de l'équipe éducative et rééducative. Les expériences conduites ces dernières années ont montré l'intérêt éducatif de ces situations particulières, où s'intègre judicieusement tout ce qui entre dans la démarche d'évaluation clinique, psychologique et d'éducation thérapeutique (fig. 5.20a à c).

L'« éducation conductive », proposée naguère par Petö en Hongrie, souffre en partie de ces préalables. Cette méthode éducative passant par le groupe est assez répandue, comme j'ai pu l'observer à Budapest et sous une forme approchée dans d'autres pays d'Europe de l'Est, où des « conducteurs » ou des « défectologues », comme en Russie, se forment à cette pédagogie de groupe.

Cette méthode retient l'intérêt parce que les sujets sont ostensiblement actifs. Il s'agit là d'un point important. Mais il y manque ce que l'éducation thérapeutique de la motricité apporte par le développement dirigé des potentialités, et une pédagogie spécifique adaptée aux troubles neuropsychologiques associés, relativement fréquents chez les IMC. Ces troubles demandent que l'enfant soit pris individuellement par un psychologue, un ergothérapeute ou un psychomotricien et non systématiquement en groupe. En outre, l'absence de mesures préventives orthopédiques pertinentes, dont nous connaissons l'importance, est une critique conséquente.

Nous rencontrons dans nos pays occidentaux quelques difficultés à organiser les activités motrices dirigées en groupe, parce que la majorité des professionnels de la

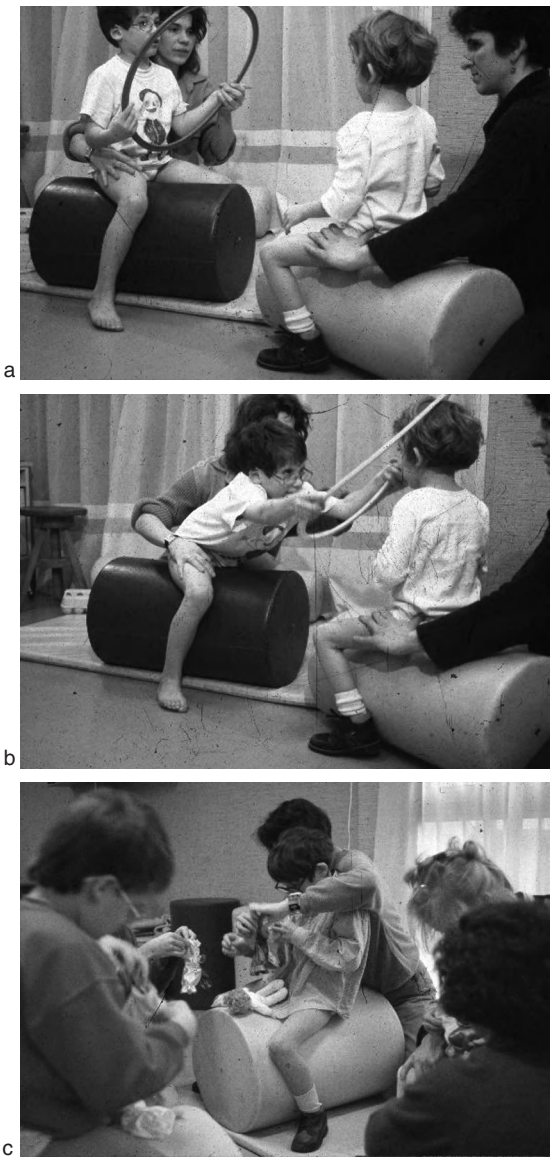



Fig. 5.20. – Exercices de motricité dirigée en groupe.
a. Deux enfants sont accompagnés afin d'adopter des positions favorables pour le centrage de leurs hanches et pour favoriser dans le redressement prévu par le jeu l'activation des muscles pelvitrochantériens postérieurs (b). c. Activités d'adresse gestuelle dirigées en groupe. La position permettant le centrage des hanches est respectée.

rééducation sont formés à des pratiques en séances individuelles. La conduite pédagogique d'un groupe à ses règles. Une formation pédagogique spécifique et complémentaire doit être organisée à leur intention.

Pourtant, la collaboration entre les rééducateurs et les éducateurs, mieux préparés à la pédagogie de groupe, est relativement aisée à développer. Et puis ce sont des occa-

sions de partage de compétences entre ces professionnels, aboutissant pour une large part à une connaissance commune des troubles affectant les enfants IMC.

## APTITUDES MOTRICES BUCCO-FACIALES INNÉES ET ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE

Revenons à mes premières années à Bicêtre. La situation d'enseignement créée par le « patron » dans l'abord et l'étude de cas cliniques est toujours attrayante et l'orthophonie que je découvre devient peu à peu un sujet plein d'intérêt. J'assiste avec les membres de l'équipe réunie en fin de matinée à des discussions et parfois à de véritables cours développés par des spécialistes extérieurs. J'apprends ainsi à distinguer dans le langage parlé la part revenant aux difficultés auditives perceptives et gnosiques et au développement du langage intérieur. Je reconnais la place de la motricité bucco-faciale dans l'émission des phonèmes et l'importance de la qualité des informations issues du système musculaire au cours de l'articulation, en établissant le parallèle avec l'exécution des gestes dans d'autres activités motrices fonctionnelles. Une logique apparaît entre les troubles cérébro-moteurs existant au niveau de la motricité bucco-faciale et leurs conséquences au plan articulatoire et de l'alimentation.

Ce fut en aidant quelques jeunes adolescents IMC à mieux contrôler leurs postures pathologiques intéressant plus particulièrement le cou et les épaules que je pus observer clairement en cours de séances des améliorations du contrôle de la motricité bucco-faciale dans l'alimentation ainsi que, d'une autre manière, de leurs possibilités articulatoires.

Conduit à examiner des nouveau-nés et de très jeunes nourrissons, j'étudiais à cette occasion la motricité bucco-faciale de ces petits et me rendais compte de l'existence d'une motricité automatique parfaitement régulée dans la succion, la déglutition et les mouvements nécessaires à la mastication. Ces programmes moteurs représentaient autant d'aptitudes motrices innées préfonctionnelles, motricité très rapidement contrôlée dès les premiers jours de vie au cours de l'alimentation. Piaget n'a-t-il pas décrit l'adaptation du nouveau-né à la succion au cours des 12 premiers jours de vie…

S'il me fut aisé de retrouver les conduites motrices décrites par le professeur André Thomas, d'autres conduites motrices automatiques m'apparurent produites par des stimulations au doigt :

– selon que le contact du doigt se porte sur les parties épidermiques ou sur la muqueuse des lèvres, les réponses diffèrent. Les lèvres se serrent dans le premier cas et, dans le second, elles se portent en direction des « points cardinaux » décrits par André Thomas ;

– des contacts exercés sur la langue provoquent selon leur localisation des mouvements de poursuite ou des réponses automatiques d'une autre nature. Dans ces occasions, le bébé montre des dispositions étonnantes pour participer et utiliser fonctionnellement ces mouvements induits par les stimulations tactiles.

J'entrepris une étude sur les aptitudes motrices bucco-faciales [5.15] à la maternité de Port-Royal, dirigée par le professeur Claudine Amiel, auprès d'un groupe de nouveau-nés. Pour ces examens, il faut choisir de préférence les moments où le bébé passe de l'état de sommeil à l'état d'éveil, proche de l'heure de son repas (état physiologique IV de Prechtl). L'étude fut concluante (fig. 5.21a à c). Je me limiterai ici à la description de deux exemples.

L'examen clinique de la motricité bucco-faciale se précisa à partir de cette étude [5.22]. L'éducation précoce de la motricité oro-faciale put être entreprise dès le stade

Fig. 5.21. – *a. Aptitudes motrices bucco-faciales innées. Point cardinal supérieur (André Thomas). b. Programme de la succion. c. Programme préfonctionnel de la mastication.*

• Des déviations actives de la langue associées aux mouvements de la mandibule sont provoquées par des contacts et pressions localisés sur la langue. Ces mouvements seront utilisés plus tard dans la mastication et la trituration des aliments.

• Le programme moteur de la succion est aisément induit par l'application de la pulpe de l'index sur la partie centrale de la langue. Cinq composantes principales peuvent être reconnues en cours de succion :

– le serrage des lèvres autour du doigt de l'examinateur ;

– l'élévation de la langue et le redressement de ses bords prenant la forme d'une gouttière, plaquant le doigt de l'opérateur contre le palais ;

– un puissant effet de ventouse s'exerçant sur le doigt ;

– une forte contraction des muscles buccinateurs ;

– des mouvements rythmiques d'avant en arrière de la langue associés à ceux de la mandibule et synchronisés avec le puissant effet d'aspiration.

de la néonatologie pour accélérer l'adaptation à la tétée des nouveau-nés prématurés alimentés par intubation durant plusieurs semaines.

La formation des personnes chargées de les alimenter au moyen de ces techniques est relativement de courte durée pour acquérir un minimum de technicité manuelle : elles apprennent à tenir l'enfant de telle manière que la posture favorise la détente et facilite la déglutition. Elles apprennent à reconnaître des zones déterminées de contact sur les lèvres et la langue et à maîtriser leurs gestes au cours des stimulations. Bien conduit, l'apprentissage de l'enfant ne demande que quelques jours. Son départ du service de néonatologie pour aller dans sa famille s'en trouve rapproché.

D'autres aptitudes motrices bucco-faciales et leurs altérations sont notées chez les sujets IMC ou polyhandicapés atteints par des incapacités touchant l'alimentation. L'analyse de leurs troubles s'éclaira par l'identification des fonctions atteintes.

Ces troubles peuvent être la cause de fausses routes, dont le docteur Alain Lespargot [5.30] a clairement décrit les cinq formes possibles et l'intérêt, sinon la nécessité, d'en étudier les caractéristiques au moyen de la radio-vidéo. Ces fausses routes sont fréquemment à l'origine de pneumopathies aux conséquences parfois graves, en particulier chez les sujets polyhandicapés, auxquelles s'ajoutent souvent des troubles nutritionnels [5.5].

Ces difficultés, accompagnées d'un niveau émotionnel souvent élevé dû aux désagréments causés par le choc des cuillères, l'inconfort résultant de l'encombrement de la bouche et/ou du pharynx, l'expérience de la fausse route et parfois l'impression d'étouffement, l'hypersensibilité, génèrent des situations très anxiogènes vécues également comme telles par l'entourage.

Les déformations palatines, maxillaires, gingivales et dentaires produites par l'exercice anormal des forces développées durant la succion, la mastication et la déglutition s'ajoutent souvent aux troubles moteurs importants.

Comme on le voit, ces troubles et leurs conséquences fonctionnelles demandaient un abord nouveau. Des avancées furent possibles par ces différentes approches.

Les techniques rééducatives s'organisent dans ce domaine en fonction de l'évaluation clinique des troubles existants, de l'évaluation de la qualité des informations perceptives et gnosiques linguales, tout en tenant compte des difficultés éventuelles apportées par les déformations des éléments osseux et dentaires. Les plans d'éducation thérapeutique et de rééducation se dessinent selon une progression comparable à celle de l'éducation thérapeutique de la locomotion ou des activités manuelles.

Les techniques utilisables par l'opérateur ont un caractère spécifique. Le contrôle des mouvements de protrusion de la langue ou de celui de la morsure, lors de difficultés à contrôler les contractions excessives des masséters pouvant aller jusqu'au spasme prolongé, repose sur la stimulation d'automatismes produits par des pressions mesurées, progressives, avec la cuillère sur la langue. Puis, le contrôle est peu à peu assuré par la participation volontaire du sujet, assisté par l'action progressivement diminuée de la cuillère. À partir de là, les automatismes de mastication et d'occlusion des lèvres peuvent être induits et intégrés dans la fonction d'alimentation (fig. 5.22a à c).

Le matériel utilisé est réduit. Les cuillères et les verres sont simplement choisis et le manche de la cuillère modifié pour faciliter les manœuvres sans effets désagréables pour le sujet. Le maniement de la cuillère et du verre représente le premier stade d'entraînement au cours d'une formation.

Les techniques manuelles revêtent une réelle importance. Leur acquisition demande un entraînement défini pour les rééducateurs. Il faut apprendre, tout en manipulant la cuillère par exemple, à utiliser ses deux mains et prévoir pour chacun des doigts des actions différentes et concourantes pour accompagner, et/ou provoquer les mouvements du maxillaire inférieur, de la langue et des lèvres tout en contrôlant globalement la posture de l'axe du corps et des membres dans les atteintes de degré IV.

Ces situations sont courantes durant les premières séances avant de pouvoir installer les sujets sur un siège adapté. Il faut aussi en même temps orienter la tête selon un angle de flexion de 30-40° par rapport au tronc pour faciliter la déglutition, la renforcer dans des conditions de sécurité.

L'objectif d'améliorer le déroulement et la synchronisation des mouvements nécessaires à l'alimentation vient toujours en premier plan. Pourtant, j'insisterai au passage sur l'importance, selon les circonstances, d'évaluer la qualité des informations perceptives et gnosiques linguales.

Fig. 5.22. – *a. Posture et orientation de la tête inadaptée prédisposant à la fausse route directe. b. Posture corrigée permettant de boire au verre. c. Avantages : on peut voir le niveau du liquide dans le verre pour éviter de le verser directement dans la bouche. Le bord du verre ne doit jamais être introduit entre les dents.*

La mise en œuvre d'une formation de professionnels « experts », capables de pratiquer les évaluations cliniques des troubles rencontrés chez les sujets IMC chez les sujets polyhandicapés s'est révélée nécessaire. Elle est réalisée en invitant des professionnels à collaborer étroitement : orthophonistes, kinésithérapeutes, ergothérapeutes et éducateurs. La formation proposée utilise l'assistance nécessaire d'un médecin lui-même formé, en raison de responsabilités purement médicales reconnues dans ce domaine.

Le rôle de ces professionnels est aussi de connaître les adaptations nécessaires à apporter aux sièges moulés dans les atteintes les plus sévères afin d'améliorer les conditions posturales et de détente (fig. 5.24a à c).

Ils ont la lourde mission de former à leur tour les personnes chargées d'alimenter les personnes paralysées cérébrales, de leur enseigner les techniques manuelles d'alimentation les moins complexes et de les épauler dans les adaptations souvent indispensables pour chaque sujet.

En abordant le domaine des troubles de la motricité bucco-faciale, on peut s'interroger sur le caractère extrêmement changeant de l'état cérébro-moteur de certains IMC atteints de troubles très importants, aux conséquences fonctionnelles extrêmes, sur la conservation de possibilités de contrôle acquises par la rééducation, et sur la variabilité

***Exemple***

Si la programmation motrice de la déglutition se déroule convenablement avec ou sans assistance et qu'un sujet participant est devenu capable de déglutir d'une manière satisfaisante des aliments solides après les avoir mastiqués mais qu'il ne peut rassembler totalement dans sa bouche les débris alimentaires pour les déglutir et vidanger totalement sa cavité buccale en dépit d'une mobilité linguale satisfaisante, il est logique que ce sujet craigne et refuse de manger du pain ou du riz. Dans ce cas, il est probable qu'il ne dispose pas d'informations perceptives et/ou gnosiques suffisantes pour déceler ces aliments en diverses parties de sa bouche.

On peut s'en rendre compte en utilisant le test des gnosies linguales mis au point par F. Roy [5.28] (fig. 5.23), étalonné chez l'enfant. Le test apporte une première indication. Si le niveau gnosique est insuffisant, des contacts légers en différentes parties de la langue le complètent. Si les informations perceptives sont elles-mêmes insuffisantes, en particulier sur les bords latéraux de la langue, le sujet ne pourra pas aller plus loin dans ses progrès car il ignore si sa langue rencontre des particules alimentaires au cours des mouvements d'exploration. Par conséquent des miettes de pain ou des grains de riz ne sont pas réunis dans le bol alimentaire et descendent sur les parois du pharynx, ce qui est peut être une cause d'inconfort mais plus encore être à l'origine de fausses routes dites d'« encombrement ». Si le sujet ne peut volontairement tousser pour les expulser, ils stagnent dans le pharynx et passeront dans la trachée au moment de l'inspiration.

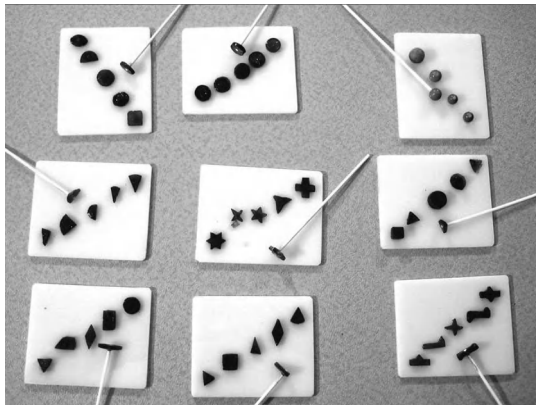


Fig. 5.23. – *Jeu des 11 palettes sur lesquelles sont disposées 5 formes dont l'une a son double fixé sur un bâtonnet, introduit dans la bouche du sujet sans qu'il puisse la voir.*

de leurs possibilités de contrôle, dépendant des situations émotionnelles qu'ils rencontrent. À certains moments en effet, ils ne peuvent plus se libérer d'une posture dite « en cervidé », accompagnée d'une extension de l'axe du corps et de fortes protrusions linguales, pouvant alterner avec des morsures puissantes, incontrôlables et prolongées.

Ces sujets, une fois décontractés au niveau des muscles du cou et de la sphère oro-faciale, apaisés au niveau émotionnel, font preuve d'une potentialité cérébro-motrice bucco-faciale faite d'automatismes et de motricité volontaire d'une qualité de régulation inattendue. De tels sujets, totalement dépendants de tierces personnes, habituellement nourris avec grande difficulté avec des aliments mixés, peuvent parfois mastiquer dès la première séance, boire au verre sans faire de fausse

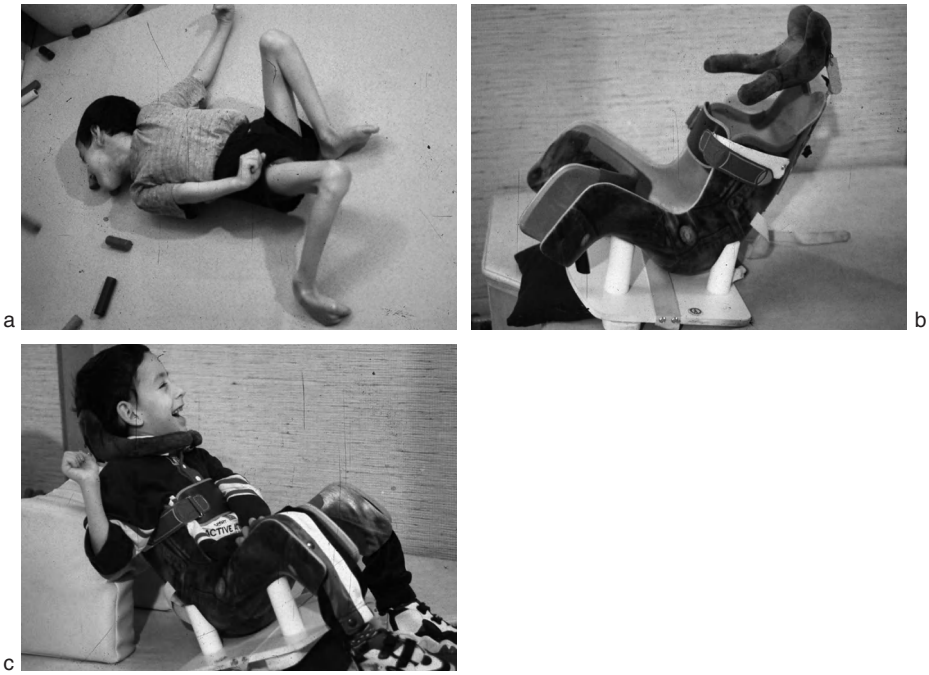



Fig. 5.24. – *a. Degré IV d'atteinte cérébro-motrice. Un délai de 4 mois sera nécessaire pour que l'enfant s'adapte aux manœuvres de décontraction puis aux corrections nécessaires à la mise en position assise. b. Un siège moulé a été réalisé, dont le dossier est nécessairement incliné en arrière et muni d'un appui-nuque. c. L'enfant est installé confortablement dans son siège, l'alimentation en sera facilitée.*

route et commencer éventuellement à saisir des aliments avec les lèvres sur la cuillère. Cependant, dès qu'ils sont déposés dans leur siège, livrés à eux-mêmes sur un tapis, ils sont à nouveau envahis de contractions très fortes entraînant les mêmes incapacités.

Nous avons connu de tels sujets durant leur petite enfance, faisant de remarquables progrès sur le plan de l'alimentation en deux ou trois années : mastiquer, boire au verre et saisir avec les lèvres les aliments sur la cuillère, tandis leur temps de repas se raccourcissait sensiblement. Certains mêmes ont pu prononcer des mots reconnaissables pour exprimer leur souhait d'entendre raconter telle histoire ou de dire où les avait conduit une promenade… Seulement ces enfants, parvenus dans des lieux non familiers, rencontrant des personnes tentant de les alimenter sans gestes appropriés, se sont souvent retrouvés dans l'incapacité de se contrôler et d'empêcher le retour des « vagues de contractions pathologiques ». Revus à l'âge adulte sans reprise d'une réelle rééducation, peu d'acquis fonctionnels subsistent, limités de surcroît par des déformations maxillaires, gingivales et dentaires. Ces jeunes adultes parvenus à ce stade appréhendent ou même abrègent le moment des repas en raison des conditions d'inconfort et de dépendance difficilement supportables. À ce moment la gastrostomie peut devenir une mesure de sauvegarde libératrice.

Devant de telles évolutions des questions se posent. Quels sont dans ces cas particuliers les mécanismes régulateurs cérébro-moteurs en cause pour que des troubles moteurs aussi importants puissent reculer aussi spectaculairement une fois le sujet décontracté, calmé, adoptant et contrôlant la posture proposée par le rééducateur dans laquelle sont « inhibées » les décharges des contractions parasites : que des possibilités motrices inattendues, proches à certains moments de la normalité, émergent

comme libérées, alors que le sujet jouissant de ces capacités fonctionnelles acquises et quelques peu automatisées les perd brusquement lors d'une décharge émotionnelle ; ou bien que la personne, lorsqu'il s'agit d'adulte, déclare avec précision ne plus « savoir comment s'y prendre » pour retrouver la posture enseignée et empêcher le retour des décharges pathologiques. De tels sujets ont en général besoin d'une assistance, consistant en un entraînement bien conduit, repris à intervalles plus ou moins espacés.

Dans le même ordre d'idée, je me rappelle avoir connu des situations comparables concernant des adultes atteints des mêmes types de troubles, doués d'excellentes possibilités d'apprentissage : se déplaçant avec grandes difficultés en s'agrippant aux bras de deux personnes, ils pouvaient acquérir une marche autonome dans les rues et utiliser seuls des moyens de transports en commun après 8 à 12 mois de rééducation, puis redevenir incapables de marcher avec ou sans appui dans leur appartement, et s'y déplacer à quatre pattes, après être restés 2 ou 3 ans sans entraînement. Devant de tels exemples, bien des questions se posent sur la physiopathologie de leurs troubles et les conséquences exagérées des dysfonctionnements en relation avec l'émotivité et/ou l'anxiété.

Sur un plan pratique ces expériences montrent que ces personnes ont besoin d'une aide minimale prolongée, réalisée par des rééducateurs formés pour maintenir leurs acquis fonctionnels, faute de quoi ils sont appelés à des régressions conséquentes, à des atrophies musculaires leur faisant perdre le pouvoir de contrôler des postures déformantes.

## SOMMES-NOUS ACTUELLEMENT EN ACCORD DANS NOS PRATIQUES AVEC LE NIVEAU DES CONNAISSANCES APPORTÉES PAR LES NEUROSCIENCES ?

À ce point de mon développement, il n'est pas inutile de faire le point sur ce que les neurosciences nous ont apporté dans notre réflexion et dans nos pratiques en matière d'éducation, d'éducation thérapeutique de la motricité et de rééducation. Autrement dit, ces connaissances acquises en matière d'apprentissage s'applique-t-elles dans l'absolu en matière d'infirmité motrice cérébrale, quels que soient les troubles cérébro-moteurs dont sont atteints les sujets IMC ? Je conduirai la réflexion en deux temps.

On doit admettre que sur le plan des apprentissages perceptifs et gnosiques, la mémoire ne s'engramme durablement qu'à la suite de répétitions rapprochées. Seule cette forme d'apprentissage contribue à la formation d'une mémoire à long terme et nous apprenons que la mémorisation se traduit concrètement par une augmentation du fonctionnement des synapses et du développement dendritique, gage de progrès acquis sur le long terme. Par ailleurs, la mise en fonction et l'expérience apportent en plus d'une modification neurobiologique une modification de la superficie relative des régions somato-sensorielles du cortex par la répétition des exercices, à la condition de solliciter aussi l'attention [5.33, 5.34].

Il s'agit là d'une ligne de conduite éducative et thérapeutique extrêmement importante, bien éloignée de certaines pratiques où les séances sont très espacées et de courte durée, ou bien de celles au contraire où on estime devoir pratiquer une « surstimulation » avec des sujets plus ou moins passifs durant un nombre impressionnant d'heures chaque jour.

L'expérience nous montre que lorsque de bonnes conditions sont réunies pour chaque séance, on peut se rendre compte d'une amorce d'apprentissage dès les premières fois. Encore faut-il savoir moduler les informations produites dans les cas de

succès pour éviter l'habituation, c'est-à-dire que les stimulations sensorielles doivent être suffisamment intenses et variées pour susciter la participation active du sujet et lui donner le plaisir de la réussite et de la répétition en favorisant l'automatisation. C'est pourquoi les activités motrices dirigées en groupe sont le prolongement logique des séances individuelles.

À nous rééducateurs d'éviter de créer les conditions d'habituation qui ne favorisent qu'une mémorisation à court terme (sans amplification du fonctionnement synaptique, sans développement dendritique ni modification neurobiologique), selon E. Kandel[1].

Lorsque les meilleures conditions de sensibilisation sont offertes mais que le sujet ne devient visiblement pas acteur de ses apprentissages, manifestant peu d'attention, il faut savoir renoncer à nos propositions et rechercher une autre situation plus en rapport avec ses possibilités propres, en orientant nos choix vers d'autres objectifs susceptibles d'éveiller sa participation.

Autre principe, procéder par étapes successives, chaque nouvelle étape étant la somme de l'étape précédente augmentée d'une nouvelle acquisition. C'est bien de ce principe que procèdent les conditions d'apprentissage des niveaux d'évolution motrice. La stratégie élaborée pour chaque sujet en vue d'acquisitions possibles doit être prise dans son sens véritable, c'est-à-dire selon un ordre chronologique défini d'étapes le conduisant à terme à un niveau fonctionnel plus élevé. Dans cette démarche stratégique chaque étape dépend du choix des tactiques adoptées, c'est-à-dire des techniques utilisées jointes aux meilleures conditions d'apprentissage, tout en tenant compte des potentialités cérébro-motrices et sensorimotrices du sujet et de son niveau de compréhension.

Cela dit, il existe d'autres conditions cliniques pathologiques me semble-t-il où les conditions de rééducation ne répondent pas d'une manière satisfaisante aux règles actuellement issues des neurosciences. Je veux parler des cas d'incapacités fonctionnelles rencontrées chez de nombreux IMC souffrant de troubles neurologiques caractérisés par des altérations de la régulation automatique des contractions musculaires et qui parasitent intensément ou même totalement les gestes en cours d'exécution.

J'ai évoqué plus haut ces situations d'incapacités totales suivies de périodes de rémission plus ou moins temporaires, souvent dépendantes des conditions physiques et/ou émotionnelles du moment. Chez ces sujets IMC, l'imagerie médicale n'explique pas toujours les énormes dysfonctionnements de régulation des contractions musculaires dont ils souffrent. Or nous voyons d'ordinaire ces dysfonctionnements diminuer sensiblement dès que le sujet passe entre les mains d'un opérateur averti qui leur apprend à contrôler les décharges dystoniques pour y parvenir ensuite avec aide puis sans aide, en adoptant et en maintenant volontairement les postures apprises.

J'ai amplement évoqué plus haut les modifications des contractions pathologiques obtenues par des manœuvres de décontraction spécifiques en mentionnant que l'effet produit n'est pas expliqué au plan neurophysiologique. C'est en étant placé en état de décontraction que le sujet apprend à contrôler la posture inverse de la posture pathologique dominante.

Il me vient en souvenir cette jeune femme IMC d'une haute intelligence, ne pouvant descendre les escaliers autrement que marche par marche en position assise dans des escaliers d'immeubles ou dans les escaliers du métro. Elle apprit en une douzaine de séances à inverser sa posture globale en extension de l'axe du corps et des membres inférieurs par une posture en flexion du cou et des membres inférieurs, ce qui lui permit de descendre les escaliers en position debout. Après cette série de 12 séances de rééducation, un temps de 2 semaines se passa et à nouveau cette personne me téléphona me disant : « Je n'y arrive plus. » Je pus la remettre sur le chemin en une courte séance puis, en nous revoyant à raison d'une fois par semaine, puis une fois par mois, elle

1. E. Kandel. *À la recherche de la mémoire*. Paris, Odile Jacob, 2007.

parvint à un stade d'automatisation qui la mit à l'abri de récidives, même si certains jours elle rencontrait plus de difficultés que d'autres.

Dans le même ordre d'idée, rappelons-le, bon nombre de fausses routes trachéales directes fréquentes sinon habituelles au cours des repas cessent dès que la posture en « cervidé », très fréquente chez les sujets IMC et les sujets polyhandicapés, est corrigée par la décontraction des muscles extenseurs du cou accompagnée de la contraction des muscles impliqués dans le temps de déglutition pharyngé. La décontraction permet de porter la tête et le cou en flexion à un angle de 30° à 40°, d'avancer le maxillaire inférieur sans la retenue du faisceau supérieur des constricteurs du pharynx décontractés. Dans ces conditions, le sujet ne fait plus de fausses routes. Mais si certains parviennent à une réelle autonomie, nombreux sont ceux qui ne peuvent s'alimenter seuls, qui perdent leurs possibilités de contrôle dès que l'entourage ne sait pas s'adapter à leurs difficultés.

Dans ces conditions, des formations spécifiques sont à prévoir car, pour nombre de sujets polyhandicapés, ces aides au moment des repas ne représentent pas seulement des moyens palliatifs, elles nécessitent un minimum de rééducation préalable, juste suffisant pour obtenir une participation de chaque sujet.

Enfin, s'agissant de sujets IMC et de sujets polyhandicapés, ces aides spécifiques apportées par un personnel formé aux techniques d'alimentation doivent être poursuivies certaines fois au-delà de la période dite de rééducation possible, ce qui sous-entend au plus tard jusqu'au début de l'adolescence. En réalité, nous devons ne pas être aussi absolu et en prévoir la nécessité à plus long terme, au risque de conduire ces sujets vers des situations aux risques multiples.

Il y a par ces quelques exemples matière à s'interroger à propos de telles situations rééducatives et éducatives. Dans de telles conditions, je ne suis pas certain que les données expérimentales sur lesquelles reposent actuellement nos connaissances sur les théories de l'apprentissage répondent totalement à ces situations motrices aussi complexes.

## PRÉVENTION ET TRAITEMENT DES TROUBLES ORTHOPÉDIQUES

### POSITION ASSISE

La grande majorité des sujets IMC se tiennent en position assise une très grande partie de la journée. Ceux dont les atteintes motrices sont les plus sévères sont assis du matin au soir. Jusqu'à la fin des années 1960 les sièges bricolés ou les sièges du commerce étaient peu ou pas adaptés à leurs difficultés. Les sujets IMC, comme les sujets polyhandicapés adoptaient dans ces sièges des positions cyphotiques et scoliotiques, évoluant le plus souvent vers de graves déformations vertébrales aux conséquences gravissimes.

Les douleurs musculaires puis rachidiennes apparaissaient au plus tard durant l'adolescence, empêchant ceux qui avaient passé de longues heures à étudier et à s'entraîner à des travaux manuels au cours d'une formation professionnelle de tenir un poste de travail plus de quelques heures par jour, leur formation terminée, en raison de douleurs chroniques.

J'ai souvenir d'avoir utilisé dans les années 1970 des outils de sabotier pour creuser dans une pièce de bois un siège enveloppant en partie le bassin et les cuisses d'un jeune

enfant IMC pour corriger avec succès la rétroversion de son bassin et sa forte attitude cyphotique. À la même époque, Bernard Dujardin réalisait à Lyon des sièges améliorés à l'aide de moulages en plâtre.

De ces premiers essais jusqu'à la fabrication de sièges moulés [5.18] réalisés de nos jours, d'importants progrès sont survenus, non seulement par l'utilisation de matériaux plastiques et l'amélioration des techniques de fabrication, mais beaucoup grâce à une meilleure compréhension des troubles perturbant l'organisation de la station assise, et de leurs conséquences fonctionnelles et orthopédiques.

À l'origine de ces progrès, je crois avoir montré l'influence des troubles cérébro-moteurs touchant les muscles sous-pelviens qui orientent anormalement le bassin, entraînant les courbures compensatrices rachidiennes qui en résultent. Le souci de corriger les orientations anormales du bassin pour réduire les incurvations compensatrices rachidiennes rejoignait les règles énoncées par le professeur Jean Dubousset.

Cette relation de cause à effet entre les contractions anormales des muscles sous-pelviens et le bassin disparaît dès que les contractions des muscles sous-pelviens sont réduites par des manœuvres appropriées [5.26], à moins qu'il ne s'agisse d'une diminution très importante des possibilités d'allongement des ischio-jambiers, bien entendu, ce qui se rencontre chez des sujets déjà grands. Les deux peuvent cependant aller de pair, ce qui conduit à évaluer la part de chacune.

L'examen clinique de la station assise illustre bien ces faits (fig. 5.25a à e). On peut utiliser des manœuvres produisant une triple flexion automatique des hanches, s'accompagnant de la décontraction des muscles déflexeurs pour corriger la rétroversion pelvienne. Le bassin libéré des contraintes peut être redressé et la rétroversion pelvienne corrigée. Il en est de même de l'attitude cyphotique lombaire et selon les cas de l'attitude scoliotique. Les manœuvres utilisées dans la technique d'examen sont utilisées pareillement pour une rééducation du maintien postural de l'axe corporel.

En mettant en évidence le rôle de la motricité automatique antigravitaire en position assise comme dans toute position érigée, l'analyse des postures anormales en fut facilitée. Les anomalies antigravitaires se manifestent en particulier par une exagération des contractions des muscles sous-pelviens et une insuffisance des contractions des muscles du rachis. Dans de telles conditions, les sujets font l'effort de maintenir le tronc et la tête au moyen leur motricité volontaire dorsale disponible. Mais le temps de maintien volontaire est toujours limité et ils s'affaissent sur eux-mêmes.

Les sièges moulés associés à une rééducation adaptée ont permis d'améliorer très sensiblement la station assise des sujets IMC et des sujets polyhandicapés, pour lesquels le plus souvent les sièges comprennent des dossiers hauts et très inclinés vers l'arrière et munis d'appuis-nuque également moulés sur le sujet, ou sont faits de mousses moulées en le plaçant en position semi-assise.

Ceux dont les troubles du maintien antigravitaire ne permettent pas d'assurer un maintien érigé du tronc plus de quelques dizaines de minutes et parfois moins, doivent bénéficier de sièges moulés avec des dossiers hauts inclinés vers l'arrière et munis d'appuis-nuque pour soulager l'effort à fournir contre la pesanteur et orienter correctement la tête : ainsi l'inclinaison des sièges vers l'arrière n'interdit pas l'horizontalité du regard si un appui-nuque moulé à la forme de la nuque et de la base du crâne est convenablement disposé et orienté en fonction de l'inclinaison du dossier du siège vers l'arrière (fig. 5.26a à e). Ces sièges contribuent à limiter l'évolution des déformations orthopédiques rachidiennes chez ceux qui en sont déjà atteints ou à en prévenir ceux qui en sont menacés, à la condition qu'au cours du moulage il soit veillé parfaitement au contrôle de l'orientation du bassin et des cuisses, en particulier au recul d'une hanche par rapport à l'autre à l'intérieur du siège.

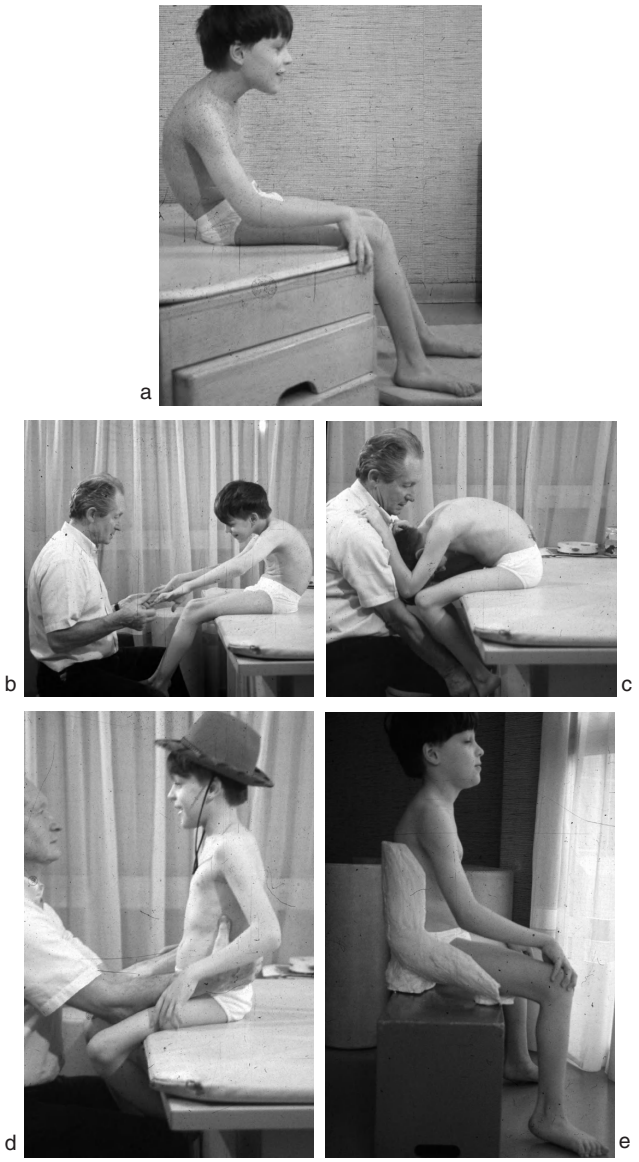



Fig. 5.25. – *a. Posture dans laquelle les muscles des membres inférieurs provoquent la rétroversion du bassin, compensée par une attitude cyphotique prononcée. b. En position assise sur un bord de table, les contractions augmentent en raison de l'inquiétude due au risque de déséquilibre. c. Le sujet s'incline vers l'avant et prend appui pour diminuer très sensiblement les réactions antigravitaires. Par une action sur les pieds portés en flexion plantaire, on provoque la triple flexion des membres inférieurs, ce qui permet de corriger la rétroversion pelvienne. d. Une pression effectuée sur les muscles paravertébraux lombaires provoque automatiquement leur contraction et le sujet est incité à se redresser au même moment. Il se trouve enfin en position assise corrigée. e. L'évaluation permet de prévoir le type de siège convenant au sujet et de procéder au moulage. L'utilisation du siège restera précédée d'un temps de rééducation.*

Fig. 5.26. – *a. L'enfant placé dans la position en fonction de la position assise prévue, il est procédé à un moulage qui sera utilisé en tant que siège ou bien en tant que négatif pour la réalisation du positif nécessaire à la fabrication d'un siège moulé en plastique. b. Le moulage négatif permet d'apprécier le premier résultat relatif à la position assise possible. c. Siège réalisé pour un premier essayage, équipé d'un système d'inclinaison en arrière réglable. d. Siège moulé, adapté particulièrement pour réaliser l'écartement des cuisses et leur rotation en dehors afin d'assurer le recentrage des hanches, en situation ordinaire d'excentration très menaçante. e. L'enfant est bien installé dans son siège. Un support sera disposé pour permettre l'appui des membres supérieurs en avant.*

Ce type de sièges, appelés faussement corsets-sièges, aident au maintien du tronc mais ne peuvent corriger convenablement les attitudes vicieuses ni véritablement contenir les déformations rachidiennes et encore moins les corriger.

L'appellation « corset-siège » fut demandée et obtenue auprès de la Commission d'appareillage de la Sécurité sociale par la première maison d'orthopédie qui s'intéressa à la collection de sièges moulés sur les enfants que j'avais réalisée dans le service de l'hôpital de Bicêtre, et pour laquelle j'avais fait la démonstration des apports obtenus. Il s'agissait pour le fabricant d'obtenir le meilleur coefficient en même temps que l'agrément. Rien n'empêcherait aujourd'hui de modifier cette appellation à la connotation faussement rassurante.

Alors que nous disposons maintenant des matériaux les plus variés, nous utilisons encore fréquemment le plâtre pour la réalisation de sièges bas se limitant au contrôle du bassin et des cuisses et destinés à de jeunes enfants parce que ce mode de fabrication présente plusieurs avantages (fig. 5.27a à d) :

– le prix de revient des sièges est très modique ; il est possible d'en fabriquer plusieurs pour chaque endroit où l'enfant se rend dans la semaine. Il est facile de les modifier en fonction de la croissance ;

– ces sièges sont réalisés sans nécessité de démarches administratives, c'est-à-dire sans délai ni prise en charge financière lourde ;

– enfin, c'est bien souvent l'occasion de solliciter la collaboration des parents pour la décoration du siège de manière plaisante, et d'établir avec eux une relation de collaboration appelée à se développer en d'autres occasions, comme il en sera question plus loin.

## PROTECTION DES HANCHES

Sans traiter dans ces quelques pages des différentes avancées réalisées en orthopédie au cours des vingt-cinq dernières années dans les traitements préventifs et curatifs non chirurgicaux, je citerai encore les progrès enregistrés dans le traitement orthopédique des hanches.

L'évolution des hanches des enfants IMC a retenu l'attention des chirurgiens et des équipes médicales et rééducatives depuis des décennies, par la fréquence des excentrations évoluant jusqu'à la luxation, des dysplasies qui les accompagnent et des douleurs qu'elles peuvent occasionner chez les enfants, ou plus tard chez les adultes capables de marcher [5.29].

Jusque vers les années 1980, les traitements orthopédiques reposaient principalement sur les équipes chirurgicales orthopédiques. Je constatais de mon côté que les programmes d'exercices régulièrement appliqués ralentissaient ou stabilisaient dans les meilleurs cas l'évolution anormale des hanches des enfants. Mais invariablement, dans les atteintes de degrés III et IV, on aboutissait à des interventions chirurgicales obligées, plus ou moins lourdes selon qu'il s'agissait d'actions sur les muscles et/ou sur les parties osseuses.

Si la situation a favorablement évolué grâce aux moyens préventifs qui assurent le maintien ou la restauration du centrage complet des têtes fémorales, ces techniques découlent de l'ensemble d'observations cliniques, de réflexions et d'avancées qui ont conduit à mieux comprendre la pathogénie et à prendre les mesures pratiques appropriées. Rappelons-les brièvement.

### Sur le plan clinique

Il s'agit :

– d'une meilleure compréhension de la physiologie des muscles ischio-jambiers, non seulement en tant que fléchisseurs des genoux et rétroverseurs du bassin, mais aussi en

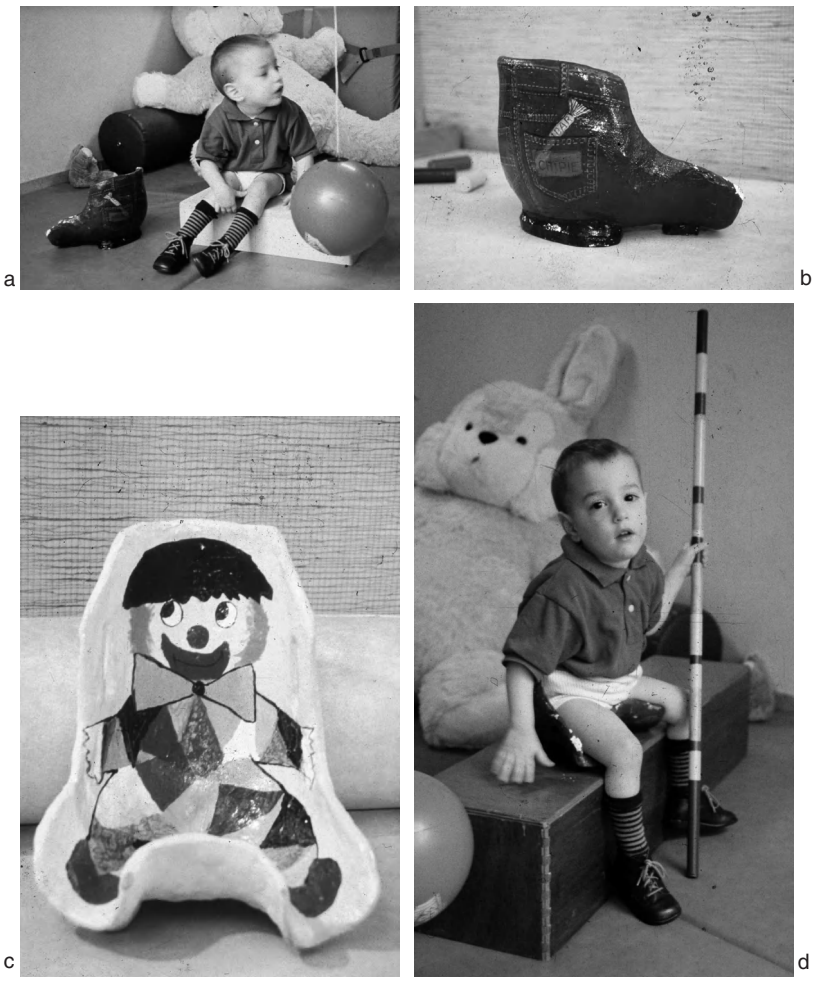



Fig. 5.27. – *a. L'évolution orthopédique est des plus inquiétantes en raison de l'organisation anormale de la station assise : il existe une attitude cyphotique prononcée, un rapprochement des cuisses dans une posture asymétrique, et la position est instable. b et c. Le siège moulé a été décoré par les parents. d. Dans son siège moulé en plâtre, l'enfant est stable et il peut se servir de ses deux mains. Les hanches sont en position centrée. L'axe du corps se redresse.*

tant que « désabducteurs » (droit interne, semi-tendineux et semi-membraneux ) en station debout et en station assise ;

– de la pratique de manœuvres de décontraction automatique de ces muscles pour en mesurer précisément les possibilités d'allongement et en suivre l'évolution ;

– de la compréhension de l'incidence de l'antétorsion fémorale et non uniquement de l'antéversion du col sur l'excentration de la tête fémorale ;

– du repérage clinique du centrage complet des têtes fémorales et l'évaluation des orientations des fémurs par rapport au bassin, au moyen du diagramme proposé par Alain Lespargot.

Ce diagramme permet de définir les positions de sécurité ou d'insécurité pour toutes positions prises par le sujet au cours de la vie quotidienne, c'est-à-dire les positions dans lesquelles les têtes fémorales sont couvertes et celles où elles le sont le moins, de la position assise à la position debout (fig. 5.28a à j).

La palpation de la portion de la tête fémorale découverte en fonction des orientations données au fémur montre qu'en flexion à 0° jusqu'à la flexion à 30-40°, la rotation interne des fémurs recentre les têtes fémorales, mais qu'à partir environ de 70° de flexion, la rotation interne les excentre tandis que la rotation externe les recentre.

Ainsi, il est de fait élémentaire de rechercher une position standard dite « en abduction » des cuisses pour la protection des hanches des sujets IMC et des sujets polyhandicapés. La protection des hanches nécessite :

– la conservation des possibilités d'allongements des muscles des hanches, qu'il faut surveiller et sur lesquelles il faut agir lorsque ces possibilités diminuent, tout particulièrement lorsqu'il y a asymétrie comme cela est fréquent ;

– la recherche des positions des fémurs dans lesquelles les têtes fémorales sont couvertes à l'aide des diagrammes. La position des fémurs est donc variable selon les sujets. En outre, ces positions peuvent varier dans la journée, en fonction du mode de position assise adopté, sur un siège ou une selle, sur un rouleau, en tailleur, etc. ;

– la durée d'observation de ces positions est également variable selon la potentialité motrice existante, et le degré d'excentration existant, mais surtout en fonction de l'indice de Reimers, qui indique si la situation est stable, progresse ou s'aggrave.

### Mesures préventives

Ces mesures sont les suivantes :

– la position à genoux assis entre les talons est à proscrire totalement, tandis que la position assis en tailleur recentre parfaitement les hanches. On peut comprendre l'avantage de la position assis en tailleur dans les cas où l'excentration des têtes fémorales évolue en direction postéro-externe (fig. 5.29a à d) ;

– la réalisation d'un dispositif préventif tel que le « trotte-lapin » [5.24], découpé selon la morphologie de chaque enfant et réalisé en mousse, permet les déplacements à quatre pattes et les arrêts à genoux et assis, sans distension capsulaire ni excentration (fig. 5.30a et b) ;

– dans cette même perspective, le docteur A. Grenier a mis en évidence la nécessité de ne pas laisser les nouveau-nés prématurés dans la position désignée de « grenouille écrasée » et d'installer ces enfants dans des positions où les cuisses sont rapprochées et les genoux en avant (fig. 5.31a et b) ;

– un calcul précis de l'écartement nécessaire des cuisses dans des sièges moulés est réalisé à l'aide de l'évaluation des angles par la mesure des angles selon des coordonnées sphériques ;

– la même technique d'évaluation est utilisée pour déterminer l'orientation à donner aux fémurs dans les gouttières moulées de mise en charge, soit pelvi-jambières, soit pelvi-pédieuses ;

– la mise systématique en position dite de « verticalisation » sans plus d'analyse des dangers que peuvent représenter certains appareils vendus dans le commerce doit être révisée ;

– il faut adapter les techniques rééducatives appropriées en fonction d'une évaluation des contractions pathologiques et non s'engager dans un abord clinique sans nuance par l'habitude prise dans l'utilisation du vocable « spasticité » ;

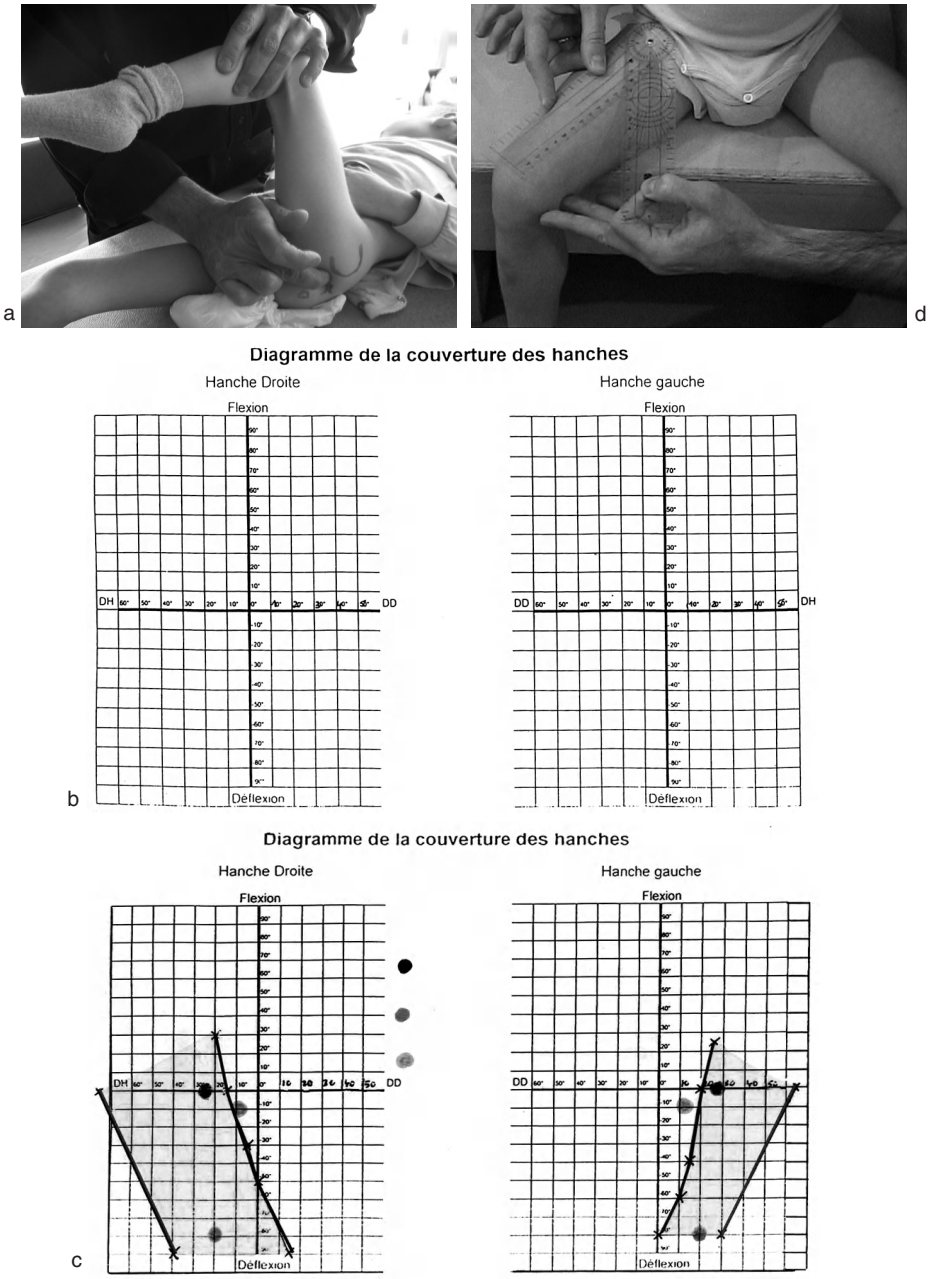



Fig. 5.28. – *a. Repérage de la partie découverte de la tête fémorale. b. Fiche d'établissement du diagramme des hanches. c. Le diagramme montre dans quels secteurs les têtes fémorales sont bien couvertes et ceux où elles sont trop découvertes. d. Mesure de l'angle d'écartement nécessaire pour un moulage de siège.*

Fig. 5.28. *(suite) – e. Recherche de la position du fémur où la hanche est complètement couverte avant la réalisation du moulage d'une gouttière pelvi-jambière. f. Réalisation du moulage sur les positions choisies pour les cuisses. g. La radio permet dans un cas litigieux de vérifier si le moulage en plâtre est réussi. h. Une gouttière est réalisée pour une jeune enfant et décorée par les parents. i. La pose de la gouttière a été enseignée à l'éducatrice. Elle sait comment décontracter l'enfant et solliciter son aide avant de poser la bandelette de maintien et passer à une activité de jeu (j).*

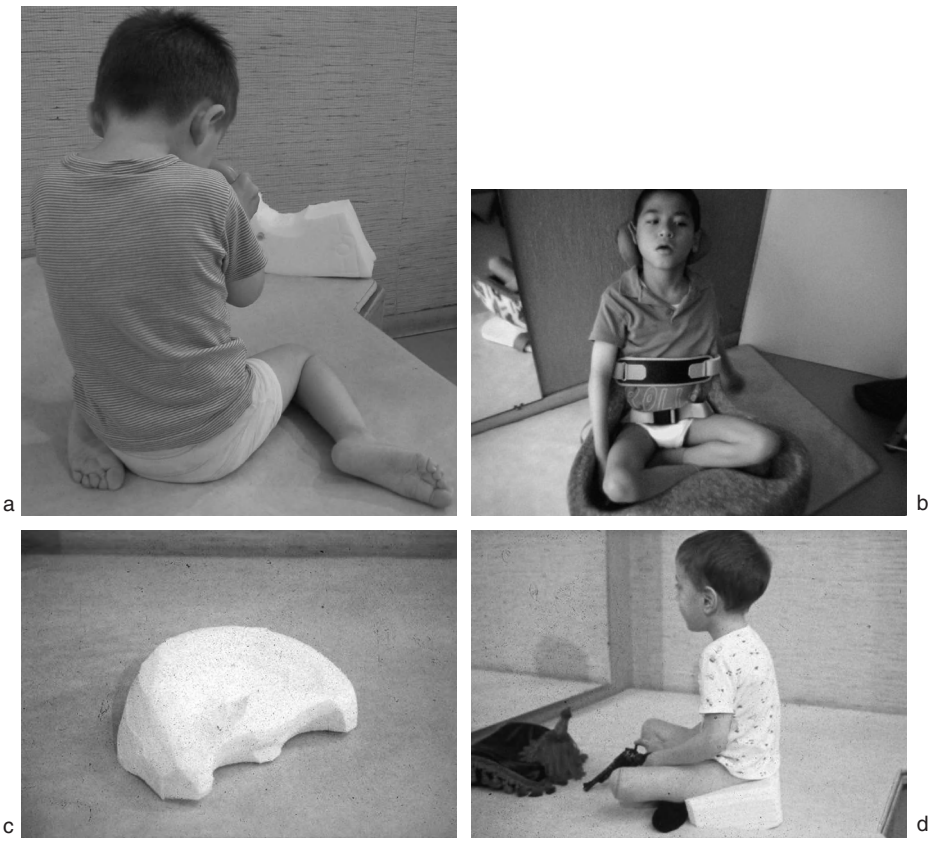



Fig. 5.29. – *a. Position assise, les fesses posées entre les talons. Cette position distend la capsule articulaire de la hanche. La rotation du tibia en dehors distend les ligaments du genou. b. Dans un siège moulé selon l'anatomie de l'enfant, la position assise est aisée. Elle sera observée à divers moments de la journée. c. Un siège peut être découpé aux mesures de l'enfant pour permettre la position assise en tailleur tout en corrigeant la rétroversion du bassin. d. L'enfant se maintient aisément dans la position et redresse spontanément le tronc.*

– une évaluation des informations proprioceptives utilisables en rééducation doit être réalisée ;

– enfin, il faut employer des automatismes cérébro-moteurs innés en rééducation pour provoquer les contractions synchronisées des muscles pelvi-trochantériens postérieurs et les renforcer par le relais de l'action volontaire. Nous avons pu montrer que ces contractions surviennent automatiquement dans des mouvements de reptation contrariés et leurs variantes en stations érigées par l'apparition de potentiels d'action, vérifiée à l'aide d'un électromyographe (fig. 5.32a et b).

En résumé notre conduite éducative et thérapeutique s'énonce maintenant de la manière suivante :

– reconnaître précocement les conditions cliniques constituant une menace pour l'évolution des hanches, en suivre régulièrement l'évolution par l'indice de Reimers et l'établissement à intervalles réguliers des diagrammes des hanches qui demandent en réalité assez peu de temps aux cliniciens entraînés ;

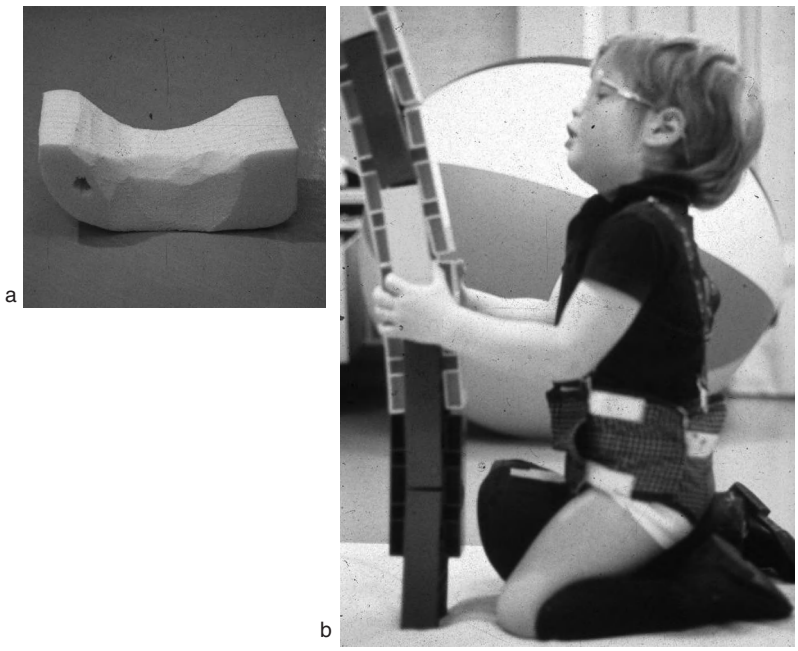



Fig. 5.30. – *a. Un système appelé « trotte-lapin » peut être découpé dans de la mousse ferme. b. Assise sur le « trotte-lapin », l'enfant peut jouer, se déplacer, sans s'asseoir dans la position avec les fesses posée entre les talons.*

– s'organiser en équipe et avec les parents dès que des anomalies apparaissent pour noter les temps moyens quotidiens où les hanches sont dans des positions favorisant le recentrage total et un centrage relatif, ainsi que les positions favorisant l'excentration des têtes fémorales. Il s'agit alors d'expliquer quelles sont les précautions à observer et les mesures pratiques à prendre à la maison, au jardin d'enfants, en décrivant l'intérêt de l'équitation pratiquée à titre de loisir ou à titre d'éducation thérapeutique (fig. 5.33).

Telles sont les conditions qui ont permis, durant la quinzaine d'années où j'ai eu la responsabilité au jardin d'enfants – halte-garderie les « Trotte-Lapins » de l'organisation de l'éducation thérapeutique et du suivi des enfants IMC scolarisés, de voir s'améliorer l'état orthopédique des hanches de la majorité des enfants IMC accueillis et suivis durant cette période (fig. 5.34a et b). Pour une faible minorité, ce fut une stabilisation. Dans deux cas, une intervention fut nécessaire : il s'agissait d'enfants souffrant d'atteintes asymétriques et vivant dans des conditions familiales ne permettant pas de suivi en dehors de leur présence au jardin d'enfants. Ces résultats sont éloquents au regard des évolutions négatives connues auparavant.

## APPUI AU SOL – SEMELLES MOULÉES ET CHAUSSURES

L'équipe du centre Aïntzina, dirigé par le docteur Albert Grenier, avait eu l'idée dans les années 1970 de faire fabriquer des semelles moulées en élastomère introduites dans des chaussures dites « imbasculables », étude à laquelle avaient beaucoup participé le docteur Vima et Jean Solomiac. Cet ensemble permit de stabiliser l'appui et l'équilibre au sol pour les sujets IMC qui en avait grand besoin.

Dès le début des années 1980, je voyais s'améliorer sensiblement les appuis au sol de la majorité des enfants traités. Cela tenait à un approfondissement de mes connais-

Fig. 5.31. – *a. Le nouveau-né prématuré ne doit pas rester non plus dans cette même position, qui détord aisément ses fémurs encore cartilagineux (Dr A. Grenier). b. Mesure préventive. Le nouveau-né doit être disposé avec les genoux orientés en avant dans la position couchée sur le dos ou éventuellement en position couchée sur le ventre.*

sances sur la physiologie du pied, à l'amélioration des techniques de confection des bottes successives en plâtre (puis en plâtre et résine). Le traitement des diminutions des possibilités d'allongement des triceps était de mieux en mieux maîtrisé, tout en préser-

Fig. 5.32. – *a. Les exercices dérivés des mouvements de reptation induisent la contraction des pelvi-trochantériens postéro externes qui, dans d'autres exercices tels les mouvements d'abduction, ne se contractent que peu ou pas du tout. b. Même programme d'exercices en position debout. L'élévation active d'un membre inférieur entraîne automatiquement la contraction des muscles pelvi-trochantériens du côté de l'appui.*

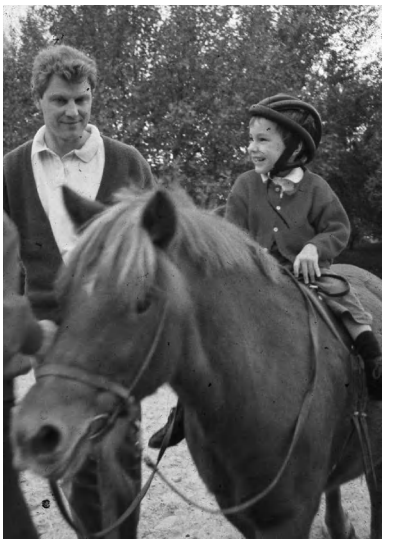


Fig. 5.33. – *L'organisation posturale de la position assise à cheval favorise le centrage des hanches et sollicite les muscles coapteurs.*

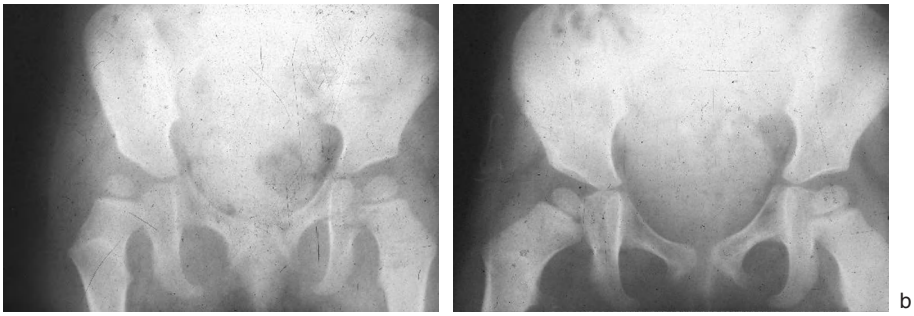



Fig. 5.34. – *a. Radiographie de hanche d'une enfant de 2 ans et demi (degré d'atteinte IV) : dysplasie et excentration de la hanche droite en particulier. b. Radiographie des hanches après 11 mois, durant lesquels tous les moyens disponibles furent utilisés (gouttières pelvi-jambières, de mise en charge, de maintien de nuit et à la sieste, position assise en tailleur, jeux à cheval sur des rouleaux, jeux et exercices 4 jours par semaine), avec le concours régulier des parents et de l'équipe éducative.*

vant les pieds de déformations possibles, voire en améliorant même les déformations présentes en cours d'évolution. Ces progrès résultaient d'une étroite collaboration avec les bottiers orthopédistes disposés à réaliser des semelles conformes aux moulages que nous leur fournissions. Ils acceptaient aussi de fabriquer des chaussures plus souples, livrées à des dates précises pour que les sujets puissent les chausser dès l'abandon des bottes. Il fallait aussi que la mise en œuvre d'une rééducation spécifique soit pratiquement immédiate. Ainsi, il n'y eut, en près de dix-huit ans, que deux enfants pour lesquels un allongement chirurgical des triceps fut nécessaire avant l'âge de treize ans. Pour ces deux enfants, les contractions des triceps augmentaient durant le sommeil, et ils ne pouvaient supporter les bottes la nuit.

## EXPÉRIENCE VENUE DE LA CRÉATION D'UN PREMIER JARDIN D'ENFANTS

Dès 1966, je comprenais l'utilité d'ouvrir un jardin d'enfants pour y accueillir un petit groupe de jeunes enfants IMC, parce que à cette époque la grande majorité des établissements existants n'accueillaient ces enfants qu'à partir de 7 ans pour un début de scolarité primaire. Les textes en vigueur autant que l'absence de projet ne permettaient pas d'espérer voir se créer à court terme des établissements pour y accueillir les plus jeunes.

Je pris la décision de créer un tel lieu dans Paris pour y organiser à la fois un début de socialisation, une éducation préscolaire et de bonnes conditions de rééducation. À cette époque, il faut le rappeler, aucun enfant IMC n'était admis dans les classes de l'Éducation nationale, de l'école maternelle aux classes de l'enseignement primaire.

Les locaux du premier jardin d'enfants étaient d'une superficie très réduite. Nous disposions de très peu de moyens matériels. L'équipe de professionnels était composée de trois kinésithérapeutes, une orthophoniste et une éducatrice.

Un agrément fut accordé en 1967, permettant aux familles des enfants inscrits de bénéficier de l'Allocation d'éducation spéciale, nouvellement créée. Les parents pouvaient ainsi participer modestement au fonctionnement de cette petite structure.

Nous vivions le début d'une expérience très riche d'enseignements. Tout d'abord, la proximité obligée entre les professionnels faisait que les rééducateurs apprenaient par

l'exemple quotidien à devenir plus éducateurs, tandis que de son côté l'éducatrice apprenait peu à peu les gestes appropriés utilisés par les rééducateurs. L'orthophoniste venait parmi les enfants pour aider l'éducatrice durant les repas ou pour organiser des situations suscitant la communication verbale ou gestuelle. Elle apprenait comment agir de manière adaptée selon les troubles moteurs de chaque enfant et comment corriger les postures anormales pour installer les enfants au début de chaque séance. Ce partage de compétences s'avéra des plus utiles pour les enfants. J'en connaissais l'importance.

Les parents, habitués auparavant à venir sur rendez-vous puis à repartir une fois la séance terminée, prolongeaient leur temps de présence. Ils établissaient naturellement des relations entre eux ainsi qu'avec les professionnels. Progressivement, ils s'absentaient même durant le stage de leur enfant au jardin d'enfants pour sortir ensemble ou séparément, tranquillisés de voir leur petit se familiariser avec le groupe d'enfants constitué et y prendre plaisir.

Progressivement chacun de ces parents apporta une aide selon ses possibilités pour faciliter le fonctionnement matériel de la petite structure. Ainsi partions-nous à l'extérieur avec quelques-uns d'entre eux durant une demi-journée, pour nous rendre à un poney-club, à la piscine ou en pique nique.

Constatant l'intérêt de cette forme d'organisation, je proposais plus tard à ces parents de créer une association à but non lucratif en vue de créer un jardin d'enfants dans des locaux plus adaptés et de l'ouvrir en même temps à des enfants valides.

### Création d'une association avec les parents – Rencontre d'enfants IMC et d'enfants valides

Ainsi fut créée l'association APETREIMC, appelée à gérer plus tard les « Trotte-Lapins », en 1983. Le long délai entre le début du projet et sa réalisation n'étonnera pas ceux qui ont fait l'expérience de dresser un dossier et de le faire avancer dans les dédales administratifs, surtout lorsqu'il s'agit d'un projet original en regard des textes et des habitudes existantes.

Il fallut se lancer dans de nombreuses recherches pour trouver un local adapté, parce qu'il fallait être titulaire d'un bail et en payer le loyer avant de déposer le dossier, ce qui fut une lourde contrainte.

Après un refus d'agrément de la part de la CRISS (commission d'agrément de la Sécurité sociale de l'époque), alors que les multiples contacts administratifs préalables avaient été des plus encourageants, la seule solution possible fut de demander et enfin d'obtenir l'agrément de la PMI pour la création d'une halte-garderie et bénéficier de quelques subventions de la part de la Ville de Paris et de la Caisse d'allocations familiales.

L'intention n'est pas ici de discuter des difficultés du cheminement administratif et du pari financier, mais de faire mieux comprendre pourquoi ces difficultés et bien d'autres par la suite, risquant de réduire le projet à néant, eurent pour effet de lier étroitement les parents et les professionnels unis dans un même projet et partageant efforts et inquiétudes. Ce fut durant plus de quinze ans, avec les parents pionniers puis avec les parents nouveaux, une recherche permanente d'idées et de moyens pour améliorer et développer matériels et techniques au bénéfice des enfants IMC accueillis.

En maintes occasions, des parents d'enfants valides accueillis au jardin d'enfants – halte-garderie s'associaient pour un temps à nos actions. Ces témoignages de la part de parents d'enfants valides n'étaient pas sans atténuer un certain sentiment d'exclusion plus ou moins latent ressenti par les parents d'enfants IMC. Les familles, agissant concrètement de diverses manières, s'unissaient fortement et constituaient des groupes très solidaires toutes classes sociales confondues. Leur participation et leur pratique constante facilitaient le fonctionnement du jardin d'enfants structurellement déficitaire.

Certains se retrouvaient pour des samedis de bricolage d'entretien et d'améliorations pratiques. Cela semblait bien répondre à un souhait d'investissement de la part des parents pour le bien de leur enfant. Ils venaient toujours nombreux aux soirées d'information et d'explications régulièrement organisées à leur intention. Certains parents n'hésitaient pas à faciliter le transport d'autres s'il en était besoin. Ces soirées se terminaient en général assez tard autour d'un buffet.

Dès les premières années de fonctionnement leur vie familiale paraissait reprendre son cours. Les annonces de naissances furent significativement des nouvelles apportant de la joie pour tous, non sans soulever une légère inquiétude contenue. On devinait chez certains parents un peu d'admiration envers ceux qui « osaient ».

Les assemblées générales annuelles de l'association donnaient lieu à une certaine émulation au moment des votes pour l'élection au conseil d'administration, le nombre de candidatures étant supérieur aux postes à pourvoir…

Bien des parents sont restés de véritables amis après le départ de leur enfant des Trotte-Lapins. C'est une joie, les années passant, de voir qu'un grand nombre d'entre eux viennent aux fêtes, aux dîners ou aux concerts organisés au long de l'année où à l'occasion d'événements particuliers. Ils soutiennent matériellement l'association dans ses projets dont ils se sentent véritablement membres. Année après année, les locaux devinrent trop étroits pour accueillir tout le monde à ces rencontres, au point de chercher d'autres lieux pour les grandes occasions.

Sans avancer trop loin dans l'analyse, il est clair que le dynamisme qui caractérise depuis de longues années l'APETREIMC, ce dynamisme des parents allié à celui des professionnels, tient à des facteurs organisationnels et relationnels que je qualifierai de fondamentaux. Pour que de telles relations s'établissent et se développent, il faut que les parents, constatant la mise en œuvre d'une réelle assistance de la part des professionnels, puissent s'investir comme je l'ai écrit plus haut :

– qu'ils partagent entre eux des difficultés similaires et tendent vers des objectifs communs ;

– qu'ils puissent donc participer concrètement et consciemment à l'amélioration des conditions éducatives et d'accueil, en agissant concrètement, plus ou moins directement, pour les progrès de leurs enfants dans la structure même où ils sont accueillis, sans devenir pour autant les thérapeutes de leurs enfants ;

– qu'ils puissent apprendre les gestes qui facilitent la vie quotidienne, les déplacements, le portage, les contacts ;

– que des conditions leur soient ouvertes pour qu'ils aient à un moment, selon les familles, l'occasion de dépasser leurs propres difficultés en agissant au bénéfice des autres. J'y reviendrai un peu plus loin.

En ce qui concerne le fonctionnement d'une telle structure, il faut avant tout un responsable pour l'ensemble, un dialogue constant avec les parents gestionnaires comme avec les autres parents. J'ai pu me rendre compte que ce rôle convient à un rééducateur averti et expérimenté. C'est la raison pour laquelle j'ai cru devoir en préconiser l'intérêt pour le bon fonctionnement de ce type de structure. Ses connaissances sur les compétences des divers professionnels composant l'équipe lui facilitent les échanges tout en continuant d'apprendre avec chacun d'eux. Il ne peut y avoir de progrès dans des actions conjuguées sans qu'il y participe lui-même à certains moments. Ainsi le responsable peut avoir une vision d'ensemble sur tout ce qui touche au fonctionnement de la structure et entretenir les relations établies à l'extérieur avec les équipes médicales. Le nombre limité d'enfants accueillis le permet. Au plan purement professionnel, il demeure en position d'ouverture et de perfectionnement permanent de ses connaissances, en y intéressant chacun. Réciproquement, tout professionnel est invité à rapporter à ses collègues ce qu'il pu apprendre à son retour d'une formation.

Le responsable joue un rôle important en ce qui concerne le premier accueil des parents, dont l'attente est importante envers la rééducation motrice. En faisant preuve d'une grande attention, le responsable se charge personnellement de mettre en train le programme éducatif et thérapeutique de l'enfant. Il doit intervenir lui-même dès le départ et bien montrer qu'il maintient son attention envers l'enfant lorsque celui-ci entre à plus ou moins brève échéance en relation avec d'autres éducateurs et rééducateurs de l'équipe. Il restera longtemps aux yeux des parents le professionnel référent vers lequel on se retourne dans les moments d'inquiétude.

Pour qu'un tel fonctionnement perdure, l'effectif du jardin d'enfants ne doit pas excéder 22 à 28 enfants, en sachant que les enfants viennent par roulement, de telle manière que 8 à 10 enfants IMC sur 20 au total, en comptant les enfants valides, soient présents chaque demi-journée. J'écris bien *jardin d'enfants* car cette appellation a d'emblée une connotation éducative que l'appellation *garderie* n'évoque pas vraiment. Cependant l'appellation *halte-garderie* est une obligation administrative en dépit des aspects éducatifs très spécialisés qui y sont organisés. Il est donc préférable dans les entretiens oraux et certains écrits de parler de *jardin d'enfants et halte-garderie*.

L'architecture intérieure d'un tel établissement est à concevoir de telle manière que les professionnels puissent se voir naturellement et fréquemment en situation avec les enfants et pouvoir agir ensemble régulièrement. Ainsi des observations communes ont lieu très naturellement sur les enfants. Cela facilite la compréhension pour tous, favorise l'avancée dans l'expérience et raccourcit sensiblement les temps de discussion en réunion. La disposition des lieux favorise de brefs moments d'entretien avec les parents pour « parler à chaud » de leur enfant, facilite les prises de rendez-vous pour aller plus avant, « faire le point », comme il est dit souvent. Ces moments d'échanges sont choisis pour arranger les parents en regard de leurs obligations professionnelles.

Les réunions, organisées plusieurs fois dans l'année avec les familles, se préparent avec le concours de tous pour que les parents puissent recevoir des informations générales sur l'infirmité motrice cérébrale, des réponses à certaines questions qu'ils peuvent poser à l'avance ou au cours de la réunion, sur la spécificité des techniques utilisées par les professionnels, en leur expliquant d'une autre manière, dans les échanges en particulier, pourquoi et comment leur collaboration peut être positive pour leur enfant. Le concept d'éducation thérapeutique leur est expliqué et montré au moyen de documents audiovisuels, grâce auxquels ils voient les enfants en situation durant la journée.

J'ai évoqué plus haut l'importance de leur collaboration précise et limitée dans le temps au titre de l'organisation des actions préventives et thérapeutiques des troubles orthopédiques des hanches, parfois aussi pour des exercices-jeux durant une période définie.

Dès que les parents comprennent bien le fonctionnement de la structure et s'y insèrent véritablement, en y trouvant une véritable place, ce qui demande souvent une année voire plus, ils sont en mesure, s'ils l'acceptent, d'accueillir de nouveaux parents, dont l'enfant commence par faire quelques brefs séjours au jardin d'enfants, à titre de reconnaissance, avant d'y entrer officiellement. Il s'agit d'informations et de rencontres d'une portée psychologique certaine, dont reparlent plus tard les parents en évoquant le réconfort ressenti dès leur arrivée. Il est réconfortant en effet dans ces circonstances d'entendre parler de l'expérience des autres et des possibilités qui s'ouvrent pour l'enfant et pour eux-mêmes en entrant dans la structure et dans l'association.

En rédigeant ces lignes, j'ai conscience de ne pas faire écho à certaines difficultés rapportées par des responsables de CAMSP ou de SESSAD dans leurs relations avec les familles. Il doit être clair pour le lecteur que je relate objectivement ici ce que nous avons vécu durant une quinzaine d'années. Sur les 26 à 28 familles dont les enfants venaient régulièrement aux Trotte-Lapins dans l'année scolaire, 2 ou 3 de ces familles participaient moins que d'autres ou ne se manifestaient qu'épisodiquement. Cela

demandait d'aller plus souvent vers elles, aidés par d'autres parents pour favoriser et maintenir les rapprochements.

À vrai dire, nous n'avons connu durant cette période que deux situations difficiles avec des parents, dans des contextes particuliers, qui se terminèrent par une rupture :

– avec un père très impliqué dans une association promouvant une « méthode » dont il fut question à plusieurs reprises sur nos écrans de télévision : son prosélytisme auprès des parents qui le rencontraient fut tel que ces parents vinrent au bout de peu de temps me demander que cessent ces moments difficilement supportables pour eux. Ce que je fis et ce qui fut bien entendu très mal reçu par cet homme ;

– une seconde fois avec un professionnel père d'un enfant qui ne supportait pas qu'il soit évoqué, avec lui-même ou avec son épouse, certaines difficultés rencontrées par les éducatrices et les rééducateurs au regard du comportement particulier de cet enfant. Son opinion de professionnel ne put s'infléchir.

### Débuts de la scolarisation

L'entrée à l'école maternelle des enfants des Trotte-Lapins me laisse des souvenirs marquants [5.17]. Dès l'ouverture officielle en février 1983, je pus faire entrer l'un des enfants à l'école maternelle voisine dès le printemps. Il s'agissait d'un pas important, d'une « première ». Cet enfant aux très bonnes possibilités cognitives mais lourdement handicapé pour la locomotion, séduisit les enseignantes et leur directrice, des personnes remarquables.

Cette première entrée réussie à l'école maternelle voisine fut la porte ouverte pour d'autres enfants, entrant généralement en moyenne section à temps partiel nantis des compétences acquises aux Trotte-Lapins. Ils y poursuivaient leur scolarité en grande section avant d'accéder à l'école primaire.

Après être allé bénévolement à l'école informer les enseignantes, comme d'autres rééducateurs de l'équipe le firent par la suite, sur les difficultés spécifiques motrices et d'apprentissage de certains enfants IMC entrés dans leurs classes, les parents de l'APETREIMC surent réunir de leur propre chef des moyens financiers pour organiser un véritable service d'accompagnement scolaire.

L'observation du comportement des enfants dans la classe, durant une heure et demie, avec l'accord des enseignants, permettait de savoir comment se déroulait leur adaptation et de mesurer l'importance des obstacles d'ordre psychologique, intellectuel et/ou matériel qu'ils rencontraient. On recherchait des solutions pour y porter remède, ou pour reconnaître ensemble des difficultés d'apprentissage qu'il faudrait analyser.

C'est au cours de telles observations que s'imposa à mon esprit la nécessité d'aménager des stades intermédiaires d'*activités motrices dirigées en groupe*, en tant que prolongement des séances de rééducation individuelles, pour accéder à plus d'autonomie fonctionnelle et préparer le passage aux activités collectives scolaires.

Si de nos jours des difficultés persistent pour organiser comme il est souhaitable la scolarité des enfants IMC, les dispositions légales et le suivi scolaire se sont considérablement améliorés. Toutefois, en dépit de l'évolution et du courant général qui voudrait voir entrer à l'école tous les enfants handicapés sans distinction, quelles que soient leurs capacités, il peut être parfois nécessaire de faire comprendre à certains parents qu'il n'est pas toujours souhaitable pour leur enfant d'entrer dès l'âge de trois ans à l'école maternelle. Dans nos jardins d'enfants-halte-garderies, les conditions d'éducation préscolaire, de socialisation et d'éducation thérapeutique, surtout, sont organisées sur toute la journée pour l'y préparer, conditions qu'il n'est pas possible d'offrir pleinement à l'école ordinaire actuellement. En fonction de chaque enfant, bien entendu, il est souvent préférable de procéder à une entrée progressive en moyenne section de maternelle lorsqu'il est nanti de quelques compétences et préparé à nouer des liens sociaux.

Nous ne pouvons dire ouvertement à ces parents qui se hâtent vers la normalisation sociale, et que nous comprenons, qu'ils n'y rencontreront pas, et non plus pour eux-mêmes, pendant les premières années, le même soutien vécu solidairement avec d'autres parents d'enfants IMC au sein des jardins d'enfants-halte-garderies et de l'association. Qu'il risque de leur manquer les temps forts de solidarité et d'amitié qui s'instaurent en agissant ensemble, en partageant des difficultés communes, dont on peut parler en élaborant progressivement un futur, et, comme je l'ai écrit, en dépassant un jour ses propres difficultés pour aider en même temps les autres tout en renforçant l'association.

Les réunions amicales organisées périodiquement où l'on se sent unis ont aussi une certaine importance. Les enfants de leur côté n'oublient pas les moments joyeusement partagés avec leurs amis, qu'ils retrouvent les jours de fête ou durant quelques voyages et séjours en commun (fig. 5.35a à c).

a

b

c

Fig. 5.35. – *a. Les parents doivent être amplement informés au cours de réunions et à titre plus individuel en ce qui concerne leur enfant. b. Des moments de solidarité, de convivialité et de joie de vivre. c. Sortie champêtre et jeux avec tous les enfants des familles et de nombreux membres de l'équipe.*

N'est-ce pas cette perception d'union qui a conduit à penser que l'association pourrait, avec les moyens qu'elle se donne, représenter un éventuel recours, une assistance pour certains dans le futur, comme cela s'est réalisé pour la création d'un lieu de vie pour jeunes adultes IMC tel que Passeraile. N'est-ce pas de cette situation fertile qu'est venue la création de la Fondation motrice pour la recherche en motricité cérébrale.

En ce qui concerne les activités et le rôle des professionnels, j'ai souligné l'indispensable partage des compétences auquel on doit parvenir. Au cours des cinquante dernières années, les créations successives de diverses professions paramédicales (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychomotriciens, orthoptistes) ont conduit à

une situation de cloisonnement entre ces professions, issue des dispositions légales limitant le champ des compétences de chacune d'elles. Ce cloisonnement peut avoir de lourdes conséquences si l'on n'y prend pas garde. Il est le frein à la mise en œuvre d'une éducation thérapeutique de qualité. Les enfants IMC doivent toujours être guidés par des professionnels ayant une connaissance globale de leurs difficultés et de leurs possibilités, bien qu'il soit nécessaire à certains moments de procéder à des activités spécifiques et individuelles figurant à leur programme éducatif et rééducatif.

C'est dans le cadre du CDI et des cours de perfectionnement puis des diplômes universitaires que j'ai pu réunir des professionnels de formations différentes, médicales et paramédicales, pour étudier en commun, à certains moments de leurs programmes d'enseignement, les thèmes les plus divers se rapportant à l'infirmité motrice cérébrale. Au cours de ces formations se produisent naturellement ces décloisonnements. Les discussions en groupes et tout particulièrement les exercices de pratique clinique représentent des moments où les échanges se font spontanément.

Ces sessions et ces cours qui se déroulent sur plusieurs semaines ou plusieurs mois, de même que les Journées d'études annuelles, ont permis d'élargir et de développer leur collaboration en d'autres lieux. L'effort doit être maintenu, les conditions de formation de base des professionnels demeurant toujours aussi compartimentées.

En évoquant les rapprochements professionnels je n'oublie pas les éducatrices et les éducateurs auxquels un responsable de structure doit accorder du temps. Leur participation aux activités motrices dirigées est la signature de leur bonne introduction dans l'équipe tout en réservant d'autres moments pour des activités éducatives plus classiques où ils excellent.

## POUR UN ENSEIGNEMENT DE SYNTHÈSE

J'ose espérer par ces pages avoir permis au lecteur de discerner ce que représente le contenu d'un enseignement spécifique tourné vers l'infirmité motrice cérébrale et le polyhandicap, en allant bien souvent au-delà de l'enseignement traditionnel de la rééducation fonctionnelle.

Cet enseignement s'appuie sur la somme et la convergence d'enseignements reçus, de nouvelles recherches et techniques, d'expériences tirées de situations originales, créées souvent en dehors du cadre ordinaire. Il se réfère à une conception raisonnée de l'infirmité motrice cérébrale telle qu'elle fut proposée par le professeur Guy Tardieu, en s'imprégnant des recherches cliniques et faits expérimentaux passés et récents, mais aussi sur une évolution dans la conception de l'organisation motrice et gestuelle. Il procède :

– d'une approche clinique et de techniques d'évaluation telles, que le médecin comme le rééducateur peut s'adapter à chaque patient par une connaissance des gestes appropriés et des manœuvres au moyen desquels un examen peut s'engager quels que soient les tableaux cliniques, en préservant le confort du patient et en lui donnant confiance ;

– d'une connaissance des évaluations cliniques autant analytiques que globales et dynamiques, où l'évaluation des réactions antigravitaires occupe une place non négligeable ;

– d'une progression constante dans l'élaboration de l'éducation thérapeutique de la motricité de locomotion, des activités manuelles, de la motricité bucco-faciale, inculquée aux équipes spécialement formées, aux côtés de parents partenaires ;

– de la prise de conscience du fait que la gestualité fonctionnelle ne peut fondamentalement s'organiser sans afférences proprioceptives, gnosiques et des niveaux praxiques nécessaires à la représentation des gestes à accomplir et à automatiser, sous-tendue par une pédagogie de la motivation. Une prise de conscience partagée par tous les professionnels concernés ;

– de l'adaptation des traitements préventifs et curatifs non chirurgicaux, s'appuyant sur les travaux de recherche clinique et de recherche fondamentale conduits dans le champ de l'infirmité motrice cérébrale/paralysie cérébrale et sur leur enseignement, dispensé autant que partagé par tous les membres de l'équipe et expliqué aux parents ;

– de l'élaboration de matériels d'installation favorisant à la fois l'activité fonctionnelle tout en préservant le confort pour les sujets, dans l'objectif de prévention des déformations orthopédiques ;

– des multiples aspects pédagogiques, avec certaines spécificités des troubles associés à l'infirmité motrice [5.44], de communication, de motivation, de dynamisme et de joie de vivre pour l'épanouissement de chacun, de la petite enfance à l'adolescence, où se profile le futur adulte.

Au terme de ce large tour d'horizon, je souhaite attirer brièvement l'attention sur quelques points d'importance.

S'il est probant que de sensibles progrès sont survenus au niveau médical et rééducatif dans le champ de l'infirmité motrice cérébrale, je ne suis pas certain en écrivant ces lignes de leur caractère pérenne. Je veux parler du devenir et du développement de l'enseignement et de la formation de tous les professionnels concernés.

Pourquoi ? Parce que le nombre de médecins, enseignants, riches de connaissances et d'expérience a rapidement diminué au cours des dix dernières années. D'autres, encore insuffisamment informés de travaux qui remontent il est vrai pour certains à plus de quarante ans, mais dont le bien-fondé, les orientations et les conceptions originales représentent une base solide et éprouvée, ne peuvent les transmettre à leurs pairs.

Force est de constater que de nos jours, les mêmes termes médicaux qui me furent enseignés lors de ma formation professionnelle initiale sont toujours utilisés avec aussi peu de précision que par le passé. Que la définition même de l'infirmité motrice cérébrale, clairement donnée par le professeur Guy Tardieu, n'est pas toujours comprise dans son entité dans le cadre général de la paralysie cérébrale. Je peux témoigner que l'appellation IMOC lancée à une certaine époque, sans avoir d'autre définition que celle de la paralysie cérébrale, n'était pas dénuée d'esprit de contradiction. Cette initiative n'a pas contribué à simplifier la compréhension pour les professionnels cherchant le fil conducteur dans un domaine, où de prime abord, tout semble difficile en regard de l'enseignement traditionnel initialement reçu.

Certains troubles identifiés dont il a été traité plus haut sont comme ignorés ; ou bien ils apparaissent comme trop théoriques et plus ou moins volontairement écartés. Cela ne contribue pas à éclairer les professionnels en situation d'enseignement dans les indications thérapeutiques ou dans la conduite des rééducations et n'incite pas à s'engager vers de nouvelles recherches.

Il est permis d'espérer que les efforts poursuivis de communication et de développement d'un enseignement parvenu au niveau universitaire l'emporteront malgré les lourdeurs financières, qui représentent un obstacle supplémentaire.

Ces difficultés ne se rencontrent pas seulement au niveau médical. Les formateurs des rééducateurs les connaissent tout autant et ils ont besoin de soutien médical pour être reconnus dans leurs compétences.

D'une manière plus générale, en ce qui concerne la formation, un grand progrès sera réalisé lorsque sera levé le malentendu existant entre formation et perfectionnement. Une formation doit être dispensée à tous les professionnels appelés à traiter, rééduquer et éduquer les sujets atteints d'infirmité motrice cérébrale et les sujets polyhandicapés.

Les programmes d'enseignement actuels ne les y préparent pas. Tout au plus est-il dispensé une information inscrite dans les programmes actuels en nombre d'heures limité. Cette formation doit un jour être reconnue au plus haut niveau. Cela signifie qu'un enseignement adapté doit être organisé et des gratifications attribuées en rapport avec les compétences acquises. Cet enseignement doit précéder les prises de responsabilités par tous les professionnels. Il ne s'agit pas en l'occurrence d'un perfectionnement, qui par définition s'adresse à des professionnels préalablement formés pour actualiser leurs compétences en raison de l'évolution des connaissances et des techniques. Les responsables de la santé, les responsables des associations et les groupements de professionnels doivent chacun à leur niveau y attacher toute l'importance qui convient dans un large esprit de concertation.

Après avoir évoqué le caractère extrêmement fécond d'une étroite collaboration entre parents et professionnels, bénéfique à la fois pour les jeunes enfants IMC et les plus grands, bénéfique pour les parents et motivante pour les professionnels, je soulignerai une certaine précarité des principes et d'unité de ce mode de fonctionnement dont il a été question dans ces pages, si l'esprit et surtout les objectifs psychologiques ne sont pas compris. Précarité, parce que la recherche d'une bonne organisation administrative conduit naturellement à les estomper sinon à les effacer. La tendance à une planification prégnante a certes ses avantages, mais elle comporte pour cette raison même d'immanquables inconvénients dans ses applications. Cela demande réflexion.

Dans le cadre même des associations, si on s'en tient à appliquer strictement les règles de fonctionnement définies par la loi, des difficultés prévisibles surgissent lorsque les associations grandissent. Les professionnels salariés ne peuvent siéger aux conseils d'administration ni aux bureaux qui détiennent le réel pouvoir de direction. Dans ces conditions, avec les meilleures intentions de collaboration, la réflexion sur les projets et les modes de fonctionnement ne naissent pas dans la concertation souhaitable pour la préservation des modalités de fonctionnement et la nécessaire formation préalable des personnels.

Ces quelques signaux adressés à tous, aux responsables de l'enseignement, à ceux qui créeront et animeront de futures associations, n'atténuent en rien dans mon esprit le réel plaisir des riches années de travail et d'efforts passées auprès de tant de valeureux parents et de professionnels attentifs et dévoués, d'enfants très attachants dont un certain nombre sont devenus maintenant des adultes. Tous savent que je les considère comme de proches amis.

## BIBLIOGRAPHIE

[5.1] BERTOZ A. *Le sens du mouvement.* Paris : Éditions Odile Jacob, 1997.

[5.2] BOBATH K, BOBATH B. Control of motor function in the treatment of cerebral palsy. *Physiotherapy* 1959 ; 43 : 295-303.

[5.3] BOYD RN, BARWOOD SA, BAILLEU CE, GRAHAM HK. Validity of clinical measure of spasticity in children with cerebral palsy in a randomized clinical trial. *Dev Med Child Neurol* 1998 ; 40 (Suppl 78) : 28-9.

[5.4] BRUNET O, LEZINE I. *Le développement psychologique de la première enfance*. Paris : PUF, 1965.

[5.5] CHARRITAT JL. Infirmité motrice d'origine cérébrale et pathologie digestive. *Mot Cérébr* 1999 ; 20 (4) : 145-151.

[5.6] DANIELS L, WILLIAMS M, WORTHINGHAM C. *Muscle testing, testing of manual examination*. Philadelphia : Saunders Company, 1946.

[5.7] GRENIER A. La motricité libérée par fixation manuelle de la nuque au cours des premières semaines de la vie. *Arch Fr Pediatr* 1981 ; 38 : 557-61.

[5.8] HARIGA J. L'utilisation des infiltrations d'alcool dilué dans le traitement de la spasticité. *Mot Cérébr* 1986 ; 7.

[5.9] HELD JP, PIERROT-DESEILLIGNY E. Le bilan neuromoteur central. *In : Rééducation motrice des affections neurologiques.* Paris : JP Baillière et fils, 1969 : 42.

[5.10] HOLT KS. *Child development. Diagnosis and assessment.* London : Butterworth-Heinemann Ltd, 1991.

[5.11] GOSSELIN J, AMIEL-TISON C. *Évaluation neurologique de la naissance à 6 ans*. 2e édition. Paris : Masson, 2007.

[5.12] LANCE JW. Symposium synopsis. *In :* Feldman R, Young G, Koellaw RR, eds. *Spasticity : disordered motor control*. Chicago : Year Book Medical Publishers, 1980 : 485-95.

[5.13] LE METAYER M. Contribution à l'étude des niveaux d'évolution motrice. *J Kinesither* 1963.

[5.14] LE METAYER M. Mesure de la mobilité de la hanche. Le goniomètre tridimensionnel. *Cahiers du CDI* 1978 ; 18 (74).

[5.15] LE METAYER M. Étude sur les aptitudes cérébro-motrices bucco-linguales innées. *Mot Cérébr* 1986 ; 7.

[5.16] LE METAYER M. Bilan neuromoteur (cérébromoteur) du jeune enfant. *Encycl Med Chir (Paris) – Kinésithérapie*, 1989 : 26028B204.

[5.17] LE METAYER M. Une expérience d'intégration sociale précoce. *Mot Cérébr* 1997 ; 18 (3) : 108-11.

[5.18] LE METAYER M. Divers types de siège proposés pour les paralysés cérébraux (IMC et polyhandicapés) en fonction de l'évaluation clinique factorielle. *Mot Cérébr* 1998 ; 19 (3) : 91-119.

[5.19] LE METAYER M. Quelles formes d'aides l'équipe éducative et thérapeutique peut-elle apporter aux sujets polyhandicapés. *Mot Cérébr* 2000 ; 21 (3) : 89-99.

[5.20] LE METAYER M. *Rééducation cérébromotrice du jeune enfant*. 2e édition. Paris : Masson, 1999.

[5.21] LE METAYER M. L'évaluation clinique factorielle de l'enfant IMC. *Mot Cérébr* 2001 ; 22 : 97-112.

[5.22] LE METAYER M. Analyse des troubles bucco faciaux : évaluation et propositions rééducatives. *Mot Cérébr* 2003 ; 24 (1) : 7-13.

[5.23] LE METAYER M. À propos de l'abord physique des sujets polyhandicapés. *Mot Cérébr* 2004 ; 25 (4) : 177-80.

[5.24] LE METAYER M. Le trotte-lapin amélioré. *Mot Cérébr* 2004 ; 25 (3) : 102-8.

[5.25] LE METAYER M. L'examen du membre supérieur. *Mot Cérébr* 2006 ; 27 (1) : 23-32.

[5.26] LE METAYER M. Évaluation clinique des troubles de la station assise chez les sujets IMC. Les manœuvres différentielles. *Mot Cérébr* 2006 ; 27 (4) : 150-6.

[5.27] LE METAYER M. L'évaluation clinique du sens de la position de l'axe du corps et des membres supérieurs par l'épreuve « nez et doigt ». *Mot Cérébr* 2007 ; 28 (1) : 25-31.

[5.28] LE METAYER M. Évaluation des gnosies faciales et des gnosies linguales. *Mot Cérébr* 2007 ; 28 (4) : 147-8.

[5.29] LESPARGOT A. La luxation postéro-externe de la hanche chez l'enfant IMC ou polyhandicapé. *Mot Cérébr* 1991 ; 12 : 37-61.

[5.30] LESPARGOT A. Le carrefour aérodigestif. Anatomie fonctionnelle. *Mot Cérébr* 1987 ; 1 : 1-4.

[5.31] PIAGET J. *Six études de psychologie*. Genève : Gauthier SA éditions, 1962.

[5.32] ROLL JP, ROLL R. Rôle de la proprioception musculaire somatique et extraoculaire dans la régulation posturale et le codage du mouvement. *Mot Cérébr* 1987 ; 8.

[5.33] TABARY JC. *Éléments de psychologie.* Paris : Éditions médicales et universitaires, 1978.

[5.34] TABARY JC. Autonomie du développement. *Mot Cérébr* 1990 ; 10 et 14 : 49-64.

[5.35] TABARY JC, GOLSPINK G, TARDIEU C, LOMBARD M, TARDIEU G, CHIGOT P. Nature de la rétraction musculaire des IMC. Mesure de l'allongement des sarcomères du muscle étiré. *Rev Chir Orthop* 1971 ; 57 (6) : 463-70.

[5.36] TARDIEU G, SHENTOUB S, DELARUE R. À la recherche d'une technique de mesure de la spasticité. *Rev Neurol* 1954 ; 91 : 143-4.

[5.37] TARDIEU G, TARDIEU C, HARIGA J. Infiltration par l'alcool à 45° des points moteurs, des racines par voie épidurale ou du nerf tibial postérieur. Leurs indications et leurs contre-indications dans les divers modes de spasticité (expérience de 10 ans). *Rev Neurol* 1971 ; 125 (1) : 63-8.

[5.38] TARDIEU G, LACERT P. Le tonus et ses troubles en clinique. *Encycl Med Chir (Paris)* ; 17007 A20 4.2.02.

[5.39] TARDIEU G. Le dossier clinique de l'IMC. 3e édition. Paris : *Cahiers du CDI,* 1984.

[5.40] THOMAS A, SAINT-ANNE DARGASSIES S. *Études neurologiques sur le nouveau-né et le jeune nourrisson*. Paris : Masson, 1952.

[5.41] TOUWEN BCL. *Neurological development in infancy*. Thèse. Drukkerij Grasmeijer & Wijngaard-Groningen, 1976.

[5.42] TOUWEN BCL, PRECHTL HFR. *The neurological examination of the child with minor nervous dysfunction*. London : W. Heinemann Ltd, 1977.

[5.43] TRUSCELLI D. Recherche des facteurs déficitaires de contrôle dans l'examen de l'IMC. *Mot Cérébr* 1990 ; 11 : 133-41.

[5.44] TRUSCELLI D. Pathologies cérébrales. Troubles associés aux infirmités motrices cérébrales. *Mot Cérébr* 2008 ; 29 (1) : 15-22.

[5.45] VANESSA A, SCHOLTES B *et al*. Clinical assessment of spasticity in children with cerebral palsy : a critical review of available instruments. *Dev Med Child Neurol* 2006 ; 48 : 64-73.

[5.46] VOJTA V. *Die cerebralen Bewegungsstörungen im Saüglingsalter*. Stuttgart : Verlag, 1974.

# 6 PROBLÈMES ORTHOPÉDIQUES DE L'IMC

GEORGES THUILLEUX

## INTRODUCTION

Les déformations du corps de l'IMC, qu'elles touchent les membres, en particulier les membres inférieurs, ou le tronc, sont souvent avec le strabisme les anomalies les plus visibles d'un enfant handicapé.

On a d'instinct tendance à les accuser d'être la cause des troubles moteurs et en particulier de la marche, de son retard, de son absence ou de sa perturbation. Il n'en est rien : les troubles orthopédiques, une fois installés, participent à la gêne motrice mais n'en sont pas la cause essentielle.

Ils sont la partie visible de l'iceberg neurologique qui se cache derrière ou sous eux.

Leur correction, orthopédique ou chirurgicale, peut améliorer la situation motrice. Elle ne peut faire disparaître les troubles moteurs, et leur correction précoce, si tentante, ne peut qu'aboutir à la récidive à plus ou moins longue échéance.

Il importe de se souvenir qu'à la naissance le bébé IMC a un corps sain, « normal », et que c'est son cerveau qui est pathologique.

À partir du moment où l'atteinte cérébrale s'est faite, les anomalies neurologiques vont perturber tous les éléments de la chaîne motrice : muscle, tendon, os, articulation, qui participent au mouvement.

La croissance, les problèmes posturaux et parfois même les différents traitements mis en œuvre vont progressivement aggraver la situation et creuser l'écart existant entre un enfant sain et un enfant handicapé. C'est bien souvent d'ailleurs le retard à l'acquisition des niveaux d'évolution motrice qui va faire porter le diagnostic d'IMC, si difficile dans la période périnatale, et si évident quelques années plus tard.

La seule perturbation primaire de l'infirmité motrice cérébrale sur le plan moteur est l'atteinte fonctionnelle musculaire, à partir de laquelle tout s'enchaîne par un effet de tache d'huile débordant progressivement sur les autres éléments de la chaîne.

On comprend ainsi l'intérêt d'un diagnostic précoce qui doit permettre de ralentir sinon d'empêcher totalement le flot des déformations secondaires sur le corps musculaire, les tendons, etc.

Il est donc fondamental de comprendre cet enchaînement pour en déduire les éléments du traitement.

Que peut la chirurgie dans l'infirmité motrice d'origine cérébrale :

– rien, malheureusement, au niveau de la lésion cérébrale elle-même ;

– la neurochirurgie peut diminuer la transmission d'ordres moteurs anormaux en sectionnant certains arcs réflexes voire certaines fibres motrices quand les contractions qu'elles induisent ou déclenchent paraissent plus nocives qu'utiles ;

– la chirurgie orthopédique a un rôle de prévention ou de correction de certaines déformations articulaires [6.8]. Il faut d'abord redonner une certaine mobilité passive, corriger les déformations osseuses, essayer de rééquilibrer les forces musculaires et, quand rien d'autre ne paraît possible, bloquer une articulation dans sa position de fonction.

Dans la mesure où les diverses articulations interfèrent les unes avec les autres [6.103] sur un même membre et sur le membre opposé, la tendance actuelle est de corriger à la fois le maximum de déformations. On aboutit ainsi à des programmes lourds, pas toujours faciles à accepter pour l'enfant et sa famille, et dont tous les éléments doivent être mûrement pesés.

De nombreux paramètres doivent être pris en compte, en dehors ou à côté du strict raisonnement anatomique et fonctionnel, qu'il s'agisse de problèmes scolaires, familiaux, psychologiques, avant de décider de la mise en œuvre d'un programme chirurgical [6.7].

Le chirurgien doit donc faire partie d'une équipe pluridisciplinaire, qui pourra prendre en compte les différentes facettes du handicap et ne pas simplement « voir midi à sa fenêtre ». Bien avant de parler de chirurgie, il devra surveiller l'évolution fonctionnelle et anatomique de l'enfant et de ses diverses articulations et donner son avis sur les traitements orthopédiques non opératoires, rééducation, installation, appareils de jour et de nuit.

Ainsi s'installera, au fil des consultations, cette relation de confiance entre le chirurgien, l'enfant handicapé et ses parents, qui, le moment venu, aidera ces derniers à ne pas tomber dans les deux pièges qu'induit le mot même d'« intervention chirurgicale » :

– trop d'angoisse devant un acte même mineur et parfaitement réglé ;

– trop d'espérance aussi, la « guérison », la « normalisation » étant des concepts utopiques qu'il faut savoir remplacer par « amélioration » ou « facilitation ».

C'est au prix d'un dialogue maintes fois repris, longtemps poursuivi, que l'on pourra diminuer les zones d'ombre et faire comprendre le plus clairement possible les différentes étapes du traitement proposé, les raisons qui ont poussé à son élaboration, les risques mais aussi les bénéfices que l'on peut en attendre.

L'enfant handicapé, quand sa communication le lui permet, et ses parents pourront ainsi donner leur accord ou refuser en toute conscience, le programme établi. Cette collaboration entre parents et soignants devra être entretenue durant l'hospitalisation par une information régulière du déroulement de l'intervention et de ses suites. C'est le seul moyen d'éviter les conflits, les frustrations, et même de plus en plus souvent les procès, qui peuvent découler de la moindre complication ou simplement d'un résultat moins favorable qu'espéré.

Nous étudierons successivement :

– la physiopathologie des déformations élémentaires ;

– l'examen orthopédique pour en faire le bilan ;

– leur retentissement à chaque niveau du membre inférieur ;

– leurs associations les plus fréquentes : hémiplégie, diplégie, tri et quadriplégie et leur traitement ;

– enfin un rappel succinct de l'évolution chirurgicale depuis trente ans.

# PHYSIOPATHOLOGIE DES DÉFORMATIONS ÉLÉMENTAIRES

## PERTURBATIONS DE LA CHAÎNE MOTRICE

### Muscle de l'IMC

C'est, au départ, un muscle normal et il le reste dans sa structure. Mais il se contracte soit trop, soit insuffisamment, et le plus souvent à contretemps.

L'étirement rapide le fait se contracter violemment et à plusieurs reprises, c'est la spasticité. Le manque de coordination entre agonistes et antagonistes l'empêche d'être normalement étiré et de s'allonger comme il le devrait. On arrive ainsi aux trois caractéristiques essentielles du muscle de l'IMC : spastique, faible et court.

Normalement, au repos, un muscle n'a aucune activité électrique. Le tonus basal est nul. Chez l'IMC, il existe souvent une activité permanente, ce que Guy Tardieu appelait le facteur B, ce que les Anglo-Saxons appellent hypertonie (active contracture). Cette activité peut être exacerbée par un bruit soudain ou une émotion, c'est le facteur E.

Lors de la contraction volontaire normale, les différents systèmes de régulation centrale font que l'accourcissement de l'agoniste est harmonieusement accompagné de l'étirement de l'antagoniste. Le fonctionnement alternatif des deux muscles fait que chacun à son tour se contracte en concentrique et en excentrique, cette alternance étant nécessaire au développement de la fibre musculaire et à l'acquisition d'un nombre normal d'éléments contractiles en série et en parallèle : les sarcomères. Tous les entraîneurs sportifs savent que si on veut raccourcir un muscle, il faut le faire travailler en concentrique, si on veut l'allonger pour gagner en souplesse, il faut le faire travailler en excentrique.

Chez l'IMC, certains muscles travaillent toujours en concentrique, faute de contractions suffisantes et surtout suffisamment coordonnées des antagonistes, et vont donc apparaître de plus en plus courts. Les muscles bi-articulaires, dont le fonctionnement demande un ajustement encore plus complexe des agonistes et des antagonistes, sont les premiers à en souffrir et à paraître trop brefs.

En gros, un muscle a besoin, pour se développer normalement, de phases de contraction et de phases d'étirement, que celles-ci soient liées à la contraction de l'antagoniste ou à un étirement purement passif, postural par exemple. S'il n'y a pas de contractions, il reste faible. S'il n'est pas étiré, il reste court et ce d'autant plus qu'à la moindre sollicitation en traction, il répond par une salve de contractions (c'est la spasticité), qui tendent encore à le raccourcir. Il peut être faible aussi pour des raisons de commande [6.101] neurologique, ainsi en est-il du muscle de l'athétosique, faible en commande volontaire, mais fort en automatique.

Le mouvement volontaire peut être encore perturbé par l'incapacité de la compréhension du mouvement (trouble praxique) ou tout bonnement l'incapacité de faire se contracter un muscle de façon volontaire et analytique (trouble d'organisation). Les enfants atteints de ce trouble ne peuvent, par exemple, plier ou étendre leurs genoux sans plier ou étendre en même temps la hanche ou la cheville. Ils ne peuvent non plus relever le pied sans plier le genou. Il ne s'agit pas de paralysie, puisque le tibial antérieur, incapable de se contracter sur consigne, fonctionne bien si la consigne est de plier la hanche ou le genou contre résistance (ce que M. O. Tachdjian cotait *« cerebral 0 »*) [6.84].

Le chirurgien est désarmé devant ces troubles et doit en tenir compte dans ses indications opératoires.

### Tendon du muscle de l'IMC

À côté des différents facteurs trophiques ou génétiques, la longueur du tendon est normalement déterminée au fil de la croissance par les forces de traction exercées par les fibres musculaires, qui s'insèrent à son extrémité. Si le muscle tire insuffisamment, le tendon reste court, mais si à une contraction faible répond une contraction excessive de l'antagoniste, le tendon s'allonge exagérément. Ainsi se crée un angle mort, la totalité de la contraction musculaire n'étant plus calée dans la fenêtre articulaire.

Il est donc rare que le tendon apparaisse trop court. On voit les fibres musculaires descendre sur le tendon presque jusqu'à l'insertion. A. Lespargot a démontré qu'il en était souvent ainsi sur les tendons des ischio-jambiers, ce qui rendrait donc théoriquement leur allongement chirurgical raisonnable [6.49].

Bien souvent le tendon est de longueur normale, voire trop long : l'association muscle court/tendon normal aboutit à un ensemble trop court dont le chirurgien ne peut malheureusement qu'allonger la portion normale. On crée ainsi un muscle dont les fibres contractiles sont et restent courtes et faibles, avec une course active petite et parfois décalée mettant l'activité musculaire hors service. On risque d'aboutir ainsi à une inversion de la déformation initiale, presque toujours moins bien tolérée fonctionnellement que la déformation de départ, et de toute façon une aggravation de la faiblesse générale de plus en plus dramatique au fur et à mesure que l'enfant grandit et s'alourdit, en particulier lors de la puberté.

L'ensemble muscle court/tendon long aboutit à un muscle faible dont la contraction est décalée par rapport à son utilité réelle, c'est l'angle mort que l'on retrouve si fréquemment à la hanche ou au genou. Le traitement logique en est le raccourcissement tendineux, qui n'est pas toujours réalisable, sauf au niveau du tendon patellaire, dont la situation entre deux structures osseuses, le tibia et la patella, permet de bloquer la suture sans risquer de la voir s'étirer progressivement.

### Os de l'IMC

Il est perturbé dans son développement de trois façons :

– en longueur : la faiblesse et l'atrophie musculaire relative sont responsables d'un moindre développement. Cette insuffisance est plus ou moins évidente dans les diplégies, avec une disproportion de longueur des deux membres inférieurs par rapport à celle du tronc. Elle est plus facile à reconnaître dans les hémiplégies, où le membre atteint est toujours plus court que le membre sain ;

– en largeur et en densité osseuse : le peu de développement musculaire, le manque de mise en charge aggravé par l'immobilisation qui suit une intervention chirurgicale, par exemple, aboutit à une fragilité osseuse, responsable de fractures pathologiques qui, pour être moins fréquentes que dans d'autres maladies (spina-bifida, poliomyélite), n'en sont pas moins difficiles à soigner. Un cas particulier en est la fréquence de certaines ostéochondroses, en particulier autour du genou, à la pointe de la patella (voir *infra*) ;

– enfin, la forme de certains os est liée à l'interaction des forces musculaires sur une maquette cartilagineuse. Delpech a montré à la fin du XIX^e^ siècle l'importance des pressions et des tractions sur le développement de l'os en croissance. La perturbation de celles-ci entraîne la déformation de celui-là. L'exemple le plus flagrant est celui de l'extrémité supérieure du fémur. Nous en parlerons quand nous traiterons de la hanche. De même, on peut voir un os comme la patella, dont l'ossification est tardive, s'enrouler littéralement sur les condyles fémoraux si l'existence d'un *flexum* permanent la situe en face d'une surface condylienne courbe.

### Articulations de l'IMC

Elles vont souffrir à leur tour :

– les surfaces articulaires sont modifiées dans leur situation, leur orientation, nous l'avons vu. Le cartilage d'encroûtement peut s'user par frottement anormal contre la capsule (tête du fémur) quand cette dernière résiste et ne se laisse pas distendre ;

– les moyens d'union peuvent être sollicités soit en excès, aboutissant à une laxité voire à une luxation, soit insuffisamment, fixant une position préférentielle ;

– les troubles de longueur des muscles péri-articulaires vont perturber le jeu passif des articulations tandis que les troubles de la fonction contractile vont perturber leur jeu actif.

La plupart des articulations voient leur amplitude diminuer, donc s'enraidir, et rarement dans la position la meilleure fonctionnellement. Dans certains cas, l'association de la modification de la position des surfaces articulaires, la force excessive et non contrariée de certains muscles vont tendre à déboîter l'articulation ; c'est le cas de la hanche, essentiellement, mais d'autres luxations ou instabilités pathologiques peuvent survenir à l'épaule, au coude, au poignet, au genou, etc.

Toutes ces anomalies musculaires, tendineuses, osseuses, articulaires vont contribuer à déformer le corps de l'IMC, aussi bien le tronc que les membres et les extrémités, de façon variable bien sûr, en fonction de la gravité de l'atteinte neurologique, de son type, de sa répartition topographique mais également d'autres facteurs que nous devons évoquer. Ils ne sont plus liés directement à l'atteinte neurologique centrale mais en sont le corollaire et vont, en fonction de cette 4e dimension que sont le temps et la croissance, imprimer leur marque et majorer l'effet néfaste de cette atteinte.

## CROISSANCE

Elle est un élément déterminant puisque, à la naissance, le corps d'un petit IMC n'est en rien différent, sinon au niveau cérébral, de celui d'un nouveau-né indemne. Quinze ans plus tard, ils auront, hélas, bien des différences.

La *croissance normale* n'est pas régulière, elle est rapide durant les premières années, se ralentit ensuite jusqu'à la puberté et s'accélère de nouveau pendant deux ou trois ans avant de s'arrêter doucement entre 14 et 18 ans, un peu plus tôt, un peu plus tard suivant le sexe et divers facteurs génétiques et hormonaux. Cette irrégularité est due à la croissance rachidienne tandis que la croissance des membres inférieurs est à peu près linéaire mais se termine deux ou trois ans avant celle du tronc.

La *croissance musculaire* est encore plus variable et prolongée. La masse musculaire double entre 0 et 5 ans, double encore pendant les 10 années suivantes, mais reste sensible à l'entraînement, aussi bien en longueur (la souplesse) qu'en largeur (la force) pendant de nombreuses années, même si cette plasticité musculaire tend à diminuer à partir de la 3e décennie de la vie.

Le *moteur de la croissance en taille* est normalement le cartilage de croissance, sous l'influence des hormones hypophysaires et thyroïdiennes et des lois de Delpech. Un certain nombre d'enfants IMC ont des perturbations hormonales notamment hypophysaires accessibles à un traitement substitutif. Tous ou presque sont plus petits que leurs frères et sœurs malgré le même capital génétique et le même environnement.

La *puberté* est chez tous les enfants une période difficile puisqu'en trois ans, statistiquement, le poids augmente de 50 % et la taille de 30 %, sans parler des différences

qualitatives de morphologie, surtout évidentes chez les jeunes filles. Ce passage de l'adolescence est de surcroît difficile sur le plan psychologique.

Toutes ces difficultés sont bien sûr amplifiées chez l'IMC, dont les muscles ont beaucoup de mal à s'adapter à ces changements. Les déformations se majorent, les capacités fonctionnelles diminuent, la fatigabilité augmente et les problèmes psychoaffectifs de l'adolescence viennent couronner le tout. Les muscles allongés trop tôt se raccourcissent de nouveau [6.67]. Les traitements orthopédiques ou chirurgicaux qui seraient nécessaires à cette période ne sont pas toujours acceptés et doivent parfois être reportés à la fin de la croissance.

Le *vieillissement*, enfin, semble commencer plus tôt et évoluer plus vite chez les IMC que dans l'ensemble de la population, avec une diminution des secteurs de mobilité et de motilité [6.10]. L'arthrose est précoce, les raideurs s'aggravent, les douleurs apparaissent, les déformations s'amplifient, d'autant plus et mieux que bien des traitements ont été interrompus ou abandonnés.

Les capacités de réponse à un geste chirurgical ne s'améliorent pas. Il faut savoir en tenir compte dans les décisions opératoires et ne pas être trop ambitieux dans ses programmes.

## FACTEURS POSTURAUX

La diminution de la quantité de mouvement est le premier facteur décelable de l'infirmité motrice cérébrale, puisque mesurable dès les premières heures de la vie dans la couveuse d'un prématuré et utilisable comme facteur prédictif d'atteinte ou d'intégrité neurologique.

Le retard d'acquisition des différents niveaux d'évolution motrice (NEM) va creuser l'écart entre un enfant normal et un enfant IMC.

Cette diminution d'activité motrice, tant qualitative que quantitative, sera à son tour majorée par certains traitements : les installations, les postures, les appareils divers, sans oublier les traitements chirurgicaux et l'immobilisation qu'ils entraînent. Elle sensibilisera davantage l'enfant aux facteurs posturaux, positionnels et statiques.

La *position couchée*, permet, si elle n'est pas surveillée, bien des déformations, en particulier chez les tout petits en couveuse (position de la « grenouille écrasée », incriminée par A. Grenier dans la précocité de certaines anomalies de hanche [6.37] sans parler des escarres du polyhandicapé, bien des années plus tard.

La *position assise*, quand elle est acquise, peut aggraver les déformations rachidiennes, qu'elles soient sagittales ou frontales, que les différents sanglages et les meilleurs « corsets-sièges » ne peuvent pas toujours limiter. Si elle n'est pas compensée dans la journée par des périodes de verticalisation ou en tout cas d'extension des hanches et des genoux, elle entraîne une fixation progressive de ces articulations en *flexum* qui diminueront d'autant les possibilités de verticalisation.

La *position assise au sol*, fesses entre les deux membres inférieurs en « TV position » *(W-sitting)*, est certainement néfaste pour les hanches, les genoux et les pieds.

La *position debout* permet toutes les asymétries du tronc, du bassin et d'un côté à l'autre. La fermeture de la chaîne motrice que représente l'appui au sol la rend d'autant plus sensible au poids et fait retentir toutes les déformations les unes sur les autres.

La *marche* enfin, avec son alternance de mise en charge et de décharge dynamique, peut accentuer les déformations statiques, user les cartilages, étirer les tendons, sans parler des risques de chute et de leurs conséquences traumatiques.

## PROBLÈME DE L'ASYMÉTRIE DE L'ATTEINTE

L'atteinte neurologique peut ne toucher qu'un seul hémisphère cérébral. On observe alors l'atteinte de l'hémicorps opposé et on parle d'hémiplégie. Dans ce cas, on a théoriquement un seul côté à soigner, le côté atteint. Mais l'atteinte neurologique touche le plus souvent les deux hémisphères et on voit se développer une diplégie ou une quadriplégie. Les lésions ne sont pas toujours identiques des deux côtés, et le résultat en est une atteinte orthopédique asymétrique, touchant plus un côté que l'autre et cela dans plus de 2/3 des cas.

Dans les formes de gravité III ou IV, qu'il s'agisse de tri ou quadriplégie et à plus forte raison si c'est un polyhandicap, les membres inférieurs partent en coup de vent vers le « bon côté », qui tourne en général en abduction, rotation externe et flexion. Cette évolution apparaît d'autant plus tôt qu'une intervention intempestive aura sectionné les adducteurs et ou la « patte d'oie ». Le mauvais côté neurologique, lui, tourne en flexion, adduction, et rotation interne malgré les tentatives de libération plus ou moins précoces. Du bon côté, la hanche s'avance et s'abaisse, les fessiers et surtout les pelvi-trochantériens deviennent trop courts, tandis que du mauvais côté, la hanche recule, ascensionne et tend à se déboîter. Ainsi se crée un bassin oblique dans les trois plans de l'espace, qui entraînera inévitablement le rachis dans une déformation scoliotique toujours évolutive, qu'elle se fasse dans le sens de la bascule ou en sens inverse, en départ oblique si l'asymétrie prédomine sur les muscles du tronc. Cette asymétrie orthopédique d'origine neurologique est donc redoutable. Le traitement en est particulièrement délicat. Il est plus facile, au début, quand l'asymétrie se dévoile à peine, d'inverser l'atteinte que d'obtenir une véritable symétrisation. Ensuite, on balancera toujours entre en faire trop, avec le risque d'inverser, ou pas assez, et d'avoir une récidive dans le même sens. La difficulté majeure étant habituellement de savoir ce qu'il faut faire du « bon côté », clé de l'évolution.

Chez l'enfant marchant, dans les formes moins graves, on voit se développer très tôt un côté stable, étendu, en forte rotation interne, surmontant un pied valgus, tandis que du côté opposé, le plus atteint, le membre évolue en spirale, la cuisse en flexion, adduction rotation interne, le genou fléchi, la jambe tournée en dehors et le pied varus (fig. 6.1). Le bassin a tendance à reculer et à monter de ce côté mais le retentissement rachidien reste en général tolérable. Corriger les erreurs rotatoires peut être bénéfique et souvent nécessaire, mais rarement suffisant pour améliorer l'appui au sol. Mais méconnaître ces problèmes de spire aboutira inévitablement à la récidive de la déformation du pied que l'on aura voulu corriger [6.103].

Il faudra donc, dès le début, dès que l'asymétrie s'amorce, être particulièrement vigilant dans les installations, savoir user à bon escient de la toxine botulique pour essayer de maintenir même artificiellement un semblant de symétrie le plus longtemps possible. Ensuite, s'il faut opérer, on ne devra pas chercher à faire la même intervention des deux côtés, mais décider, en fonction de l'examen, du programme à réaliser de chaque côté. Même ainsi, il ne sera que bien rarement possible de symétriser l'atteinte et son évolution orthopédique.

## RETENTISSEMENT NÉFASTE DE NOS TRAITEMENTS

Même si on élimine les traitements absurdes ou excessifs (Doman et Delacato), il faut reconnaître que toutes les immobilisations, postures, appareillages divers, même si on a fini par éliminer les plus lourds d'entre eux (Phelps-Perlstein), ne favorisent guère la motricité spontanée.

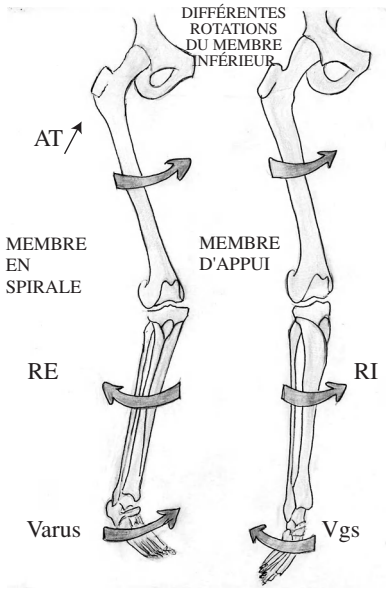



Fig. 6.1. – *Différentes positions du pied et de la jambe chez l'IMC à partir d'une même rotation interne.*
À gauche, membre en spirale. À droite, non-détorsion du squelette jambier et pied valgus.

Il en est de même de tous les traitements visant à faire disparaître certaines contractions gênantes, qu'il s'agisse de toxine botulique ou d'intervention neurochirurgicale, qui toutes aboutissent à des paralysies flasques plus ou moins régressives. Ces faiblesses, que l'on recherche chez des enfants jeunes et « hypertoniques », seront chèrement payées, quelques années plus tard, quand la prise de poids rendra nécessaire le recrutement de toutes les unités motrices possibles [6.35].

La chirurgie orthopédique, enfin, qu'elle soit osseuse ou des parties molles, est toujours douloureuse, malgré les progrès réalisés dans la lutte systématique contre la douleur. Elle entraîne régulièrement une régression psychomotrice et presque toujours une immobilisation, qui même si on en diminue la durée n'en entraîne pas moins des raideurs et des faiblesses longues à rattraper [6.60, 6.67].

C'est dire l'importance de la coordination et de l'organisation du suivi postopératoire, la chirurgie n'étant efficace que si ses effets nocifs sont compensés par une rééducation intelligente, commencée précocement, et poursuivie sans hiatus jusqu'à récupération fonctionnelle complète. La collaboration de l'enfant et de sa famille reste primordiale.

## EXAMEN ORTHOPÉDIQUE DE L'IMC

L'examen d'un IMC est toujours long et complexe. Il doit suivre un ordre précis, mais adapté à chaque enfant. Quand cela est possible, en particulier lorsqu'une décision thérapeutique importante doit être prise, il est souhaitable de réunir, outre l'enfant, ses parents et les principaux intervenants, au cours d'une consultation pluridisciplinaire.

La première consultation est particulièrement longue, puisqu'elle constitue la prise de contact avec l'enfant et sa famille. Hormis quelques cas simples, il est souhaitable

qu'aucune décision importante ne soit prise immédiatement et que l'on puisse revoir l'enfant quelques jours ou semaines plus tard, compte tenu de la variabilité de certains aspects cliniques et du stress, qui marque toujours, chez l'IMC, la découverte de nouveaux consultants.

## INTERROGATOIRE

Forcément long et détaillé, il porte sur :

– les antécédents :
  – la famille ;
  – les particularités de la grossesse et de l'accouchement ;
  – la période périnatale : réanimation, convulsions ;
  – les examens complémentaires réalisés à cette période ;
  – la date de la révélation du diagnostic de l'atteinte neurologique ;
  – l'état de la croissance : taille, poids et courbes ;
  – les modalités de prise en charge : différents traitements, intervenants, interventions chirurgicales, etc. ;
– le statut fonctionnel actuel :
  – NEM acquis ou en cours : locomotion éventuelle ;
  – problèmes fonctionnels ;
  – douleurs ou gênes diverses ;
  – installations et appareillage ;
– les acquis et les problèmes dans les domaines non orthopédiques :
  – parole et communication ;
  – vision, audition, propreté ;
  – problèmes dentaires, digestifs, respiratoires et urinaires ;
  – scolarité, problèmes psychologiques ou de comportement ;
  – habileté manuelle dans la vie quotidienne (habillement, tenue à table).

Pendant tout cet interrogatoire, il faut essayer d'évaluer le comportement spontané de l'enfant et ses rapports avec ses parents.

## EXAMEN DE L'ENFANT

Il se fait sur un enfant déshabillé, couché à plat dos, à plat ventre, sur le côté et en diverses positions.

On note d'abord la *position spontanée* et les déformations des différents segments de membres, du tronc et d'éventuelles contractions musculaires ou mouvements anormaux visibles.

On palpe doucement les différents *groupes musculaires* pour apprécier le tonus pathologique, facteur B et facteur E.

La *mobilité passive* des différentes articulations renseigne sur la souplesse articulaire proprement dite, la réductibilité de certaines attitudes vicieuses et la longueur des muscles péri-articulaires, en différenciant les muscles mono ou bi-articulaires selon la position des articulations sus et sous-jacentes.

La recherche à vitesse rapide ou lente signale la spasticité de certains muscles, le gain obtenu en répétant plusieurs fois la recherche, la viscosité musculaire.

La variabilité des chiffres démontre la coexistence de contractions actives, si elles n'ont pas été repérées par le palper du corps musculaire. Ces contractions peuvent être inhibées soit par anoxie relative (épreuve du garrot), soit en infiltrant un peu de xylocaïne au point moteur du muscle. L'électromyographie de surface permet dans les cas difficiles de différencier brièvetés et contractions actives.

La *force des différents muscles* est évaluée : non pas chiffrée comme dans le *testing* d'une paralysie périphérique, mais en différenciant les muscles capables de se contracter à la demande de façon isolée, de ceux qui ne fonctionnent que dans un schéma global [6.50, 6.101]. Ceux dont la contraction ne permet un mouvement que dans une partie de la course articulaire possible ont un tendon trop long, si le mouvement peut être accompli passivement *(angle mort)*, et des cocontractions ou des brièvetés des antagonistes s'il ne peut l'être.

Les *torsions du membre inférieur* sont mieux étudiées à plat ventre :

– torsion fémorale genou fléchi, en amenant le grand trochanter dans le plan de la table ;

– torsion axiale du squelette jambier en repérant l'axe bi-malléolaire ;

– angulation du pied en dedans ou en dehors et son éventuelle réductibilité.

Le *membre supérieur* est plus facilement exploré sur l'enfant assis et bien détendu, de façon analytique, articulation par articulation. On apprécie les capacités fonctionnelles globales (serment, Garcin, tour de cube, etc.).

Le *rachis* est étudié à plat ventre en basculant le bassin, en remontant un membre inférieur d'un côté ou de l'autre, puis assis en position spontanée en bout de table, genoux pliés ou étendus, avec redressement sagittal passif et actif. Enfin, on juge la souplesse dans le plan frontal en « assis plage » d'un côté ou de l'autre.

La *position debout*, si elle est acquise, stable, démasque mieux les asymétries anatomiques ou fonctionnelles, permet d'étudier les problèmes posturaux antigravitaires, les possibilités de redressement spontané et leur durée, et les empreintes plantaires.

## EXAMEN DE LA MARCHE

La marche est étudiée aidée ou libre, chaussée ou pieds nus, de face et de profil. Cette étude contemplative, forcément longue, peut être aidée par les moyens modernes d'imagerie et d'enregistrement articulaire, électromyographique, et de mesure des forces et des pressions, ce qui suppose l'existence d'un laboratoire de marche, des techniciens pour le faire fonctionner et des spécialistes pour interpréter les différents enregistrements. Ces techniques d'examen quantifié de la marche (EQM) s'avéreront dans les années à venir comme le complément indispensable de tout examen clinique.

## EXAMENS D'IMAGERIE

Radiographie, scanner, ou IRM permettent d'apprécier les défauts osseux ou articulaires et leur évolution au fil de la croissance.

On peut ainsi apprécier :

– la gravité de l'atteinte : cotée de 1 à IV ;

– sa topographie : hémi, di, tri ou quadriplégie ;

– ses caractéristiques neurologiques essentielles : spasticité, athétose, mixte ou autre ;

– le fait que l'atteinte neuromotrice soit isolée ou associée (atteinte sensorielle, psychologique, comportementale ou viscérale, dont l'association caractérise le polyhandicap) ;

– l'état orthopédique précis et les traitements souhaitables non opératoires ou opératoires.

– On essaie d'évaluer, avec les réserves d'usage, le pronostic fonctionnel global, en s'aidant de l'avis des autres praticiens médecins ou rééducateurs :

– ambulant d'extérieur ou d'intérieur ;

– non ambulant ;

– grabataire.

Ainsi est défini une sorte de bilan neuro-orthopédique, qui pourra évidemment être modifié et surtout affiné au fil des consultations, dont la fréquence sera fonction des nécessités de surveillance et de l'intensité des traitements mis en route : généralement 1 à 2 fois par an pendant toute la croissance, de plus en plus espacées à l'âge adulte si la situation semble stable.

Dans ce combat contre l'infirmité motrice cérébrale, la stratégie repose sur les considérations générales de l'état de l'enfant et de son environnement alors que la tactique repose sur l'examen analytique.

## SCHÉMA THÉRAPEUTIQUE

Les *contractions musculaires gênantes* sont du domaine de la toxine botulique, suivies, quand cela est possible, d'un étirement par plâtres successifs dans le courant du 1er mois. Dans quelques cas particuliers, on peut remplacer la toxine par une action directe sur le nerf moteur : neuroclasie ou neurotomie sélective. Quand ces contractions sont dues uniquement à une spasticité exagérée, l'alcool à 45° au point moteur est une solution moins onéreuse que la toxine botulique, et tout aussi efficace.

Les *brièvetés musculo-tendineuses* peuvent être allongées, de préférence dans le corps musculaire et si possible en percutané, ce qui permet de réduire à 3 semaines la période d'immobilisation postopératoire.

Un *allongement tendineux*, responsable d'un angle mort, peut être corrigé par raccourcissement en s'appuyant sur l'os au-dessus et au-dessous. C'est le cas du tendon patellaire renforcé d'un cerclage tibio-patellaire.

On peut être amené à *transposer un tendon gênant* pour être sûr de s'en débarrasser et, parfois, à modifier son action où à en changer le trajet (translocation), ce qui est une façon de l'affaiblir sans toucher à son insertion.

La *mobilité d'une articulation* peut être améliorée par ces différents modes de libération péri-articulaire, auxquels il faut parfois adjoindre la section directe de la capsule ou d'un ligament péri-capsulaire pour corriger une attitude vicieuse.

L'*immobilisation* variera suivant les cas de 3 à 6 semaines. À ces temps dits de parties molles, on peut adjoindre un temps osseux (ou ostéotomie), pour modifier la forme ou la direction d'une extrémité osseuse, voire le blocage d'une articulation en arthrodèse intra ou extra-articulaire, généralement renforcée par du matériel d'ostéosynthèse.

Le temps d'immobilisation sera celui de la consolidation osseuse, soit 6 à 12 semaines. Mais une ostéosynthèse stable permettra parfois une rééducation immédiate.

Les *fils cutanés* sont enlevés au 14e jour quand la plaie opératoire est facilement atteignable.

L'*entretien des articulations* libres au-dessus ou au-dessous de l'immobilisation est entreprise dès que possible. La rééducation proprement dite le sera dès que l'immobilisation pourra être supprimée. La mise en charge sera débutée progressivement en fonction de la consolidation radiologique.

## COMPLICATIONS POSTOPÉRATOIRES

Les complications postopératoires possibles sont nombreuses.

### Complications communes à toutes les interventions

Ce sont : les accidents d'anesthésie, les infections superficielles ou profondes, les hémorragies, les escarres sous plâtre. Elles sont peut-être un peu plus fréquentes chez l'IMC, mais les comparaisons sont toujours difficiles à effectuer.

La *douleur postopératoire* mérite d'être isolée. Dans le postopératoire immédiat, elle est normale et on sait maintenant bien la contrôler, que ce soit par analgésie locorégionale ou par injection de calmants puissants : morphine, Nubain®, etc. Dans les jours qui suivent, après le 2e ou 3e jour, elle doit alerter et faire rechercher une complication locale, lâchage, hémorragie, infection, etc. À long terme, elle est d'interprétation difficile chez des enfants perturbés dont le résultat fonctionnel est toujours mauvais.

On évoque souvent la neuro-algo-dystrophie, mais le traumatisme opératoire n'est pas toujours que physique, l'angoisse de l'opération et de ses suites, la séparation du milieu habituel sont généralement mal vécues chez ces handicapés au psychisme fragile. Elle sera affirmée par une scintigraphie, qu'il ne faut jamais oublier de demander devant une douleur qui ne fait pas sa preuve. Son incidence doit faire prendre en compte la dimension psychoaffective de ces interventions, et hospitaliser avec l'enfant un de ses proches chaque fois que cela est possible.

### Complications spécifiques

D'autres complications sont spécifiques de certaines interventions :

– méralgies paresthésiques liées à la section ou la compression du nerf fémoro-cutané dans les abords antérieurs de hanche ;

– non-consolidation ou retard de consolidation après ostéotomie fémorale ;

– enraidissements après chirurgie intra-articulaire ou nécrose de la tête fémorale après lésion vasculaire passée plus ou moins inaperçue de la circonflexe postérieure ;

– ostéomes après chirurgie du bassin ou du petit trochanter ;

– épanchements articulaires, dans les abaissements de la patella ;

– complications nerveuses dans la chirurgie des ischio-jambiers ;

– chute du bassin en avant par insuffisance du grand fessier, ou allongement trop poussé des ischio-jambiers, ou encore brièveté ou spasticité du droit fémoral, condamnant à l'usage de cannes un enfant qui, jusque-là, s'en passait ;

– raideur du genou en extension après allongement trop poussé des ischio-jambiers ou transfert de ceux-ci sur les condyles ou la patella, ou abaissement mal dosé ;

– *recurvatum* du genou par persistance du droit fémoral et désinsertion des gastrocnémiens associée à l'allongement des ischio-jambiers ;

– récidive du *flexum* après abaissement de patella chez un enfant incapable de plier la hanche autrement qu'en triple retrait, ou après allongement d'ischio-jambiers non

responsables du *flexum* si celui-ci est lié à un talus de la talo-crurale non reconnu jusque-là.

Certaines de ces complications sont évitables par une bonne technique opératoire et un matériel d'ostéosynthèse correct. D'autres, hélas, ne le sont guère.

Enfin, il est des *mauvais résultats à long terme* qui sont prévisibles et excusables. Ce sont ceux liés à la persistance de la maladie neurologique. Il en est souvent ainsi chez les enfants opérés tôt des parties molles d'un seul côté, et dont l'excentration se retrouve quelques mois ou années plus tard du côté opposé.

En dehors de ces complications vraies, il faut admettre que le *résultat fonctionnel obtenu* n'est pas toujours, et de loin, celui que l'on espérait.

Le résultat peut être d'emblée mauvais. Il peut s'agir d'une malfaçon technique, parfois rattrapable par une reprise précoce, sachant qu'il est toujours plus facile d'ajouter un geste oublié que de revenir en arrière si l'on observe une inversion de la déformation.

Plus souvent, il s'agit d'une erreur de conception, d'analyse de la déformation et de l'évaluation du retentissement du geste proposé sur l'articulation elle-même ou les articulations voisines.

Parfois, le résultat semble initialement favorable, mais c'est l'évolution à long terme qui l'est nettement moins. Il en est souvent ainsi pour les enfants à atteinte neurologique sévère, chez lesquels l'intervention a été effectuée tôt, en pleine croissance [6.7], et où celle-ci reproduit sous la pression neurologique les mêmes déformations. L'importance de ces dégâts neurologiques, voire de l'intervention que l'on a cru bon d'y opposer, empêche l'enfant de progresser durablement.

Ces évolutions défavorables sont souvent prévisibles. Il faut alerter les parents sur l'éventualité d'avoir à refaire, à plus ou moins longue échéance, une autre intervention, afin de sauvegarder ce qui peut l'être.

## ATTEINTES DES DIFFÉRENTES ARTICULATIONS DU MEMBRE INFÉRIEUR ET LEURS TRAITEMENTS

### HANCHE

La hanche est la première articulation du membre inférieur, non seulement parce qu'elle le rattache au tronc, mais aussi parce que son développement, sa stabilité, sa mobilité conditionnent à la fois l'équilibre du bassin et du tronc, mais aussi la possibilité de station assise, de station debout et de marche.

Elle fonctionne dans les trois plans de l'espace et ses déformations retentissent autant sur le bassin et le tronc que sur le genou et l'ensemble du membre inférieur.

Son développement repose dès la naissance sur un centrage correct de la tête fémorale dans le cotyle. L'appui de la tête sur le cartilage en Y, permis par un équilibre entre muscles abducteurs et adducteurs, conditionne un développement harmonieux des trois parties du cotyle, et en particulier de la portion iliaque, le toit, qui s'abaisse et s'enroule autour de la tête fémorale, elle-même portée par un col initialement très court et tourné vers l'avant pour permettre une plus grande amplitude de flexion.

Vers l'âge de 1 an, à partir de la verticalisation, les abducteurs, et en particulier les fessiers, vont devoir équilibrer le poids du corps et donc tirer sur le grand trochanter, tandis que le col s'allonge et que l'angle cervico-diaphysaire se ferme progressivement dans le plan frontal (fig. 6.2).

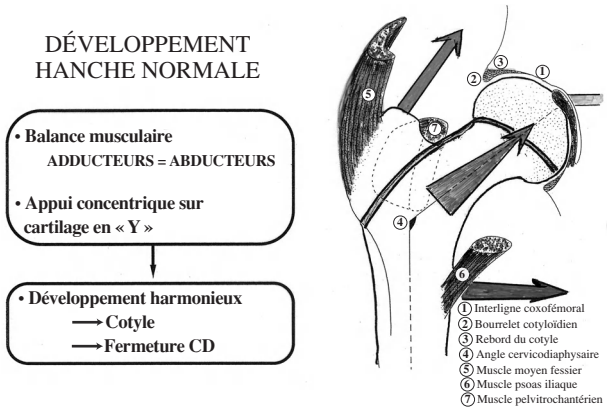



Fig. 6.2. – *Développement de la hanche chez l'enfant normal.*

Dans le plan horizontal, le couple petit fessier-grand fessier va équilibrer les torsions et détordre à partir de l'âge de 2 ou 3 ans l'antétorsion fémorale physiologique. Cette dernière est en effet bien utile pour le quatre-pattes, mais néfaste pour la station debout, qu'elle force à s'effectuer en rotation interne.

Comme l'ont montré les études de Lude et Taillard [6.53], c'est à partir de cet âge que l'angle de déclinaison fémorale régresse de façon souvent irrégulière et avec d'énormes variations interindividuelles (fig. 6.3 et 6.4).

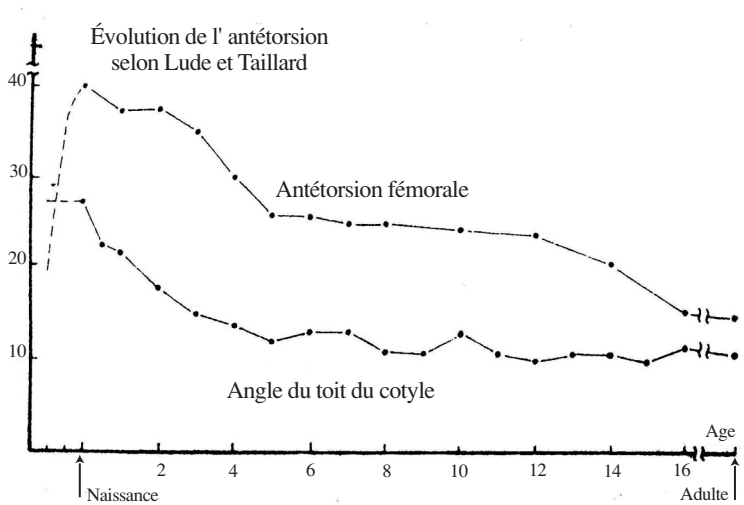



Fig. 6.3. – *Évolution de l'antétorsion fémorale (selon Lude et Taillard).*

## Physiopathologie

Chez l'IMC, *dans le plan frontal*, l'équilibre qui existe normalement entre muscles abducteurs et adducteurs est perturbé au profit de ces derniers, faisant tourner la tête du fémur vers le haut où elle appuie directement sur le toit du cotyle.

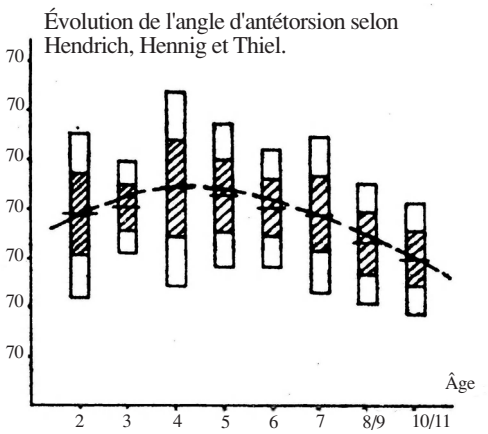



Fig. 6.4. – *Évolution de l'antétorsion fémorale (selon Hendrich, Hennig et Thiel).*

Suivant les lois de Delpech, celui-ci va mal se développer et l'angle du toit au lieu de se refermer progressivement va s'ouvrir. L'absence de traction sur l'aile iliaque par les fessiers diminuera également la croissance en largeur du toit du cotyle (fig. 6.5).

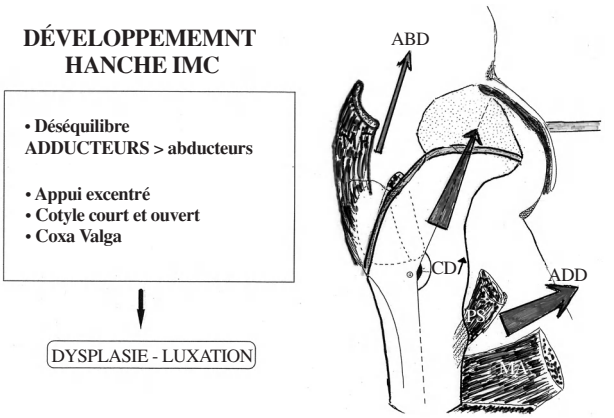



Fig. 6.5. – *Développement de la hanche chez l'IMC.*

La verticalisation progressive du col fémoral par absence de traction sur le grand trochanter va fixer cette mauvaise position de la tête. Les muscles longitudinaux, psoas en haut, gracile et semi-tendineux en bas, qui sont des muscles bi-articulaires, vont rapidement devenir courts. Leurs contractions puis leur brièveté va contribuer à rompre le cintre cervico-obturateur, à faire monter progressivement la tête et la faire déborder du cotyle, appuyer contre la capsule qui, chez l'enfant jeune, se distendra, permettant à la tête de se déboîter progressivement.

La tête fémorale se déforme à son tout, la partie interne en appui a tendance à s'aplatir, la partie externe, découverte, s'hypertrophie en « béret basque ».

En fin de croissance, la partie extérieure peut s'user à pan coupé contre la capsule.

Nous reverrons un peu plus loin ce qui se passe dans les autres plans. À partir d'une anomalie fonctionnelle musculaire, d'abord dynamique, fixée secondairement par les brièvetés, on assiste à une déformation osseuse progressive qui, à son tour, favorisera

une désaxation puis un déboîtement articulaire. Cette évolution fâcheuse se fait plus ou moins rapidement suivant la gravité de l'atteinte neurologique.

Les traitements doivent reposer la tête en place au centre du cotyle, rééquilibrer la balance musculaire, et éventuellement corriger les défauts osseux (fig. 6.6 et 6.7) [6.9].

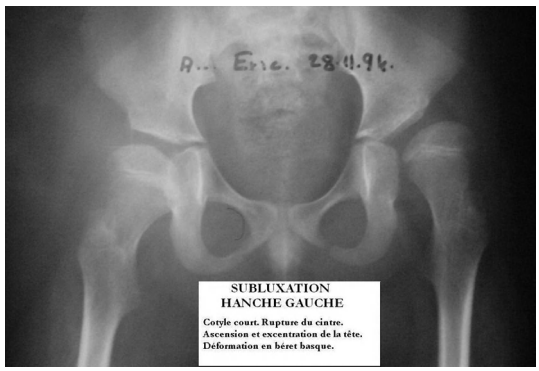



Fig. 6.6. – *Subluxation de la hanche gauche.*

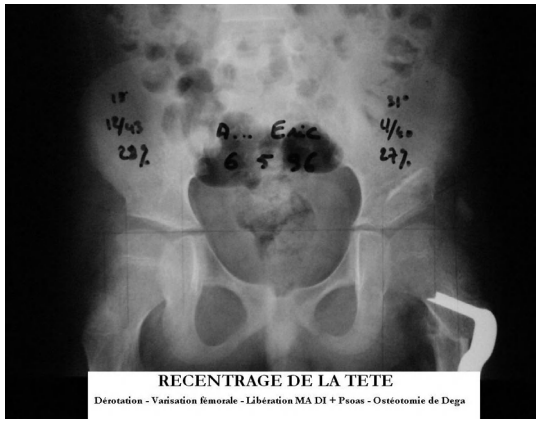



Fig. 6.7. – *Correction de la subluxation par libération interne, allongement du psoas, varisation-dérotation et ostéotomie de Dega.*

Remettre la tête en place est au départ assez facile, il suffit de mettre la hanche en abduction et d'y adjoindre suffisamment de flexion ou de rotation interne pour équilibrer l'antétorsion fémorale. Ce positionnement doit être aussi précoce que possible, et Grenier a insisté à juste titre sur la nécessité d'installer dans leur couveuse les prématurés, sans chercher à savoir s'ils étaient ou non de futurs IMC. Ses travaux ont montré que l'attitude en « grenouille écrasée » [6.37, 6.38] favorisait l'excentration de la tête fémorale et la brièveté du long adducteur et du gracile, et que positionner les membres inférieurs en abduction et flexion moyenne permettait de retarder l'apparition de la dysplasie coxo-fémorale et l'excentration de la tête du fémur chez les futurs IMC.

Plus tard, ce positionnement passif sera réalisé par divers appareils : siège moulé en abduction, attelles de verticalisation, attelles de nuit, dont il faudra vérifier radiologiquement l'efficacité et la durée réelle d'installation dans le nycthémère. L'éducation motrice aidera la tête à se repositionner activement, en renforçant les fessiers de façon

analytique et surtout globale, tout en étirant doucement les adducteurs courts et longs (gracile, semi-tendineux) et les fléchisseurs (psoas, tenseur et droit antérieur).

Il peut être nécessaire, pour permettre le recentrage en abduction, d'affaiblir ou de paralyser les muscles adducteurs, soit par injection de toxine botulique, soit par neuroclasie de la branche antérieure du nerf obturateur, tant qu'il s'agit d'un problème dynamique. Quand la brièveté se fait jour, il faut savoir allonger les muscles atteints, en étant le plus économe possible. La libération du long adducteur, du gracile, peut être réalisée en percutané ou à ciel ouvert [6.79].

Toute rupture du cintre cervico-obturateur nécessite un allongement du psoas dans la fosse iliaque interne [6.74]. Si le cotyle paraît trop court et trop ouvert, et si la mise en abduction, vérifiée sous anesthésie, ne permet pas de faire totalement rentrer la tête dans le cotyle, à plus forte raison si le palper de la tête fémorale dans la fesse permet de confirmer son instabilité, on peut envisager une ostéotomie péricotyloïdienne. Si pour une raison ou pour une autre, on n'intervient qu'au stade de luxation accomplie, il faut adjoindre à ces traitements un temps fémoral de raccourcissement pour permettre à la tête de réintégrer facilement la cavité cotyloïdienne et une correction des axes du col par varisation et dérotation pour réemboîter parfaitement l'articulation. [6.13, 6.28, 6.64]. En revanche, la capsulorraphie supérieure, nécessaire dans les luxations « flasques » (spina-bifida, poliomyélite), est dangereuse chez l'IMC, où elle risque d'aboutir à une rétraction en abduction avec bascule du bassin et luxation de l'autre hanche.

Quel que soit le stade, un des problèmes les plus difficiles est de savoir quoi faire sur la hanche opposée, la bonne hanche. Ne rien faire, ou faire moins d'un côté que de l'autre aboutit au moins une fois sur deux à une bascule du bassin du côté opposé, à une excentration de la bonne hanche. Mais agir de façon symétrique, quand la hanche controlatérale est moins atteinte, peut majorer le risque de récidive en permettant le raccourcissement progressif des abducteurs et des rotateurs externes, et de favoriser une déformation en coup de vent : rotation interne, flexion/adduction d'un côté, rotation externe, abduction/flexion de l'autre. En fait, dans la décision de correction, il paraît raisonnable de se fier à l'examen de chaque hanche prise individuellement sans trop se soucier de ce qui est fait de l'autre côté, à condition de bien symétriser le bassin et de l'horizontaliser dans les trois plans de l'espace.

En dehors des problèmes observés dans le plan frontal, et à partir du moment où l'enfant commence à marcher, les problèmes se déplacent dans le *plan sagittal et horizontal*.

Chez l'enfant faible, *l'insuffisance du grand fessier*, souvent actif seulement dans les mouvements combinés, face à l'action du psoas, du long adducteur et des muscles de l'épine, crée un flexum de hanche [6.74] dynamique puis fixé, et parfois aggravé par un allongement chirurgical intempestif des ischio-jambiers. Ce flexum retentit sur le bassin qui s'antéverse de façon plus ou moins symétrique, entraîne le rachis lombaire en lordose, et sur le genou fléchi par les ischio-jambiers et l'allongement du tendon patellaire, nous y reviendrons. La marche ne sera possible qu'aidée et risque de disparaître lors de la prise de poids pubertaire.

Si *le grand fessier est assez puissant* pour équilibrer les fléchisseurs, si les ischio-jambiers n'ont pas été allongés trop tôt, et s'il n'a pas de problème d'équilibre, l'enfant pourra se passer d'aide(s) de marche mais sera alors gêné par les problèmes de rotation dans le plan horizontal, en général en rotation interne.

*Si l'atteinte est symétrique*, le bassin restera équilibré. L'antétorsion fémorale sera accusée d'être responsable de cette rotation interne. Elle est certes presque toujours importante dans les formes symétriques et sa détorsion sera nécessaire à la correction de la rotation interne [6.98]. Mais la dérotation osseuse ne sera qu'exceptionnellement suffisante pour corriger à terme la déformation. L'affaiblissement concomitant des

rotateurs internes, long adducteur, gracile, voire semi-tendineux s'impose, faute de pouvoir retrouver des rotateurs externes.

L'avancement du grand fessier est fait de principe lors d'une dérotation chirurgicale mais il n'est efficace que si le grand fessier est vraiment bon. Le transfert du droit fémoral sur le gracile ou le sartorius est plus efficace sur la raideur du genou que sur la correction de la rotation interne, de l'aveu même de son concepteur, James R. Gage [6.89].

*Dans les formes asymétriques*, le côté le plus atteint se déforme en spirale, le bassin a tendance à reculer. En fin de croissance, il est habituel que le scanner montre une antétorsion faible, mais un col en rétroversion, avec une tête fémorale dirigée en arrière. Dans ce cas, on ne peut plus accuser la torsion osseuse. Le verrou est le ligament de Bertin et le petit fessier. La rotation externe passive est nulle en extension de hanche alors qu'elle réapparaît en flexion. C'est la section du ligament sur la ligne intertrochantérienne antérieure, associée au transfert du petit fessier sur la lèvre interne de l'arthrotomie, qui permettra la correction de la rotation interne et à un moindre degré du flexum [6.58]. Mais on se retrouve devant le même problème qu'après une dérotation osseuse de reconstitution d'un rotateur externe.

## Examen clinique des hanches

Il a pour but de déterminer l'état fonctionnel et anatomique précis de chaque hanche, d'en déduire le traitement approprié (opératoire ou non) et, enfin, d'en apprécier les résultats [6.89].

*Sur l'enfant couché*, on évalue d'abord la position spontanée de chaque hanche : flexion, rotation interne ou externe, adduction ou abduction symétrique ou non.

La position la plus fréquente dans les diplégies est la flexion adduction/rotation interne, cuisses serrées l'une contre l'autre, rotules se regardant. Mais il est des cas où l'enfant se positionne symétriquement en flexion abduction rotation externe, en grenouille, de façon spontanée ou postopératoire, ce qui est rarement favorable pour la déambulation.

L'association d'une hanche en rotation interne/adduction à la hanche controlatérale en abduction/rotation externe constitue le coup de vent droit ou gauche suivant le côté vers lequel se tournent les membres inférieurs. Le bassin est oblique, remonté du côté en adduction et abaissé et avancé du côté opposé, et on ne peut l'horizontaliser qu'en majorant le coup de vent.

Ce décalage sera mieux mis en évidence dans les asymétries discrètes en pliant les deux cuisses à 90° et en appréciant la hauteur des deux genoux (signe de Galéazzi).

Après avoir stabilisé le bassin et corrigé, en pliant les hanches, l'excès de lordose, on évalue le degré de liberté passive des mouvements de la hanche dans les trois plans de l'espace dans l'ordre traditionnel flexion/extension/abduction/adduction/rotation externe/rotation interne. Encore faut-il préciser pour chaque chiffre noté la position de la hanche et du genou dans laquelle il est trouvé. On peut ainsi déterminer, en palpant les tendons, la brièveté de tel ou tel muscle ou groupe de muscles péri-articulaires.

La *flexion* sera étudiée sur le dos, genou fléchi au maximum pour détendre les ischio-jambiers tout en vérifiant que l'on ne crée pas une cyphose lombaire.

L'*extension*, ou en tout cas l'absence ou l'existence d'un flexum, est mieux évaluée sur le côté, la hanche testée étant celle qui est en l'air. L'examinateur se place derrière

l'enfant, et mesure l'importance du flexum suivant la position du genou étendu ou plié, l'autre hanche étant maintenue fléchie.

L'*abduction* gagne à être recherchée des deux côtés à la fois, d'abord hanches et genoux étendus, puis hanches étendues et genoux fléchis en bout de table, enfin hanches et genoux fléchis en palpant la mise en tension des différents adducteurs. Le gracile peut être testé sur l'enfant à plat ventre, hanche écartée, genou plié, en écartant doucement le genou pour le mettre en tension. On palpe alors facilement son tendon inférieur à la partie haute de la patte d'oie.

L'*adduction* peut être testée sur le dos en soulevant l'autre membre inférieur, mais la recherche d'une rétraction en abduction, une brièveté du tenseur en particulier, est mieux recherchée en décubitus latéral. Genou plié, on porte la hanche en flexion puis en abduction et on ramène la cuisse autant en extension que possible. Enfin on tente d'abaisser le genou jusqu'à la table. On peut vérifier que c'est bien le TFL qui est mis en tension en le palpant sous l'épine iliaque antéro-supérieure.

Les *rotations* hanche étendue sont mieux étudiées à plat ventre, genou plié à 90°. On en profite pour évaluer la torsion fémorale en palpant le grand trochanter à la face externe de la hanche [6.18]. On peut vérifier que l'angle de torsion fémorale correspond bien souvent à la position spontanée de l'enfant à plat ventre, au moins avant la puberté. L'absence de rotation externe passive à plat ventre, associée à l'existence d'une rotation externe facile sur le dos, hanche fléchie, traduit la brièveté du petit fessier et bien souvent celle du ligament de Bertin.

On peut ainsi se faire une idée de la *longueur de la plupart des muscles péri-articulaires*, à condition d'avoir vérifié l'absence de contractions actives basales (facteur B) ou lors d'un bruit soudain (facteur E). La même recherche à vitesse rapide déclenche la spasticité de certains muscles (adducteurs, ischio-jambiers).

Il est important de rechercher la force et le degré de commande volontaire des différents groupes musculaires, spontanément et contre résistance.

Le *psoas* sera différencié des autres fléchisseurs en position assise, lui seul permettant de plier la hanche activement au-delà de 90°.

On distingue le *grand fessier* des ischio-jambiers en fléchissant le genou avant de faire étendre la hanche. Il est plus facile d'obtenir sa contraction dans un mouvement combiné de triple extension, dit de pseudo-ramper, chaque fois que sa contraction isolée est impossible à obtenir.

Le maintien postural en abduction permet de différencier ce qui, dans une impossibilité ou une limitation d'abduction, revient à la faiblesse du *moyen fessier* ou à l'excès de contraction ou de tension des adducteurs. Souvent le membre inférieur se décale en flexion, car l'enfant utilise le tenseur du fascia lata et le petit fessier comme abducteur, tandis que la faiblesse du grand fessier ne peut l'équilibrer.

De façon générale, la force de chaque muscle ne peut être évaluée qu'en prenant en compte les contractions ou la longueur de l'antagoniste ainsi que les possibilités d'organisation motrice.

Il est enfin des cas particuliers : l'instabilité de hanche est difficile à mettre en évidence, car elle suppose, outre la subluxation ou la luxation complète de la hanche, une possibilité de réduction manuelle. Il s'agit presque toujours d'un ressaut de dehors en dedans (Ortolani), exceptionnellement, un ressaut inverse de dedans en dehors (Barlow). On peut parfois, à la façon de Lespargot, chez les enfants pas trop gros, percevoir la tête fémorale sortir du cotyle en flexion-adduction de cuisse, en la palpant au fond de la fesse en dehors de l'ischion.

Il ne faut pas interpréter comme une luxation ou une luxabilité de la tête fémorale, les hanches à ressaut soit externe par accrochage du fascia lata, soit antérieure par ressaut du psoas, qui peuvent survenir soit spontanément, soit après intervention sur du

matériel ou sur une saillie osseuse. Le côté reproductible à volonté de ces ressauts, la difficulté de leur recherche passive sont un élément important de ce diagnostic.

Chez *l'enfant très jeune*, avant la station debout, on étudie l'état des adducteurs en suspension, en faisant mine de le lâcher vers le sol (manœuvre de l'ascenseur), l'importance de l'adduction étant un facteur péjoratif sur l'évolution des hanches. À l'inverse, la recherche de l'abduction réflexe de hanche en faisant basculer l'enfant d'un côté ou de l'autre (manœuvre de Grenier) est un bon élément pronostique de l'état de la hanche et des possibilités de la rééducation à ce niveau.

La *position assise spontanée au sol* est un bon indicateur de la souplesse des hanches et de la torsion fémorale si elle se fait les fesses calées entre les pieds, genoux fléchis devant l'enfant. Cette position en W, ou *TV position*, traduit et probablement entretient l'excès de torsion fémorale. La position assise en tailleur est souvent difficile à obtenir.

La *position assis plage*, les deux membres inférieurs d'un même côté, est surtout utilisée pour redresser le dos.

La *position assis sur une chaise* permet de vérifier la possibilité de plier les hanches et de s'asseoir sur les ischions et non sur le sacrum si les genoux sont maintenus à 90°, et d'écarter les cuisses de façon symétrique ou pas. On en déduit la meilleure position à donner à un siège moulé pour recentrer les hanches dans une position confortable. On ne manquera pas d'évaluer dans cette position, en bout de table, la présence et la qualité des réactions parachutes à un déséquilibre latéral ou antéro-postérieur.

*En position debout*, on évalue la stabilité des hanches en appui bipodal et unipodal, avec souvent une association d'un signe de Trendelenbourg à un signe de Duchenne de Boulogne. Le Duchenne sur la meilleure hanche, le Trendelenbourg sur la moins bonne, mais parfois les deux associés sur la même hanche à la marche, réalisant le « coup de hanche » caractéristique de l'IMC, responsable de bien des usures de la tête fémorale sur la capsule de la hanche.

*À la marche*, on évalue la nécessité d'aide de marche et la mobilité de la hanche au temps portant et au temps oscillant. La marche en majorette, en levant haut les cuisses en rotation externe, donne une bonne idée de la capacité des fléchisseurs, des rotateurs externes, et de la longueur des adducteurs. À l'inverse, en se plaçant derrière l'enfant et en mettant le poing fermé entre les cuisses, on évalue la tension exagérée ou non des adducteurs à la marche.

### Examen radiographique

L'incidence de routine est le *bassin de face couché en position 0*.

Sur ce cliché basique, on apprécie d'abord l'équilibre du bassin dans les trois plans de l'espace : équilibre en hauteur, équilibre dans le plan sagittal, équilibre dans le plan horizontal enfin, fondamental si l'on veut mesurer quoi que ce soit sur la radio : asymétrie ou non des trous obturateurs, des ailes iliaques, la hanche qui recule fermant le trou obturateur élargissant l'aile iliaque, celle qui avance faisant bien entendu le contraire.

Si le bassin semble d'aplomb, on peut alors tracer une ligne horizontale ou ligne des Y passant par le centre des deux hanches et deux verticales coupant cette ligne à 90° en passant par le bord externe des cotyles. On mesure l'angle du toit pour apprécier l'ouverture des cotyles, et la qualité du raccord (le talus) entre la partie articulaire et non articulaire.

On s'intéresse ensuite à l'extrémité supérieure du fémur : caractère régulier on non de l'arrondi de la tête fémorale, aplatissement en dedans avec hypertrophie de la partie externe découverte, c'est la déformation en « béret basque ».Usure au contraire à pan coupé de la tête sur la capsule et le petit fessier dans les subluxations

anciennes de sujets marchants. Le pourcentage de découverte de la tête fémorale, quand elle est coupée par la ligne d'Hilgenreiner, permet d'en mesurer la couverture.

Le centrage de la tête fémorale, son éventuelle ascension est appréciée également en fonction de la rupture ou non du cintre cervico-obturateur et accessoirement du cintre cervico-iliaque.

La direction du col par rapport à la diaphyse caractérise l'angle cervico-diaphysaire. Au-delà de 130°, on parle de *coxa valga*, en dessous de 115° de *coxa vara*. Mais cette mesure n'est intéressante que si l'on a d'abord corrigé les défauts de torsion.

*En dehors de ce cliché basique*, on peut demander :

– des clichés debout quand cela est possible, en en précisant les modalités pour mieux mettre en évidence d'éventuelles bascules et leurs corrections ;

– des clichés de recentrage, en abduction-rotation interne pour juger de la réductibilité d'une excentration et programmer une ostéotomie fémorale ou pelvienne ;

– des clichés en adduction forcée, pour juger de la laxité capsulaire, et des clichés de profil en traction-pulsion pour visualiser la subluxation postérieure de la tête ;

– des clichés dans les divers appareils pour évaluer leur efficacité, et en postopératoire pour juger de la bonne place du matériel et de la qualité du recentrage, en insistant sur les difficultés pratiques pour réaliser, chez l'IMC, ces clichés dans de bonnes conditions.

– Un *scanner* enfin est nécessaire pour chiffrer :

– l'antéversion du cotyle ;

– la direction du col fémoral vers l'avant ou vers l'arrière, anté ou rétroversion positionnelle ;

– la torsion vers l'avant ou parfois vers l'arrière du col du fémur par rapport au plan de référence condylien postérieur [6.54, 6.55, 6.58].

– Au total [6.57], ces différents examens permettent de caractériser la hanche en :

– normale :

  – cotyle large et bas $C \neq 20°$ ;

  – couverture de la tête complète ou découverte < 20 % ;

– dysplasique :

  – cotyle ± ouvert $C > 20°$ ;

  – cotyle ± court ;

  – tête fémorale découverte de plus de 20 %

  – coxa valga vraie > 140° ;

– *subluxée :* le cintre cervico-obturateur est rompu et la tête fémorale ascensionnée. La découverte de cette dernière est alors généralement comprise entre 20 et 90 % ;

– *luxée :* la tête n'est plus dans le cotyle, et totalement découverte. Dans les formes anciennes, il y a création d'un néocotyle et presque toujours bascule du bassin vers la hanche opposée.

Reimers a montré qu'au fil de la croissance, le pourcentage de découverte de la tête fémorale progressait de façon linéaire et que la pente de la droite obtenue, reportée sur un graphique, était proportionnelle à la gravité de l'atteinte.

Cet indice de Reimers permet de prévoir, après quelques mesures, la date à laquelle l'intervention deviendra indispensable pour pallier le déboîtement progressif, et apprécier l'efficacité des traitements appliqués.

### Indications du traitement orthopédique

Elles dépendent autant du niveau fonctionnel (niveau d'évolution motrice) que des problèmes anatomiques.

*Tant que l'enfant ne tient pas spontanément debout et à plus forte raison assis*, les problèmes se posent essentiellement dans le plan frontal.

Le traitement orthopédique non opératoire est toujours de mise, et associe :

– une éducation motrice ;

– un positionnement entre les périodes de rééducation, en utilisant :

  – un *siège moulé* en abduction remontant plus ou moins haut au niveau du tronc, maintenant les hanches ± pliées, et incliné en arrière en fonction du tonus axial ;

  – une *attelle de verticalisation*, écartant les hanches en légère flexion et rotation interne pour recentrer au mieux les têtes fémorales dans les cotyles ;

  – une *attelle de nuit* en abduction et extension de hanches, si l'asymétrie de l'atteinte ou sa gravité le justifie ;

  – si l'enfant a tendance quand on le laisse jouer au sol à s'asseoir entre ses talons, une cale en mousse attachée à sa culotte *(trotte-lapin)* est utile pour éviter de majorer les troubles de torsion ;

– des aides à la verticalisation si le niveau d'évolution motrice le permet et en fonction des problèmes d'équilibre rencontrés.

– L'existence de contractions actives gênantes des adducteurs courts et longs peut justifier l'injection de *toxine botulique* dans les muscles intéressés. Ces injections sont d'autant plus efficaces qu'elles sont réalisées précocement avant que les brièvetés ne fixent la mauvaise position de la tête fémorale.

– L'*indication opératoire* est donc tirée :

– soit de l'impossibilité du traitement orthopédique, en raison de contractions excessives, de spasticité incontrôlable, de brièvetés symétriques ou non ;

– soit de son inefficacité clinique et surtout radiologique, par excentration de la tête et aggravation du pourcentage de découverte.

La chirurgie des parties molles est pratiquement toujours nécessaire (fig. 6.8 à 6.10). Elle n'est pas toujours suffisante [6.13].

Fig. 6.8 – *Excentration de hanche.*

Si le cotyle est court, il est souvent utile de le faire basculer sur la tête fémorale par une ostéotomie pelvienne en fonction de l'âge de l'enfant (fig. 6.11 à 6.14).

La correction de l'angle cervico-diaphysaire par varisation et/ou dérotation pour recentrer la tête est utilisée dans les formes sévères.

*Quand l'enfant est verticalisé*, mais que la faiblesse des extenseurs de hanche et de genou rend la marche aidée nécessaire, et qu'il est encore très souvent assis, les problèmes se déplacent dans le *plan sagittal*, et le flexum de hanche peut demander à être corrigé. Mais là encore, tous les fléchisseurs ne sont pas gênants de la même manière et certains seront plus volontiers allongés que d'autres [6.9] :

– le long adducteur ne doit pas être sectionné si les fessiers sont totalement inexistants, et si la station debout n'est possible et stable que les deux cuisses appuyées l'une sur l'autre ;

– le droit fémoral est plus nocif en général au genou qu'à la hanche. On peut d'autant plus volontiers le libérer de l'épine iliaque antéro-inférieure (EIAI) qu'il s'y recollera plus ou moins rapidement ;

Fig. 6.9 – *Recentrage 2 ans après la libération bilatérale de la hanche.*

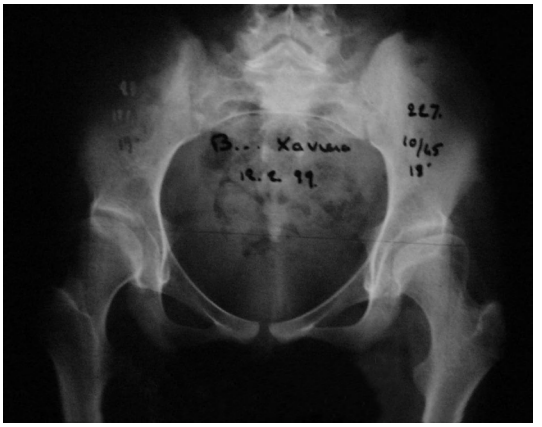



Fig. 6.10 – *Résultat satisfaisant en fin de croissance.*

Fig. 6.11. – *Subluxation bilatérale de la hanche à 5 ans.*

Fig. 6.12. – *Ostéotomie de Salter bilatérale.*

Fig. 6.13. – *Résultat 3 mois après Salter bilatéral.*

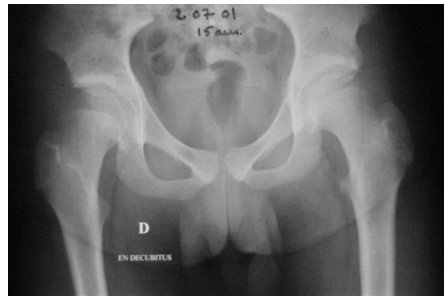



Fig. 6.14. – *Résultat en fin de croisance, 11 ans après Salter bilatéral.*

– le psoas est le seul muscle qui permette de monter un escalier marche par marche. Il faut y réfléchir avant de l'allonger chez un enfant qui marche ou a un bon espoir d'y parvenir, et si la hanche reste centrée ;

– le tenseur du fascia lata, enfin, est facilement tendu mais il garantit une telle stabilité à la tête fémorale qu'il ne faut le libérer que dans les bascules du bassin où il maintient la hanche en abduction-flexion du côté qui s'abaisse.

*Quand l'enfant marche de façon libre*, de façon symétrique ou non, les problèmes se déplacent et se complètent dans le *plan horizontal* cette fois.

Dans les *formes symétriques*, la rotation interne est bilatérale, les genoux en pseudo-*genu valgum*, le bassin est antéversé et surmonté d'une lordose. Si le scanner montre, comme il est habituel, une antéversion fémorale exagérée, au-dessus de 35-40°, la dérotation fémorale est raisonnable, d'autant plus qu'il y a peu de détorsion du squelette jambier. Certains réalisent cette dérotation tôt, vers 7-8 ans, d'autres plus tardivement, craignant la récidive de la rotation interne et la rétroversion fonctionnelle de la tête fémorale. Un geste sur les parties molles est toujours nécessaire, nous l'avons déjà mentionné. Il faut certainement être prudent tant que la marche n'est pas librement acquise et que le caractère symétrique de l'atteinte n'est pas clairement défini.

Dans les *formes asymétriques*, en effet, on voit couramment l'antétorsion se corriger du côté le plus en rotation interne, du côté en spirale. Le scanner confirmera tout à la fois la faible torsion fémorale entre plan du col et plan des condyles, et la rétroversion de la tête fémorale. La dérotation fémorale n'est plus de mise, puisqu'elle s'est effectuée spontanément. Il faudra prévoir de corriger complètement la spire au niveau du genou, de la jambe et du pied. Au niveau de la hanche, on libérera le ligament de Bertin

en plus des rotateurs internes sous-trochantériens si cela n'a pas déjà été fait. Le problème sera de recréer un rotateur externe actif, la moins mauvaise solution consistant à transférer le droit fémoral sur le gracile ou le sartorius. Du côté opposé en revanche, on pourra améliorer la position de la hanche par une dérotation, puisque en général l'antétorsion fémorale reste élevée de ce côté.

*Chez le grand enfant qui ne marche pas*, il est rare que le bassin reste équilibré. Bien souvent une hanche se déboîte plus ou moins complètement du côté opposé au coup de vent des membres inférieurs (voir « Bassin », p. XX) (fig. 6.15) :

– si la luxation n'est pas trop haute, la tête pas trop abîmée et la mobilité encore acceptable, il faut réduire la hanche chirurgicalement ;

– si les déformations sont trop importantes, et la réduction aléatoire, on a le choix entre la résection de l'extrémité supérieure du fémur ou la prothèse totale de hanche.

Fig. 6.15. – *Bassin oblique avec subluxation de la hanche gauche.*

### Soins postopératoires

Ils sont fonction de l'intervention réalisée. L'immobilisation est de 3 à 6 semaines dans les interventions tendineuses, de 6 à 8 semaines dans les interventions osseuses. Le recentrage de la hanche et la consolidation des ostéotomies doivent être contrôlés radiologiquement. L'enfant est rééduqué et verticalisé dès que possible.

### Chez l'adulte

Les études qui commencent à être menées chez l'adulte montrent bien à quel point il importe d'être modeste dans l'évaluation de nos résultats à court et moyen terme.

Il faut être conscient que la durée de récupération postopératoire augmente de façon exponentielle chez l'adulte et que les indications chirurgicales chez lui doivent se réduire à corriger une déformation douloureuse ou un enraidissement majeur. La fréquence des coxarthroses précoces pose alors le problème de la conservation articulaire.

Chez le grabataire, on peut opter pour la résection de l'extrémité supérieure du fémur, malgré le risque d'ostéome et d'instabilité.

Chez le patient encore actif, capable de faire ses transferts voire de marcher, on peut envisager une arthroplastie totale, avec un cotyle rétentif [6.14] et des implants scellés ou non, pour diminuer les risques de luxation et de descellement ultérieurs (fig. 6.16).

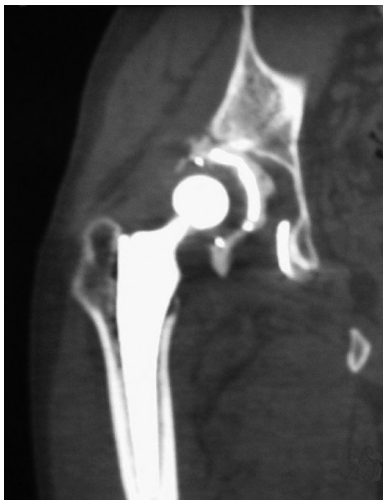


Fig. 6.16. – *Descellement 15 ans après prothèse de hanche.*

## BASSIN

### Physiopathologie

*Anatomiquement*, le bassin est constitué de trois os, les deux os iliaques et le sacrum, unis en arrière par les sacro-iliaques et en avant par la symphyse pubienne. Cependant fonctionnellement, chez l'IMC en particulier, c'est à la fois le socle du tronc et le cordon de transmission des membres inférieurs. Le bloc osseux, théoriquement rigide, hormis pendant la grossesse, est en fait capable de se déformer, en particulier pendant la croissance, et de basculer dans les trois plans de l'espace, comme peut le faire penser l'importance et la force des masses musculaires qui s'y insèrent : fessiers en arrière et sur les côtés, abdominaux, dorsaux et muscles lombaires en arrière et à son bord supérieur, obturateurs, adducteurs, ischio-jambiers, fléchisseurs divers sur ses faces latérales et en avant. On conçoit que le dérèglement de cette belle mécanique musculaire modifie sa situation dans l'espace, et que toute déformation dans l'un des plans retentisse à son tour vers le rachis, en haut, et vers les hanches et les membres inférieurs, en bas.

*Chez l'IMC*, si l'atteinte des membres inférieurs est *symétrique*, les deux hanches tournées en rotation interne avec le même degré de flexum, le bassin s'antéverse, ouvre vers l'avant le détroit supérieur, ferme sur la radio de face les deux trous obturateurs, horizontalise le sacrum et force le rachis lombaire à se redresser en lordose, et cela d'autant plus que l'on aura affaibli les stabilisateurs postérieurs que sont les ischio-jambiers. À l'inverse, si ceux-ci sont très courts, et que le sujet est assis, on observe une rétroversion pelvienne, avec une cyphose lombaire, un sacrum verticalisé, sur le dos duquel repose le poids de l'enfant.

Dans les formes *asymétriques*, le bassin peut se déformer dans le plan frontal, un côté du bassin peut être attiré vers le bas par une brièveté anatomique d'un membre inférieur, ou chassé vers le haut par un excès de longueur fonctionnel, en raison d'un équin fixé, par exemple, entraînant ainsi une attitude scoliotique de rattrapage dont la convexité est souvent du côté le plus court. Mais ces schémas simples, pour ne pas dire simplistes, sont rarement en cause chez l'IMC. Un bassin oblique chez l'IMC est généralement oblique dans les trois plans de l'espace, le côté qui monte dans le plan frontal recule dans le plan horizontal et bascule dans le plan sagittal. Le bassin oblique

s'associe plus ou moins rapidement à une scoliose, qui peut être soit convexe dans le sens de l'hémi-bassin le plus bas, soit en sens inverse, la convexité semblant attirer l'hémi-bassin qui monte. Dans ce cas, l'angle entre le rachis lombaire et la crête iliaque se ferme : on parle alors de départ oblique.

Une telle bascule du bassin peut être due schématiquement à *trois anomalies*, isolées ou associées :

– brièveté d'origine haute, du carré des lombes ou des autres muscles qui s'insèrent sur la crête iliaque, le rachis et les dernières côtes ;

– brièveté des adducteurs et des fléchisseurs de la hanche, qui monte et recule ;

– brièveté des abducteurs du côté de la hanche, qui descend et avance.

> Il importe d'avoir toujours en tête et de rechercher cliniquement ces différentes anomalies dès l'instant que l'on désire redresser un bassin oblique.

*Les conséquences de cette obliquité* sur les hanches et leur centrage sont faciles à appréhender. La hanche qui s'abaisse, quels qu'en soient les motifs, va être de mieux en mieux emboîtée, le cotyle sera large et bas, le cintre cervico-obturateur parfait, la tête bien ronde, bien centrée, bien couverte (fig. 6.17 à 6.20).

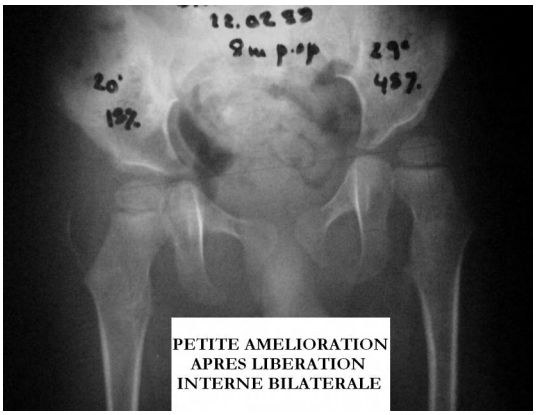



Fig. 6.17. – *Subluxation de la hanche gauche : petite amélioration après libération interne bilatérale.*

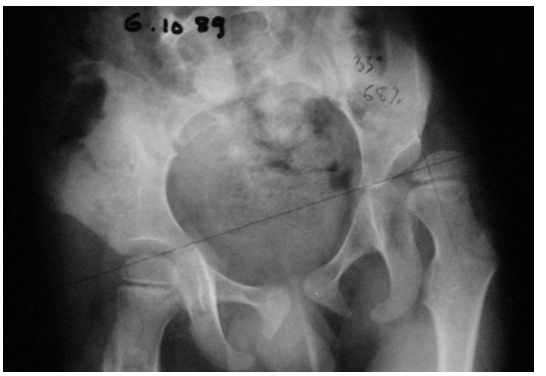


Fig. 6.18. – *Aggravation gauche avec bascule du bassin.*

Fig. 6.19. – *Échec après ostéotomie de Salter.*

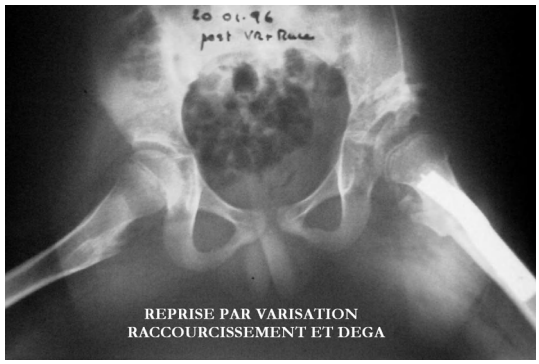



Fig. 6.20. – *Reprise par ostéotomie gauche et libération droite.*

À l'inverse, la hanche qui monte sera de moins en moins emboîtée, le cotyle va se verticaliser, le cintre cervico-obturateur se rompre, la tête ascensionner, se déformer sur la capsule, se découvrir, et finalement se déboîter. Cette luxation peut être progressive ou s'aggraver rapidement, en particulier si une chirurgie rachidienne redresse de force le bassin sans avoir d'abord libéré la hanche.

*Sous un bassin oblique*, les membres inférieurs se placent généralement en coup de vent, le membre inférieur en rotation externe et abduction du côté de l'hémi-bassin abaissé, le membre inférieur en rotation interne et adduction du côté opposé.

Cette déformation est souvent évidente et l'examen clinique ne fait que retrouver les différentes brièvetés : adducteurs – courts et longs –, psoas, droit fémoral, ischio-jambiers du côté en rotation interne, abducteurs, tenseur du fascia lata ou fessiers latéraux du côté en rotation externe.

Au début, on doit être alerté par une *asymétrie de longueur* apparente des cuisses fléchies (Galeazzi), la cuisse paraissant la plus courte étant habituellement la moins bonne sur le plan neurologique.

La *radiographie* permet du premier coup d'œil d'apprécier la situation, moins par le décalage en hauteur que par l'asymétrie d'ouverture des trous obturateurs, traduisant l'obliquité dans le plan horizontal. Paradoxalement, le cotyle semble plus ouvert du côté qui avance, et plus fermé du côté qui recule, et la tête de ce côté mieux couverte qu'elle ne l'est en réalité.

L'importance de la rupture du cintre fait craindre une prédominance des brièvetés longitudinales, psoas en haut, ischio-jambiers en bas. L'importance de l'obliquité du cotyle, l'absence de talus, la découverte de la tête facilement chiffrée en pourcentage, sa déformation ou son usure sont des indices précieux pour l'indication opératoire.

Le scanner permet de distinguer du côté haut, le plus atteint et le plus en rotation interne à la fois, l'importance de la torsion fémorale entre axe de col et plan des condyles, mais aussi la direction du col dans l'espace, avec parfois une rétroversion fonctionnelle traduisant la brièveté des structures antérieures, et en particulier du ligament de Bertin, ainsi que l'orientation et la profondeur du cotyle.

## Traitement

Le traitement d'un bassin oblique est toujours difficile.

### *Traitement non chirurgical*

Le traitement non opératoire est pratiquement une gageure. L'installation orthopédique dans un siège moulé ne pourra que rendre confortable la déformation, mais on est pris entre deux envies contradictoires : soit stabiliser au mieux le tronc, donc équilibrer le moins mal possible le bassin, c'est-à-dire respecter le coup de vent des membres inférieurs ; soit essayer de protéger les hanches en écartant les membres inférieurs de façon symétrique, ce qui fait immanquablement tourner le bassin, et donc majore les déformations rachidiennes.

En procubitus, le dilemme est le même tant que le rachis est souple. On peut améliorer la position du bassin et redresser la courbure lombaire en remontant en flexion-abduction-rotation externe le membre inférieur du côté bas, c'est-à-dire la meilleure hanche. Mais de ce fait, l'autre membre inférieur se met en adduction et se découvre. L'appareillage doit donc être décidé en fonction du risque qui paraît le plus aigu, rachis ou hanche.

### *Traitement chirurgical*

Il se heurte bien sûr à ces mêmes difficultés.

*Chez l'enfant jeune*, d'autant plus tôt que l'atteinte est plus grave et l'asymétrie plus marquée, le bassin oblique n'est souvent qu'esquissé, et l'asymétrie passive et active d'atteinte des hanches est l'anomalie la plus évidente. Le traitement de la seule hanche excentrée peut aboutir à une inversion de l'atteinte, quel que soit le traitement effectué.

Certaines interventions « trop » efficaces aboutissent inévitablement à une bascule inverse. Mais une simple myotomie des adducteurs en percutané peut entraîner, un peu moins vite il est vrai, le bassin de son côté.

Faire un geste, même léger en apparence, sur les adducteurs du côté opposé peut entraîner un déséquilibre entre abducteurs et adducteurs de ce côté, et favoriser l'obliquité pelvienne que l'on voulait éviter.

Si malgré tout le bassin a basculé, et si l'on a la certitude que *cette bascule est d'origine basse*, il faut symétriser le plus vite possible les deux hanches. Si la bascule est assez récente, la déformation réductible, on arrivera, peut-être, à redresser la situation. Si la déformation est déjà ancienne et fixée, une analyse minutieuse des déformations et de leur cause sera nécessaire ; les différents facteurs osseux et musculaires, hauts et bas, seront soigneusement évalués et leur traitement envisagé en totalité dans le même temps opératoire.

*Au stade ultime*, quand s'associent scoliose évolutive majeure, bassin oblique, hanche menacée ou luxée, se pose le problème de l'ordre des traitements. Faut-il soigner le rachis d'abord, horizontaliser de force le bassin en descendant l'arthrodèse jusqu'au sacrum et l'instrumentation jusqu'aux ailes iliaques, et voir ensuite ce que

deviennent les hanches ? Ou traiter d'abord la hanche pour améliorer partiellement le bassin et faciliter d'autant l'arthrodèse rachidienne ?

*Si la bascule du bassin est d'origine haute,* sans atteinte préalable des hanches, la première attitude est sans conteste logique, même si elle peut aboutir à la luxation secondaire d'une des têtes fémorales.

*Si la bascule est d'origine basse*, il peut être préférable de commencer par stabiliser la hanche la plus exposée, mais si l'origine n'est pas certaine, il semble préférable de s'attaquer au rachis en premier, si l'âge de l'enfant le permet. Sinon on gagnera quelques mois de croissance en commençant par le bassin.

## GENOU

Par rapport à la complexité tridimensionnelle de la hanche et du bassin, le genou peut paraître une articulation simple, dévouée à la flexion/extension. Il n'en est rien, d'abord parce que le genou ne fonctionne pas que dans le plan sagittal, qu'il peut se déformer dans tous les plans, en particulier en rotation dès qu'il ne peut plus se verrouiller en extension complète. Ensuite, parce que toutes les déformations de la hanche et du bassin au-dessus, de la cheville et du pied en dessous, vont retentir sur son fonctionnement. Enfin, parce que c'est une articulation *a priori* déséquilibrée en permanence par *trois prédominances* :

– celles des dix fléchisseurs sur le seul extenseur qu'est le quadriceps ;

– celles des neuf muscles ou faisceaux bi-articulaires sur les cinq mono-articulaires ;

– et enfin celle des cinq rotateurs internes sur le seul rotateur externe qu'est le biceps fémoral.

### Physiopathologie

La *croissance* du genou normal s'effectue comme pour toute articulation à partir d'une matrice cartilagineuse dont les noyaux, fémoral en haut, tibial en bas, sont présents dès la naissance.

La forme définitive s'acquiert sous l'influence des forces qui s'appliquent sur les extrémités osseuses. L'apparition du noyau patellaire est tardive, entre 3 et 5 ans. Il est normalement inhomogène pendant plusieurs mois.

Le tendon patellaire garde une longueur proportionnellement constante tant que les contractions du quadriceps et celles des ischio-jambiers s'équilibrent.

*Dans le plan sagittal*, l'hyperextension du genou (ou recurvatum) est limitée par les coques condyliennes, doublées par les gastrocnémiens et tous les autres fléchisseurs qui passent en arrière de l'axe de rotation. La flexion, en revanche, est libre et limitée par la seule longueur du quadriceps et le contact entre le mollet et la face postérieure de la cuisse.

Latéralement et *dans le plan horizontal*, le couple des deux ligaments collatéraux et croisés stabilise le genou en extension complète, mais permet une grande liberté de rotation dès 10 ou 15° de flexion. Il existe en outre une rotation interne automatique lors de la flexion, dont la régulation est assurée par le muscle poplité.

#### *Debout en charge*

*Dans le plan sagittal*, la ligne de gravité passe en avant de l'axe de flexion du genou. Aucune contraction du quadriceps n'est nécessaire, et le recurvatum est limité, outre les coques condyliennes, par la tension du ligament croisé postérieur.

*Dans le plan frontal*, en appui unipodal, l'axe mécanique passe par le milieu des épines tibiales, et le fascia-lata tendu de l'aile iliaque au tubercule de Gerdy sert à stabiliser le genou, sans mettre en jeu les ligaments collatéraux.

Il n'y a aucun mouvement possible dans le plan horizontal sur un genou tendu tant que les ligaments sont intacts.

***À la marche, au temps portant***

Le genou initialement fléchi est stabilisé d'abord par les parties mono-articulaires du quadriceps, puis la jambe est redressée par la contraction du soleus et la ligne de réaction passe devant le genou qui se stabilise sur les coques condyliennes ; enfin, les contractions des gastrocnémiens font repasser le genou en flexion au moment où le membre inférieur décolle.

***En phase oscillante***

La flexion du genou est augmentée par les contractions des ischio-jambiers, et limitée par la contraction excentrique du droit fémoral tandis que ce même muscle plie la hanche [6.5].

À la fin de la phase oscillante, la contraction excentrique des ischio-jambiers, à l'inverse, freinera l'extension du genou initiée par le droit fémoral, qui sera complète au moment où le talon viendra toucher le sol.

Il y a là un jeu subtil entre droit fémoral et ischio-jambiers, dont la perturbation est à l'origine de bien des difficultés chez l'infirme moteur cérébral.

***Déformations du genou***

Chez l'IMC, les déformations s'observent dans les trois plans de l'espace :

***Dans le plan sagittal***

Le plan sagittal est le plus évident en raison de la fréquence du flexum.

*Flexum* – Le quadriceps doit non seulement lutter contre dix muscles fléchisseurs mais aussi, *en position debout*, contre la pesanteur et les déformations des articulations sus et sous-jacentes, la force exigée augmentant au fur et à mesure de la flexion du genou. Dans les *autres positions possibles*, station assise, quatre-pattes, petit lapin, etc., la situation est pire encore, puisque les genoux sont constamment pliés ; même en décubitus, les genoux sont bien rarement étendus. Plus un enfant sera verticalisé tard, plus il pèsera lourd, moins il aura de chance de pouvoir étendre ses genoux.

Si on *verticalise* un enfant porteur d'un flexum de hanche, il peut soit se pencher en avant si les extenseurs sont déficients, soit – et c'est le cas le plus fréquent chez l'IMC, dont les ischio-jambiers fonctionnent plutôt trop que pas assez – s'équilibrer en pliant les genoux. De même, si un enfant a un équin de la cheville, il peut se comporter de deux façons : soit en posant son pied à plat, et il renvoie en arrière le tibia et met le genou en recurvatum, soit en s'appuyant uniquement sur l'avant-pied. Il s'équilibre alors, comme nous le faisons quand nous marchons sur la pointe des pieds, en pliant les genoux. Si au contraire la cheville est en talus, le tibia s'incline en avant en charge et le genou ne peut que se plier.

*Au niveau du genou lui-même*, le combat semble inégal entre le quadriceps, qui échappe trop souvent au contrôle volontaire, et les trop nombreux fléchisseurs, dont les cocontractions sont déclenchées de façon automatique ou réflexe.

D'abord dynamique et réductible, le flexum du genou tend à se fixer au fur et à mesure de la « rétraction » des ischio-jambiers.

Dans une paralysie flasque du quadriceps, le genou se met également en flexum, mais la patella reste basse, le tendon patellaire n'étant jamais sollicité.

Chez l'IMC, la situation est complètement différente car il y a une lutte entre les *faibles contractions du quadriceps* et la relative *brièveté du droit fémoral*, qui tirent la rotule vers le haut, tandis que les *puissantes cocontractions des fléchisseurs* ainsi que les différents facteurs statiques tendent à plier le genou, c'est-à-dire à tirer le tibia et la fibula en arrière. Entre les deux forces opposées, le tendon patellaire s'allonge, au fil de la croissance, et la patella monte progressivement [6.5, 6.70].

L'électromyographie dynamique montre bien les contractions simultanées, lors de la marche, du *couple infernal* formé par les muscles bi-articulaires droit fémoral en avant, ischio jambiers et surtout semi-tendineux en arrière.

L'excès de traction développée aux deux extrémités du tendon patellaire (fig. 6.21) entraîne, le moment venu, les ostéochondroses si fréquentes, Osgood-Schlatter sur le tibia, et surtout Sinding-Larssen-Johansson – responsable de tant de douleurs à la pointe de la rotule chez l'adolescent IMC –, quand ce n'est pas la rotule elle-même qui se fracture sur le chevalet de la trochlée [6.15].

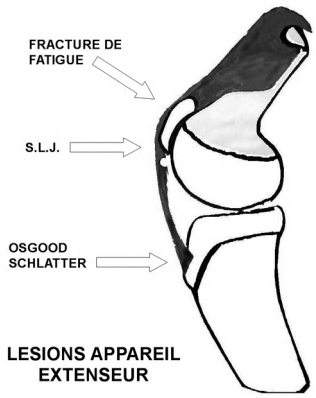



Fig. 6.21. – *Différentes lésions de l'appareil extenseur.*

La patella alta, par elle-même, aggrave l'instabilité fonctionnelle [6.100], et entraîne un angle mort lors de l'extension active du genou. Parfois même, le tibia s'incurve en arrière, aggravant d'autant le flexum.

*Recurvatum* – Le recurvatum, à l'opposé du flexum, est plus rare, mais tout aussi dangereux pour la stabilité du membre inférieur. De façon spontanée, il apparaît presque toujours chez un enfant qui a marché tôt et qui sagement essaye de poser le talon au sol. Le recurvatum dynamique est lié à la contraction ou la brièveté du soléaire, qui abaisse le tibia tandis que les gastrocnémiens, pourtant souvent trop courts, ne suffisent pas à stabiliser le genou face au poids du corps et à la contraction du quadriceps qui, cette fois, vont dans le même sens. Il est en général assez facilement amélioré par des moyens orthopédiques. Il n'en est malheureusement pas de même dans les recurvatum postopératoires, sur lesquels nous reviendrons.

### *Dans le plan frontal*

Il n'y a pas de déformation bien caractéristique de l'IMC. Le genu valgum, que l'on rencontre fréquemment, est le plus souvent un faux genu valgum (fig. 6.22), réalisé par l'association flexion de hanche et de genou, adduction et rotation interne de hanche, projeté sur le plan frontal d'une radiographie. Mais la patella paraît toujours dans ce cas

déviée en dedans. En fait, quand on arrive à redresser la rotation interne du membre inférieur, il existe plus souvent un genu varum, associé ou non à une torsion externe du squelette jambier.

Fig. 6.22. – *Faux genu valgum.*

***Dans le plan horizontal***

Le plan horizontal était d'exploration difficile jusqu'à l'apparition du scanner. Sur un genou en permanence fléchi, les fléchisseurs se conduisent au niveau du squelette jambier comme les rênes sur la bouche d'un cheval. Là aussi, on est surpris de la disproportion qui existe entre les rotateurs internes, patte d'oie, tenseur du fascia lata, poplité et même demi-membraneux, contre le seul biceps fémoral. Et pourtant, passé 6 ou 7 ans, la rotation externe du squelette jambier est bien fréquemment rencontrée. D'autres facteurs interviennent, dynamique ou positionnel, pseudo-ramper, *TV position*, qui contribuent à accentuer la spirale du membre inférieur. Il est possible, dans certains cas, que le varus d'appui du pied au sol aggrave pour sa part la rotation externe du squelette jambier. Enfin, la position préférentielle en flexion-adduction-rotation interne de hanche détend la patte d'oie et le TFL et laisse donc le champ libre au seul biceps, qui est lui mis en tension par cette position. Certaines interventions précoces annihilant le gracile et le semi-tendineux peuvent accentuer la tendance à la rotation externe ultérieure.

Au total, dans le plan horizontal, deux grands types de déformations du membre inférieur s'observent chez l'IMC marchant, parfois associés chez le même enfant d'un côté à l'autre : à partir d'une rotation interne de cuisse constante, soit une non-détorsion du squelette jambier surmontant un pied valgus plat, soit au contraire une torsion externe du squelette jambier, au-dessus d'un pied plus souvent varus que plat valgus (voir fig. 6.1).

## Au fil de la croissance

De nombreux aspects sont ainsi réalisés au niveau du genou, fonction non seulement de l'âge, mais aussi des performances fonctionnelles, et donc de la gravité de l'atteinte neurologique et de la qualité du traitement. Très schématiquement, on peut les résumer ainsi :

– *avant la marche*, et quelle que soit sa date de début, la tendance est au flexum progressif sans réelle détorsion du squelette jambier ;

– si l'enfant est *verticalisé* et peut marcher tôt, le flexum laisse parfois place à un recurvatum transitoire. La marche sera en règle de plus en plus stable, la détorsion du squelette jambier restera modérée ;

– si la marche survient *plus tard*, entre 3 et 7 ans, le flexum est plus important, la détorsion du squelette jambier est plus marquée chez les enfants qui ont beaucoup avancé à quatre-pattes et chez lesquels l'antétorsion fémorale impose une rotation interne importante du segment crural lors de la verticalisation ;

– quand un enfant acquiert la marche *après 6 ou 7 ans*, elle est presque toujours aidée, avec rollator ou cannes tripodes. Le flexum de genou est constant, ainsi que la non-détorsion du squelette jambier et les pieds plats valgus. Chez ces enfants où dominent les faiblesses, on observe l'aggravation inéluctable du flexum à la puberté, avec allongement du tendon rotulien, douleurs d'ostéochondrose ou de fracture de fatigue, effondrement progressif et perte de la marche.

Encore faut-il que ces schémas ne soient pas perturbés par les interventions chirurgicales :

– nous avons cité chemin faisant le risque de détorsion excessive du squelette jambier après un allongement parfois nécessaire du gracile et du semi-tendineux, non équilibré par un allongement concomitant du biceps ;

– il faut surtout insister sur le risque d'enraidissement en extension ou de recurvatum du genou liés à l'association d'un allongement proximal des gastrocnémiens (ou d'une paralysie volontaire de ceux-ci par neurotomie ou neuroclasie) à un allongement même modéré des ischio-jambiers. Le risque est le même après chirurgie trop importante au niveau des seuls ischio-jambiers, transposition d'Eggers ou allongement trop copieux des trois tendons. Il faut se souvenir que le jeu de ceux-ci est faible au niveau du genou et qu'un allongement de plus de 15 mm correspond *grosso modo* à une ténotomie pure et simple ;

– il ne faut jamais oublier non plus le retentissement à distance des interventions : risque de bascule du bassin après allongement des ischio-jambiers si le droit fémoral est bref et le gluteus maximus insuffisant ; risque aussi de flexum irrécupérable du genou si un allongement du tendon d'Achille intempestif conduit à un talus talo-crural [6.44].

– la chirurgie de l'appareil extenseur, si elle est moins dangereuse en théorie, a aussi son lot d'enraidissements en extension ou de pertes de flexion du genou, si le quadriceps est un tant soit peu spastique ou si l'on a allongé un peu trop quelques fléchisseurs.

### Examen clinique du genou de l'IMC

On commence par *interroger* le patient ou ses parents sur les mesures orthopédiques en cours, l'existence d'orthèses, de jour ou de nuit, et leur adéquation, et sur d'éventuels traitements chirurgicaux antérieurs.

Puis on observe la *position* du genou.

#### *Debout en charge, en appui bipodal*

On recherche la possibilité de redressement spontané, le degré de rotation interne, un strabisme rotulien, un faux genu valgum. On observe la position de la hanche, de la cheville, au-dessus et en dessous, et on mesure le flexum ou le recurvatum.

#### *À la marche*

La marche, quand elle est possible, permet d'évaluer les déformations au temps oscillant et au temps portant. L'excès de contractions des ischio-jambiers mal équilibré par le droit fémoral accentue le flexum et donne une marche de plus en plus effondrée au fur et à mesure que la rotule ascensionne et que se pérennise un angle mort.

À l'inverse, l'insuffisance de contraction des ischio-jambiers empêche l'enfant de plier le genou et entraîne un fauchage pour passer le pas au temps oscillant.

Parfois enfin, on assiste à la marche en recurvatum dynamique, souvent associée à un pied équin. Nous y reviendrons.

***En position assise***

On apprécie la capacité de flexion et d'extension active et passive.

***En position couchée***

C'est souvent sur table, chez l'enfant couché, que l'examen est le plus facile. On regarde d'abord :

– le degré de *flexum* des deux genoux, et leur réductibilité éventuelle, en appuyant doucement à la face antérieure de la patella ;

– la *position spontanée* en rotation interne ou plus rarement externe ;

– l'existence d'un *genu valgum* ou d'un *genu varum*, que l'on chiffre en mesurant l'espace intermalléolaire ou l'espace intercondylien, patellae au zénith ;

– la flexion du genou, en mesurant l'angle cruro-jambier, ou la *distance talon-fesse* ;

– l'importance d'un *recurvatum* passif quand il existe ;

– la *position de la patella* et sa hauteur par rapport à la tubérosité tibiale, appréciée bien souvent en travers de doigt (1 chez le petit enfant, 2 chez le plus grand). Au-delà de 2, sauf chez les géants, on entre dans le domaine de la patella alta ;

– l'existence de points douloureux à la pointe de la patella ou sur la tubérosité tibiale.

La longueur des ischio-jambiers est appréciée par l'*angle poplité*, déterminé comme l'angle tracé par la jambe en extension maximale sur la cuisse quand celle-ci est placée en flexion à 90°. Le 0 est défini quand la jambe est parallèle au plan de la table. Si on ne peut amener la jambe à ce niveau, on parle d'angle poplité négatif. Au-dessus, on chiffre l'angle obtenu au-delà de 90°.

On palpe ensuite les différents tendons pour apprécier leur tension : semi-tendineux en dedans, protégeant le semi-membraneux, biceps en dehors.

On peut essayer de différencier la tension des différents ischio-jambiers en tournant la hanche en rotation externe ou interne, ce qui détend les ischio-jambiers correspondants. Selon la vitesse de la recherche, la répétition du mouvement, on apprécie l'existence d'une spasticité, de troubles de viscosité musculaire ou de simples contractions actives.

L'excès de longueur du tendon patellaire, outre la patella alta, crée un *angle mort,* que l'on apprécie en décubitus dorsal, en demandant à l'enfant de tendre son genou puis de plier sa hanche. S'il y parvient, on voit en soulevant le talon si l'on tend mieux la jambe que l'enfant. Si oui, il existe un angle mort, traduisant l'excès de longueur du tendon rotulien. Sinon, mais si la patella est haute et le genou plié, il s'agit en général soit de cocontractions des ischio-jambiers, soit d'une très grande brièveté de ceux-ci.

Plus souvent, la manœuvre est rendue impossible par des *troubles d'organisation motrice*, l'enfant ne pouvant soulever son membre inférieur qu'en triple retrait. Cette anomalie d'origine neurologique rend caduque toute tentative de traitement de flexum de genou par remise en place de la rotule.

*En décubitus ventral*, on teste passivement la longueur et la spasticité du *droit fémoral*. En flexion rapide, on note l'angle auquel la jambe s'arrête avant de plier de nouveau *(stretch reflex)*. Plus cet angle sera faible, plus le droit fémoral sera spastique.

Ensuite, en portant plus doucement le genou en flexion, on mesure la distance talon-fesse, la différence entre les deux mesures à plat dos ou à plat ventre permettant d'apprécier la raideur du droit fémoral. Le degré de soulèvement du bassin lors de cette flexion (signe d'Ely) traduit également la brièveté de ce muscle.

L'enfant toujours à plat ventre, on lui demande de plier le genou contre la pesanteur, ce qui permet d'évaluer, comme sur le dos, l'existence d'une *faiblesse des ischio-jambiers*, d'un angle mort, de cocontractions du droit fémoral (« Ely dynamique ») et de troubles d'organisation : l'enfant ne pouvant alors plier le genou que dans un mouvement global de pseudo-ramper.

On complète l'examen dans cette position par la recherche des torsions fémorales en haut, squelette jambier en bas genou fléchi, en comparant l'axe bimalléolaire à la perpendiculaire de l'axe de la cuisse, sachant que le chiffre ainsi évalué est toujours inférieur de 10 à 15° à celui mesuré genou étendu.

### Examen radiographique

Il est infiniment plus simple qu'au niveau de la hanche.

Sur des *clichés de face et surtout de profil*, on peut évaluer, outre l'angle fémoro-tibial, la hauteur de la patella au-dessus de l'interligne, c'est-à-dire apprécier la longueur du tendon patellaire (fig. 6.23 et 6.24).

Fig. 6.23. – *Patella alta de profil.*

Fig. 6.24. – *Fracture de fatigue de la patella.*

J. Caton a montré que, normalement, la hauteur de la surface articulaire de la rotule est égale à la distance comprise entre l'angle antérosupérieur du tibia et le bas de cette surface. On définit ainsi un indice normalement égal à 1.

Tout chiffre supérieur à 1, 1,2, 1,5, etc., traduit la patella alta. Tout chiffre inférieur à 1 est la marque d'une patella basse, qui ne s'observe en pratique, chez l'IMC, qu'en postopératoire.

Les autres renseignements apportés par la radiographie sans préparation portent essentiellement sur la patella, siège souvent de diverses anomalies, traduisant toutes l'excès de pression sur la face postérieure et l'excès de traction à la pointe [6.100].

*L'aspect d'ostéochondrite globale*, normal à 2-3 ans, peut se prolonger jusqu'à 5 ou 6 ans, voire beaucoup plus tard. La patella peut se fracturer sur le chevalet des condyles, fracture de fatigue toujours transversale à l'union tiers moyen-tiers inférieur, et qui se rencontre vers 9-10 ans.

Mais l'anomalie la plus fréquente, la plus caractéristique, est l'*arrachement de la pointe*, que l'on peut considérer comme une variante particulière et spécifique de l'ostéochondrose de Sinding-Larssen-Johansson.

Plus rarement, on observe de vraies ostéochondroses d'Osgood-Schlatter, à l'insertion du tendon patellaire sur la tubérosité tibiale antérieure.

*Dans le plan horizontal*, la fréquence des torsades entre fémur et squelette jambier pourrait faire craindre la survenue de dysplasie fémoro-patellaire. Il n'en est rien, et les trochlées plates ne semblent guère plus fréquentes que dans la population générale.

Le *scanner* est utilisé essentiellement pour évaluer l'importance d'une torsion du membre inférieur et, au niveau du genou, pour vérifier d'éventuelles subluxations externes de la patella.

L'*échographie* et l'*IRM*, si utiles en pratique sportive, n'ont guère d'indication chez l'IMC.

## Traitement

Au terme de cette enquête, et sur le plan thérapeutique, on a affaire à un genou flexum, recurvatum ou raide.

### *Genu flexum [6.70]*

*Avant la marche*, il est lié, nous l'avons vu, à la prédominance des fléchisseurs sur l'extenseur, associée à tous les facteurs statiques et posturaux.

Son traitement est avant tout orthopédique et préventif. Le traitement chirurgical sera prudent car rien ne serait pire que de transformer ce genou fléchi en genou raide en extension.

*En début de marche,* il est lié à la prédominance des ischio-jambiers sur le droit fémoral. Actif, réductible, il peut répondre favorablement à des injections de toxine botulique dans les ischio-jambiers. Si celles-ci s'avèrent inefficaces ou si la brièveté est déjà fixée, l'allongement des ischio-jambiers, volontiers en percutané, permettra une amélioration rapide, à condition que le grand fessier soit de qualité suffisante et que le droit fémoral ne soit ni trop court ni trop spastique [6.49, 6.106].

Fréquemment, le flexum du genou à la marche est associé à une *rotation interne* de l'ensemble du membre inférieur, et l'examen clinique met en évidence une certaine brièveté des muscles de la patte d'oie. La tentation est alors grande de n'allonger que le semi-tendineux et le gracile. En fin de croissance, c'est sans conséquences pratiques, mais c'est généralement beaucoup plus tôt, vers 7 ou 8 ans qu'est réalisé cet allongement. On crée ainsi un déséquilibre sur les forces de rotation qui s'appliquent sur le genou fléchi. En quelques années va se créer une détorsion du squelette jambier. Celle-ci sera parfois bénéfique si l'on a au départ une non-détorsion complète. Mais si la détorsion est déjà bien amorcée, on risque de se retrouver avec un membre inférieur en spirale ; le pied aura alors tendance à tourner en varus au moins du côté le plus atteint neurologiquement. Dans ces cas, mieux vaut alors compléter l'allongement de la patte d'oie par un allongement du biceps de principe, plutôt que d'avoir à réaliser quelques années plus tard une enrotation du tibia.

Le flexum de l'adolescent, qui « descend progressivement sur ses genoux » tandis que sa patella monte, évoque un *allongement exagéré du tendon rotulien* confirmé par l'existence d'un angle mort (fig. 6.25 à 6.28).

Fig. 6.25. – *Flexum de genou bilatéral.*

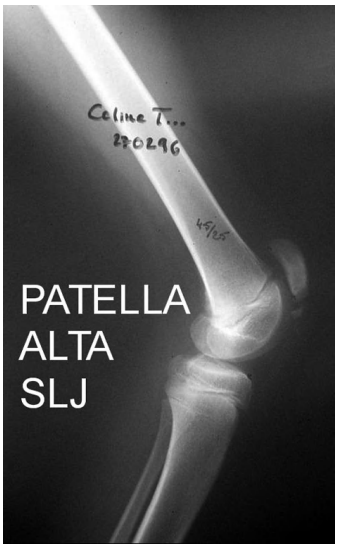



Fig. 6.26. – *Flexum de genou de profil. Patella alta et Sinding-Larssen.*

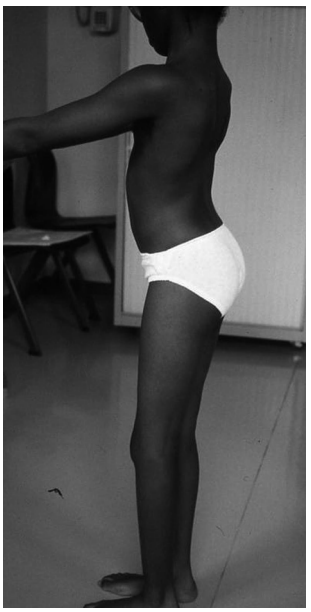


Fig. 6.27. – *Redressement après abaissement de rotule.*

Fig. 6.28. – *Radiographie d'abaissement de la patella.*

En l'absence de trouble de l'organisation locomotrice, c'est l'indication à l'abaissement de la patella, avec ou sans allongement concomitant des ischio-jambiers [6.17, 6.43, 6.63, 6.92].

Le *flexum dynamique du quadriplégique* bourré de contractions actives sans avoir le moindre espoir de marche, ou du grand athétosique ne répondant pas ou plus à la toxine botulique, peut faire réaliser une neuroclasie des nerfs des ischio-jambiers, plus ou moins associée à leur allongement.

Le flexum passif, secondaire à un *pied talus*, est aussi difficile à traiter que sa cause, avec laquelle il se confond.

***Genu recurvatum***

*Celui de l'enfant qui commence à marcher* en équin talo-crural invite à diminuer les contractions du soleus par une injection de toxine botulique, plus ou moins associée à une talonnette, voire une attelle de stabilisation du genou, et surtout complétée par une série de plâtres d'allongement.

L'allongement du tendon d'Achille ne sera autorisé que si le quadriceps est de force suffisante pour stabiliser l'enfant tenu par les jambes et si les plâtres successifs n'ont pas réussi à allonger le triceps.

*Celui du grand enfant* est souvent une forme grave de raideur en extension par prédominance du droit fémoral, et doit être traité comme celui-ci.

***Raideur du genou***

*La raideur en extension* ou le défaut de flexion du genou sont presque toujours iatrogènes et succèdent à un allongement trop précoce, trop poussé des ischio-jambiers, parfois dramatiquement associé à une désinsertion des gastrocnémiens des coques condyliennes.

C'est le domaine de l'*intervention de Gage*, qui transfère le droit fémoral soit en dedans, soit en dehors (fig. 6.29 et 6.30), suivant la position de rotation du membre inférieur [6.31, 6.32, 6.93, 6.94]. Cette intervention améliore durablement la flexion à condition qu'il persiste un ou plusieurs fléchisseurs actifs. Car contrairement à ce qui était initialement espéré, le tendon transposé n'agit jamais comme un fléchisseur [6.3, 6.33, 6.72].

Chez le grand enfant, l'association d'un flexum de genou à un défaut de flexion supplémentaire est loin d'être exceptionnel. C'est souvent le cas d'enfants dont on a allongé les ischio-jambiers sans toucher au droit fémoral [6.106] mais chez lesquels on a laissé les facteurs posturaux permettre à la capsule de se rétracter, au tendon patellaire de s'allonger et au droit fémoral de rester court et/ou spastique, rendant nécessaire son transfert.

Il faut souvent dans ces cas associer temps postérieur et temps antérieur. Mais la mobilisation doit prendre alors le pas sur l'allongement et la rééducation postopératoire doit être entreprise très rapidement, en utilisant des attelles dynamiques motorisées (kinétec) dès le 2e-3e jour.

En revanche, il est parfois tentant d'associer transfert du droit fémoral et abaissement de patella. Techniquement, rien ne l'interdit. Comme il faut libérer le droit fémoral pour pouvoir l'abaisser, on a souvent envie de le transposer en dedans ou en dehors. Le problème qui se pose alors est celui de l'immobilisation postopératoire, qu'il semble difficile d'éviter, même en renforçant l'abaissement par un ligament synthétique convenablement fixé. On perd ainsi un des avantages essentiels du transfert du droit fémoral, qui est précisément la mobilisation rapide. Mieux vaut, semble-t-il, décaler les deux interventions dans le temps, soit en réalisant le transfert en premier, quitte à abaisser la patella secondairement si le genou reste trop fléchi, soit en faisant une libération haute du droit fémoral lors de l'abaissement, et réaliser le transfert plusieurs mois plus tard, si le genou semble devenu trop raide.

Il importe de bien réaliser que le jeu des ischio-jambiers, muscles bi-articulaires, est faible, qu'un allongement trop important est l'équivalent d'une ténotomie, d'où

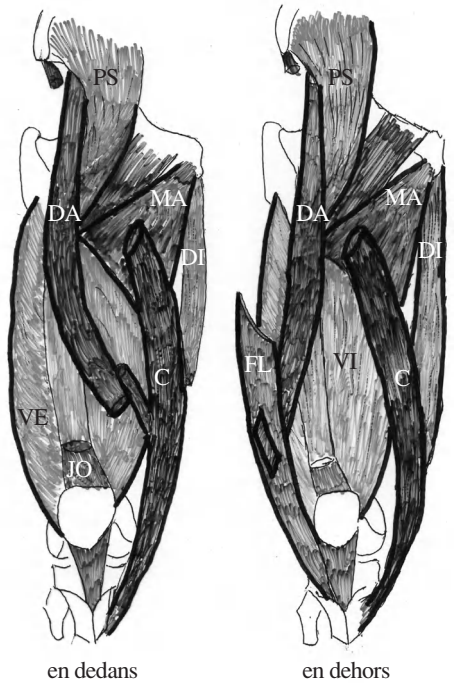



Fig. 6.29. – *Transfert droit fémoral. Vue de face.*

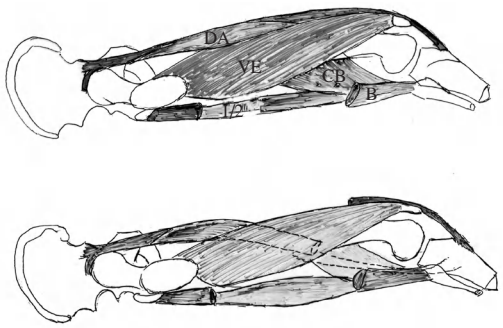



Fig. 6.30. – *Transfert du droit fémoral. Vue de profil.*

l'intérêt des allongements percutanés qui permettent d'allonger dans leur gaine et à la demande semi-tendineux et biceps. Mieux vaut, de toute manière, ne pas toucher au demi-membraneux, qui est avant tout le muscle stabilisateur du bassin.

Les buts de la chirurgie sont de retrouver un genou stable, mobile, permettant aussi bien de s'asseoir que d'être debout et de marcher, si l'enfant en est neurologiquement capable.

### *Complications postopératoires*

Elles sont pour la plupart non spécifiques : hémorragie, hématome, infection. Quelques-unes sont particulières à la chirurgie du genou, paralysie sciatique partielle ou totale, et surtout enraidissement en flexion ou extension.

La plupart de ces complications peuvent être évitées par un examen clinique soigneux non seulement du ou des genoux, mais de l'ensemble du membre inférieur, et par le respect des conditions préalables requises avant toute intervention sur le genou. Leur traitement sera toujours plus difficile que l'anomalie d'origine.

## PIED

Contrairement à la hanche et au genou qui sont des articulations uniques, le pied, avec la cheville qui le rattache au reste du membre inférieur, est un ensemble complexe d'articulations multiples, destinées à assurer l'appui au sol dans la position érigée, et le déroulement du pas lors de la marche.

De ce fait, et plus que nulle part ailleurs, il est souvent difficile de faire la part entre ce qui est défaut primitif, véritablement neurologique, et ce qui est secondaire, adaptatif, et majoré par des problèmes statiques et positionnel.

Le pied est coincé entre le poids du corps et le sol indéformable, contenu dans une chaussure qui va peut-être limiter certaines déformations, mais en cacher voire en aggraver quelques autres.

Là encore, et plus qu'ailleurs, la différence entre le pied statique en décharge, ou dynamique en charge, est majeure, et l'examen, qu'il soit clinique ou radiologique, et les traitements proposés doivent en tenir compte.

### Physiopathologie

Le pied est un ensemble fonctionnel destiné à assurer :

– l'appui au sol et l'adaptation à la forme de ce dernier ;

– la propulsion lors de la marche, de la course, du saut, etc.

– C'est une structure complexe, constituée de trois parties torsadées :

– une partie postérieure : tarse postérieur grossièrement sagittal ;

– une partie antérieure : l'avant-pied, palette métatarsienne et orteils grossièrement horizontale ;

– une partie moyenne : le tarse antérieur, qui rejoint les deux précédents et se situe dans un plan intermédiaire oblique avec un socle inféro-externe, le cuboïde, et une partie supéro-interne, faite de quatre os, le naviculaire et les trois cunéiformes.

Chez l'IMC, en fonction des déséquilibres musculaires, des contractions anormales, des troubles de l'organisation motrice, diverses déformations vont se faire jour au fil de la croissance.

– les premières touchent l'articulation talo-crurale et déterminent un équin, ainsi appelé à cause de la marche digitigrade qu'il entraîne, et son inverse, le talus ;

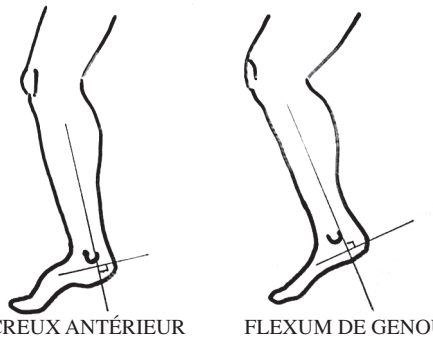
– les suivantes, varus ou inversion, et valgus ou éversion, touchent les autres articulations de l'arrière-pied, sous-talienne et médiane du tarse de Chopart. Elles sont pratiquement toujours associées aux déformations de la talo-crurale et elles conditionnent les lésions de l'avant-pied et des orteils ;

– les déformations de l'avant-pied sont les dernières à apparaître. Elles n'en sont pas moins gênantes chez les grands qui continuent de marcher.

#### *Équin*

L'équin, c'est-à-dire l'excès de flexion plantaire dans la talo-crurale, est la déformation la plus couramment rencontrée. Il peut être fixe, permanent (fig. 6.31). Il peut aussi être dynamique, n'apparaissant qu'à la mise en charge.

Fig. 6.31. – *Équin bilatéral récidivant.*



PIED CREUX ANTÉRIEUR FLEXUM DE GENOU

Fig. 6.32. – *Faux équins.*

Il peut être simulé par un flexum de genou qui décolle le talon (fig. 6.32), sans flexion plantaire excessive, ou par un équin de l'avant-pied (pied creux direct). À l'inverse, il peut être masqué par un valgus de l'arrière-pied ou un recurvatum du genou (fig. 6.33).

L'*équin dynamique* peut être lié soit à des contractions basales excessives, soit à une spasticité, qui réagit favorablement à des injections d'alcool à 45° au point moteur, soit enfin à un trouble de l'organisation motrice.

Dans ce dernier cas, la suppression de l'équin peut rendre la station debout, à plus forte raison la marche, totalement impossible.

C'est dire l'intérêt, avant de décider d'un traitement quelconque, de réaliser une paralysie temporaire par injection de novocaïne aux points moteurs du triceps, ce qui permet d'un côté de faire la part entre ce qui est dynamique et ce qui est fixe, et de l'autre de juger de l'amélioration fonctionnelle après disparition des contractions gênantes.

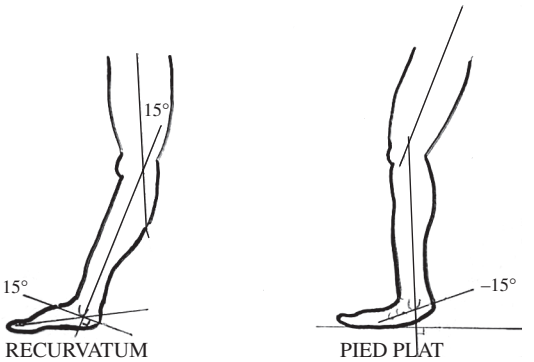



Fig. 6.33. – *Équin masqué.*

Si un équin modéré peut être facilement compensé par une talonnette et être généralement bien toléré pendant l'enfance, il n'en est pas toujours de même à l'âge adulte ou chez un certain nombre d'IMC marchants, suspendus sur leur tendon d'Achille : on voit alors la marche compromise par l'apparition de douleurs de tendinite que le port de talons de plus en plus hauts ne parviendra pas à faire supporter.

Le triceps est volontiers spastique (en particulier le soleus) et contracté (facteur B ou E) [6.51].

La brièveté commence toujours par la portion bi-articulaire (fig. 6.34), c'est-à-dire les gastrocnémiens, tandis que le soléaire reste souvent de longueur normale voire hyperextensible.

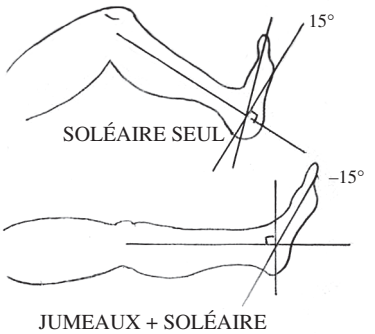



Fig. 6.34. – *Manœuvre différentielle.*

Les contractions, gênantes pour l'appui au sol, peuvent être contrôlées par divers appareils (Perlstein, attelles) mais surtout annihilées par des injections de toxine botulique voire par neurotomie ou neuroclasie. Mais la faiblesse ainsi entraînée, même si elle est censée être régressive, peut gêner la propulsion, et il paraît préférable de respecter ces contractions, au moins partiellement, tout en évitant leurs conséquences les plus néfastes, par une rééducation appropriée. La brièveté musculaire qui leur succède sera combattue par des plâtres successifs. On évite ainsi, au moins pendant plusieurs années, d'avoir recours aux allongements chirurgicaux, dont l'efficacité ne peut être que transitoire, surtout chez l'enfant jeune en cours de croissance.

Guy Tardieu a bien montré que la récidive était d'autant plus rapide que l'équin était dû pour une part au moins à des contractions actives et non uniquement à des brièvetés ; mais que même si la brièveté était prédominante, elle était liée à un différen-

tiel de croissance entre le muscle et l'os et que ce différentiel n'avait aucune chance d'être modifié par l'allongement chirurgical.

Autrement dit, si l'allongement est réalisé vers 7 ans par exemple, il est logique et peu évitable d'avoir à le refaire à 14 ans [6.102].

Il faut ici souligner que le risque vrai de ces allongements tendineux n'est pas tant la récidive que la trop grande réussite, qui risque d'aboutir au minimum à un équin de l'avant-pied, et donc un pied creux antérieur, ou pis à un pied talus. Celui-ci empêchera la propulsion, fléchira le tibia vers l'avant, ce qui entraînera le genou et la hanche en flexion. La marche deviendra laborieuse voire impossible.

### *Talus*

Le talus, peut être spontané ou postopératoire :

– *spontané*, il est caractéristique du quadriplégique grabataire, qui n'a jamais marché et ne marchera jamais. Le triceps est trop long, le tendon d'Achille étiré par les contractions et/ou la spasticité des releveurs tibiaux antérieur-extenseur d'orteils. Le pied est souvent dévié en dehors par la brièveté des fibulaires. La plante est souvent plate, le calcaneus vertical, les orteils repliés par mise en tension des fléchisseurs longs derrière la malléole médiale (fig. 6.35). Ces pieds sont rarement opérés tant qu'ils sont chaussables. Il faut, dans quelques cas extrêmes, sectionner les extenseurs au cou-de-pied ou les fléchisseurs d'orteils à la base de ceux-ci pour pouvoir enfiler les chaussures ;

Fig. 6.35. – *Pied talus avec hyperflexion des orteils.*

– *postopératoire*, il est secondaire à un allongement intempestif ou excessif du tendon d'Achille. En voulant remettre le talon au sol, on affaiblit le triceps, de telle sorte que le tibia s'incline en avant en flexion dorsale. Le genou n'est plus stabilisé en extension en charge, et la détente des gastrocnémiens aggrave d'autant le manque de force du triceps. Le quadriceps ne peut stabiliser à lui seul le genou. Les ischio-jambiers sont détendus, le droit fémoral, au lieu de tirer sur la patella, plie la hanche, et l'enfant va plus ou moins rapidement s'effondrer et perdre la marche. Le traitement par orthèse antérieure trouve ici une place de choix puisqu'il s'agit de lutter contre une faiblesse, et non contre un excès de traction.

### *Varus*

Parfois vers 6 ou 7 ans, de façon quasi constante chez l'hémiplégique, de façon fréquente dans les formes asymétriques, et parfois même des deux côtés dans quelques formes symétriques, le pied va tourner en dedans tandis que la jambe tourne en dehors (fig. 6.36).

Fig. 6.36. – *Pied varus gauche quadriplégique.*

Il n'est pas toujours facile de déterminer si c'est l'inversion qui entraîne la rotation externe du squelette jambier [6.101] ou le contraire. En tout cas, les deux sont en règle associées.

Le tibial postérieur est toujours en cause. Le tibial antérieur l'est de façon assez variable, selon les enfants, de même que les fléchisseurs d'orteils.

Les muscles plantaires s'adaptent et verrouillent l'adduction tandis qu'en arrière la tension du triceps fixe le calcaneus en supination.

***Valgus***

Le valgus peut avoir plusieurs origines :

– parfois, il s'agit d'un valgus « actif ». Les contractions des fibulaires, et en particulier du court fibulaire, entraînent l'avant-pied en rotation externe. La divergence talo-calcanéenne augmente. Le talus, n'étant plus soutenu par le sustentaculum, « pique du nez » et bascule en flexion plantaire. L'arche interne s'écrase et s'allonge, tandis que le long fibulaire détendu n'agit plus comme abaisseur du premier métatarsien mais comme éverseur, en soulevant le cuboïde. Le troisième fibulaire peut être de la partie et tirer le 5e métatarsien vers le haut, aplatissant aussi l'arche externe ;

– plus souvent, le valgus est « passif ». Le pied est pris entre le poids du corps d'un enfant que l'on verticalise, la traction immodérée du triceps, alors que les muscles de la plante sont faibles. Le calcaneus s'horizontalise ou s'inverse, la tension du triceps le verrouille en pronation. Le pied n'est réductible (fig. 6.37 et 6.38) qu'en tirant l'avant-pied en équin et en rotation interne, tout en maintenant l'hallux en flexion dorsale pour s'appuyer sur le fléchisseur propre.

On prend ainsi conscience de la nocivité du triceps. Les tentatives d'allongement de ce dernier par plâtre, dans ce cas, doivent être prudentes et sont difficiles à réaliser car le pied risque d'échapper en valgus. On risque donc d'aggraver la position que l'on veut améliorer. En contrepartie, l'allongement chirurgical doit être mûrement pesé, le risque de passage en talus étant important et lourd. Autrement dit, il faut être sûr de pouvoir stabiliser le pied en corrigeant le valgus avant de s'attaquer au triceps.

Dans la plupart des cas, on préfère donc tenir le pied dans une coque moulée en élastomère, mise dans une chaussure élargie pour améliorer sa stabilité, « l'imbasculable », dessinée par Vima et Grenier (fig. 6.39) [6.107].

Malheureusement, si l'association semelle moulée + chaussure imbasculable permet à l'enfant d'être verticalisé de façon stable, elle ne permet que rarement l'amélioration

Fig. 6.37. – *Pied valgus très plat et très équin.*

Fig. 6.38. – *Reconstitution en équin.*

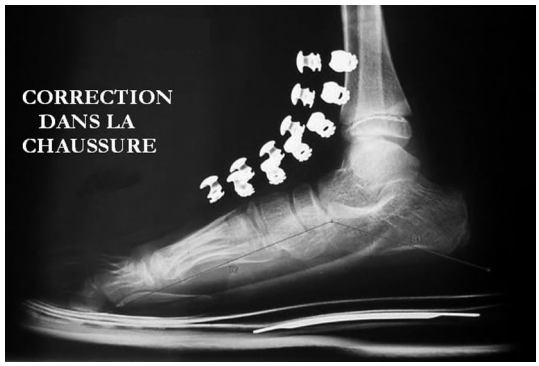



Fig. 6.39. – *Correction dans la chaussure.*

du valgus et n'empêche pas toujours son aggravation. La divergence talo-calcanéenne s'aggrave dans les deux plans. La tête du talus s'abaisse jusqu'à être au niveau des tubérosités postérieures du calcaneus, la médio-tarsienne se disloque, le premier métatarsien s'horizontalise, le pas se déroule sur le bord interne du pied. Des durillons apparaissent souvent en regard du bord interne du naviculaire.

Le pied longtemps réductible finit par s'enraidir, devient douloureux, imposant l'intervention.

***Déformations de l'avant-pied et des orteils***

Elles apparaissent plus tardivement que celles de l'arrière-pied.

L'une d'entre elles est parfois associée à un pied varus lorsqu'il existe une extension habituelle de l'hallux, réalisant une sorte de « Babinski » permanent. Le premier métatarsien s'abaisse, se verticalise, l'extenseur propre est très tendu et l'hallux se replie en griffe. Ainsi est réalisé un *pied creux antéro-interne*.

La plus fréquente est sans conteste l'association inverse, horizontalisation du premier métatarsien avec défaut d'appui antéro-interne et hallux flexus valgus. Cette déformation est liée à un pied valgus équin, renvoyant la charge à la fin du temps portant sur le premier rayon qui cède progressivement dans la cunéo-métatarsienne. Le déroulement ne se fait plus alors sur la face plantaire de l'hallux mais sur son bord latéral. Celui-ci s'incline progressivement vers l'axe du pied, entraînant avec lui la tête du premier métatarsien qui s'enroule vers l'intérieur. L'hallux se tord en pronation, et la deuxième phalange se décale à son tour, complétant la crosse latérale (fig. 6.40). Les tendons longs, fléchisseurs et extenseurs, verrouillent la déformation, qui va progressivement s'aggraver. Le deuxième orteil se replie et se déforme en griffe. Des exostoses et des durillons apparaissent à la face dorsale et médiale de la tête du 1er métatarsien, au bord latéral de l'hallux, ainsi qu'un cor sur l'IPP du deuxième orteil.

Fig. 6.40. – *Hallux valgus bilatéral.*

Enfin, dans les pieds varus plus ou moins creux, on a souvent un hyperappui sur la tête du cinquième métatarsien, avec volontiers un durillon à ce niveau, parfois même une exostose de la tête du 5e métatarsien. Celle-ci peut être associée à un quintus varus, à un élargissement de tout l'avant-pied et un hallux valgus, l'ensemble réalisant un *avant-pied triangulaire*.

## Examen clinique et radiologique

***Interrogatoire***

L'interrogatoire s'enquiert :

– des antécédents thérapeutiques et des traitements en cours et de leur réussite dans le temps : rééducation, infiltrations, interventions, chaussures et semelles, orthèses de jour et de nuit (régularité des applications et suivi des prescriptions) ;

– de la complainte actuelle :

– les douleurs et leurs modalités, siège, horaire, irradiation ;

– les troubles de la marche, en sachant que le patient ou ses parents rapportent bien souvent au pied ce qui passe au-dessus, notamment en ce qui concerne les problèmes de torsion [6.101], d'équilibre, etc.

***Examen clinique***

L'examen proprement dit se fait sur un enfant déshabillé.

*Debout* – En charge, avec ou sans aides de marche, on apprécie :

– la direction générale des pieds, pointe dans l'axe, tournée en dedans ou en dehors ;

– l'appui au sol du talon, la forme du pied (normale, inversion ou éversion) et celle des orteils (hallux valgus, griffe, exostose, etc.) ;

– l'existence de lésions cutanées (durillon, bursite, cor) ;

– sans oublier bien sûr l'ensemble du membre inférieur.

*Monté sur un podoscope* – On apprécie l'empreinte plantaire, complète ou non. Si le talon n'apparaît pas, on fait basculer l'enfant vers l'arrière pour évaluer à quel angle de bascule postérieure l'empreinte apparaît.

*À la marche* – Quand elle est possible, on note :

– la direction du pas ou angle de Fick (ouvert, tourné en dehors, fermé ou en dedans) ;

– l'attaque au sol (talonnière, ce qui est rare, plantigrade ou digitigrade) ;

– le déroulement du pas, d'éventuelles bascules en charge ou au contraire en phase oscillante.

Un enregistrement vidéo de la marche sera un précieux élément du dossier.

*Couché* – Sur le dos et sur le ventre, on essaie de séparer ce qui se passe dans les diverses articulations :

– talo-crurale : passivement, on note les chiffres de flexion dorsale, genou fléchi pour évaluer le soleus seul, puis genou étendu pour mettre en tension les gastrocnémiens, à vitesse rapide et à vitesse lente. Le soleus est souvent plus spastique que les gastrocnémiens mais il est presque toujours plus facilement étirable. Le relèvement actif du pied permet d'évaluer la force et le contrôle des extenseurs. L'extenseur commun est très valgisant et remonte le pied en dehors. L'extenseur propre de l'hallux creuse l'arche interne, et le tibial antérieur, enfin, ne fonctionne souvent qu'en bloquant le genou dans une manœuvre de triple retrait. La force et la sélectivité des fléchisseurs plantaires doivent être appréciées également dans diverses positions ;

– couple de torsion : il est généralement étudié en bloc. Quand le pied est en position neutre, on évalue la souplesse passive de la sous-talienne et de la transverse du tarse, la force et le contrôle des inverseurs et des éverseurs. Si le pied est déformé, en varus ou en valgus, on recherche avant tout la réductibilité des déformations, dans un sens ou dans l'autre, active et passive, c'est-à-dire la brièveté, la spasticité, les contractions des varisants (et avant tout du tibial postérieur, du tibial antérieur) ou des valgisants (court et long fibulaires, extenseur commun des orteils, etc.). Il est plus facile d'étudier cette réductibilité en pliant les orteils, en maintenant la cheville en flexion plantaire. Ce n'est d'ailleurs qu'après avoir réduit les déformations de ce plan que l'on pourra mesurer les vrais chiffres de mobilité de la talo-crurale ;

– arches longitudinales : elles ont été évaluées chemin faisant en position de réduction du pied. Elles seront plus facilement mesurées sur la radiographie.

– Les déformations de l'avant-pied et des orteils ne doivent pas être négligées :

– étalement transversal de l'avant-pied ;

– exostose latérale ou dorsale de la tête des 1er et 5e métatarsiens, possibilité de correction de l'avant-pied quand on corrige l'arrière-pied ou non ;

– direction et mobilité des articulations métatarso-phalangiennes en flexion dorsale et plantaire, active et surtout passive ;

– existence d'une barquette du gros orteil qui, associée à un durillon sous l'orteil, à une exostose dorsale du 1er métatarsien et à un défaut de flexion dorsale de la 1re phalange, signe l'hallux flexus par défaut d'appui antéro-interne ;

– abduction et pronation de l'hallux, associées à une exostose latérale de la tête du 1er métatarsien, composent un hallux valgus, souvent aggravé par une crosse latérale ;

– griffes d'orteil, proximales, totales, plus rarement distales en col de cygne ;

– camptodactylies diverses, en supra ou infraductus, susceptibles de se compliquer de cors ou d'œil de perdrix ;

– durillon souvent douloureux sous les sésamoïdes et la 1re tête métatarsienne qui, associé à un hallux relevé en extension permanente, signe le pied creux antéro-interne, souvent majoré par un pied équin ± varus qui réduit l'appui au sol à quelques centimètres carrés à la marche.

Toutes ces déformations se fixent progressivement, plus ou moins associées entre elles, et demandent à être reconnues, analysées et traitées.

***Imagerie***

Les *radiographies* n'ont d'intérêt que prises en charge.

La talo-crurale est prise de face pour vérifier l'horizontalité de l'interligne. Un valgus talo-crural est parfois associé à un pied varus. On peut, sur un cliché cerclé à la façon de Méary, visualiser le parallélogramme d'appui et définir l'existence d'une adduction ou d'une abduction (appelées à tort varus ou valgus) du calcaneus et la mesurer.

De profil, la situation de la malléole latérale par rapport au tibia donnera une première idée de la position du pied au sol : antéposition dans les pieds valgus, rétroposition dans les pieds varus.

Sur les clichés du pied en charge de face, on évalue l'angle d'ouverture antérieure talo-calcanéen, l'ouverture de l'avant-pied entre les axes de M1 et M5, et l'angulation ouverte en dedans ou en dehors des axes talus-1er métatarsien/calcaneus-5e métatarsien. Plus simplement, le complément de l'angle formé par le 2e métatarsien avec l'interligne de Lisfranc permet de mesurer l'adduction de la palette métatarsienne : entre 25 et 35°, elle est alignée, moins de 25° caractérise l'abduction de l'avant-pied, plus de 35° l'adduction.

On mesure aussi l'écartement de la palette métatarsienne et les déformations éventuelles des orteils. Bien souvent, on constate que dans l'hallux valgus, la déformation siège dans le col du premier métatarsien avec un épaississement arciforme de la corticale médiale, et que la base de P1 se met en face d'une tête inclinée vers l'axe du pied. Cette déviation de la surface articulaire est le DMAA anglo-saxon. Une crosse latérale de l'hallux complète volontiers la déformation.

De profil, on mesure la divergence talo-calcanéenne postérieure, d'autant plus élevée que le pied est valgus, d'autant plus faible qu'il est en varus. On apprécie surtout l'angle entre calcaneus et tibia, signant l'équin de l'arrière-pied, quelle que soit la position du reste du pied. On peut mesurer en outre l'angle de l'arche interne, ou angle de Djian, entre tubérosité postérieure du calcaneus, tête du talus et sésamoïde interne, normalement compris entre 115 et 125°.

L'angle de Méary, entre axe du talus et axe du premier métatarsien, mesure le creux antérieur. Bien souvent, les pieds varus s'accompagnent d'un certain degré de creux qui prédomine sur l'arche interne, avec une verticalisation du premier métatarsien. Dans les pieds valgus, au contraire, il existe un aplatissement souvent considérable de l'arche

interne dont l'angle dépasse les 160°, quand il n'atteint pas les 180°. La tête du talus déborde largement en avant le bord antérieur du calcaneus, et le pied prend un aspect ondulé, avec un arrière-pied en équin, un médio-pied qui remonte légèrement, un avant-pied qui redescend, mais le premier méta moins que le cinquième, avec une exostose dorsale de la tête du 1er métatarsien, et un hallux flexus plus ou moins marqué.

En fait, ces radiographies servent moins à définir les déformations bien visibles cliniquement qu'à les *mesurer* pour en évaluer au fil du temps l'aggravation ou la stabilisation. On peut en outre radiographier les pieds dans les chaussures, avec les semelles ou dans les attelles, ce qui permet de se rendre compte à quel point les orthèses sont bien souvent peu ou mal correctrices.

Les radiographies peuvent aider au diagnostic de pied douloureux, en montrant le pincement articulaire, ou l'ostéophytose débutante, en particulier sur la tête du talus, ou en visualisant (avec retard) une fracture de fatigue volontiers métatarsienne.

La radio est enfin bien utile pour le chirurgien, en pré comme en postopératoire, pour décider de la nécessité d'un geste osseux ou ostéoarticulaire et pour juger de l'efficacité du traitement réalisé.

Le *scanner* [6.46] n'est utile que pour mesurer le degré de torsion axiale du squelette jambier, ou dans les cas, fort rares, où la raideur douloureuse d'un pied valgus peut faire penser à la coïncidence avec une synostose congénitale du tarse.

L'*IRM* n'a guère d'indication à ce niveau chez l'IMC.

Au terme de ces examens, et quelle que soit la déformation prédominante, on peut se trouver dans l'une des trois situations suivantes :

– déformation *non évolutive*, ou stabilisée par quelques moyens simples, orthèses plantaires, chaussures montantes plus ou moins souples, fonction globale en progrès : on se contente de renouveler les prescriptions, et on programme un contrôle clinique et radiologique à 6 mois ou 1 an ;

– déformation *progressive*, dynamique, encore *réductible* mais gênante : il faut alors envisager de diminuer les contractions par des injections de toxine botulique, tandis que les déformations résiduelles pourront être confiées à un traitement orthopédique (plâtres circulaires et attelles de jour et de nuit) ;

– déformation *installée*, progressivement gênante voire douloureuse, et retentissant sur les possibilités de marche : l'heure de la chirurgie a sonné, un programme devra être établi, expliqué, et une date opératoire choisie.

## Traitement au fil de la croissance

### *Dans les bons cas, la marche se faisant vers 3 ans*

*L'équin est alors purement dynamique* et est traité d'abord par des moyens orthopédiques non opératoires. C'était jadis l'indication des attelles de Perlstein, lourdes et encombrantes, qui faisaient tourner le pied en rotation interne et aboutissaient souvent à des pieds valgus. On essaie plutôt aujourd'hui de lutter contre l'enraidissement progressif et les déformations latérales en valgus par des plâtres d'étirement doux en bonne rotation interne, dont l'effet sera prolongé par des attelles de nuit, un travail des releveurs et des semelles moulées pour éviter le passage en valgus dans des chaussures plus ou moins montantes et rigides [6.86]. Si la plante résiste bien, si les orthèses sont correctement réalisées, on pourra parfois éviter le valgus.

Si l'équin dynamique persiste, si la spasticité du soleus est trop importante, ou si la marche tend à se faire avec un recurvatum du genou, il faut diminuer les contractions par des injections de toxine botulique dans les gastrocnémiens ou le soleus, selon les données de l'examen clinique : soleus seul si le genou est en recurvatum, gastrocné-

miens plus ou moins soleus si le genou est plié. Ensuite, une fois les contractions calmées, on revient au traitement orthopédique précédent.

Après cette période d'équin purement dynamique, on assiste bien souvent à une *brièveté de plus en plus gênante* des gastrocnémiens, puis plus ou moins rapidement des gastrocnémiens et du soleus.

Pendant quelques années, avec patience, on peut récupérer une certaine souplesse par des plâtres successifs. Ce n'est qu'en cas d'échec de ceux-ci sur des pieds stables mais en équin que se pose le problème de l'allongement chirurgical, soit des gastrocnémiens isolément si le soleus est de longueur normale (et plus par aponévrotomie [6.108] que par désinsertion des coques, de peur de créer un recurvatum du genou), soit par allongement percutané du tendon d'Achille, dont l'extrême simplicité opératoire ne doit pas multiplier les indications (fig. 6.41). Un plâtre prenant le genou est indispensable dans les aponévrotomies ; une botte peut suffire dans les allongements d'Achille, à condition de bien faire travailler le genou en extension. Une attelle de nuit, longtemps prolongée, essaiera de retarder la récidive [6.102]. Si celle-ci survient en fin de croissance, plusieurs années plus tard, on peut alors de nouveau allonger le tendon d'Achille, soit en percutané, soit à ciel ouvrt.

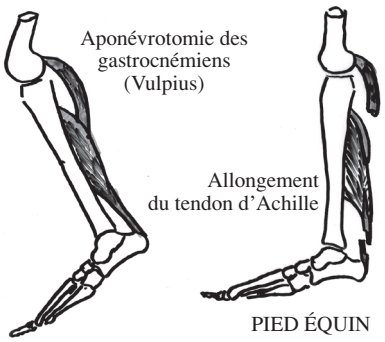



Fig. 6.41. – *Traitement du pied équin.*

Mais *au fil des récidives et des allongements*, on retrouve parfois en guise de triceps une espèce de grande ficelle inextensible que l'on hésite à allonger une fois encore. On peut, dans ces cas, essayer de transférer le tendon d'Achille dans le calcaneus, à la face dorsale de celui-ci, juste en arrière du thalamus. C'est une intervention douloureuse, pas très facile à réaliser. L'immobilisation est de 6 semaines. Mais le résultat est souvent appréciable, avec un talon qui redescend au sol sans perte complète de la fonction de propulsion.

*À partir de 6-7 ans*, quand le squelette jambier s'est détordu, on voit très souvent chez l'hémiplégique, plus rarement chez le diplégique symétrique, le ou les pieds tourner en varus tandis que le squelette jambier tourne en dehors. C'est également souvent le cas chez les diplégiques asymétriques du côté le plus « torsadé » et le plus mobile [6.101].

Au début, le varus est dynamique et ne se remarque qu'en début de phase oscillante. Si on n'agit pas à ce moment, soit par toxine botulique, soit par translocation du tibial postérieur, on voit se structuraliser très rapidement le pied : le premier méta se verticalise, l'avant-pied s'enroule en dedans et le tendon d'Achille verrouille l'arrière-pied en supination.

Le temps orthopédique est alors passé et il ne sert à rien d'attendre. À la translocation ou à l'allongement du tibial postérieur (fig. 6.42), toujours nécessaire, il faut adjoindre une enrotation tibio-péronière dès que la torsion axiale du segment jambier dépasse les 30-35 degrés, pour la ramener à 15 ou 20 degrés. Un équin persistant pourra nécessiter un allongement percutané du triceps et une déformation du calcaneus, une ostéotomie type Dwyer (fig. 6.43) [6.23].

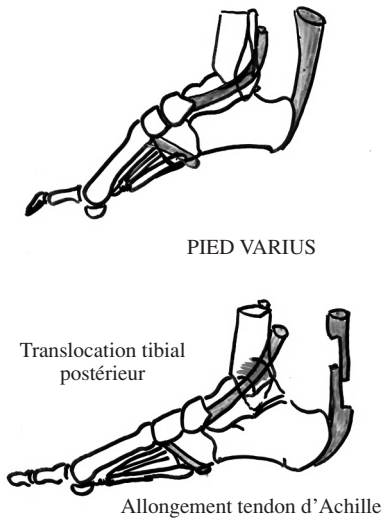



Fig. 6.42. – *Traitement du pied varus.*

L'adduction antérieure doit être corrigée par raccourcissement du bord externe soit dans le cuboïde, soit dans la calcanéo-cuboïdienne. Le transfert ou l'hémitransfert du tibial antérieur est souvent nécessaire chez les enfants hémiplégiques [6.69].

Enfin, une extension permanente du gros orteil, avec un premier métatarsien très vertical, peut justifier un transfert plus ou moins complet de l'extenseur propre de l'hallux sur le premier métatarsien (fig. 6.44).

*En fin de croissance,* si le pied n'a pas été corrigé (voir fig. 6.43), il faudra souvent une double arthrodèse, plus ou moins associée à une enrotation tibiale pour le réaxer.

### *Lorsque la marche se fait plus tard*

Si l'enfant marche plus tard, plus difficilement, vers 6, 7 ou 8 ans, avec des aides de marche en forte rotation interne de hanche, flexum de genou et non-détorsion du squelette jambier, on aura beaucoup plus de mal, malgré les orthèses diverses et la rééducation, à empêcher le pied de tourner en éversion et de s'aplatir.

Parfois, mais rarement, il s'agit d'un *valgus actif*, avec des fibulaires bourrés de contractions et extrêmement spastiques, face à un tibial postérieur inexistant.

Les orthèses seules sont peu efficaces et mal supportées. La toxine botulique peut être utilisée pour calmer le jeu ; mais si le pied ne redevient pas suffisamment souple, il faut intervenir pour se débarrasser du 3e fibulaire, quand il est présent, et surtout du court fibulaire, que l'on pourra transférer sur le tibial postérieur en stabilisant l'arrière-pied par une vis de Cavalier.

Bien plus souvent, il s'agit d'un *valgus passif* qui masque l'équin de la talo-crurale et la brièveté du triceps. Tant que le pied est facilement réductible, que l'arche interne se recreuse bien, on peut se contenter d'un traitement par orthèse moulée en respectant le

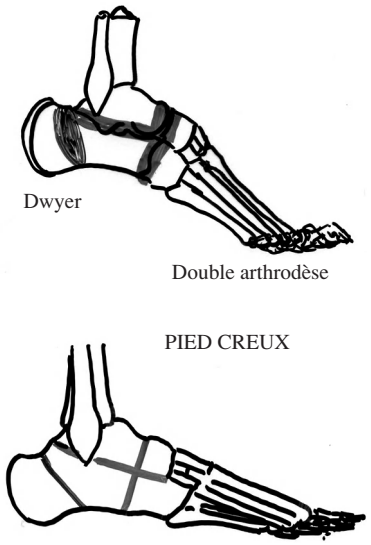



Fig. 6.43. – *Traitement du pied varus. Ostéotomie de Dwyer et double arthrodèse.*

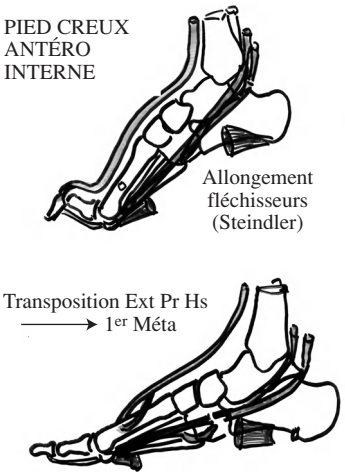



Fig. 6.44. – *Traitement du pied creux antéro-interne.*

petit équin ; le pied ainsi remis en bonne position sera stabilisé dans des chaussures élargies dites imbasculables [6.107]. Mais il faut vérifier la qualité de la réduction, sinon les pieds tournent en dehors, la médiane du tarse cède et s'inverse. Le traitement chirurgical qui aurait pu stabiliser le talon assez facilement par un vissage talo-calcanéen devient également inopérant.

*En fin de croissance*, si le pied est enraidi en escarpolette : talon décollé, scaphoïde saillant et douloureux, avant-pied en abduction-supination et hallux abductus et flexus, on peut proposer une double arthrodèse sous-talienne et médio-tarsienne avec, en complément, un temps d'avant-pied pour corriger l'hallux valgus. Cela d'autant plus que le talus fonctionnel lié à l'écrasement du pied est associé et pour une part responsable d'un flexum de genou évolutif, dont le traitement ne peut s'envisager qu'au-dessus d'un pied stabilisé.

En revanche, le blocage de l'arrière-pied, qu'assure l'arthrodèse, même si le talon est parfaitement axé, ce qui n'est pas toujours le cas, soumet la talo-crurale à des contraintes importantes, qui deviennent facilement douloureuses si l'enfant continue de beaucoup marcher.

Quand, par chance, le pied a conservé une certaine souplesse, une capacité de correction et d'adaptation, on choisira donc plutôt une intervention d'allongement osseux externe type Evans [6.26, 6.68], malgré sa complexité technique (fig. 6.45). Celle-ci préserve une meilleure adaptabilité du pied et protège le fonctionnement de la talo-crurale.

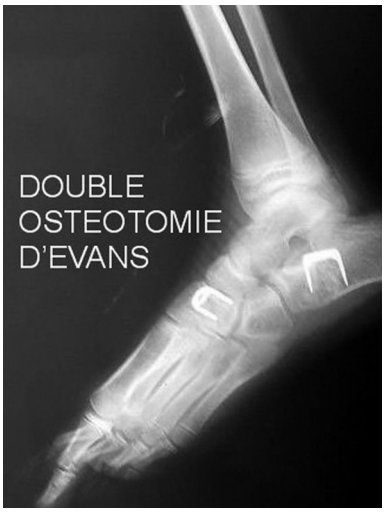



Fig. 6.45. – *Correction du pied plat valgus par double ostéotomie d'Evans.*

### *Chez le quadriplégique non marchant*

Toutes les déformations peuvent s'observer en rapport avec la gravité de l'atteinte motrice : deux sont particulières et peuvent réclamer un traitement chirurgical, bien que le sujet ne marche pas et quel que soit son âge.

*Le grand varus précoce*, raide, uni ou bilatéral, évoque un pied bot non traité. Si on l'opère rapidement, on aura parfois l'heureuse surprise de le voir se corriger simplement par allongement tendineux. Mais souvent il faudra libérer la plante et ses aponévroses depuis l'aponévrose plantaire, et parfois même libérer la médiane du tarse comme pour un pied bot. La libération sera achevée par un transfert du tibial postérieur à travers la membrane interosseuse (fig. 6.46 à 6.49) et, si l'enfant a plus de 10 ans, par un temps osseux externe, sans lequel le pied ne sera pas réellement corrigé. Le pied passe parfois en valgus en postopératoire si le tibial postérieur continue de fonctionner et si il a été transféré au-delà du cunéiforme latéral [6.61].

En fin de croissance, seule la double arthrodèse peut être efficace, mais elle ne dispense pas d'une certaine libération interne et du transfert du tibial postérieur.

*Le talus,* souvent valgus, parfois secondaire à un allongement intempestif du triceps, mais parfois spontané, avec un tibial antérieur spastique et contracté, peut nécessiter un temps de correction si des lésions cutanées apparaissent, notamment à la face dorsale de la tête du 1er métatarsien. Le transfert postérieur du tibial antérieur, associé à une ténodèse à la fibula, est souvent la solution la plus simple quand on ne cherche pas à

Fig. 6.46. – *Pied varus préopératoire.*

Fig. 6.47. – *Radiographie préopératoire du pied varus.*

Fig. 6.48. – *Pied varus corrigé.*

obtenir un pied stable, mais simplement un pied chaussable. Parfois, l'hallux flexus nécessite un temps antérieur osseux pour refermer l'arche interne et supprimer les lésions cutanées.

***Chez l'adulte***

Deux ordres de problèmes sont assez particuliers :

– *les tendinites d'Achille*, chez les jeunes adultes qui marchent suspendus sur leur petit équin, lequel a semblé trop minime pour être corrigé à l'adolescence, mais fait

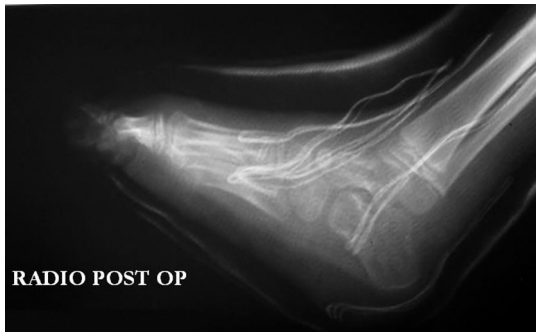



Fig. 6.49. – *Radiographie postopératoire après libération plantaire, double transfert et ostéotomie du cuboïde.*

parler de lui quelques années plus tard. Le traitement orthopédique – immobilisations, stretching, massage transverse profond – n'est que temporairement efficace. L'allongement chirurgical du triceps est presque toujours nécessaire, en prévenant ces jeunes adultes marchants de l'inévitable diminution de leur force de propulsion et donc de leur vitesse de marche en postopératoire ;

– *les problèmes d'orteils* « en désordre », griffes diverses, proximales, distales, globales, les chevauchements, les croisements, qui apparaissent vers la fin de la croissance et ne font que s'aggraver ensuite. Les orthoplasties peuvent être utilisées tant que les déformations sont réductibles et souples. Elles deviennent inefficaces quand les défauts s'enraidissent. Quand les séances de pédicurie se rapprochent à moins de quinze jours et que les orthèses perdent de leur efficacité, le traitement chirurgical devient nécessaire. Il faut corriger tous les orteils à la fois, et bien souvent des mois d'orthoplastie seront nécessaires pour les stabiliser. Elles peuvent être remplacées par des syndactylies chirurgicales, parfois seules capables de stabiliser un orteil récalcitrant. L'hallux est très souvent déformé en hallux flexus, compensant le défaut d'appui antéro-interne, et en abductus avec enroulement du gros orteil, en particulier dans tous les pieds valgus. Pour être efficace, il faut souvent corriger d'abord l'arrière-pied s'il n'a pas été stabilisé, voire reprendre la correction si elle a été insuffisante. L'abaissement du 1er métatarsien est toujours nécessaire ainsi qu'une ostéotomie de soustraction pour remettre l'axe de la métatarso-phalangienne de l'hallux parallèle à celui du 2e orteil, associée à une translation de la tête du 1er métatarsien pour la reposer sur les sésamoïdes (fig. 6.50). Une soustraction trop importante en dedans peut aboutir à un hallux varus de traitement difficile. Là, comme dans toute la chirurgie de l'avant-pied, le résultat fonctionnel sera lié à la souplesse en flexion dorsale obtenue dans la métatarso-phalangienne. L'arthrodèse de cette articulation, prônée d'emblée par certains pour éviter le risque de récidive, est loin d'être toujours bien supportée chez un adolescent ou adulte marchant [6.19].

## DIFFÉRENTS TABLEAUX CLINIQUES

### HÉMIPLÉGIE

L'hémiplégie dite cérébrale infantile se caractérise par l'atteinte d'un hémicorps et des lésions surtout distales, touchant avant tout la main et le pied, qui sont souvent le

Fig. 6.50. – *Correction d'hallux valgus par double ostéotomie M1-P1 et double arthrodèse.*

motif de la consultation. L'hémiplégie est généralement spastique, encore que quelques mouvements involontaires ou dystoniques soient relativement fréquents, notamment au membre supérieur.

Le chirurgien retient qu'elle est souvent secondaire à une lésion vasculaire anténatale, laissant derrière elle une porencéphalie qui en est la signature au scanner ou à l'IRM. Elle succède rarement à une lésion obstétricale, mais peut survenir après une lésion postnatale précoce quelle qu'en soit l'origine, infectieuse, traumatique, ou vasculaire.

La comitialité est fréquente, dans presque 2 cas sur 3. Le diagnostic est fait précocement, parfois même en prénatal, si l'échographiste reconnaît un « trou » dans un des hémisphères cérébraux. Sinon, c'est l'asymétrie des mouvements, le retard à l'acquisition de la marche qui font faire le diagnostic. La marche est en effet un peu retardée, vers 18 mois, 2 ans, rarement après, et surtout est asymétrique.

Il n'y a habituellement pas d'anomalie du tonus axial et, dans les formes périnatales, l'atteinte de la face est exceptionnelle. L'atteinte intellectuelle est variable.

### Atteinte du membre supérieur

Elle est très caractéristique, mais d'importance variable sur le plan moteur et sensitif. Elle est souvent marquée par une certaine dystonie, plus que par une vraie spasticité : l'atteinte praxique et gnosique est toujours plus gênante que l'atteinte analytique et prédomine à la main. Or, sur un plan fonctionnel général, le membre supérieur peut être considéré comme un « porte-main ».

#### *Analyse des déformations*

*L'épaule* est habituellement placée en adduction/rotation interne, avec une prédominance du grand pectoral sur les muscles de la coiffe. Dans certaines formes, notamment postnatales, l'épaule se décolle en abduction par rétraction du deltoïde et surtout de son faisceau postérieur.

*Le coude* perd rapidement de son extensibilité et se trouve en position de plus en plus fléchie ; un certain nombre de luxations de la tête radiale s'observent soit en avant, soit en arrière du condyle huméral.

*L'avant-bras* tourne en pronation par prédominance des épitrochléens sur les épicondyliens. La brièveté atteint d'abord le rond pronateur, muscle biarticulaire, et la supination, au moins passive, peut réapparaître si l'on porte le coude en flexion. La rétraction du carré pronateur est beaucoup plus tardive.

*Le poignet* tend à s'incliner en flexion palmaire et inclinaison ulnaire pour la même raison (fig. 6.51). La flexion active des doigts se produit par effet de ténodèse des extenseurs.

Fig. 6.51. – *Flexion-pronation du poignet.*

*Le pouce* se place dans la paume de façon variable suivant le facteur neurologique déformant qui prédomine (fig. 6.52) : flexion de l'interphalangienne dans les brièvetés du fléchisseur propre du pouce, adduction du pouce dans la prédominance des thénariens superficiels, fermeture de la 1re commissure dans l'atteinte du 1er interosseux dorsal, hyperextension de la métacarpo-phalangienne dans les déficiences du long abducteur, hyperextension et instabilité de l'interphalangienne dans les déséquilibres du court et long extenseur.

Fig. 6.52. – *Pouce dans la paume.*

*Les doigts longs* se referment en flexion, d'abord masquée par celle du poignet, et n'apparaissant que lorsque celui-ci est redressé passivement. La mauvaise synchronisation entre fléchisseurs et extenseurs déforme souvent les doigts en « col de cygne »

(fig. 6.53), hyperextension de l'interphalangienne proximale et flexion de l'interphalangienne distale.

Fig. 6.53. – *Col de cygne.*

***Examen clinique***

Il est d'abord analytique, mais une attention toute particulière doit être portée aux capacités fonctionnelles globales spécifiques de la main et du membre supérieur. On étudie à chaque niveau le degré de mobilité passive de chaque articulation à vitesse rapide et lente, et de réductibilité des déformations acquises en fonction des diverses manœuvres de décontraction possible.

Il faut vérifier l'état de la *motricité automatique* avant d'étudier la *motricité volontaire*. Les capacités actives conscientes des différents groupes musculaires et leurs limites, liées à une déformation passive fixée ou un allongement tendineux excessif (souvent naturel) entraînant un angle mort, doivent être appréciées.

L'examen sera d'autant plus détaillé que l'on envisage un temps chirurgical sur le poignet ou sur les doigts. Il ne faut pas oublier d'étudier les *capacités sensitives*, sensibilité profonde consciente, sens de position des doigts, et surtout la capacité à la reconnaissance des objets, la *stéréognosie*, véritable intelligence de la main [6.84].

Enfin, on teste les capacités de la main à prendre ou lâcher un objet de façon assez globale, le *grasp*, de façon plus fine, le *pinch*, opposant la pulpe du pouce à celle d'un autre doigt, souvent triché en *pinch* latéral. Ces mouvements sont utilisés pour superposer des cubes, les empiler pour faire une tour, les enlever un par un ou par groupes.

D'autres mouvements permettent d'évaluer l'utilité de la main dans les gestes de la vie quotidienne : attacher des lacets, boutonner des gros ou petits boutons, appuyer sur des touches d'ordinateur, etc. Au mieux, un bilan d'ergothérapie éclairera la situation.

***Traitement***

Là comme ailleurs, les résultats du traitement orthopédique ou chirurgical sont liés à la gravité de l'atteinte neurologique. Le traitement orthopédique de l'hémiplégie spastique est d'abord non chirurgical.

*Chez l'enfant jeune*, il faut avant tout retarder les déformations et l'enraidissement des différentes articulations. Les manœuvres de kinésithérapie sont importantes, prolongées au besoin par le port d'attelles de nuit ou de jour. Des injections de toxine botulique [6.4] peuvent être effectuées dans tel ou tel muscle responsable des déformations.

*Les premières questions chirurgicales* se posent avant 10 ans devant un membre supérieur encore souple, une main sensible avec une stéréognosie correcte chez un enfant bien suivi, aux parents coopérants [6.34, 6.39, 6.76, 6.99].

C'est souvent au niveau du poignet et de l'avant-bras que l'on intervient, devant une faiblesse persistante des extenseurs du poignet et des supinateurs de l'avant-bras. Si l'enfant a un contrôle correct de ses fléchisseurs, et en particulier du fléchisseur ulnaire du carpe, on peut utiliser ce muscle pour réanimer l'extension du poignet ou la supination de l'avant-bras (fig. 6.54 et 6.55) : c'est l'*intervention de Green* [6.25, 6.36, 6.97].

Fig. 6.54. – *Extension du poignet après transfert de Green.*

Fig. 6.55. – *Supination obtenue après transfert de Green.*

Si les conditions sont moins satisfaisantes, en particulier si la main n'a pas une bonne stéréognosie et si le contrôle des fléchisseurs est incorrect, on peut être amené à libérer les épitrochléens en masse pour pouvoir au moins faire supporter une attelle de stabilisation du poignet, surtout si la motricité des doigts n'est pas trop mauvaise (la *vieille intervention de Max Page* de 1923 [6.66] reste encore bien utile [6.81, 6.109]).

*Le traitement du pouce dans la paume* doit être envisagé tôt, surtout si le poignet est stable ou suffisamment amélioré par le traitement précédent. En fonction de l'analyse factorielle soigneuse, on sera conduit à réaliser soit une libération des fléchisseurs courts ou longs, soit une libération de la commissure avec réanimation du long abducteur après avoir stabilisé les articulations [6.56, 6.75].

En fin de croissance, on peut être amené à stabiliser le poignet par une *arthrodèse* (fig. 6.56 à 6.59) chez un enfant un peu dystonique, s'il est prouvé que la fonction est améliorée par une attelle de stabilisation, en étudiant scrupuleusement la meilleure position de flexion ou d'extension pour la reproduire dans l'arthrodèse [6.88, 6.90]. C'est également souvent à cet âge que l'on peut améliorer les déformations en « col de cygne » [6.82], quand elles sont gênantes pour la préhension.

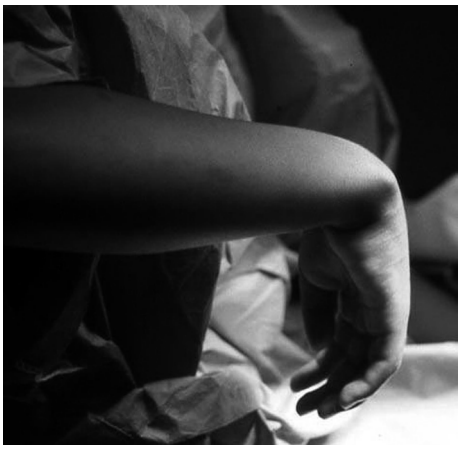


Fig. 6.56. – *Flexion-pronation du poignet hémiplégique.*

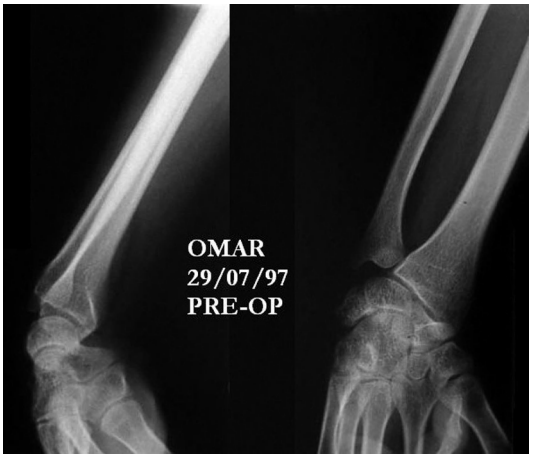



Fig. 6.57. – *Radiographie préopératoire de la flexion-pronation.*

Fig. 6.58. – *Radiographie postopératoire après arthrodèse.*

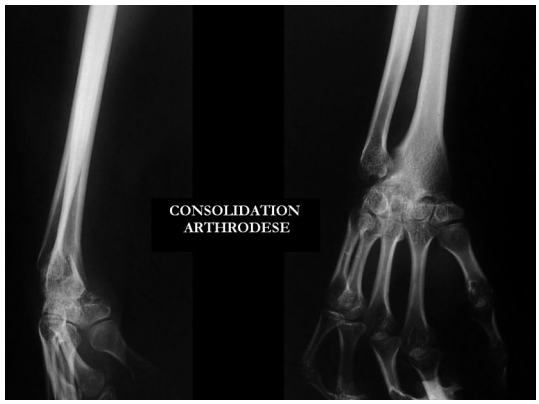



Fig. 6.59. – *Consolidation de l'arthrodèse.*

À côté des cas où l'amélioration fonctionnelle est raisonnablement envisageable, il est des cas où la chirurgie doit essayer de rattraper des *catastrophes d'origine neurologique*. Les contractions involontaires violentes et brutales pouvant aboutir à des lésions graves de luxation d'épaule sont plus fréquentes chez le quadriplégique que chez l'hémiplégique :

– les tentatives de remise en place d'une *luxation de la tête radiale* en avant ou en arrière sont régulièrement des échecs, mais la résection de la tête radiale, à croissance terminée, peut diminuer la gêne fonctionnelle, à condition de se méfier de la branche postérieure du nerf radial qui flirte généralement avec le col du radius ;

Fig. 6.60. – *Poignet préopératoire.*

– la *maladie de Kienböck* peut être observée chez un adulte athétosique, liée à l'écrasement du lunaire sous le rebord du radius. Le raccourcissement de cet os peut éviter l'arthrodèse du poignet ou la résection partielle du carpe ; parfois hélas, la main semble *oubliée*, et tellement repliée à la face antérieure de l'avant-bras que finissent par survenir des lésions de macération cutanée. C'est là la meilleure indication de l'*arthrodèse du poignet* (fig. 6.60 et 6.61) avec raccourcissements osseux [6.40]. Même s'il ne faut pas compter sur une amélioration fonctionnelle de la main, il sera toujours plus facile de l'enfiler dans une manche ou dans une poche.

Dans tous les cas de rattrapage, il faut savoir bien étudier la balance risque/efficacité, ne jamais chercher à retrouver une anatomie ou une fonction normale, mais faire en sorte quand cela est possible d'améliorer ou de supprimer un conflit douloureux, sans

Fig. *6.61. – Poignet après arthrodèse.*

compromettre les capacités fonctionnelles les plus humbles, souvent nécessaires pour actionner un fauteuil roulant électrique ou un ordinateur.

### Membre inférieur

L'*atteinte proximale* est souvent peu importante, même si la hanche a tendance à se placer en adduction/rotation interne, mais les dysplasies, les grands troubles du centrage ou de la rotation du fémur sont plus rares que dans les diplégies asymétriques [6.1]. Nous reparlerons de ce problème plus loin (voir « Diplégies »).

En revanche, l'hémi-bassin est souvent attiré vers le haut, et il n'est pas toujours facile de savoir s'il est cause ou conséquence de l'équin du pied.

Le *genou* a tendance à fléchir, avec les mêmes conflits entre ischio-jambiers et droit fémoral. Là aussi il n'est pas toujours facile de faire la part de l'excès de longueur consécutif à l'équin sous-jacent et de l'excès de contraction des ischio-jambiers associés à une patella alta.

Tout repose donc sur un examen clinique soigneux, évaluant à la marche et au repos la nocivité des différents protagonistes musculaires.

En fait, l'essentiel des problèmes se situent *au niveau du pied* :

– chez l'enfant jeune, au début de la marche, le pied est très vite en *équin*, allongeant fonctionnellement un membre de longueur encore presque équivalente à celle du côté opposé. Il arrive fréquemment que l'enfant, voulant symétriser sa marche, se mette en équin d'imitation du « bon » côté. Là comme ailleurs, cet équin est d'abord *dynamique*, lié à la spasticité vraie du soleus ou aux contractions actives du soleus et des gastrocnémiens. Si l'on ne calme pas ces contractions par des injections d'alcool à 45° aux points moteurs, ou de toxine dans les corps musculaires, une brièveté va apparaître, d'abord et souvent assez longtemps de façon principale dans les gastrocnémiens. Cette *brièveté*, même associée à des contractions, répondra assez bien pendant plusieurs années à des *plâtres circulaires*, à condition de les réaliser dans de bonnes conditions, après réchauffement, et en les changeant toutes les semaines pendant 3 semaines. Le relais sera ensuite pris par des attelles de jour (en particulier si les releveurs sont faibles) et de nuit ;

– vers 7-8 ans, malgré la rééducation et les soins orthopédiques, la jambe a progressivement tourné en dehors et le *pied* s'enroule neuf fois sur dix en *varus*. Au début, ce peut être l'indication d'une translocation du tibial postérieur, plus ou moins associée à un geste sur le triceps. Les injections de *toxine botulique* employées de plus en plus tôt peuvent retarder l'acte chirurgical ;

– plus tard, si le pied reste déformé et s'enroule de plus en plus en dedans, il faudra remettre le talon au sol par *allongement du triceps et en rotation du squelette jambier*. Mais il faudra aussi corriger l'avant-pied, en mélangeant gestes osseux et gestes tendineux.

Dans les cas associés à une extension permanente de l'hallux (pied creux antéro-interne), on relèvera le 1er métatarsien par transfert ou hémi-transfert de l'extenseur propre ;

– ce n'est qu'*en fin de croissance*, devant un pied raide, douloureux à son bord externe, marqué par d'importantes hyperkératoses, que l'on pourra envisager une double arthrodèse, avec transfert sur le dos du pied du tibial postérieur.

C'est bien avant la fin de la croissance, au plus tard en début de puberté, qu'il faut s'occuper de *l'inégalité des membres inférieurs* [6.78]. Elle est constante, en largeur et en longueur, quelle que soit la forme clinique de l'hémiplégie, mais elle est souvent masquée par l'équin, et à l'inverse majorée par le flexum de hanche et de genou quand ce n'est pas par l'ascension de l'hémi-bassin.

Elle est donc difficile à mesurer, cliniquement ou radiologiquement, et l'inégalité finale est souvent négligée de ce fait avant la fin de la croissance, c'est-à-dire quand il est trop tard. Il est pourtant important de minorer cette inégalité, qui sinon sera un puissant facteur de récidive de l'équin, quand on l'aura corrigé.

La sagesse semble être de se limiter à la correction de l'inégalité anatomique, et non de l'inégalité fonctionnelle ; en raison de l'incertitude sur l'inégalité finale, on réalisera une épiphysiodèse temporaire, de façon à pouvoir l'enlever si l'évolution fait craindre une inversion de l'inégalité.

Enfin, s'il est rare que le *rachis* pose de vrais problèmes, il faut quand même le surveiller et ne pas hésiter à le radiographier pendant la période pubertaire et même prépubertaire, car de petites déformations sont assez fréquentes et peuvent demander un traitement orthopédique, notamment un corset de nuit si l'évolutivité semble préoccupante.

En conclusion, l'atteinte neuromotrice est assez souvent modérée. Tous les hémiplégiques, ou presque, marchent et sont autonomes pour l'habillage, la déambulation, l'alimentation, etc., même s'ils n'ont qu'une seule main valide. En fait, l'essentiel du pronostic est lié à la gravité de l'atteinte intellectuelle et à la fréquence de la comitialité.

La qualité du résultat d'un éventuel geste chirurgical, que ce soit au membre supérieur ou au membre inférieur, est sous la dépendance de la capacité de l'enfant à tirer un bénéfice fonctionnel de l'amélioration anatomique.

## DIPLÉGIE SPASTIQUE OU SCHÈME DE LITTLE

La diplégie spastique est la forme la plus anciennement connue de l'infirmité motrice cérébrale. L'atteinte prédomine aux membres inférieurs et, quand il marche, l'enfant place ces derniers en rotation interne, flexion/adduction des hanches, flexion de genou et pieds équins (fig. 6.62). Cet ensemble est caractéristique de ce que l'on appelle le *schème de Little*, du nom du médecin anglais qui l'a décrit au milieu du XIXe siècle [6.52].

L'atteinte est dans 1/3 des cas environ à peu près symétrique et les pieds tournent presque toujours en valgus. Beaucoup plus souvent, elle est asymétrique et on trouve alors un membre d'appui, étendu, en rotation interne et pied valgus, et un membre plus fléchi, puis mobile, déformé en spirale dans le plan horizontal et un pied varus. D'autres déformations sont encore possibles, notamment, hélas, en postopératoire.

### Étiopathogénie

Cette atteinte s'observe le plus souvent après une naissance prématurée, plus ou moins compliquée de problèmes respiratoires (maladie des membranes hyalines) ayant

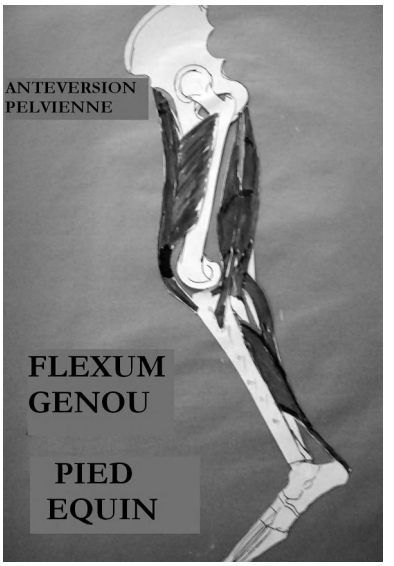



Fig. 6.62. – *Membre diplégique de profil.*

nécessité une ventilation assistée plus ou moins prolongée. Les grossesses gémellaires (ou multiples) sont un facteur de risque supplémentaire.

La lésion causale semble être, en règle, une hémorragie ventriculaire prédominant dans le 3e ventricule et la partie postérieure des ventricules latéraux. Elle détermine une leucomalacie périventriculaire, souvent retrouvée à l'IRM, expliquant l'atteinte prédominante aux membres inférieurs et les signes oculaires si souvent rencontrés.

### Diagnostic

Il est important de reconnaître, parmi les enfants prématurés, ceux qui ont un risque important de lésions neurologiques, aussi bien pour alerter les parents que pour pouvoir mettre en route le plus vite possible un traitement adéquat.

Le coefficient d'Apgar est de peu de valeur sorti de la période immédiate de la naissance ; l'examen neurologique classique, la recherche des réflexes archaïques, guère davantage. C'est plutôt la persistance de certains d'entre eux (réflexe tonique asymétrique du cou, par exemple) qui est inquiétante. Mais cette recherche n'est positive que dans les formes très graves. L'existence de convulsions dans la période néonatale est également de bien mauvais pronostic.

Parmi les nombreux neuropédiatres, tels Saint-Anne d'Argassies et Claudine Amiel-Tison, qui ont cherché à évaluer le pronostic neurologique de ces bébés à risque, il faut retenir le nom de Vojta et de son réflexe controlatéral d'abduction de hanche, et celui de Grenier, qui a insisté sur deux points fondamentaux :

– la possibilité, dans certaines conditions d'examen, de mettre en évidence la « motricité libérée », c'est-à-dire la capacité pour un bébé de réaliser certains mouvements témoignant de l'intégrité des fonctions motrices ;

– la nécessité d'*installer correctement* dans les couveuses tous les enfants prématurés, pour éviter certaines déformations orthopédiques ultra-précoces chez ceux qui sont neurologiquement atteints.

Michel Le Métayer, pour sa part, a montré que l'on pouvait de façon précise et détaillée rechercher l'atteinte des *enchaînements moteurs préprogrammés* et en déduire la gravité et l'étendue des lésions neurologiques.

On a cherché à raccourcir encore les délais de mise en évidence des problèmes dans la période néonatale :

– l'*échographie transfontanellaire* n'a d'intérêt que positive, en montrant un œdème, une hémorragie ou une dilatation ventriculaire ;

– le scanner et l'IRM sont de plus en plus utilisés ;

– la simple observation des *mouvements spontanés* du petit prématuré dans sa couveuse permet de dépister certains mouvements anormaux par leur brusquerie ou leur côté heurté et stéréotypé *(cramped synchronised)*.

Parfois, la recherche précoce a été infructueuse ou non réalisée, et ce n'est que plus tardivement que le diagnostic sera évoqué, parfois par les parents eux-mêmes, devant le *retard d'apparition des niveaux d'évolution motrice* (NEM), de la station assise, des retournements, du quatre-pattes, et surtout bien sûr du « 2-pattes », c'est-à-dire de la station debout et de la marche.

On pourra, dès lors, mettre en évidence les différents éléments caractéristiques de l'atteinte centrale : augmentation du réflexe tonique d'étirement, c'est-à-dire la spasticité. Les troubles du tonus musculaire, les contractions anormales sur certains muscles, adducteurs ou triceps sural par exemple à la manœuvre de l'ascenseur, trouble des réflexes d'équilibration latérale ou antéro-postérieure, etc. Ce n'est que vers 2 ans en général que ces enfants sont montrés au chirurgien, même si dans un travail d'équipe tel qu'il était pratiqué à Bicêtre, j'ai pu vérifier l'intérêt de ces recherches cliniques pour mieux comprendre l'avenir neuro-orthopédique de ces enfants.

### Examen clinique

Il va donc permettre, outre le diagnostic même de lésions cérébrales, un diagnostic de gravité de grande valeur pronostique, selon la classification de Guy Tardieu, de 0 à 4, en retenant que la paralysie cérébrale désorganise plus qu'elle ne paralyse.

L'atteinte neurologique prédomine aux membres inférieurs dans un cocktail singulier mêlant trouble du tonus, hypo et surtout « hypertonie », faiblesse et lenteur, des troubles de la commande volontaire, et plus généralement des troubles de l'organisation, des mouvements involontaires et des co-contractions ipsi ou controlatérales, et bien sûr l'atteinte des réflexes ostéotendineux.

Il faut, pour *chaque articulation*, faire le bilan orthopédique de l'atteinte en essayant de différencier, ce qui est loin d'être toujours facile, les contractions involontaires, quelle qu'en soit la cause, des brièvetés parfois très précoces. Les différentes manœuvres, à vitesse rapide ou lente, en modifiant la position des articulations sus et sous-jacentes, doivent permettre de déterminer pour *chaque muscle ou groupe musculaire* l'élément prédominant :

– faiblesse ;

– raideur active ;

– raideur passive ;

– spasticité ;

– allongement tendineux naturel ou postchirurgical.

Pour les pièces *squelettiques*, les modifications de situation (patella alta) ou de torsion dans le plan horizontal (antétorsion fémorale, torsion ou non-détorsion du squelette jambier) doivent être déterminées.

Pour les articulations, les différents degrés de liberté, les déformations et leur caractère fixe ou dynamique sont notés.

Même si cette atteinte prédomine aux membres inférieurs, il faut rechercher *l'atteinte du tronc et des membres supérieurs*, généralement discrète, mais pouvant se marquer par une lenteur, une certaine gêne à la motricité fine, et surtout des troubles de l'équilibre antéro-postérieur ou latéral.

Il faut prendre en compte également *l'atteinte oculaire*, si fréquente, avec un strabisme convergent et des troubles de la poursuite oculaire, avec leur corollaire de difficulté de construction de l'espace (expliquant certains problèmes scolaires, en particulier en mathématiques).

L'intelligence peut être normale mais est souvent hétérogène, ce qui n'est pas sans intérêt pour le chirurgien, qui doit parfois en tenir compte dans ses indications.

## Évolution et traitement

### *Traitement orthopédique*

Quel que soit le stade et l'âge auquel le diagnostic est posé, un *traitement orthopédique* est institué, dont le but est d'aider l'enfant à franchir les différents NEM pour aboutir à la marche si la gravité de l'atteinte neurologique le lui permet, sinon d'acquérir au moins une certaine indépendance à la déambulation en luttant contre la fixation des déformations et en conservant ou en améliorant la force et le contrôle des muscles antigravitaires.

*Avant la marche* – Ce traitement doit comporter :

– d'abord et avant tout une éducation motrice, habituellement appelée rééducation fonctionnelle ;

– un positionnement correct des diverses articulations des membres inférieurs.

La surveillance doit être à la fois clinique et radiologique, en particulier du bassin pour dépister la découverte de la tête fémorale, ses possibilités de recentrage, son évolution, et l'apparition d'un décalage, traduisant une subluxation.

Si un positionnement correct s'avère impossible, si des raideurs s'installent ou s'aggravent, si la radiographie est menaçante, il faut avoir recours :

– s'il s'agit de contractions anormales, à des injections de toxine botulique ou, en cas de spasticité pure, à des injections d'alcool à 45° dans les différents muscles concernés (adducteurs, ischio-jambiers et gastrocnémiens) [6.20] ;

– s'il s'agit de brièvetés réelles plus ou moins associées aux contractions et si l'étirement permis par la diminution de ces dernières après toxine n'est pas efficace ou suffisante, à des allongements limités, autant que faire se peut en percutané. Il est rare que le triceps sural ne puisse être allongé simplement par une série de plâtres correcteurs. On préférera de toute façon l'aponévrotomie des jumeaux type Vulpius à l'allongement d'Achille, même percutané, car il est bien rare que le soleus soit d'emblée en cause avant la marche. En ce qui concerne les hanches, la rupture du cintre cervico-obturateur conduira à allonger le psoas et la brièveté du cotyle incitera à abaisser le toit par une ostéotomie de type Dega (voir « Hanche ») ;

– dans les formes sévères, où tout espoir de marche est déraisonnable, il est fondamental d'apprendre et de donner à l'enfant d'autres moyens de déplacements, fauteuil roulant manuel ou électrique, tricycle, etc.

*À la marche* – Dès que la force des muscles antigravitaires et le tonus du tronc le permettent, on fait marcher l'enfant. Cette marche est acquise d'autant plus rapidement que l'enfant est moins atteint, et reste efficace d'autant plus longtemps qu'elle est acquise plus tôt :

– dans les formes de gravité I, elle est acquise avant ou autour de 3 ans. On peut espérer que cet enfant aura une marche indépendante toute sa vie sans aide de marche ;

– dans les formes de gravité II et III –, elle doit être acquise entre 3 et 7 ans. Elle reste efficace à l'intérieur, mais nécessitera des aides de marche à l'extérieur ;

– dans les formes de gravité III +, elle n'est acquise, si elle l'est jamais, qu'après 7 ans, voire 10 ou 12 ans. Elle risque d'être compromise par la prise de poids pubertaire et se résumera, après celle-ci, à quelques pas aidés dans un déambulateur, mais elle permettra dans la plupart des cas une autonomie dans les transferts, qu'il faut à tout prix conserver ;

– les formes de gravité IV ne trouvent guère le moyen de dépasser leurs problèmes neurologiques.

Diverses *aides de marche* peuvent être utilisées suivant l'importance des troubles de l'équilibre, pour une période de durée variable suivant les acquis : déambulateur direct ou inversé (type Kay-Walker), cannes diverses (canadiennes, tri ou multipodes).

Le *chaussage* est d'autant plus important que le pied paraît moins stable. Les enfants peu atteints, qui marchent en équin pur, sans valgus ni varus, peuvent porter des chaussures du commerce.

Les *attelles de jour* n'ont d'intérêt que si les contractions et la longueur du triceps ont été normalisées et qu'il persiste d'autres troubles au niveau du membre inférieur.

Quand à l'équin s'ajoute, ce qui est fréquent dans les formes plus sévères, une tendance à la torsion du pied en valgus, il faut stabiliser celui-ci par des *coques moulées* dans des chaussures stables, parfois élargies pour donner une meilleure stabilité au sol (chaussures dites imbasculables de Grenier). Cette correction ne sera efficace que s'il s'agit d'un valgus passif et que l'équin de l'arrière-pied a été soit corrigé, soit, au contraire, respecté.

***Traitement chirurgical***

Le traitement chirurgical, à ce stade, n'a comme but que de maintenir, améliorer, stabiliser cette marche, la rendre plus facile et plus économique [6.80]. Il faut pour cela avoir en mémoire tout d'abord les éléments nécessaires à une marche normale, et ensuite l'évolution prévisible de la motricité du diplégique au fil de la croissance et au-delà.

Les conditions nécessaires pour une *marche normale* ont été définies par Gage [6.29, 6.30] :

– stabilité en phase d'appui ;

– possibilité de dégager le pied en phase oscillante et de le positionner correctement avant d'attaquer l'appui au sol ;

– longueur de pas suffisante ;

– conservation adéquate de l'énergie requise.

Celui-ci a également défini les *trois étapes indispensables* à l'établissement d'un programme opératoire [6.20, 6.48] :

– examen clinique complet de l'enfant, de ses diverses articulations et de sa marche, complété par des radiographies et un scanner si nécessaire ;

– examen quantifié de la marche, associant :

  – un enregistrement de celle-ci en vidéo de face, de profil, voire de dessus ;

  – un examen cinématique des diverses articulations, bassin, hanches, genou et tibio-tarsienne ;

  – un examen cinétique permettant une étude des forces et des bras de levier ;

  – un enregistrement EMG intégré des divers groupes musculaires ;

– enfin, examen du patient sous anesthésie, indispensable pour contrôler le bien-fondé de son programme opératoire, ce qui est à la portée de tout chirurgien, et ne coûte rien à la communauté.

Pendant des années, l'analyse quantifiée de la marche, si banale outre-atlantique, et à peu près partout en Europe occidentale, est restée très peu pratiquée en France[1] : à l'heure actuelle, la multiplication des centres permet d'obtenir, en quelques semaines ou mois, un DVD relatant les diverses étapes de cette analyse. L'utilisation de ce DVD est loin d'être évidente et il faut une certaine familiarité avec les courbes fournies et pouvoir les rapporter à des courbes normales pour en tirer le bénéfice attendu. Comme pour tout examen complémentaire, il faut savoir avec précision ce que l'on recherche si l'on veut avoir la moindre chance de l'utiliser correctement. Et il ne faut pas compter sur l'ingénieur qui transcrit les données informatiques pour dicter les conclusions thérapeutiques.

Plusieurs types de marche ont été décrits chez le diplégique, de gravité croissante dans le plan sagittal [6.73] :

– des marches *sautillantes* en équin, caractéristiques des enfants jeunes et peu atteints. Il s'agit souvent de contractions exagérées tant des fléchisseurs de hanche et de genou, que surtout des jumeaux, incitant à un traitement de toxine botulique, complété par des plâtres correcteurs ;

– des marches *raides* : le défaut de flexion du genou et de la tibio-tarsienne empêche de dégager le pied en phase oscillante, et oblige souvent l'enfant à un fauchage latéral pour passer le pas. Le défaut d'extension du genou et du relèvement du pied empêche une attaque correcte par le talon et raccourcit le pas. Il peut y avoir dans les différents muscles concernés de la hanche, du genou et de la cheville une part de contractions qui reste du ressort de la toxine botulique. Mais bien souvent, il faut envisager un allongement modéré percutané de certains tendons et surtout un transfert postérieur du droit fémoral, dont les co-contractions avec les ischio-jambiers sont presque toujours responsables de la raideur du genou ;

– enfin, la démarche en *triple flexion*, de faiblesse (Crouch-Gait), à haute consommation d'énergie, généralement lente et plus ou moins aidée, où les hanches sont pliées, tordues en rotation interne, les genoux trop fléchis avec une rotule haute, un faux genu-valgum, des tibio-tarsiennes où les déformations frontales, valgus en général, l'emportent sur l'équin, que ce talus fonctionnel soit spontané ou iatrogène. Au-dessus des membres inférieurs, le bassin est antéversé, l'enfant redresse son tronc en lordose ou s'écroule en avant sur ses aides de marche.

*L'asymétrie des membres inférieurs* modifie et aggrave encore ce schéma, avec un membre inférieur porteur en forte rotation interne stable sur un genou plus ou moins bien tendu et raide, une jambe peu détordue et un pied valgus, tandis que du côté opposé, l'hémi-bassin recule et s'élève, l'instabilité étire les stabilisateurs et l'enfant ne peut marcher qu'avec un « coup de hanche » qui use à chaque pas la tête fémorale contre la capsule coxo-fémorale [6.2].

La cuisse se porte en forte rotation interne alors que la torsion fémorale, quand on se donne la peine de la mesurer au scanner, est souvent moins importante de ce côté que de l'autre. Le genou est en forte flexion, la rotule souvent haute, le squelette jambier torsadé en dehors et le pied en varus équin toujours dynamique.

1. Pous à Montpellier, A. Lespargot à Augerville, et surtout G. Penneçot à Robert-Debré en ont été les pionniers, et se sont battus pour faire admettre aux pouvoirs publics l'utilité, pour ne pas dire la nécessité, de cet examen.

Le programme opératoire sera forcément complexe, généralement différent entre les deux côtés, et sera établi articulation par articulation.

Mercer Rang s'est élevé, il y a bien des années, contre les interventions espacées : une année les hanches, l'autre les genoux, encore après les pieds, quand ce n'était pas l'inverse. Il a souligné les mauvais résultats, tant sur le plan strictement orthopédique que sur la vie de l'enfant et de sa scolarité, de ces « interventions anniversaires ».

Tout le monde est actuellement à peu près d'accord sur la nécessité d'opérer tous les niveaux en même temps et de tout corriger en une fois, malgré la lourdeur de l'intervention et la longueur de la récupération :

– ce traitement, dit *multisite*, va associer généralement, dans les formes symétriques et du côté porteur dans les formes asymétriques :

  – au niveau de la hanche, une dérotation fémorale avec divers allongements des rotateurs internes ;
  – au genou, un allongement des ischio-jambiers, un transfert du droit antérieur ou un abaissement de la patella s'il existe un angle mort trop important ;
  – au pied, une remise en tension du triceps en corrigeant le valgus, soit par intervention de type Evans, soit par une double arthrodèse (voir « Pied ») ;

– pour les membres en spirale :

  – la dérotation fémorale n'est pas toujours souhaitable du côté mobile s'il existe une rétroversion fonctionnelle (fig. 6.63) et une antéversion faible, et il faut lui préférer une libération antérieure avec arthrotomie, section du ligament de Bertin, voire une triple ostéotomie pelvienne si la hanche est subluxée et le bassin très ascensionné ;
  – au genou, le traitement des ischio-jambiers doit toujours associer l'allongement du biceps à celui des ischio internes. Le transfert du droit fémoral permet parfois d'améliorer un peu la rotation du membre inférieur ;
  – il faut en outre enroter le squelette jambier, et corriger le pied varus.

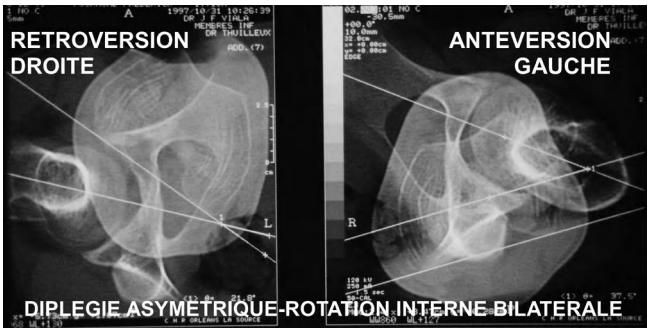



Fig. 6.63. – *Scanner diplégie asymétrique. Rétroversion de la hanche droite, antéversion de la hanche gauche.*

Reste à déterminer les *modalités pratiques*, en une seule séance à plusieurs équipes, ou plusieurs séances rapprochées, et surtout la date optimale de réalisation de ce programme.

Divers paramètres doivent être pris en compte, tout d'abord l'âge de l'enfant et son évolution potentielle. En opérant trop tôt, on risque de voir la croissance défaire ce qui a été amoureusement corrigé. En opérant trop tard, on risque d'alourdir le programme,

d'allonger le temps de récupération. En général, la période optimale se situe juste avant ou au début de la puberté.

Même si l'on réduit *au minimum raisonnable* l'immobilisation postopératoire pour privilégier la rééducation, la durée de récupération est *rarement inférieure à 6 mois* et nécessite un séjour prolongé en centre de rééducation.

Bien d'autres paramètres, familiaux et/ou scolaires, doivent être pris en compte, les parents et l'enfant lui-même sont parties prenantes dans la décision, qui ne pourra être prise qu'après de longues explications et collectivement.

Cette étape, pour importante qu'elle soit, ne sera bien entendu pas la dernière. L'enfant, même s'il est amélioré, ne sera jamais, hélas, guéri.

***Traitement postopératoire***

Il faut adapter le traitement orthopédique, rééducation, aides de marche, chaussures, au résultat obtenu, prévoir la période des ablations de matériel si une ostéosynthèse a été nécessaire. On en profitera alors pour réaliser les quelques retouches nécessaires ici ou là.

Si un examen quantifié de la marche a été réalisé en préopératoire, il est utile d'en réaliser un autre 6 ou 12 mois plus tard, pour contrôler et chiffrer l'amélioration obtenue [6.20, 6.65]. Si celle-ci n'est pas au rendez-vous, il faut bien sûr s'interroger sur les raisons du *mauvais résultat* obtenu.

Il s'agit rarement d'une *erreur opératoire* au sens strict, et elle est alors généralement assez facile à corriger. Il est également toujours plus facile de rajouter un temps supplémentaire que de revenir en arrière après un programme trop copieux, aboutissant à une hypercorrection par allongement tendineux ou affaiblissement musculaire excessif, et cela est d'autant plus redoutable que l'enfant était plus gravement atteint.

Plus souvent, il s'agit d'une *erreur d'indication*, soit qu'on ait négligé un facteur important de déformation, soit qu'au contraire on l'ait surévalué. Il peut s'agir d'un problème de rééducation, de récupération fonctionnelle, que l'on ait là encore surévalué les possibilités de récupération d'un enfant ou que l'on n'ait pas pris suffisamment en compte la dimension neurologique de l'atteinte contre laquelle, il faut bien le dire, on reste assez désarmé.

Reste de toute façon à franchir la *période pubertaire*, toujours difficile, par la croissance rapide qui la caractérise et surtout la prise de poids, 50 % en 3 ans, qui en est le corollaire. Le dos doit être particulièrement surveillé, même si le bassin a été maintenu ou redressé correctement. Les scolioses ne sont pas rares, même chez les diplégiques. Elles doivent être recherchées et traitées, même à petit angle, par corset de nuit initialement, voire de nuit et de jour si l'évolution le justifie.

Outre les *problèmes orthopédiques*, cette période de la puberté est souvent marquée par un certain nombre de *problèmes psychologiques*, les adolescents prenant conscience du caractère définitif de leur infirmité et remettant en question des contraintes qui leur ont été imposées jusque-là. Un soutien psychologique est souvent nécessaire et les consultations peuvent être parfois un peu houleuses. Il faut savoir lâcher du lest, expliquer longuement le bien-fondé de ce qui a été accompli et la nécessité d'un minimum de surveillance et des mesures orthopédiques réellement indispensables. Si la marche devient trop laborieuse, il faut trouver d'autres modes de déambulation et le fait de bien avoir exercé l'enfant depuis plusieurs années à manipuler un fauteuil roulant ou un tricycle se révèle alors utile.

***Passage vers l'âge adulte***

C'est une période de nombreuses décisions d'avenir [6.96] : poursuite des études, si les résultats scolaires le permettent, apprentissage d'un métier, et acquisition d'une

certaine indépendance vis-à-vis des parents, confrontation avec le monde et ses obligations. Même si les capacités intellectuelles, même si un résultat orthopédique satisfaisant autorisent une déambulation assez facile, les contraintes du monde moderne, les transports en commun, la durée des déplacements ne facilitent guère la vie à l'IMC, toujours plus lent et plus fatigable que les valides.

Le travail, même protégé dans des CAT, impose des cadences difficiles à soutenir. Le vieillissement semble plus précoce et rapide que dans la population générale et le moindre défaut persistant en zone portante finira par devenir douloureux. Même si les consultations s'espacent, il faut expliquer l'utilité d'un contrôle périodique, pour renouveler certaines prescriptions, certaines aides de déambulation, parfois même revoir ou réenvisager certains traitements chirurgicaux, pour améliorer la qualité de vie de ces adultes plus ou moins jeunes.

Il peut s'agir de *problèmes ponctuels*, notamment au niveau des pieds et des orteils, que les orthèses plantaires et les traitements pédicuraux ne suffisent pas toujours à améliorer. Cette chirurgie est plus difficile qu'il n'y paraît, et la correction de l'ensemble du pied parfois nécessaire.

Il peut s'agir d'un programme plus lourd encore, qui dans quelques cas avait été envisagé à l'adolescence mais rejeté pour une raison ou une autre, et il faut alors savoir être prudent. La *chirurgie multisite*, satisfaisante chez l'enfant, doit être très finement évaluée, passé 25 ou 30 ans. On risque de précipiter la perte de la marche que l'on voulait éviter en se lançant dans un programme trop vaste ; les besoins réels et la cause d'une douleur progressive doivent être évalués avec précision pour recentrer le projet thérapeutique sur ce qui est sûrement bénéfique (fig. 6.64).

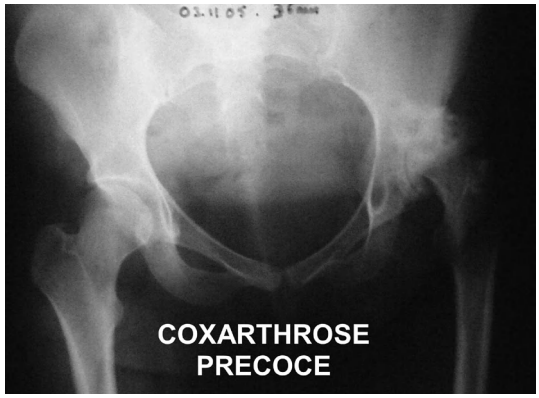



Fig. 6.64. – *Coxarthrose gauche précoce à 31 ans.*

Il en est de même de la *reprise de certaines interventions* plus ou moins anciennes, que l'on peut être amené à envisager. Il n'est pas toujours facile de résister à la tentation de tout reprendre, mais il faut savoir prendre le temps de comprendre le pourquoi de certaines récidives, de certaines inversions (fig. 6.65 à 6.68), de certaines raideurs, de certaines douleurs, en prenant en compte la dimension neurologique de ces patients que l'on a trop souvent tendance à oublier. Une énième récidive d'équin, par exemple, peut faire envisager un transfert antérieur d'Achille dans le calcanéum, mais un peu de toxine botulique, associée à une augmentation de la hauteur du talon de la chaussure si l'état circulatoire fait craindre des suites difficiles, peut être parfaitement suffisante.

Fig. 6.65. – *15 ans après dérotation bilatérale.*

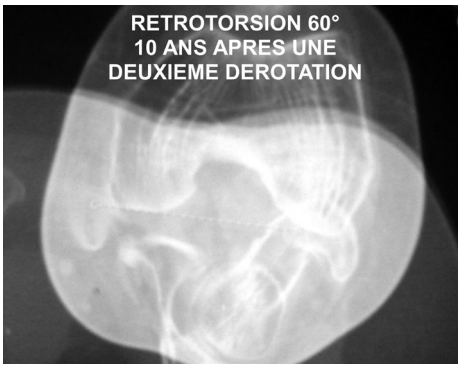



Fig. 6.66. – *Rétrotorsion de la hanche gauche bien visible au scanner.*

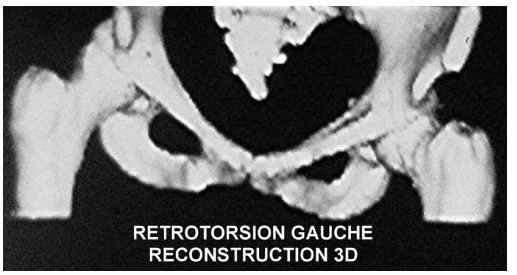



Fig. 6.67. – *Reconstruction 3D montrant bien la rétroversion de la hanche gauche.*

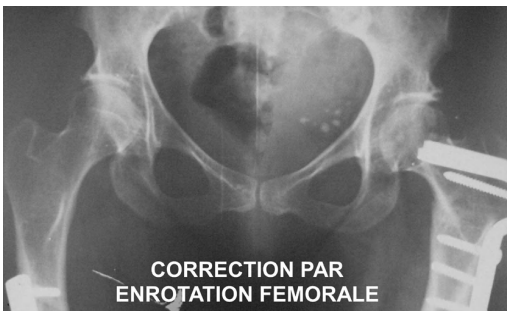



Fig. 6.68. – *Correction par enrotation fémorale.*

Mieux vaut chercher alors des solutions orthopédiques que de se lancer dans un programme chirurgical irréaliste. Et là, plus encore que chez des gens plus jeunes, il faut savoir discuter, expliquer, peser à voix haute le pour et le contre de son projet thérapeutique, laisser le choix et le temps de réflexion à son patient.

Les descriptions cliniques et les traitements proposés ici sont le fruit d'une expérience vécue en équipe pendant plus de 20 ans, s'appuyant sur des résultats postopératoires observés par les soignants et ressentis par les opérés et leur famille.

Ils constituent une approche qui m'est personnelle et qui ne saurait reposer sur une médecine « basée sur des évidences » ; au vu du nombre de cas traités, de l'impossibilité de trouver deux cas identiques, l'idée même de randomisation me paraît indéfendable sur le plan éthique dans cette pathologie. En revanche, une amélioration de la méthodologie, une meilleure utilisation de données fonctionnelles objectives pré et postopératoires devraient permettre d'améliorer progressivement nos indications et nos résultats.

## TRIPLÉGIE

Il s'agit d'une forme particulière d'atteinte asymétrique. Le *membre supérieur* atteint est un membre d'allure hémiplégique, mais les membres inférieurs, eux, ressemblent davantage à ceux d'une diplégie asymétrique qu'à une atteinte distale, comme il est habituel chez l'hémiplégique.

En outre, le *membre inférieur* le plus atteint n'est pas toujours du côté de l'atteinte du membre supérieur. On parle alors de triplégie croisée.

Le *pronostic de marche* est fonction de la gravité de l'atteinte des membres inférieurs.

Enfin, l'atteinte du tronc est proche de celle de l'hémiplégique. La scoliose y est assez fréquente, mais pas forcément dramatique, en particulier si la gravité de l'ensemble de l'atteinte est telle qu'elle permet à un traitement orthopédique ambulatoire d'être utilisé.

## QUADRIPLÉGIES ET POLYHANDICAP

Un quadriplégique « spastique » se caractérise par une atteinte neurologique des quatre membres mais, par rapport au diplégique habituel, il ne s'agit pas d'une IMC dont l'atteinte déborde sur les deux membres supérieurs, mais d'une atteinte beaucoup plus grave, plus proximale, touchant davantage le tronc et les racines que les extrémités. C'est dire l'importance des problèmes de rachis, de bassin, des hanches et des épaules.

Dans les formes graves, on trouve d'autres atteintes, non seulement de l'intelligence et des fonctions supérieures (vision, audition), mais également des convulsions, des troubles de la parole, de la déglutition, avec le retentissement sur l'alimentation et les risques de fausse route, des problèmes digestifs (reflux gastro-œsophagiens et leurs corollaires respiratoires, pulmonaires et nutritionnels, constipation opiniâtre, fécalomes parfois obstructifs), des problèmes urinaires avec de véritables vessies neurologiques et leur cortège d'infections et d'incontinence, problèmes psychiatriques parfois (trouble du comportement, trouble de l'affectivité), tout cela caractérisant le polyhandicap, dont il existe autant de sous-variétés que d'enfants atteints.

## Étiologies

Dans les étiologies, on retrouve moins de prématurés et davantage d'enfants anoxiques à terme, hypotrophiques, post-matures, des infections anténatales précoces (cytomégalovirus, toxoplasmose), diverses malformations cérébrales sont également facilement rencontrées, en particulier l'agénésie du corps calleux, et divers syndromes sont, selon les publications, inclus ou séparés (syndrome de Rett, syndrome de West, etc.).

On trouve enfin divers accidents postnataux, qu'il s'agisse de séquelles de traumatisme péri ou postnatal immédiat, d'encéphalite, de méningite, etc.

## Diagnostic

Le diagnostic est suspecté très tôt, parfois avant la naissance sur l'échographie anténatale, souvent après une naissance difficile ayant nécessité une réanimation prolongée et complexe, l'échographie transfontanellaire montrant alors souvent une inondation ventriculaire. L'existence de convulsions précoces, voire d'un état de mal convulsif est très inquiétante, enfin il s'agit parfois de séquelles prévisibles de lésions postnatales.

## Tableau clinique et démarche thérapeutique

Le tableau clinique associe en règle hypotonie axiale et hypertonie des quatre membres. Dans tous les cas, le problème est moins de dépister l'état neurologique anormal souvent évident que d'en faire le bilan et de prendre le plus tôt possible les mesures conservatoires nécessaires.

### *Sur le plan orthopédique*

Les *ambulants d'extérieur* sont assez rares. Les *ambulants d'intérieur* représentent une petite moitié des cas, selon mon expérience personnelle.

Ceux qui restent doivent être séparés en *non ambulants encore autonomes*, capable d'être assis convenablement, d'être verticalisés pour les transferts, et en *non ambulants grabataires*, dont l'atteinte du tronc, la bascule du bassin, la violence des contractions anormales (avec, en particulier, les grands schémas d'extension), l'intensité des raideurs articulaires, la fréquence de douleurs [6.47] à la mobilisation peuvent rendre la station assise inconfortable, voire impossible au-delà de quelques instants.

*Chez ceux qui marchent*, sans ou plus souvent avec des aides de marche, les problèmes sont voisins de ceux rencontrés chez les diplégiques sévères, avec une gêne supplémentaire à la tenue des aides de marche, en raison de l'atteinte des membres supérieurs et de la fréquence des formes asymétriques. L'atteinte du tronc, la scoliose sont fréquentes. Leur évolution est lente jusqu'à la puberté, et suit le schéma évolutif des scolioses idiopathiques, avec une aggravation linéaire en deux pentes séparées par le point « p » du docteur Duval-Beaupère, lors de la survenue de la puberté.

Ces scolioses peuvent parfois ne pas être opérées si le rachis reste équilibré, en particulier en cas de double majeure ou si la courbure principale reste inférieure à 35°. Le risque d'évolution à l'âge adulte n'est cependant pas nul, en particulier après la ménopause.

Au niveau des membres inférieurs, le traitement chirurgical et ses risques doivent être soigneusement pesés. Une chirurgie multisite, en particulier, doit s'entourer de beaucoup de précautions, chez ces jeunes gens souvent lourds, malhabiles, pas nécessairement coopérants. Vouloir à tout prix faire marcher certains d'entre ceux, qui se traînent sur un déambulateur bardés d'attelles ou d'appareils susceptibles peut-être de les maintenir à la verticale, mais fort peu de corriger leurs faiblesses, leurs mouvements anormaux et leurs troubles de l'organisation motrice, est de l'acharnement thérapeutique. Mieux vaut privilégier, chez ces relatifs bons cas, l'autonomie et la

déambulation ; les installer correctement dans un fauteuil adapté, préserver leurs possibilités de transfert, de chaussage, pour leur donner une vie adulte adaptée à leur handicap, digne et autonome.

*Dans les formes plus sévères*, où tous les éléments négatifs s'ajoutent les uns aux autres, c'est la conservation de la station assise, et si possible de transfert, qui représente le but du traitement orthopédique. Il faut permettre à ces patients de changer de position de façon active ou passive pour éviter l'apparition de douleurs et des brièvetés fixant les membres en attitudes vicieuses [6.27, 6.41].

Ce maintien de la qualité de vie, même assuré par une tierce personne, reste de la plus haute importance. Le but raisonnable à atteindre est moins la marche que l'autonomie, quel que soit le moyen de déplacement utilisé.

C'est la lenteur d'acquisition des niveaux d'évolution motrice, l'importance de l'hypotonie axiale initiale et de l'hypertonie des quatre membres qui font progressivement privilégier la station assise comme bâton de maréchal [6.59]. Un enfant qui ne tient pas assis à 3 ans, pas debout à 6 ou 7 ans et qui ne marche pas à 10 ans, ne marchera jamais ou jamais vraiment.

La préoccupation essentielle est le maintien de l'axe corporel, c'est-à-dire le rachis, et de son socle, c'est-à-dire le bassin.

*L'examen de base* est le même que celui de n'importe quel autre enfant cérébro-lésé. On retrouve le même mélange de troubles du tonus musculaire (hypotonie axiale, hypertonie des quatre membres), des troubles de la contraction volontaire et involontaire, de spasticité, de mouvements anormaux, de co-contractions, de brièvetés musculaires et de raideurs articulaires. Une asymétrie de l'atteinte neuro-orthopédique, hélas fréquente, est particulièrement à craindre.

*Au niveau du tronc* – L'hypotonie axiale est de rigueur dans les premières années de la vie. La tenue de la tête est très retardée, la station assise est difficile, l'enfant s'écroulant en grande cyphose dans le plan sagittal et n'ayant que tardivement les réactions parachutes latérales nécessaires pour se stabiliser. Il faut donc très précocement incliner le dossier du siège vers l'arrière, compenser l'effet de la pesanteur et faire baisser le menton pour éviter l'hyperextension cervicale en cervidé.

La surveillance de l'équilibre et de la souplesse du rachis, des ceintures scapulaire et pelvienne sera fondamentale, clinique et radiologique, en particulier lors des périodes de croissance importante du rachis, c'est-à-dire les 3 premières années et pendant la période pubertaire. Les *scolioses* doivent être repérées et traitées à petit angle, en sachant que le traitement orthopédique est rendu difficile par l'importance des contractions anormales et leur asymétrie, voire quasi impossible en cas de bassin oblique trop important. Toutes les scolioses peuvent s'observer, dorsales, lombaires, dorso-lombaires, doubles majeures, mais les courbures en C, dorsales et lombaires, sont caractéristiques, qu'elles partent du côté opposé à la bascule du bassin, ce qui est mécaniquement logique, mais parfois du même côté, et on parlera alors de départ oblique, entraînant le bassin dans la courbure (vertèbre pelvienne). Si on peut voir une scoliose au-dessus d'un bassin équilibré, il est exceptionnel que le rachis reste vertical au-dessus d'une bascule du bassin, que la bascule soit homo ou controlatérale [6.27].

Une fois la scoliose dépistée, il est fondamental d'en évaluer la *réductibilité* clinique et radiologique. C'est d'abord à plat ventre que l'on évalue l'amélioration de la courbure, en remontant en flexion-abduction-rotation externe la hanche homolatérale. En position assise, on vérifie l'action de la position des membres inférieurs en « assis-plage », là encore du côté de la courbure. Une cale sous la fesse du côté de la convexité peut avoir le même effet.

Tant que la courbure est réductible par des moyens simples, tant que l'on est loin de la puberté, ces mesures peuvent suffire, à condition d'en avoir la preuve radiologique. Sinon, il faut envisager le port d'un « vrai » corset, plus volontiers garchois, avec ou sans minerve, que de Milwaukee. Les corsets-sièges permettent d'adapter le dossier du siège à la forme du rachis, plutôt que de réduire réellement la courbure. L'*évolutivité* de ces scolioses est variable. Elle obéit dans l'ensemble aux lois de l'évolution des scolioses, mais elle peut être très rapide, dès avant la puberté. Elle peut également continuer de s'aggraver bien après la fin de la croissance. L'enraidissement est souvent précoce, malgré tous les efforts de kinésithérapie. C'est dire la nécessité :

– d'intervenir parfois précocement, bien avant la fermeture du Risser ;

– de libérer le rachis en avant, pour pouvoir le redresser dans de bonnes conditions ;

– d'avoir une arthrodèse postérieure étendue, s'appuyant presque toujours sur le bassin, avec une instrumentation fiable et solide pour pouvoir diminuer la période d'immobilisation postopératoire (Cotrel-Dubousset, etc.) et reconstituer les courbures dans le plan sagittal.

*Au niveau des membres supérieurs* – L'atteinte est de gravité variable, assez parallèle à celles des fonctions supérieures.

Dans les trop rares *formes mineures*, on note une maladresse des deux mains, une dystonie et des contractions anormales assez distales, qui ne seront pas toujours améliorables par l'éducation motrice, kinésithérapique ou ergothérapique. Cette atteinte permet assez rarement l'utilisation d'un fauteuil roulant manuel. Mais divers « trucs » permettent, en revanche, l'utilisation d'un ordinateur, dans le cas où la conservation de quelques possibilités intellectuelles rend l'écriture ou la synthèse vocale possibles.

En règle, l'atteinte est *beaucoup plus proximale,* atteignant l'épaule et le coude autant que l'avant-bras et la main. La position préférée et quasi automatique de ces enfants est celle dite « en chandelier », abduction et rotation externe des épaules, flexion du coude, position variable du poignet et de la main.

*À un degré de gravité supérieure*, il peut y avoir de grandes contractions en rétropulsion de l'épaule, qui projettent la tête humérale en avant et peuvent entraîner des luxations, subluxations récidivantes de l'articulation scapulo-humérale. On peut prévenir ces grands étirements postérieurs en garnissant le fauteuil d'ailes plus ou moins enveloppantes. Ce peut être aussi l'indication de toxine botulique dans les deltoïdes postérieurs ou les muscles de la coiffe. La chirurgie directe de ces lésions est possible et ne peut être efficace sur la stabilité que si on arrive à faire disparaître les grandes contractions.

L'hyperflexion, ou plus rarement l'extension du coude, est associée aux mouvements anormaux de l'épaule. Un examen clinique soigneux permet de désigner les muscles responsables et de les infiltrer avec de la toxine. En effet, la chirurgie réparatrice a peu de place ici, les capacités de ces mains très déformées étant généralement très en dessous de ce qui est réclamé pour une chirurgie fonctionnelle du poignet, de la main ou des doigts. Parfois, cependant, une déformation fixée du poignet peut être améliorée par une arthrodèse (presque toujours avec excision de la première rangée des os du carpe), pour libérer l'hyperflexion des doigts et du pouce. De même, dans quelques cas très sélectionnés, on peut être amené à libérer une première commissure pour écarter un pouce de la paume ou corriger un ou plusieurs cols de cygne, surtout dans les formes fonctionnellement améliorées par la stabilisation du poignet.

*Au niveau des membres inférieurs* – Si, dans les formes légères, on peut espérer une déambulation aidée d'intérieur, dans un certain nombre de cas, le but à atteindre est plutôt le fauteuil roulant, et la préoccupation essentielle sera de garder un bassin équilibré, des hanches et des genoux permettant une station assise confortable, en conservant, quand cela est possible, une capacité d'extension suffisante pour une verticalisation, et des pieds chaussables pour faciliter les transferts.

Il n'est pas toujours facile de parvenir à ce résultat, pourtant assez modeste. La spasticité des membres inférieurs est souvent considérable, les contractions anormales pas toujours répressibles, et l'asymétrie de l'atteinte rend la recherche d'un équilibre pelvien ardue [6.42].

*Les hanches* doivent être gérées avec un soin très particulier [6.45]. *L'installation de jour* en fauteuil, en abduction, doit être précoce, dès que le dos le permet. On doit verticaliser l'enfant régulièrement, et la *rééducation* doit être très vigilante. Si la spasticité ou les contractions actives des adducteurs sont importantes, il faut calmer le jeu en utilisant la *toxine* dès que nécessaire. La *surveillance radiologique* est indispensable, mais il faut se méfier d'une chirurgie des adducteurs trop précoce et trop large, surtout chez les enfants qui tiennent leurs membres supérieurs en chandelier, car on aboutit très facilement à une position dite « en batracien », qui donne certes une assez belle radio, au moins au départ, mais qui rend difficile l'installation en fauteuil et peut aboutir, *in fine*, à la luxation antérieure des deux hanches.

*Dans les bons cas,* les hanches restent à peu près couvertes, l'indice de Reimers n'est pas trop pentu, et un traitement orthopédique bien conduit, associé à quelques libérations discrètes percutanées, permet de garder le bassin d'aplomb jusqu'à la fin de la croissance.

*Dans d'autres cas,* les problèmes se montrent vite, avec une hanche qui recule et qui « ascensionne ». La libération des adducteurs, même prudente, peut aboutir, si elle est asymétrique, à une inversion de la déformation, tandis que la hanche initialement la meilleure devient à son tour la moins bonne, quitte à repartir du premier côté après une deuxième intervention. Chez ces enfants aux fessiers inexistants, trop faibles et/ou trop longs, les cotyles sont toujours trop courts, et il est souvent judicieux d'ajouter à la *libération des parties molles* une intervention de couverture assez simple, telle celle proposée par *Dega*, facilement réalisable tant que le cartilage en Y est ouvert.

Mais parfois, malgré tous les soins, et parfois hélas à cause d'eux, la situation se dégrade. Le bassin bascule, la hanche se déboîte, et ce n'est parfois qu'à ce stade de *luxation* qu'on voit l'enfant pour la première fois (fig. 6.69 à 6.74) [6.71].

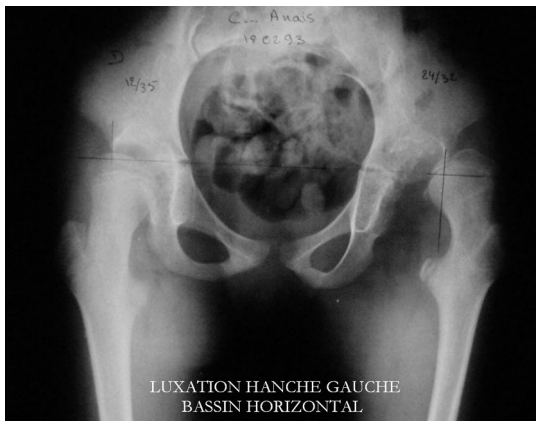



Fig. 6.69. – *Luxation de la hanche gauche chez une enfant quadriplégique.*

Il faut tout faire pour remettre la hanche en place et rééquilibrer le bassin, ce qui impose en règle une ostéotomie fémorale de raccourcissement, varisation, dérotation et une ostéotomie pelvienne de réorientation.

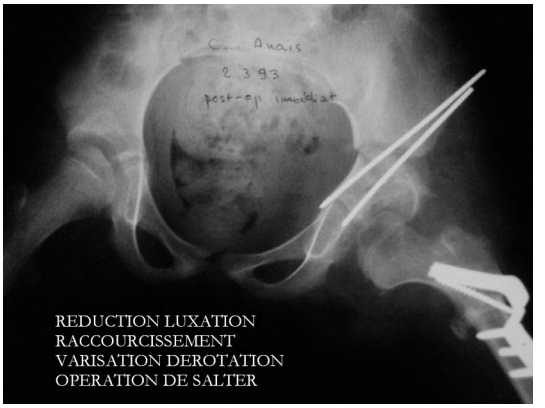



Fig. 6.70. – *Hypercorrection après opération de Salter et raccourcissement-varisation.*

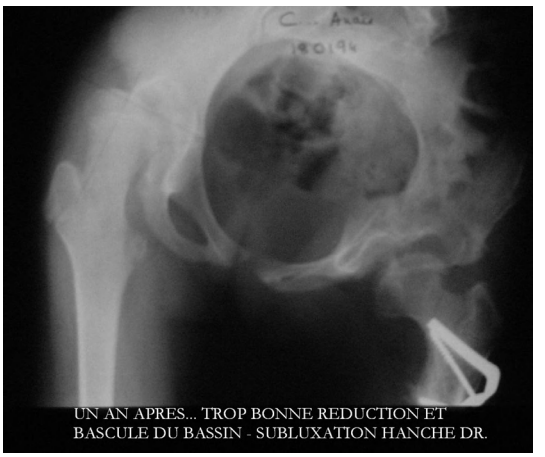



Fig. 6.71. – *Un an après, bascule du bassin et découverte de la hanche droite.*

Il faut également beaucoup se méfier de la *hanche opposée*, qui est environ une fois sur trois rétractée en abduction/rotation externe, ce qui est un facteur évident de récidive postopératoire du même côté que précédemment. Mais, au moins dans 30 % des cas, la bascule du bassin va s'inverser, et il faudra faire du côté opposé la même intervention ou la même série d'interventions pour essayer de réhorizontaliser le bassin. Entre-temps, le rachis aura commencé à twister, dans un sens ou dans l'autre, et se posera alors pour le chirurgien l'ordre des interventions : hanche première ou rachis premier ?

Il est une *autre forme de problème de hanche* assez spécifique du quadriplégique, qui est l'*enraidissement en extension*, où les salves de contractions peuvent aller jusqu'à l'opisthotonos mais, sans aller jusque-là, peuvent empêcher la station assise. Le traitement n'en est pas simple, les médicaments rarement efficaces. Les infiltrations de toxine botulique sont difficiles à renouveler et la chirurgie n'est pas toujours facile non plus. Il faut souvent se débarrasser des ischio-jambiers à la partie haute de la cuisse [6.22], sous leur insertion ischiatique, parfois en profiter pour repérer et faire une neuroclasie des nerfs moteurs. Sectionner le tendon du grand fessier sur la ligne âpre permet en peropératoire de gagner de la flexion, mais le tendon a toujours tendance à se rattacher et il est difficile d'immobiliser ces patients en postopératoire en grande

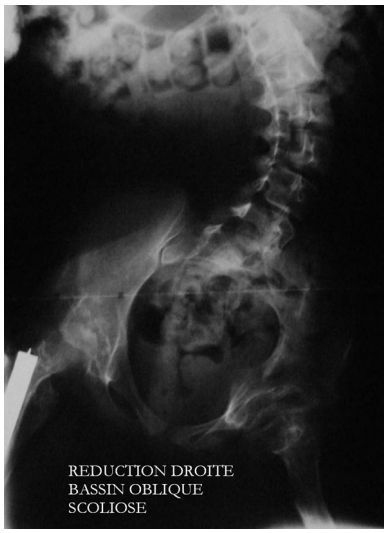



Fig. 6.72. – *Trois ans plus tard : réduction de la hanche droite mais bassin oblique et scoliose lombaire.*

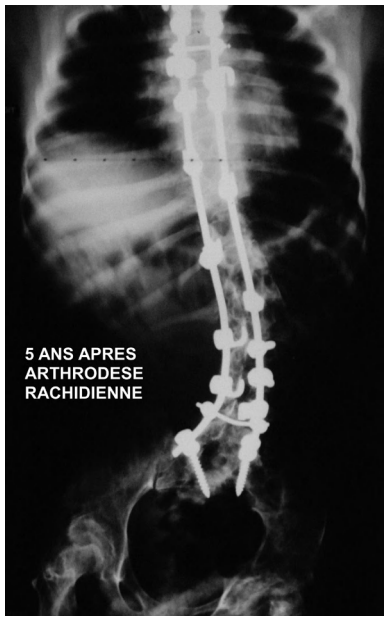



Fig. 6.73. – *Cinq ans après : arthrodèse rachidienne.*

Fig. 6.74. – *Stabilisation du bassin oblique 10 ans plus tard.*

flexion de hanche. La traction, la mobilisation précoce sont toujours nécessaires, mais pas toujours suffisantes.

Enfin, la destruction, l'*enraidissement douloureux* d'une ou des deux hanches (fig. 6.75 à 6.77) [6.41] doivent faire discuter la *résection dite « tête et col »*, c'est-à-dire en fait de toute l'extrémité supérieure du fémur, avec encapuchonnage soigneux du cotyle, d'une part, et de la partie haute du fémur, d'autre part. Si la souplesse et l'indolence peuvent être atteints ainsi, le risque d'ostéome doit être pris en considération et nécessiter une radiothérapie soit préopératoire, soit immédiatement postopératoire.

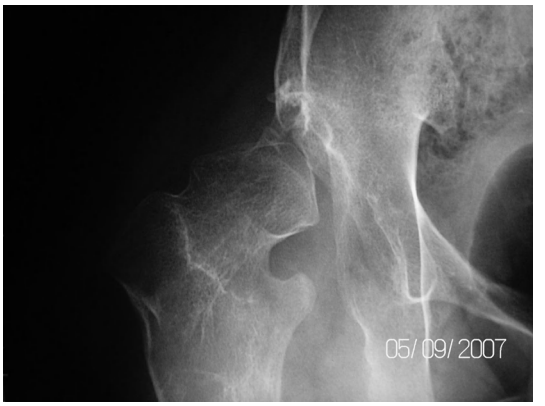



Fig. 6.75. – *Arthrose précoce sur subluxation polyopérée.*

Fig. 6.76. – *Même hanche : reconstruction 3D.*

Fig. 6.77. – *Même hanche au scanner.*

La *prothèse de hanche* (fig. 6.78), au XXIe°siècle, paraît plus moderne, mais n'est pas toujours raisonnable. Il faut se rappeler que, chez l'IMC, les problèmes sont d'abord et avant tout péri-articulaires plus qu'intra-articulaires et que la prothèse, de ce fait, peut être difficile à mettre en bonne place, et que les éléments luxants ne sont pas toujours faciles à supprimer, d'autant que le risque d'ostéome n'est pas nul non plus dans cette chirurgie.

Fig. 6.78. – *Même patient, après prothèse de hanche + butée.*

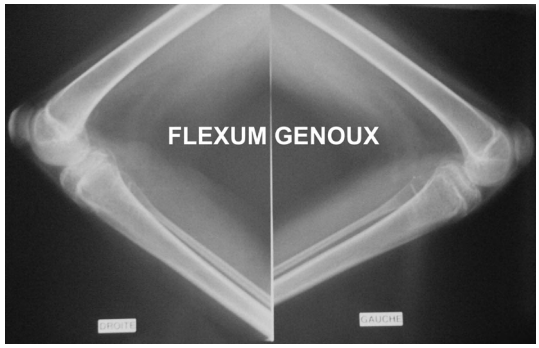



Fig. 6.79. – *Flexum majeur des deux genoux.*

Là encore, il faut peser longuement les avantages et les inconvénients de chaque attitude et beaucoup de paramètres extra-orthopédiques, voire extramédicaux, doivent être pris en grande considération.

*Les genoux* évoluent en général vers le flexum (fig. 6.79). Les mobilisations, la verticalisation répétée peuvent retarder cette déformation, d'abord initiée par la prédominance ou la spasticité des ischio-jambiers, mais qui est fixée ensuite dans la capsule postérieure des genoux. La brièveté des ischio-jambiers peut être telle qu'au niveau des genoux l'angle poplité est inférieur à 0° et que le bassin est rétroversé, avec un sacrum vertical sur lequel repose plus ou moins le handicapé, ce qui est générateur, au minimum, d'inconfort en station assise. Cette rétroversion pelvienne n'empêche guère hélas le flexum de hanche, parfois même elle l'aggrave, si bien que le sujet, même couché, ne peut plus étendre ni les hanches ni les genoux [6.59].

Les *infiltrations de toxine botulique* dans les ischio-jambiers permettent au début de mieux mobiliser les genoux, mais comme ces enfants sont souvent assis, une rétraction capsulaire finit presque toujours par s'installer. Les *allongements des ischio-jambiers*, que ce soit à ciel ouvert ou en percutané, donnent des résultats satisfaisants vers 7 ou 8 ans et permettent une meilleure verticalisation. Il faut faire très attention à ne pas trop allonger ces muscles, car *l'enraidissement en extension* est redoutable et le droit fémoral est bien souvent trop présent. Le transférer en arrière, soit en dedans, soit en dehors, permet de retrouver une meilleure mobilité, plus de facilité à se lever de son fauteuil roulant ou de son siège moulé, à condition qu'un peu de fléchisseurs persistent dans le creux poplité.

*Les pieds* sont rarement normaux. Toutes les déformations peuvent s'observer, mais deux sont particulières aux grands quadriplégiques, parfois associées, parfois isolées, uni ou bilatérales. Ce sont le pied talus valgus et le pied creux varus équin, déjà évoqués *supra* (voir « Pied », p. 252).

À côté de ces deux formes particulières, et chez les enfants moins gravement atteints, on peut rencontrer des déformations habituelles en équin plus ou moins valgus ou en valgus plus ou moins équin, dont le traitement est d'autant plus proche de celui des pieds des diplégiques que l'enfant peut être verticalisé et a un espoir de marche aidée.

Il faut signaler enfin, pour clore ce chapitre, la fréquence particulière des *problèmes de microcirculation* chez certains de ces enfants à handicap lourd : pieds froids, cyanosés, atteints d'engelures en hiver à la moindre chute du thermomètre et qui peuvent être déclenchées ou aggravées par n'importe quelle intervention chirurgicale sur le membre inférieur. C'est un élément à prendre en considération dans certaines décisions opératoires, l'atteinte pouvant toucher les mains comme les pieds. Le traitement en est difficile, les vasodilatateurs peu efficaces. Certains ont proposé une sympathectomie lombaire chirurgicale, ou par infiltration percutanée.

#### *Chez les enfants polyhandicapés*

La chirurgie orthopédique n'est pas la seule qui doive être utilisée. La fréquence du reflux gastro-œsophagien, avec ses conséquences néfastes, peut faire demander l'aide du *chirurgien viscéral infantile* pour savoir réaliser à temps une gastrostomie associée à une intervention antireflux, type Collis-Nissen, qui permettra ensuite de traiter l'enfant par gavage dans le bouton de gastrostomie et d'améliorer un certain nombre de désastres nutritionnels et respiratoires.

Les *neurochirurgiens* sont parfois sollicités, dans les formes dominées par la spasticité et les contractions involontaires, pour mettre en place une pompe à baclofène. La taille du dispositif, le risque d'aggraver l'hypotonie axiale, même et surtout si on améliore l'hypertonie périphérique, doivent faire réserver ces implantations à des équipes très spécialisées.

### Cas particulier des grands athétosiques

Ils représentent une forme clinique très particulière des quadriplégiques. Ils ont été considérés pendant longtemps comme de grands débiles en raison de l'intensité de leurs mouvements anormaux, de leur incapacité à s'exprimer par la parole et de leurs grimaces incessantes. Les travaux de Guy Tardieu ont montré au contraire que ces enfants, dont l'atteinte neurologique est essentiellement sous-corticale, pouvaient avoir une intelligence normale, voire supérieure.

L'ictère nucléaire par incompatibilité Rhésus fœto-maternelle en était jadis la grande étiologie. Les progrès faits en matière de dépistage, de vaccination des futures mamans Rh –, et des exsanguinotransfusions, ont réduit à presque rien, tout au moins en France, cette pathologie. Mais il n'en est pas de même partout dans le monde, et certains

Fig. 6.82. – *Athétose : bassin symétrisé 2 ans après la libération de la hanche.*

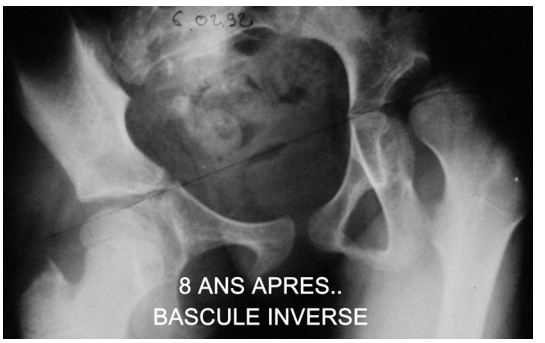



Fig. 6.83. – *Athétose : bascule inverse 8 ans après la libération de la hanche droite.*

rotateurs internes si l'on veut éviter la récidive, d'autant plus gênante que la tête fémorale n'est plus tournée vers l'avant mais vers l'arrière, sans aucune marge de sécurité.

Les *déformations rachidiennes* sont fréquentes, les traitements orthopédiques toujours difficiles à supporter chez ces enfants constamment en mouvement. Mais la chirurgie d'arthrodèse étendue n'est ni simple ni vénielle, y compris dans les meilleures mains. La morbidité et la mortalité n'y sont jamais nulles, hélas.

Enfin, *chez l'adulte*, diverses lésions de frottement peuvent s'observer, avec des hygromas, des bursites, compte tenu des positions bizarres dans lesquelles l'athétosique s'installe pour inhiber ces contractions. La *maladie de Kienböck*, la nécrose du lunaire, survient parfois, probablement liée à l'hyperextension brutale et fréquente des poignets et l'écrasement progressif sur la marge radiale. Le traitement n'en est pas évident, la résection de la première rangée des os du carpe est certes facile, mais pas toujours anodine. Le raccourcissement du radius n'est pas simple à faire consolider.

Enfin, les syndromes du canal carpien peuvent s'observer, liés au port des cannes ou aux mouvements irrépressibles des poignets. La libération du nerf médian est facile, mais ne met pas à l'abri des récidives des compressions ici ou là.

C'est dire l'utilité de réfléchir, de peser longuement les avantages et les inconvénients du traitement utilisable et d'en informer le patient, qui choisira en connaissance de cause entre les petits moyens et la chirurgie.

## DE LA CHIRURGIE CHEZ L'IMC OU LA CHIRURGIE AU FIL DU TEMPS

En 30 ans, la chirurgie en général a beaucoup changé. Certaines affections pour lesquelles il n'y avait guère de traitement médical et qui étaient opérées ont petit à petit disparu des programmes opératoires grâce aux avancées de la médecine. Les principes sur lesquels Guy Tardieu fondait son examen clinique et ses indications thérapeutiques ont été pour nous une initiation, à partir de laquelle, en 30 ans, nous avons pu progresser à la fois sur le plan de la compréhension des déformations, de leurs interactions, et sur le plan de leur traitement chirurgical.

Les progrès de la technologie en général ont permis une amélioration de la fiabilité des interventions, avec, en contrepartie, une judiciarisation de l'acte chirurgical, le mauvais résultat n'étant plus considéré comme un aléa de la maladie, mais comme une erreur ou une faute du chirurgien.

L'apparition de nouvelles molécules ou de leur mode d'administration, comme la toxine botulique ou les pompes à baclofène, ont diminué les indications des neurotomies ou des neurectomies dans le traitement des contractions anormales. Les progrès de l'imagerie ont permis de mieux comprendre ce qui se passait dans le cerveau des enfants cérébro-lésés, mais aussi au niveau de leurs membres et de leurs articulations. La chirurgie percutanée, l'amélioration des techniques a permis, là aussi, de diminuer les périodes d'immobilisation et d'optimiser les résultats. L'apparition, encore timide en France, des examens quantifiés, de la marche pour l'essentiel, mais aussi déjà du membre supérieur dans certains cas, permet de poser les indications opératoires avec plus de sécurité [6.30], de diminuer le nombre d'actes inutiles ou nuisibles à terme. Là, comme ailleurs dans la chirurgie fonctionnelle, c'est l'étude des résultats éloignés et de leur dégradation avec le temps qui a permis de séparer le bon grain de l'ivraie, de comprendre pourquoi les résultats spectaculaires ou au moins satisfaisants au départ pouvaient s'avérer néfastes, plusieurs années plus tard, et pourquoi, dans certains cas, l'addition à payer, par le patient bien sûr, pouvait paraître d'autant plus salée que le paiement en était différé. Bref, c'est l'étude de nos mauvais résultats, des récidives ou des inversions de déformations qui nous a permis, bien souvent, de progresser.

Il y a 30 ans, la plupart des chirurgiens orthopédistes pédiatres avaient été formés par la poliomyélite, et la tentation était grande, à sa disparition, d'utiliser pour ces petits paralysés d'un nouveau genre les recettes qui avaient fait leur preuve dans ce cas. On a vu ainsi publier des résultats mirobolants d'interventions comme le Grice, ou le transfert des ischio-jambiers sur la patella, dont certains opérés payent encore aujourd'hui les conséquences fâcheuses.

La fréquence des récidives des déformations chez ces enfants bourrés de contractions anormales a fait majorer les allongements ou les ténotomies, avant que l'on réalise que l'inversion d'une déformation était généralement bien pire que la déformation initiale.

Il nous a fallu apprendre qu'une déformation assez univoque, comme l'équin talo-crural par exemple, pouvait correspondre à des quantités de causes différentes, équin actif, fonctionnel, d'imitation, pseudo ou faux équin, etc., et que donner une seule réponse, l'allongement à ciel ouvert, bien large, du tendon d'Achille, ne pouvait aboutir à un résultat satisfaisant et durable. On a pris conscience que, pas plus mais pas moins que dans la polio, on ne pouvait se contenter de regarder et de vouloir traiter la déformation d'une articulation sans prendre en compte le retentissement de cette déformation et de son éventuel traitement sur les articulations sus et sous-jacentes, voire le tronc et le membre opposé.

Il a fallu admettre aussi que, même dans le cas où la lésion cérébrale était fixe, son retentissement orthopédique évoluait au fil du temps, à cause de la croissance, à cause du retentissement mécanique des problèmes les uns sur les autres, à cause de nos traitements également, et que tel enfant, surtout gêné dans la petite enfance par des contractions involontaires, le serait quelques années plus tard par des brièvetés et par des faiblesses. Dans cette gigantesque partie d'échecs qui se joue pendant toute la croissance et même au-delà entre le handicap et l'équipe soignante, il faut, si l'on veut ne pas perdre, avoir pensé plusieurs coups d'avance et se méfier des martingales toutes faites, d'autant que le trait appartient toujours au handicap. Chaque partie est différente, et l'importance relative de tous les paramètres à prendre en compte dans la décision thérapeutique est, hélas, variable.

Les interventions que l'on réalise chez des IMC sont parfois utilisées dans d'autres indications, et on est surpris de voir la différence de morbidité postopératoire dans un cas ou dans l'autre. L'ostéotomie du bassin, comme celle de Salter, donne régulièrement de bons résultats dans les dysplasies cotyloïdiennes résiduelles après traitement d'une dysplasie luxante de hanche. Ces bons résultats sont loin d'être aussi constants chez l'IMC à radiographie comparable où le fragment inférieur tourne moins bien, où l'on a toujours peur de se retrouver avec un bassin oblique dans les formes unilatérales, où le plâtre pelvi-pédieux n'est pas toujours bien supporté, etc.

Certaines interventions, inventées pourtant pour l'infirmité motrice cérébrale, comme le freinage de Scholder par exemple, ont été vite oubliées pour avoir fait la preuve de leur inefficacité. Les neuroclasies, utilisées comme compromis entre la neurotomie, trop définitive, et l'allongement tendineux, illogique dans les contractions anormales, ont presque disparu de notre arsenal le jour où l'on s'est rendu compte que l'affaiblissement résiduel était important, et que les bons résultats durables, car il y en avait, devaient être mis au crédit du positionnement par plâtre plus qu'à celui de la disparition (temporaire) des contractions.

L'apparition, plusieurs années plus tard, de la toxine botulique, a permis de combiner l'effet heureux de la disparition des contractions « actives » à celui du positionnement par plâtres successifs dans les cas où l'importance des contractions ou de la spasticité rendait le plâtre seul difficile ou dangereux, sans prendre les mêmes risques d'affaiblissement musculaire à terme, du moins on l'espère, sans en être tout à fait sûr [6.35].

Il y a aussi des modes : à la suite d'une publication montrant des résultats presque miraculeux d'une intervention nouvelle, tous les chirurgiens concernés, insatisfaits jusque-là, applaudissent et se mettent à en « faire », sans toujours bien lire les conditions nécessaires à un bon résultat, et en modifiant tel ou tel détail technique dont l'utilité ne leur semble pas évidente. On multiplie les indications. La bulle s'enfle, tout le monde s'y met, on publie à tour de bras, et le soufflé retombe devant les résultats moins bons que prévus, à moyen terme. Et on peut finir par jeter au panier une intervention excellente, mais dont les vraies indications sont rares.

Elle ressortira, un peu modifiée, quelques années plus tard, sous un autre nom, les recherches éponymiques n'étant pas toujours ce que l'on fouille le plus lors d'une publication.

On a vu ainsi, par exemple, disparaître le Grice, qui venait de la polio et qui permettait de stabiliser le valgus talonnier en bloquant un greffon tibial ou fibulaire dans le sinus du tarse préalablement avivé, parce qu'il aboutissait, quand il prenait, à des varus évolutifs. Il a été remplacé, par les frères Judet, par l'intervention dite du Cavalier, qui fixait par une vis le calcaneus sous le talus, ce qui permettait de la mettre obliquement et de l'enlever en cas de trop bon résultat. Mais cette intervention, plutôt simple, n'est efficace que si la médiane du tarse résiste, ce qui n'est pas toujours le cas. Exit le Cavalier chez l'IMC, mais on voit réapparaître des Grice armés [6.11], cette fois avec une

broche ou une vis, qui combinent les avantages, mais aussi les inconvénients, des deux techniques.

Il faut surtout admettre que tous les pieds valgus ne sont pas identiques, qu'il y en a de passifs, d'actifs et de disloqués, de gênants chez des IMC qui marchent et de pas très gênants chez d'autres en fauteuil, mais que tous peuvent devenir un jour douloureux, si l'on essaye de les corriger par des orthèses, de les emprisonner dans des chaussures alors qu'ils sont déjà raides ou liés à des contractions actives. La solution miracle n'a pas été trouvée et l'intervention d'Evans [6.26] d'allongement de l'arche externe ne marche chez l'IMC, d'après son auteur, que si l'on fixe le naviculaire au talus, c'est-à-dire si l'on réalise précisément l'arthrodèse que l'on voulait éviter.

Au niveau du genou, Eggers avait proposé en 1952 [6.24], pour traiter les flexum, de transposer les trois ischio-jambiers sur les condyles fémoraux pour conserver leur fonction d'extenseur de hanche, ce qui était une bonne idée, mais en ne réalisant pas que la spasticité et les co-contractions quasi constantes du droit fémoral risquaient d'aboutir à une raideur en extension, voire à un recurvatum du genou si les gastrocnémiens étaient allongés et le soleus spastique, ce qui est hélas fréquent. Diverses modifications techniques ont tenté de pallier ce problème, notamment de conserver en place le demi-membraneux en ne transposant que demi-tendineux et biceps. Les résultats que j'ai publiés en 1976 quand j'étais chef de clinique à Trousseau chez le Pr Chigot n'étaient pas si mauvais que cela [6.95]…

Puis vint l'intervention d'Hurmic, de Bayonne, en 1979 [6.43], qui reprenait le principe de la vieille intervention de Chandler [6.17] en s'attaquant au problème dans l'autre sens : il réduisait la patella alta en raccourcissant le tendon patellaire. Pour lui, l'allongement des ischio-jambiers n'était pas toujours nécessaire et devait rester mesuré. De nombreuses variantes techniques sont apparues, que ce soit sur la libération du droit fémoral, en haut, sur l'épine iliaque antéro-inférieure, ou en bas au-dessus de la patella, sur la fixation du tendon raccourci, par un fil d'acier [6.63] – qui cassait et qu'il fallait enlever avant toute mobilisation –, par des fils souples non résorbables ou par un ligament synthétique [6.92], sur la façon même de suturer le tendon, en paletot ou suivant la manœuvre de l'ouvre-boîte. Bref chacun a « bidouillé » la technique originale. Mais il a fallu longtemps pour réaliser que si l'on améliorait presque toujours le flexum, on ne faisait bien souvent que décaler la courbe de fonction, et que ce que l'on gagnait en extension, on le perdait en flexion. Si la station debout s'améliorait, la marche était longue à revenir et certains enfants avaient beaucoup de mal à se lever d'une chaise.

Il a fallu du temps aussi pour comprendre que les enfants qui ne savaient pas tendre le genou en pliant la hanche, mais qui ne pouvaient bouger le genou que dans un schéma de triple retrait, ne pouvaient être améliorés par l'abaissement patellaire.

L'allongement des ischio-jambiers gardait donc quelques indications [6.49]. Initialement réalisé à ciel ouvert, par une ou deux incisions, en ouvrant et refermant soigneusement la gaine du tendon suivant les principes de Green, il apparut que l'on pouvait utiliser la transparence de la gaine pour faire les allongements par une incision punctiforme sans aucune suture. Et tout naturellement ensuite, vint l'idée que l'on pouvait agir pour ces tendons de la même façon en percutané, puisqu'il était facile de les palper et de les immobiliser sous la peau. Cet abord percutané, réalisé depuis longtemps dans les ténotomies, pouvait donc s'adapter à un allongement, comme cela se faisait déjà pour le tendon d'Achille, avec un gain de temps considérable d'anesthésie, de cicatrisation et d'immobilisation.

Enfin, l'intervention de Gage [6.32], reposant sur des données électromyographiques d'examen quantifié de la marche, fit son apparition en France au début des années 1990. Elle apparut d'emblée comme le traitement de choix de la raideur du genou en extension, qu'elle soit spontanée ou postopératoire. Simple, élégante, ne

nécessitant aucune immobilisation, permettant au contraire une rééducation très précoce, elle venait compléter notre panoplie, et la tentation était grande de l'associer à un abaissement de rotule pour récupérer et la force et la souplesse. C'était hélas méconnaître le fait que l'une doit être immobilisée plusieurs semaines et l'autre pas. L'autre tentation était de s'en servir pour toutes les raideurs postopératoires du genou en extension, sans réaliser que le transfert de Gage diminue certes la force d'extension, neutralisant celle du droit fémoral, mais qu'elle n'est pas suffisante pour donner une force de flexion [6.3, 6.72], et enfin qu'elle ne peut être efficace si la raideur n'a pas été libérée complètement en cours d'intervention. Autrement dit, il faut savoir revenir aux bonnes vieilles règles des transferts tendineux.

Les idées ont évolué aussi sur les ostéotomies de hanche, qu'elles soient fémorales ou pelviennes [6.12]. Sur le fémur, les ostéotomies de varisation sont moins utilisées car on s'est rendu compte que l'on risquait souvent plus de mettre la cuisse en adduction que de recentrer vraiment la tête, et qu'en tout cas on diminuait immanquablement le volant d'abduction des hanches opérées.

Les dérotations sont fréquentes, mais personne n'est d'accord sur la date à laquelle les réaliser. Vers 7 ou 8 ans pour certains, qui ne voient pas de récidive de la rotation interne ; beaucoup plus tard, en prépubertaire, pour ceux [6.54], dont je suis, qui préfèrent tout corriger de haut en bas dans le même programme. Il apparaît de toute façon certain que la correction osseuse ne doit pas se confondre avec le traitement de la rotation interne.

Les différentes ostéotomies du bassin ont eu leurs heures de gloire : l'ostéotomie de Chiari a été introduite au début des années 1970 en France. Elle est assez facile à réaliser mais la qualité de couverture qu'elle donne n'est pas suffisante pour stabiliser la tête fémorale d'un spastique. En outre, elle détend les fessiers et diminue leur bras de levier.

En revanche, l'ostéotomie péricotyloïdienne de Dega, 20 ans plus tard, permet chez l'enfant jeune d'améliorer la couverture de la tête fémorale sans modifier la forme du bassin. En plus, elle tient toute seule sans ostéosynthèse. Mais si elle améliore la couverture en abaissant le toit, elle ne permet pas d'allonger véritablement le cotyle ni de le réorienter.

Le Salter est difficile après 4 ou 5 ans ; il couvre bien la tête, mais il bascule beaucoup le bassin quand il est unilatéral. Finalement, c'est la triple ostéotomie de Pol Le Cœur qui reste, sinon la plus facile, tout au moins la plus efficace dans les cas difficiles ou dans les reprises.

Au niveau du rachis aussi, la technique a fait d'énormes progrès durant ces 30 dernières années. Au début des années 1970, les arthrodèses vertébrales étaient montées, quand elles l'étaient, par des tiges droites de Harrington. La détorsion n'était guère assurée, le redressement de la courbure pas toujours, la consolidation lente, et l'immobilisation postopératoire était d'au moins 3 sinon 6 mois. Puis ont été introduites les arthrodèses par voie antérieure, utilisant le câble de Dwyer, qui permettaient une bonne stabilisation de la colonne lombaire et de redresser quelques bassins obliques. D'autres montages postérieurs (Luque) sont apparus dans les années 1980 ainsi que d'autres montages antérieurs, notamment par plaque. On a assez vite compris que dans les grandes courbures très raides des quadriplégiques, il fallait une large libération antérieure et y associer un montage postérieur extrêmement solide, tel que l'instrumentation de Cotrel-Dubousset, prenant quasi systématiquement le bassin, ce qui permet de redresser presque totalement le rachis, et de réduire l'immobilisation postopératoire à quelques semaines.

L'infirmité motrice cérébrale n'est pas une maladie d'organe, localisée, mais une atteinte diffuse de tout l'appareil de relation, même si elle prédomine sur un côté du corps ou sur un membre plus que sur un autre. En revanche, la lourdeur de certains programmes, mise en face des bénéfices que l'on en peut tirer chez un enfant très

Finalement, les grandes tendances depuis trente ans ont été d'opérer moins, mais de façon plus cohérente, en posant mieux les indications, par des cicatrices plus petites, avec un matériel plus solide, et de corriger l'ensemble des déformations des deux membres inférieurs en un seul programme opératoire. L'idée générale est de diminuer la douleur postopératoire, la période d'immobilisation, et donc le temps de récupération fonctionnelle, et d'éviter que la persistance de déformations à un niveau non corrigé n'entraîne la récidive, ou en tout cas un mauvais résultat des interventions ponctuelles.

atteint, doit inciter à une grande prudence, et à longuement réfléchir sur chacun des composants de ce programme. Il est toujours plus facile de faire une retouche que de revenir en arrière sur un geste inutile, voire néfaste.

Dans la hiérarchie des gravités d'un enfant IMC, depuis le déambulant d'extérieur jusqu'au grabataire, il est beaucoup plus facile de faire descendre un enfant de catégorie que de le faire monter. Et ce sont bien sûr les enfants les plus atteints, ceux que l'on voudrait le plus aider, chez lesquels les bons résultats sont les plus difficiles à obtenir.

Dans ce désastre neuro-orthopédique qu'est l'IMC, la part neurologique, en face de laquelle on est désarmé, est de plus en plus importante, au fur et à mesure que l'on parcourt l'échelle de gravite de Guy Tardieu. On ne peut pas toujours gagner par la chirurgie, et nombreux sont les cas où il faut choisir de sacrifier la mobilité au profit de la stabilité, et parfois s'abstenir purement et simplement pour ne pas aggraver une situation déjà critique.

C'est en cela, dans cet équilibre si difficile à trouver, entre trop et pas assez, que la chirurgie, qu'on le veuille ou non, reste un art, et la chirurgie de l'IMC un art complexe, même si elle a fait pas mal de progrès depuis trente ans.

## Glossaire

Depuis quelques années, la terminologie anatomique s'est pliée à la nomenclature internationale (PNA) :

– os coxal : os iliaque
– patella : rotule
– fibula : péroné
– talus : astragale
– calcaneus : calcaneum
– naviculaire : scaphoïde
– cunéiforme médial : 1er cunéiforme
– cunéiforme intermédiaire : 2e cunéiforme
– cunéiforme latéral : 3e cunéiforme
– hallux : gros orteil

**Les articulations** ont vu leur appellation modifiée selon la nomenclature osseuse, en particulier :

– talo-crurale : tibio-tarsienne
– sous-talienne : sous-astragalienne
– médiane du tarse : articulation médio-tarsienne (Chopart)

**Les muscles** :

– gluteus : fessier
– gluteus minimus : petit fessier
– vaste intermédiaire : crural
– fibulaires : péroniers

– gluteus medius : moyen fessier
– gluteus maximus : grand fessier
– long adducteur : moyen adducteur
– gracile : droit interne
– semi-tendineux : demi-tendineux
– semi-membraneux : demi-membraneux
– sartorius : couturier
– droit fémoral : droit antérieur
– vaste médial : vaste interne
– vaste latéral : vaste externe
– court fibulaire : court péronier latéral
– long fibulaire : long péronier latéral
– troisième fibulaire : péronier antérieur
– tibial antérieur et postérieur : jambier antérieur et postérieur
– gastrocnémiens : jumeaux
– soleus : soléaire
– extenseur accessoire des orteils : pédieux

**Les nerfs** :

– le sciatique est resté le sciatique, mais :
– le nerf tibial est à la fois le nerf sciatique poplité interne et l'ancien nerf tibial postérieur
– le nerf péronier (ou fibulaire) commun est l'ancien sciatique poplité externe
– le nerf fémoral est l'ancien nerf crural

**Le membre supérieur** :

– scapula : omoplate
– ulna : cubitus
– articulation radio-ulnaire : articulation radio-cubitale
– brachio-radial : long supinateur
– long fléchisseur radial du carpe : premier radial
– court fléchisseur radial du carpe : deuxième radial
– fléchisseur ulnaire du carpe : cubital antérieur
– extenseur ulnaire du carpe : cubital postérieur
– nerf ulnaire : nerf cubital
– artère ulnaire : artère cubitale

## BIBLIOGRAPHIE

[6.1] AMINIAN A, VANKOSKI SJ, DIAS L, NOVAK RA. Spastic hemiplegic cerebral palsy and the femoral derotation osteotomy : effect at the pelvis and hip in the transverse plane during gait. *J Pediatr Orthop* 2003 ; 23 (3) : 314-20.

[6.2] ARNOLD A, KOMATTU AV, DELP SL. Internal rotation gait. A compensatory mechanism to restore abduction capacity decreased by bone deformity. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 39 : 40-4.

[6.3] ASAKAWA DS, BLEMKER SS, GOLD GE, DELP SL. *In vivo* motion of the rectus femoris muscle after tendon transfer surgery. *J Biomech* 2002 ; 35 (8) : 1029-37.

[6.4] AUTTI-RAMO I, LARSEN A, PELTONEN J, TAIMO A, VON WENDT L. Botulinum toxin injection as an adjunct when planning hand surgery in children with spastic hemiplegia. *Neuropediatrics* 2000 ; 31 (1) : 4-8.

[6.5] BAROUK L, CADOUX J, BENOIT Y. Étude du muscle droit antérieur chez l'IMC. *Cahiers du CDI* 1979 ; 79 : 19-40.

[6.6] BEALS RK. Treatment of knee contracture in cerebral palsy by hamstring lengthening, posterior capsulotomy, and quadriceps mechanism shortening. *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 (12) : 802-5.

[6.7] BLECK E. Management of the lower extremities in children who have cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1990 ; 72 (1) : 140-4.

[6.8] BLECK E. *Orthopaedic management in cerebral palsy*. London : Mac Keith Press, 1987.

[6.9] BLECK EE. Postural and gait abnormalities caused by hip flexion deformity in spastic cerebral palsy. Treatment by ilio psoas recession. *J Bone Joint Surg* 1971 ; 83A (8) : 1472-88.

[6.10] BOTTOS M, FELICIANGELI A, SCIUTO L, GERICKE C, VIANELLO A. Functional status of adults with cerebral palsy and implications for treatment of children. *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 (8) : 516-28.

[6.11] BOURELLE S, COTTALORDA J, GAUTHERON V, CHAVRIER Y. Extra-articular subtalar arthrodesis. A long term follow-up in patients with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2004 ; 86 (5) : 737-42.

[6.12] BRUNNER R, BAUMANN JU. Long term effect of inter trochanteric varus-derotation osteotomy on femur and acetabulum in spastic cerebral palsy : an 1 to 18 year follow-up study. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 17 (5) : 585-91.

[6.13] BRUNNER R. Which procedure gives best results in reconstructing dislocated hip joints in cerebral palsy ? *Acta Orthop Belg* 1998 ; 64 (1) : 7-16.

[6.14] BULY RL *et al*. Total hip arthroplasty in cerebral palsy. Long term follow-up results. *Clin Orthop Rel Res* 1993 ; 296 : 158-63.

[6.15] CAHUZAC M, NICHIL J, OLLE R, TOUCHARD A, CAHUZAC JP. Les fractures de fatigue de la rotule chez l'infirme moteur d'origine cérébrale. *Rev Chir Orthop* 1978 ; 65 : 87-90.

[6.16] CAHUZAC M. *L'enfant infirme moteur d'origine cérébrale.* Paris : Masson, 1980.

[6.17] CHANDLER FA. Re-establishment of normal leverage of the patella in knee flexion deformity in spastic paralysis. *Surg Gynecol Obstet* 1933 ; 57 : 523-7.

[6.18] DAVID JR, BENFANTI P, BLACKHURST DW, ALLEN BJ. Assessment of femoral anteversion in children with cerebral palsy. Accuracy of the trochanteric promitrence angle test. *J Pediatr Orthop* 2002 ; 22 : 173-8.

[6.19] DAVIDS JR *et al*. Surgical management of hallux valgus deformity in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 (1) : 89-94.

[6.20] DELUCA PA. Gait analysis in the treatment of the ambulatory child with cerebral palsy. *Clin Orthop Rel Res* 1991 ; 64 : 65-75.

[6.21] DESCOVAERE K *et al*. A randomized study of combined botulinum toxin type A and casting in the ambulant child with cerebral palsy using objective outcome measures. *Eur J Neurol* 2001 ; 8 (Suppl. 5) : 75-87.

[6.22] DRUMMOND DS, ROGALA E, TEMPLETON J, GRUESS R. Proximal hamstring release for knee flexion and crouched posture in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1974 ; 56A (8) : 1598-602.

[6.23] DWYER FC. Osteotomy of the calcaneum for pes cavus. *J Bone Joint J Surg Br* 1959 ; 41 : 80.

[6.24] EGGERS GWN. Transplantation of hamstring tendon in femoral condyles in order to improve hip extension and to decrease knee flexion in cerebral spastic paralysis. *J Bone Joint Surg Am* 1952 ; 34 (4) : 827-30.

[6.25] EL SAID NS. Selective release of the flexor origin with transfer of flexor carpi ulnaris in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2001 ; 83 (2) : 259-62.

[6.26] EVANS D. Calcaneo valgus deformity. *J Bone Joint Surg Br* 1975 ; 57 : 270.

[6.27] FERRAIJD C, LACOUR-PORSMOGUER E *et al*. La prévention orthopédique chez l'enfant polyhandicapé. Étude multicentrique. *Mot Cérébr* 1989 ; 2 (10) : 71-83.

[6.28] FLYNN JM, MILLER F. Management of hip disorders in patients with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2002 ; 10 (3) : 198-209.

[6.29] GAGE JR. *Gait analysis in cerebral palsy.* London : Mac Keith Press, 1991.

[6.30] GAGE JR. Gait analysis. An essential tool in the treatment of cerebral palsy. *Clin Orthop Rel Res* 1993 ; 28 : 126-34.

[6.31] GAGE JR. Surgical treatment of knee dysfunction in cerebral palsy. *Clin Orthop Rel Res* 1990 ; 253 : 45-53.

[6.32] GAGE JR, PERRY J, HICKS RR, KOOPS S, WERNTZ JR. Rectus femoris transfer to inprove knee function of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1987 ; 29 : 159-66.

[6.33] GOLD GE, ASAKAWA DS, BLEMKER SS, DELP SL. Magnetic resonance imaging findings after rectus femoris transfer surgery. *Skeletal Radiol* 2004 ; 33 (1) : 34-40.

[6.34] GOLDNER JL. Upper extremity tendon transfers in cerebral palsy. *Orthop Clin Am* 1974 ; 5 : 389-414.

[6.35] GOUGH M, FAIRHUNT C, SHORTLAND AP. Botulinum toxin and cerebral palsy. Time for reflexion. *Dev Med Child Neurol* 2005 ; 47 : 709-12.

[6.36] GREEN WT, BANKS HH. The flexor carpi ulnaris transplant and it use in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1962 ; 44A : 1343-52.

[6.37] GRENIER A, HERNANDORENA X. Prévention de la déformation orthopédique des hanches chez le nouveau né à risque. *Mot Cérébr* 1996 ; 17 : 136-46.

[6.38] GRENIER A. Prévention des déformations précoces de hanches chez les nouveau-nés à cerveau lésé. Maladie de Little sans ciseaux. *Ann Pediatr* 1998 ; 35 (6) : 423-7.

[6.39] GSCHWIND C, TONKIN M. Surgery for cerebral palsy : Part 1. Classification and operative procedures for promation deformity. *J Hand Surg Br* 1992 ; 17 (4) : 391-5.

[6.40] HARGREAVES DG, WARWICK DJ, TONKIN MA. Changes in hand function following wrist arthrodesis in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2000 ; 25 (2) : 193-4.

[6.41] HODGKINSON I *et al*. Hip pain in 234 non-ambulatory adolescents and young adults with cerebral palsy : a cross sectional multicentre study. *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 (12) : 806-8.

[6.42] HODGKINSON I, BERARD C, CHOTEL F, BERARD J. Obliquité pelvienne et scoliose chez les patients non ambulants atteints de paralysie cérébrale : une étude descriptive de 234 patients de plus de 15 ans. *Rev Chir Orthop Répar Appar Mot* 2002 ; 88 (4) 337-41.

[6.43] HURMIC L. Reconstruction chirurgicale périrotulienne. *Cahiers du CDI* 1979 ; 78 : 5-14.

[6.44] HYON-JOMIER M. Résultats à long terme des interventions sur le genou des enfants IMC. *Kinesither Sci* 1979 ; 168.

[6.45] KNAPP DR JR, CORTES H. Untreated hip dislocation in cerebral palsy. *Pediatr Orthop* 2002 ; 22 (5) : 668-71.

[6.46] LAASONEN EM, JAKIE P, LINDHOL TS. Tibial torsion measured by computed tomography. *Acta Radiol Diagn* 1984 ; 25 (4) : 325-9.

[6.47] LAITER N, GAZEAU M. La douleur chez l'adulte IMC : analyse, prévention et traitement. *Mot Cérébr* 1989 ; 2 (10) : 49-61.

[6.48] LEE EH, GOH JC, BOSE K. Value of gait analysis in the assessment of surgery in cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 1992 ; 73 : 642-6.

[6.49] LESPARGOT A, TARDIEU C, BRET MD, TABARY C, SINGH B. La chirurgie tendineuse des fléchisseurs du genou est-elle justifiée chez l'IMC ? *Rev Chir Orthop* 1989 ; 75 (8) : 532-6.

[6.50] LESPARGOT A. Évaluation analytique de la commande intentionnelle chez l'IMC. *Mot Cérébr* 1991 ; 12 : 10-4.

[6.51] LIN JP, KEITH BROWN J, WALSH EG. Soleus muscle length, stretch reflex, excitability and the contractile properties of muscle in children and adults. A study of the functional joint angle. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 39 : 469-80.

[6.52] LITTLE WJ. On the influence of abnormal parturition, difficult labours, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. *Trans Obstet Soc (London)* 1861 ; 3 : 293.

[6.53] LUDE L, TAILLARD W. Le développement de la congruence articulaire de la hanche de l'enfant. Étude d'un profil radiologique. *Rev Chir Orthop* 1964 ; 50 : 757-78.

[6.54] MALHERBE V, THUILLEUX G, TRUSCELLI D. Infirmité motrice cérébrale et déformation du membre inférieur dans le plan horizontal. À propos du suivi sur deux ans de 20 sujets. *Mot Cérébr* 1993 ; 14 : 77-87.

[6.55] MALHERBE V, THUILLEUX G, TRUSCELLI D. L'apport du scanner dans l'étude et le suivi des déformations du membre inférieur dans le plan horizontal chez l'enfant IMC. *Mot Cérébr* 1988 ; 9 : 89-105.

[6.56] MATEV I. Surgical treatment of spastic thumb-in-palm deformity. J Bone Joint Surg Br 1963 ; 45B (4) : 703-8.

[6.57] METAXIOTIS D, ACCLES W, SIEBEL A, DOEDERLEIN L. Hip deformities in walking patients with cerebral palsy. *Gait Posture* 2000 ; 11 (2) : 86-91.

[6.58] MILLER F, LIANG Y, MERLO M, THEODORE HANCKE H. Measuring anteversion and femoral neck shaft angle in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 39 : 113-8.

[6.59] MIYASAKI Y *et al*. Serial changes in independent sitting in adults with severe cerebral palsy. *Int J Rehabil Res* 2004 ; 27 (3) : 233-5.

[6.60] MOLENAERS G *et al*. Single event multilevel botulinum toxin type A treatment and surgery. Similitarities and differences. *Eur J Neurol* 2001 ; 8 (Suppl. 5) : 88-97.

[6.61] MORAN MF, SANDERS JO, SHARKEY NA, PIAZZA SJ. Effect of attachment site and routing variations in split tendon transfer of tibialis posterior. *J Pediatr Orthop* 2004 ; 24 (3) : 298-303.

[6.62] MOUALLA M, PILLARD D, TAUSSIG G. La correction de la rotation interne de la hanche par libération des parties molles chez l'IMC marchant. *Mot Cérébr* 1995 ; 16 : 135-44.

[6.63] NORMAND A, DUBOUSSET J. Remise en tension de l'appareil extenseur du genou dans la démarche en triple flexions chez l'enfant infirme moteur. *Rev Chir Orthop* 1985 ; 71 (5) : 301-10.

[6.64] ONIMUS M *et al*. Le traitement chirurgical des luxations et subluxations de hanche chez l'IMC par ostéotomie fémorale et pelvienne. *Rev Chir Orthop* 1992 ; 78 : 74-81.

[6.65] OUNPUU S, DELUCA P, DAVIS R, ROMNESS M. Long term effects of femoral derotation osteotomies. An evaluation using three dimensional gait analysis. *J Pediatr Orthop* 2002 ; 22 : 139-45.

[6.66] PAGE CM. An operation for the relief of flexion contracture of the forearm. *J Bone Joint Surg* 1923 ; 5 : 233-4.

[6.67] PHELPS WM. Long term result of orthopaedic surgery in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1957 ; 39 : 53-9.

[6.68] PHILLIPS GE. A review of elongation of the oscalcis for flat feet. *J Bone Joint Surg* 1983 ; 65B : 15.

[6.69] PIAZZA SJ, ADAMSON RL, MORAN MF, SANDERS JO, SHARKEY NA. Effect of tensioning errors in split transfers of tibialis anterior and posterior tendons. *J Bone Joint Surg Am* 2003 ; 85A : 858-65.

[6.70] POULIQUEN JC, LACERT P, DURAND Y, VERNERET C, PICARD A, PARMAIN C. Le genou flexum spastique. *Rev Chir Orthop* 1988 ; 74 : 430-7.

[6.71] PRITCHETT JW. Treated and untreated unstable hips in severe cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1990 ; 32 : 3-6.

[6.72] RIEWALD SA, DELP SL. The action of the rectus femoris muscle following distal tendon transfer. Does it generate knee flexion moment ? *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 39 : 99-105.

[6.73] RODDA JM *et al*. Sagittal gait pattern in spastic diplegia. *J Bone Joint Surg Br* 2004 ; 86 (2) : 251-8.

[6.74] ROOSTH HP. Flexion deformity of the hip and knee in spastic CP. Treatment by early release of spastic hip flexor muscles. *J Bone Joint Surg Am* 1971 ; 53A (8) : 1489-510.

[6.75] SAKELLARIDES HK *et al*. Classification and surgical treatment of the thumb-in-palm deformity in cerebral palsy and spastic paralysis. *J Hand Surg* 1995 ; 20A (3) : 428-31.

[6.76] SAKELLARIDES HK, KIRVIN FM. Management of the unbalanced wrist in cerebral palsy by tendon transfer. *Ann Plast Surg* 1995 ; 35 (1) : 90-4.

[6.77] SCRUTTON D. The early management of hips in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1989 ; 31 : 108-16.

[6.78] STAHELI L, DUNCAN WR, SCHAEFFER E. Growth alteration in the hemiplegic child. Clin Orthop 1968 ; 60 : 205-9.

[6.79] STAHELI LS, KAY CLAWSON D, HUBBARD DD. Medial femoral torsion experience with operative treatment. *Clin Orthop Rel Res* 1980 ; 146 : 222-5.

[6.80] SUSSMAN MD, AIONA MD. Treatment of spastic diplegia in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2004 ; 13 (2) : S1-12

[6.81] SWANSON AB. Surgery of the hand in cerebral palsy and muscle origin release procedure. *Surg Clin North Am* 1968 ; 48 (5) : 1129-38.

[6.82] SWANSON AB. Surgery of the hand in cerebral palsy and the swan neck deformity. *J Bone Joint Surg Am* 1960 ; 42A (6) : 951-64.

[6.83] TABARY JC, GOLDSPINK G, TARDIEU C, LOMBARD M, TARDIEU G, CHIGOT PL. Nature de la rétraction musculaire des IMC. Mesures de l'allongement des sarcomères du muscle étiré. *Rev Chir Orthop* 1971 ; 57 : 463-70.

[6.84] TACHDJIAN MO, MINEAR WL. Sensory disturbances in the hand of children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 1958 ; 40A : 85-90.

[6.85] TACHDJIAN MO. *Pediatric orthopaedics.* Vol. 2. London : Saunders, 1972.

[6.86] TARDIEU C, LESPARGOT A, TABARY C, BRET MD. For how long the soleus muscle be stretched each day to prevent contracture. *Dev Med Child Neurol* 1988 ; 30 : 3-10.

[6.87] TERJESEN T, LOFTEROD B, MYKLEBUST G. Orthopaedic problems in adults with cerebral palsy. *Tidsskr Nor Laegeforen* 2004 ; 124 (22) : 156-9.

[6.88] THUILLEUX G. Chirurgie de l'hémiplégique. *Mot Cérébr* 1993 ; 14 : 1-9.

[6.89] THUILLEUX G. La hanche de l'IMC. *Mot Cérébr* 1992 ; 13 : 41-51.

[6.90] THUILLEUX G. Le poignet de l'hémiplégique. *Mot Cérébr* 2002 ; 23 : 1-6.

[6.91] THUILLEUX G. *Mot Cérébr* 2006.

[6.92] THUILLEUX G. *Patellar tendon shortening with high performance polyethylene ligament to patients who have cerebral palsy.* Seoul : SICOT, 1993.

[6.93] THUILLEUX G. Transfert du droit antérieur chez l'adulte IMC. *Mot Cérébr*2005 ; 26 (1) : 9-12.

[6.94] THUILLEUX G. Transfert du droit antérieur chez l'IMC. Étude préliminaire. *Mot Cérébr*1998 ; 19 : 42-8.

[6.95] THUILLEUX G, CHIGOT PL. La transposition des ischio-jambiers chez l'enfant infirme moteur cérébral. *Rev Chir Orthop* 1977 ; 63 (Suppl. II) : 58-61.

[6.96] THUILLEUX G, GASTAL A. Les déformations orthopédiques de l'IMC adulte marchant et leur traitement chirurgical. *In : L'infirme moteur cérébral marchant*. Monographie du GEOP. Rueil-Malmaison : Sauramps medical, 2005.

[6.97] THUILLEUX G, TACHDJIAN MO. Traitement de la flexion-pronation du poignet chez l'enfant hémiplégique. *Rev Chir Orthop* 1976 ; 62 : 419-31.

[6.98] THUILLEUX G, TRUSCELLI D. Réflexions sur l'antétorsion fémorale. *Mot Cérébr* 1987 ; 8 : 129-37.

[6.99] TONKIN M, GSCHWIND C. Surgery for cerebral palsy : Part 2. Flexion deformity of the wrist and fingers. *J Surg Br* 1992 ; 17 (4) : 396-400.

[6.100] TOPOLESKI TA, KURTZ CA, GROGAN DP. Radiographic abnormalities and clinical symptoms associated with patella alta in ambulatory children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2000 ; 20 (5) : 636-9.

[6.101] TRUSCELLI D. Recherche des facteurs déficitaires et de contrôle dans l'examen de l'IMC. *Mot Cérébr* 1990 ; 11 : 133-41.

[6.102] TRUSCELLI D, LESPARGOT A, TARDIEU G. Variation in the long term result of elongation of the tendo Achillis in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Br* 1979 ; 61B (4) : 466-9.

[6.103] TRUSCELLI D, THUILLEUX G. Difficultés thérapeutiques d'un pied varus. *Mot Cérébr* 1986 ; numéro spécial (Journées d'études internationales en hommage au Pr G. Tardieu) : 65-70.

[6.104] TRUSCELLI D, TOULLET P. Communication à la réunion du CDI, 2006.

[6.105] *Utilisation thérapeutique de la toxine botulique chez l'enfant IMC*. Paris : APETREIMC Formation, mars 2002.

[6.106] VAN DER LINDEN ML, AITCHISON AM, HAZLEWOOD ME, HILLMAN SJ, ROBB JE. Effects of surgical lengthening of the hamstrings without a concomitant distal rectus femoris transfer in ambulant patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003 ; 23 (3) : 308-13.

[6.107] VIMA P. Chaussures à semelles moulées imbasculables. *Mot Cérébr* 1988 ; 9 : 17-24.

[6.108] VULPIUS O, STOFFEL A. *Orthopaedische Operationslohre.* Stuttgart : Ferdinand Enke, 1913.

[6.109] WHITE WF. Flexor muscle slide in the spastic hand. The Max Page operation. *J Bone Joint Surg Am* 1972 ; 54A : 453-9.

# 7 COGNITION ET MOTRICITÉ CHEZ L'ENFANT INFIRME MOTEUR CÉRÉBRAL : QUELLES PERSPECTIVES POUR LA RECHERCHE CLINIQUE ?

VÉRONIQUE LEROY-MALHERBE

Médecine de rééducation et recherche clinique : deux approches qui peuvent paraître très éloignées l'une de l'autre et qui pourtant gagneraient à travailler de concert.

C'est ce que nous a enseigné notre pratique auprès du Dr Truscelli dans le service pour enfants IMC qu'elle a dirigé au Kremlin-Bicêtre et auprès d'Yvon Brenière, qui nous a permis d'approfondir nos interrogations en nous introduisant dans la recherche conduite au laboratoire d'analyse du mouvement à la Faculté d'Orsay.

Nous souhaitons laisser ici quelques idées concernant des approches potentielles en recherche clinique sur l'infirmité motrice cérébrale (IMC). Nous nous attacherons uniquement à l'aspect moteur de cette pathologie et laisserons de côté le contenu psycho-socio-développemental, qui est traité dans d'autres chapitres. Nous nous efforcerons de montrer que, dans ce domaine tout particulièrement, si l'observation clinique faite par le « généraliste du handicap » qu'est le médecin de rééducation fonctionnelle tente un jour ou l'autre d'intégrer les progrès récents des neurosciences, de l'imagerie fonctionnelle ou de la recherche sur le mouvement, une nouvelle conception de notre exercice clinique pourra se développer, conception plus globale de la motricité de la personne IMC que nous accompagnons, car plus proche de sa réalité intérieure, au cœur même de la pensée du mouvement…

Il paraît en effet fondamental de dépasser une notion étriquée de la motricité pour concevoir celle-ci comme véritablement une action intelligente et comme un élément fondamental de la cognition, reprenant par là à notre compte le propos de Bergson : « Agir et se savoir agir, entrer en contact avec la réalité, et même la vivre, voilà la fonction de l'intelligence humaine. »

Les données scientifiques rapportées sur ce thème sont suffisamment rares pour que nous tentions de les exposer dans toute leur complexité et que nous les référencions de façon précise. Probablement que là, surtout, c'est le sujet IMC qui pourrait au mieux nous les traduire et nous guider vers la réalité de son vécu corporel. Si nous prenons le temps de nous y arrêter, avec ce va-et-vient indispensable entre l'observation clinique dans notre pratique médicale, l'écoute de nos patients et la lecture d'articles scientifiques, il est possible que nous pourrons un jour établir des pistes de rééducation argumentées, que nous pourrons échanger des données d'évaluation et de suivi de nos pratiques, encore si souvent mystérieusement limitées à une constatation « toute faite », ou au mieux étayées de deux ou trois arguments d'analyse. Il s'agit donc d'une mise en perspective très dynamisante pour notre médecine de rééducation et quasi obligatoire dans un XXIe siècle.

Dans la pathologie complexe que représente l'IMC, chaque enfant a une présentation clinique unique et mérite donc une rééducation inventée sur le terrain, après une analyse précise, fondée comme toujours sur un *a priori* théorique validé. Lorsque nous sommes devant le patient, cet *a priori* relève d'une théorie sur le mouvement, mais aussi d'une théorie sur les modalités d'appréhension du monde environnant et d'une théorie sur l'histoire du sujet, puisque notre examen s'inscrit dans le temps et l'espace pour une personne en particulier. C'est pour cela qu'il reste fort insensé de penser pouvoir établir un jour pour la pathologie de l'IMC des protocoles thérapeutiques univoques ou systématisés, des consensus de traitement argumentés simplement ou des questionnaires de diagnostic fonctionnel utilisables sur de larges cohortes. L'examen du sujet IMC nécessite de mettre en œuvre inventivité, capacité d'observation, d'analogie et de synthèse. Il suit le cours d'une pensée qui avance, fait des hypothèses, vérifie, élimine, beaucoup plus qu'un bilan systématisé et sans détour. C'est pour cela aussi que la multidisciplinarité reste un fonctionnement essentiel pour rester le plus proche possible de la réalité vécue par le sujet IMC. Un des acquis les plus précieux pour les professionnels, laissé par le professeur Guy Tardieu, reste, à bon droit, l'analyse factorielle, méthode d'examen clinique qui ouvre une porte d'entrée indispensable pour construire la rééducation de l'enfant IMC. Dans le même ordre d'idée, les niveaux d'évolution motrice introduits par Michel Le Métayer représentent l'armature de notre rééducation. Nous allons montrer à quel point ces faits de pratique clinique correspondent à une phase « pionnière » autour de la pathologie de l'IMC et qu'ils peuvent correspondre à des fonctionnements actuellement validés par les recherches en neurosciences de la motricité.

La compréhension des troubles associés à la pathologie motrice de l'IMC a aussi largement bénéficié des données de la neurologie adulte. Néanmoins, il est sûr que le tableau clinique chez l'enfant qui a grandi avec une lésion cérébrale reste le résultat d'un équilibre entre données neurologiques, capital génétique, environnement et développement cognitif, sensorimoteur et affectif. Retrouver l'empreinte de la lésion neurologique dans ce tableau, construit tant bien que mal, demande une pratique neurologique d'expert. Là aussi, le lien entre équipes autour d'adultes et équipes autour d'enfants demanderait à être développé pour que nous affinions nos descriptions cliniques.

Les données actuelles des neurosciences sur lesquelles nous avons choisi d'étayer notre pratique clinique nous invitent à nous « re-présenter », donc « vivre » ce qui de toute façon nous est en permanence « présenté » : notre corps qui bouge, qui sent et qui ressent. C'est, à notre avis, une façon d'aborder objectivement la rééducation de l'enfant IMC car elle peut être partagée par toute personne qui souhaite s'intéresser à *l'impact de la motricité dans notre conception du monde*.

Dans l'exposé qui suit, nous avons cherché à faire ressortir des expressions qui formulent un concept considéré de notre point de vue comme particulièrement important à saisir si l'on veut comprendre de l'intérieur une réalité de la motricité vécue. Certains professionnels, tels les psychomotriciens, y sont plus particulièrement

***Motricité et conception du monde***

La motricité joue un rôle capital dans le développement cognitif du petit enfant. L'activité motrice active est mémorisée (mémoire procédurale) afin d'amener le sujet à construire une représentation du monde fiable pour lui. C'est sur cette représentation du monde intériorisée qu'il développera plus tard tout un univers d'idées, d'opinions et une interprétation de ses sensations.

préparés puisqu'il s'agit de motricité et de vécu corporel. Chaque rééducateur pourra construire sur cette base une certaine interprétation de ce qu'il perçoit de la motricité vécue par son patient IMC. Dans tous les cas, c'est l'expérience clinique qui nous paraît le meilleur guide car l'artisanat sémiologique, grâce à sa modestie, pose des problèmes fondamentaux et donne, pour les résoudre, des réponses graduelles. Nous rejoindrions volontiers la tendance de médecins cliniciens et théoriciens comme Cyrulnik, qui prône *une approche « éthologique », c'est-à-dire, en ce qui nous concerne, une étude du « comportement moteur »*. À nous maintenant de saisir toutes ces occasions de lien entre recherche et clinique pour faire évoluer la pratique de rééducation auprès de l'IMC. Notre exposé suggérera quelques idées utiles dans ce type de développement ; si certaines ont servi aux sujets adultes handicapés moteurs, la plupart d'entre elles n'ont pas encore trouvé de répondant pour être validées chez l'enfant. Des équipes pourraient se constituer de façon plus régulière autour de ce problème, comme c'est le cas pour d'autres pathologies comme les myopathies.

Sur l'observation d'une large palette d'enfants porteurs de pathologies concernant les troubles du développement de la motricité – qu'ils soient d'origine organique acquise ou congénitale ou d'origine développementale –, nous avons pu authentifier trois grands types de processus moteurs intervenant dans la gestualité. La particularité de l'ancien prématuré réside dans l'extrême variabilité de la traduction de l'atteinte motrice, et il se trouve que chacune de ces fonctions motrices du geste peut être atteinte dans la pathologie neuromotrice du prématuré :

– la motricité gravée dans l'espèce humaine (motricité posturale antigravitaire) : il s'agit d'un câblage inné permettant de tenir debout et de se mouvoir sous l'effet de la pesanteur ;

– la motricité gravée dans l'évolution de l'individu, issue du traitement harmonieux des informations sensorielles et des composantes motrices réflexes peu à peu complexifiées (sensorimotricité). Il s'agit d'une motricité qui s'adapte à l'environnement, que celui-ci soit interne (émotion) ou externe au sujet (aspect spatial ou temporel du contexte) ;

– la motricité spécifiée par l'environnement culturel, qui sélectionne des schèmes moteurs opportuns et les précise (praxie). Il s'agit d'une motricité organisée en référence à un choix de patterns moteurs qui s'ajustent les uns aux autres, au sein d'une communauté humaine.

***Trois types de motricité***

• Motricité posturale (antigravitaire) : l'espèce se met debout, il y a 10 millions d'années ; ce potentiel est inné et présent chez le fœtus, même s'il l'exerce peu.

• Motricité sensorielle (sensorimotricité) : l'homme s'adapte à son environnement, le bébé aussi le fait naturellement, dès la période intra-utérine, au contact des stimulations variées qui se présentent.

• Motricité praxique (praxie) : l'homme apprend à utiliser un outil (par exemple, l'écriture, il y a 3 000 ans), l'enfant aussi avec la volonté de son environnement culturel et l'entraînement optimisé.

En nous appuyant sur des recherches neurocomportementales que nous avons pu côtoyer, nous allons tenter de rapporter cette approche qui nous a semblé utile dans notre propre pratique clinique. Voici comment peut se formuler notre hypothèse :

– le premier type de motricité, sous-tendu par les voies longues, permet, en maintenant la résistance à la gravité, de tenir debout et d'avancer. Elle est défaillante chez l'IMC (voir : « Biomécanique et mouvement ») ;

– le deuxième type de motricité, probablement sous contrôle du cervelet, permet de développer une motricité déliée qui précise un geste dans son environnement. Elle est compromise lors d'atteintes ayant trait à l'intégration sensorielle (voir : « Intégration sensorielle ») ;

– le troisième type de motricité est une motricité contrôlée, qui programme un geste pour une utilité dans un groupe humain, lui donnant alors valeur d'acte. Elle dysfonctionne dans la dyspraxie, qu'il s'agisse de pathologies lésionnelles ou développementales (voir : « Régulation de l'action »).

## BIOMÉCANIQUE ET MOUVEMENT

*« Si je ne suis plus mouvement et action, alors me voilà comme mort. »*
(Jean de la Fontaine)

Nous nous sommes demandés ce qu'apportent les recherches en biomécanique pour comprendre la faille dans la régulation du tonus postural chez l'IMC. La motricité antigravitaire est fondée sur un acquis extraordinaire de l'évolution de l'espèce concernant un précâblage qui permet de réagir par rapport à la pesanteur. Il s'agit d'une motricité qui permet la marche ou la station debout, apparue il y a 10 millions d'années [7.21]. Ces activités sont fondées sur *la posture, c'est-à-dire un ensemble de contractions organisées dans le temps et dans l'espace, qui constituent, d'une part, un élément clé de la réactivité à la pesanteur, et d'autre part un référent du corps aligné sur la verticale gravitaire*.

***La posture***
Elle détermine deux principes importants dans la motricité :
– la réactivité à la pesanteur ;
– la référence à la verticale gravitaire.

En effet, tout corps sur terre possède une symétrie et une polarité, témoignant de l'impact de la pesanteur dans ce milieu. Fait étrange pour le paléontologue qui rejoint ici le biologiste, cette polarité est déterminée dès la conception pour l'embryon d'une espèce, par le point de pénétration du gamète mâle dans le gamète femelle. Dès l'instant de la fécondation, les gènes homéotiques, responsables de la régionalisation de l'embryon, sont actifs et vont diriger la segmentation corporelle, d'avant en arrière pour les objets se déplaçant (animaux), de bas en haut pour les objets fixes (plantes). C'est dire que ces objets vivants sont formatés pour s'adapter à la pesanteur en fonction du mode de croissance de l'espèce [7.47]. La verticalité, ainsi programmée pour toute espèce vivante, induit l'horizontalité. L'horizontalité apporte aussi la notion de taille, de profondeur et d'image en tant que représentation organisée du monde. Et plus en avant encore, elle induit des rapports esthétiques et une harmonie, qu'on nomme la Beauté... On perçoit ici à quel point notre regard et notre rapport au monde sont inclus dans notre capacité à expérimenter cette réactivité à la pesanteur. C'est cette référence posturale

qui va organiser toute la motricité du jeune enfant autour de l'action : d'abord par une coordination de la posture asymétrique et de la poursuite oculaire dès la période néonatale, puis à 3 mois, par la découverte et l'exploration de la ligne médiane quand le bébé tient sa tête sur la ligne médiane et joint les mains en décubitus ventral, explorant alors l'axe médian et développant la vision focale, puis à 4 mois et demi par le développement d'une organisation en flexion avec saisie de l'objet en décubitus dorsal, mise en place de la préhension, et la coordination entre vision focale et vision périphérique, enfin à 10 mois par l'expérimentation de la locomotion avec le ramper et l'expérimentation du flux visuel [7.105]. Lors de cette évolution, la position verticale induite par la station assise chez le nourrisson à 6 mois serait les prémices de la découverte de l'image sur le support plat des pages d'un livre. En termes neuropsychologiques, l'espace ouvre des horizons successifs organisant l'action autour du sujet [7.54]. On sait actuellement que le cerveau reconnaît trois espaces d'action que sont l'espace proche personnel, l'espace lointain de préhension (2 mètres), l'espace lointain de la vue (au-delà de 30 m). L'espace interstellaire intervient au-delà. On peut d'ailleurs dire que pour l'être humain, le seul espace réel est un espace d'action pour « fuir ou capturer » [7.6]. Nous développerons cette notion dans le paragraphe sur la régulation de l'action.

C'est cette motricité précâblée, phylogénétiquement programmée, qui va permettre au nouveau-né de s'adapter de façon parfaitement adéquate lorsqu'il est suspendu en l'air alors qu'il n'a rien expérimenté de tel *in utero*, puisque dans ce milieu aquatique, l'effet de la pesanteur est minimal. Le réflexe myotatique, apparu avec la station debout [7.86], est la preuve la plus évidente de l'automatisation très ancienne de cette station ; en produisant une contraction musculaire réflexe à l'étirement, il permet au plan musculaire postérieur d'être réactif dès qu'il est soumis aux petites oscillations inhérentes à la station debout, évitant en permanence que le sujet ne s'affaisse et le dégageant ainsi des contraintes posturales. Le réflexe myotatique, maillon essentiel de l'entretien du tonus musculaire, ne peut être dissocié des autres réflexes qui se connectent au sein de relations interneuronales complexes. À ce niveau d'ailleurs, le concept de réflexe n'apparaît plus adapté car il s'agit plus d'un mécanisme de correction qui vient réduire le décalage entre projet moteur et élaboration d'une réponse motrice [7.14]. L'équilibration antigravitaire sous-tendue par des réflexes comme le réflexe myotatique, qui permet de « tonifier » la station érigée, est régulée par les voies longues du système pyramidal. C'est cette régulation segmentaire par les voies longues qui est déstructurée chez l'IMC, avec un défaut du réflexe IA présynaptique [7.30]. Il s'ensuit toute une série de conséquences comprenant des phénomènes neurologiques comme la spasticité ou la dystonie et des phénomènes musculaires comme la perte de la visco-élasticité périmusculaire [7.59], élément clé de la mémoire du muscle [7.1]. Ce précâblage étant cassé chez l'IMC, la régulation optimisée de la motricité en est largement perturbée. *C'est ce que signifie la définition actuellement retenue de la cerebral palsy : ensemble de troubles de la posture et/ou du mouvement et de la fonction motrice, permanents, avec une expression clinique changeante dans le temps, dus à un désordre, une lésion ou une anomalie non progressifs d'un cerveau en développement ou immature* [7.15]. Il ne se répare ni avec le temps ni avec la rééducation. L'atteinte dans la régulation antigravitaire en est la marque pathognomonique et indélébile, l'IMC étant un trouble constant de la posture retentissant sur le mouvement. C'est un signe présent même dans les atteintes très distales d'IMC : une étude chez l'hémiplégique et le diplégique retrouve un défaut de contrôle postural au cours de la préhension avec anomalie dans l'ordre de recrutement des muscles posturaux et non-modulation de la réponse musculaire [7.104]. L'intégrité des réactions posturales antigravitaires reste un élément déterminant de l'examen pour fixer le pronostic de marche chez tout sujet, quelle que soit la pathologie neurologique dont il est porteur. On montre que le pronostic de marche d'un sujet IMC est dépendant de la qualité des réactions posturales [7.84, 7.103] ou que le pronostic des séquelles motrices chez le bébé prématuré est lié au niveau d'automatisation posturale

[7.16, 7.110]. En pratique clinique, on peut ainsi prendre l'exemple d'un bébé anencéphale ayant des réactions posturales parfaitement automatisées : il a un pronostic de marche autonome qu'il va donc falloir encourager en rééducation. Telle une ironie du sort, le paradoxe à l'heure actuelle est d'avoir proposé à ces enfants IMC, comme seule approche thérapeutique un peu moderne, la toxine botulique, qui supprime les efforts excessifs de la nature à tenter de tonifier à tout prix leur axe corporel ! Une réflexion de fond reste donc à entamer sur ces thérapeutiques [7.42].

***Réactions posturales antigravitaires et diagnostic d'IMC chez le prématuré***

• Washington teste la déstabilisation de la station assise du nourrisson et retrouve des perturbations avec plus de réponses toniques et moins de réponses à recrutement caudocéphalique chez les nourrissons à risque [7.110].

• Cioni rapporte la valeur prédictive de l'étude des mouvements généraux pour le diagnostic de *cerebral palsy,* analysés selon leur complexité, variabilité et fluidité à partir de vidéos : *preterm GM*, mouvements variables et complexes, *whriting*, mouvements lents de torsion souvent, *fidgety*, petits mouvements complexes continus et élégants [7.16].

***Réactions posturales antigravitaires et pronostic de marche***

• Il n'y aura pas de possibilité de marche autonome si, à l'âge de deux ans, la station assise n'est pas tenue par l'enfant seul, une fois qu'il a été positionné ainsi [7.84].

• Il n'y aura pas de marche autonome si les réactions de suspension latérale, qui peuvent être testées à la naissance, sont absentes [7.103].

La deuxième propriété de la verticalité, comprise comme la référence posturale, est d'induire le mouvement dans le système gravitationnel où nous sommes, et d'optimiser les dépenses énergétiques provoquées par ce mouvement. Toute activité motrice coordonnée vers un but contient cette double composante posture/mouvement.

**La posture** est le système de référence qui permet de fixer les coordonnées du mouvement. C'est aussi un système d'ajustement qui anticipe le mouvement (par des ajustements posturaux anticipateurs) ou qui le corrige (par des réactions d'équilibration). La marche est une coordination entre la posture et le mouvement, ces deux composantes résultant de la conjonction de forces d'origine biologique et de forces liées à l'environnement. La posture, phénomène qui permet à tout instant une équilibration du corps, s'organise alors grâce à un appui stable sur une base de sustentation large, sur une plante des pieds à l'horizontale qui permet la captation d'énergie en vue d'une dépense énergétique moindre et grâce, bien sûr, aux réactions de redressement du tronc face à la pesanteur.

**Le mouvement** regroupe l'ensemble des phénomènes qui assurent le déplacement du corps d'un point à un autre. Il est possible grâce à une maîtrise de la pesanteur utilisée pour avancer et grâce à une activité rythmique des membres inférieurs assurant la pérennité du mouvement. L'activité rythmique est une capacité de type réflexe, générée par un centre spinal. Elle engendre la « marche automatique », facilement recherchée dans l'examen pédiatrique du nouveau-né. *Cette « marche automatique » est déclenchée par deux conditions : le contact de la peau du pied avec le sol qui créé un mouvement de piston du membre inférieur et l'inclinaison du tronc*. Elle est caractérisée par l'attitude en triple flexion, sans avancée active du pas ni balancé des bras. Elle est régulée par la seule inclinaison du tronc, qui règle la vitesse de marche et la durée de la phase d'appui. Il s'agit d'une organisation en co-contractions, les pieds étant sous le corps (le sujet n'a pas d'équilibre unipodal et ne va pas chercher le pas vers l'avant) avec attaque par l'avant-pied.

Tout l'art de la biomécanique, une science encore à ses débuts, est de réussir à appréhender les mouvements et les postures dans le cadre d'un double système de forces, qui relève à la fois des lois de la mécanique et du fonctionnement du système biologique. Les forces liées à l'environnement telles que la force gravitationnelle, les forces de frottement avec un fluide, sont établies par les lois de la mécanique classique. Quand aux forces d'origine biologique, elles ne peuvent être étudiées qu'au travers de paramètres caractéristiques des mouvements qu'elles induisent (vitesses, accélérations…).

*Y. Brenière a développé un modèle de la marche humaine qui est représenté par le système du pendule inversé. La marche serait une succession de balancements induits par un écart du centre de gravité par rapport au centre des pressions au sol. À partir de cet écart, les oscillations entrent dans un mouvement perpétuel, donc économique* [7.12]. Y. Brenière montre que la fréquence de marche peut s'apparenter à la fréquence d'oscillation du pendule et que la longueur des pas peut s'apparenter au trajet du pendule. Comme pour le pendule inversé, ces deux paramètres sont définis avant le mouvement et déterminent la vitesse d'oscillation (c'est-à-dire la vitesse de marche). Fait très intéressant, il montre aussi que ces paramètres sont paramétrés sur la base de données mécaniques : hauteur du pendule (c'est-à-dire taille du sujet marchant) et moment d'inertie… soit des paramètres anthropomorphiques. De plus, lors de la marche, la fréquence des pas est synchronisée avec les oscillations naturelles du corps dans le plan sagittal. On nomme « fréquence naturelle du corps » ces oscillations légères du centre de gravité dans le plan sagittal. C'est un invariant du sujet qui « contient la gravité ». Il est indépendant de la masse et de la taille de l'adulte, et ne dépend que de l'âge chez enfant. C'est comme si le système nerveux central avait choisi cette fréquence naturelle pour faciliter le transport du corps.

La marche est une activité automatique qui serait conçue avant tout selon un principe d'économie d'énergie par le système nerveux central.

Le sujet pourrait laisser osciller son tronc comme le pendule, dont la masse qui a été écartée de la verticalité oscille à l'infini.

La marche est une activité rythmique qui trouverait son organisation temporelle au niveau du générateur spinal de marche.

La vitesse de marche est contrôlée par la longueur du pas et par la fréquence des pas.

Ces démonstrations ont été vérifiées à partir d'*enregistrements sur plateforme de force* – « trottoir dynamique » comme on l'appelait initialement –, c'est-à-dire espace de déplacement à partir duquel on peut étudier la dynamique du sujet (accélération de son mouvement global). On peut mesurer, pendant l'action du sujet, les forces réactives au niveau des appuis au sol et ainsi calculer les accélérations du centre de gravité du corps. Ce système permet aussi de déterminer à chaque instant la position du barycentre des pressions des pieds (c'est-à-dire comment se déplace la répartition des appuis entre les deux pieds au cours d'un mouvement). On recueille des paramètres locomoteurs (vitesse et longueur des pas) et des paramètres dynamiques (largeur du pas, durée relative du double appui, accélération verticale du centre de gravité). L'intérêt de cette méthode est de donner une représentation graphique de ce que le sujet marchant peut « ressentir » en son corps face aux forces de pesanteur. Il s'agit donc d'une méthode très globale qui, sous la forme d'une rigoureuse série d'équations mathématiques, est probablement une fidèle approche du vécu corporel. Elle permet aussi d'appréhender scientifiquement la dimension temporelle du mouvement, ce qui fait référence alors à tout le système sensorimoteur et à la prise en compte de l'environnement.

*Les systèmes d'étude tridimensionnels de la marche* se développent actuellement en clinique. Par souci d'aborder en priorité les données connues de l'orthopédiste ou du

neurophysiologiste, ce sont *les données EMG (étude des patterns musculaires et de leur coordination) ou cinématiques (déroulement des organisations segmentaires de parties du corps dans le temps)* qui sont les plus analysées, car plus proches des habitudes d'observation du clinicien. Il nous faut reconnaître que l'avenir de l'analyse du mouvement sera probablement plus orienté vers l'étude des moments et des forces, données biomécaniques qui permettent d'avoir un rapport direct avec les éléments que le système nerveux central doit réguler en priorité. Les moments et les forces traités par la cinétique sont en effet tout l'enjeu du mouvement car ce sont ces données que le corps doit gérer pour minimiser sa consommation énergétique, l'organisation segmentaire décrite par la cinématique n'étant que l'apparence du mouvement.

Le développement de la marche chez l'enfant a été étudié surtout en termes de cinématique. On a pu décrire ainsi l'évolution du schème de marche [7.97] :

– avant l'autonomie motrice, le buste est penché en avant, les membres inférieurs en triple flexion, les coudes fléchis et les bras en adduction. Le membre inférieur percute le sol rapidement (« staccato ») et irrégulièrement, il est projeté vers l'avant. L'attaque du pas se fait par l'avant-pied ;

– à 1 an, il n'y a pas encore de mouvements alternés membres supérieurs/membres inférieurs, les genoux sont fléchis en phase portante, le contact au sol se fait par flexion plantaire et il y a peu de flexion dorsale du pied en phase oscillante ;

– à 2 ans, on observe une diminution de la flexion de hanche, le pied attaque au sol par le talon, le balancement des bras apparaît ;

– à partir de 7 ans, on repère encore une certaine flexion de hanche, une moindre chute du bassin du côté porteur. Le pattern adulte est quasiment en place.

Cette approche reste limitée car purement descriptive mais elle a permis de repérer des *indicateurs de maturité* :

– contact initial du pied au sol ;

– balancement des bras ;

– flexion du genou en phase portante ;

– rapport largeur du bassin/écartement des chevilles.

Ces indicateurs de maturité sont tous présents à 3 ans. Ils sont corrélés à l'économie d'énergie car en rapport avec la fluidité du mouvement : flexion des genoux qui absorbe l'énergie, synchronisation des bras pour accompagner le mouvement de la jambe opposée qui contribue à minimiser le mouvement de balancier, écartement des chevilles sous le bassin qui minimise le déséquilibre latéral en appui unipodal.

C'est ce que le chirurgien tentera de faire réapparaître au travers du geste chirurgical programmé [7.76]. C'est ce que les progrès de la robotique ont intégrés actuellement, le robot marchant les genoux fléchis, opérant une poussée à la hanche et s'adaptant au terrain sur lequel il évolue [7.19].

***Indicateurs de maturité de la marche***
- Contact initial du pied au sol.
- Balancement des bras.
- Flexion du genou en phase portante.
- Rapport largeur du bassin/écartement des chevilles.

L'étude des tracés électromyographiques au cours du développement de la marche du petit enfant montre *une disparition de patterns de coactivation vers des patterns alternés, une augmentation de la durée de la contraction avec disparition progressive du réflexe monosynaptique au profit de réflexes polysynaptiques courts et phasiques*, témoin du contrôle progressif par le cerveau. Le pattern mature est celui d'une activa-

tion réciproque, en place vers 20 mois de marche autonome [7.73]. Les patterns de co-contractions, présents dans certaines pathologies neurologiques telle l'IMC, sont alors assimilés à des patterns immatures.

L'étude cinétique à partir de la plateforme de force a été essentiellement développée par Brenière et Bril [7.12]. Ces auteurs ont montré que la prise en compte des contraintes dynamiques du corps en mouvement par le petit enfant se met en place durant les cinq premières années de vie et nécessite un contrôle des forces à la hanche. La marche est considérée comme une succession de simples appuis et de doubles appuis. Le double appui permet une préparation du pas suivant et une rééquilibration du pas qui vient d'être effectué. L'efficacité du mouvement est représentée par la vitesse de déplacement. Celle-ci augmente beaucoup au cours des premiers mois d'acquisition de la marche puis croît de façon beaucoup plus lente jusque vers 7 ans. La vitesse dépend de deux paramètres que sont la longueur du pas et la fréquence du pas. Ces deux paramètres pèsent de façon différente dans l'accroissement de la vitesse : initialement, c'est plus en augmentant la longueur du pas que l'enfant avance plus vite, puis, après 5 mois de marche autonome, c'est en augmentant la fréquence du pas qu'il augmente sa vitesse de progression. Or l'utilisation de la fréquence pourrait refléter l'activité rythmique provenant du générateur spinal de marche. En effet, la fréquence du pas peut apparaître comme l'expression d'un enchaînement précâblé d'activations musculaires, paramètre régulé par les structures nerveuses [7.9]. C'est qu'alors, *à 5 mois de marche autonome, l'enfant a intégré les automatismes posturaux et ne s'appuie plus que sur le programme rythmique pour moduler sa progression*. Comme chez l'adulte, la bande de fréquence du pas choisi est très contrôlée et est liée à la fréquence d'oscillation naturelle du corps. Dès 1 mois de marche autonome, l'enfant abandonne les fréquences trop grandes et apprend à gérer ce système naturel qu'on pourrait apparenter à la notion de schéma corporel dynamique. Remarquons que c'est cette proximité entre le corps et la nature qui est un des piliers des arts martiaux traditionnels comme le judo ou le karaté. « L'élève sait par expérience que les énergies individuelles des corps sont en quelque sorte le reflet exact d'un processus cosmique, et en s'entraînant rigoureusement pendant des années, il apprend à utiliser ces énergies de la manière la plus parfaite et la plus adaptée, à s'en remettre à elles en les intégrant dans les attitudes corporelles et les gestes correspondants Grâce à cette pratique persévérante, le corps est en quelque sorte porté à une fréquence suprapersonnelle qui, à la longue, crée une sorte d'identité de vibration entre l'intérieur et l'extérieur. Avoir la technique ne signifie donc pas disposer d'un trésor des savoirs et des savoir-faire acquis, mais avoir la capacité d'écarter tout ce qui empêche d'être en harmonie avec une totalité. » [7.7]

Le comportement du corps face à la pesanteur est donné par l'accélération verticale du centre de gravité au moment du poser du pas. Ce paramètre mesuré par la plateforme est négatif avant 5 mois de marche autonome (ce qui signifie que l'enfant tombe), et devient positif après (ce qui signifie que l'enfant se propulse). Si l'enfant se propulse, c'est qu'il a la possibilité de contrôler l'aspect postural grâce à des forces à la hanche plus fortes, comme en témoigne la capacité à tenir sur un pied, ou à courir ou à faire apparaître le déroulement du pas. L'enfant peut alors se propulser. L'évolution de la base de sustentation est marquée parallèlement par un accroissement de la longueur des pas et une diminution de leur écartement, qui n'est plus nécessaire pour maintenir l'équilibre latéral quand l'enfant arrive à contrôler les forces de la hanche. De même, le temps passé en double appui comparé au cycle de marche va peu à peu diminuer, pour se stabiliser vers 25 mois de marche autonome. *C'est à partir de cet âge que la marche comporte des éléments de maturité : balancer des bras, déroulement du pas, diminution du polygone de sustentation et effet d'amortissement par la flexion du genou en phase d'appui.*

En résumé, les paramètres évolutifs importants du développement de la marche sont la longueur et la fréquence du pas (ainsi que leur contribution respective dans l'accrois-

sement de la vitesse de déplacement), l'accélération verticale du centre de gravité à la pose du pied, le déroulement du pas, le balancer des bras et la flexion du genou à la réception du pas.

Les étapes de développement peuvent être caractérisées par les indices analysés sur la plateforme de force :

– paramètres locomoteurs (vitesse, longueur du pas) et accélération verticale du centre de gravité à la pose du pied au sol : changement de stratégie à 5 mois de marche autonome (indice de maturité de posture) ;

– corrélation entre la vitesse de déplacement et l'accélération verticale du centre de gravité : disparition de la corrélation à 16-21 mois de marche (indice de coordination posture/mouvement) ;

– moments des forces à la hanche : adulte à 4 ans de marche (indice de développement des forces de la hanche).

Pour repérer l'évolution de l'intégration de toutes ces caractéristiques chez l'IMC, nous avons réalisé avec Y. Brenière et B. Bril une étude fondée sur le suivi d'enfants porteurs d'hémiplégie cérébrale infantile [7.63]. Nous avons pu montrer que ces enfants ont la même performance que l'enfant sain (en termes de vitesse de progression, par exemple), avec des capacités d'adaptation de cette vitesse préservées. Ces capacités à s'adapter nous renvoient à une certaine modestie dans nos interventions, car il n'est pas exclu que l'IMC utilise une attitude « orthopédiquement non canonique », avec pour seule optique une économie d'énergie et une préservation des performances. Faisons ici une halte sur cette réflexion de fond, en citant l'enseignement de la célèbre Dore Jacobs destiné aux jeunes violonistes, dans son livre *Die menschlische Bewegung (Le mouvement humain)* [7.54] : « Apprendre un geste signifierait que le professeur sait comment il faut le faire, le montre à l'élève, qui essaye de l'imiter autant que possible, le résultat dépendant de l'effort fourni ; l'élève apprend, le doué beaucoup, le moins doué peu, le handicapé moteur pratiquement rien. C'est une erreur fondamentale. *Apprendre à bouger, c'est être capable d'improviser totalement*. »

En poursuivant notre étude chez le jeune hémiplégique, nous avons constaté que l'accélération verticale du centre de gravité (qui représente la chute du corps) est négative lors de la pose du pied, comme chez le petit enfant, et le reste plus longtemps au cours du développement. Le sujet IMC a du mal à générer des forces propulsives car la maturation posturale est retardée, y compris si les séquelles motrices sont peu invalidantes. De plus, cet indice est négatif et a la même valeur lors de la pose du pied hémiplégique comme du pied non hémiplégique, ce qui laisse entendre qu'il s'agit bien d'une implication corporelle globale et d'une régulation globale. Une autre étude sur la coordination bimanuelle chez l'enfant hémiplégique [7.92] laisse apparaître cette *notion de régulation globale et l'intégrité du contrôle central du mouvement chez l'IMC.* Dans une tâche saisie, les auteurs de cet article notent que les variables de cinématique du transport et de la saisie étaient remarquablement semblables entre les deux côtés du corps. C'est dans l'orientation finale de la main et le constat du retard du pic d'ouverture de la pince qu'une différence est notée, témoin de difficultés de la représentation préalable du geste, avec utilisation alors d'un contrôle étape par étape. Une possibilité de contrôle étape par étape persiste aussi dans la régulation de la marche du sujet IMC. Notre étude révélait à ce propos que la vitesse de marche reste dépendante de la longueur du pas (du côté hémiplégique comme du côté non hémiplégique) plus que de la fréquence. On peut y voir une implication spatiale prédominante par rapport à l'implication temporelle. Or l'implication spatiale correspond plus à une régulation possible au coup par coup, d'un pas sur l'autre, alors que l'implication temporelle correspond plus à une régulation nécessairement programmée à partir du générateur spinal du rythme de marche, avec une régulation forcément anticipée.

***Développement de la marche chez l'enfant hémiplégique [7.63]***

• Bonne efficacité motrice :

– vitesse de progression sensiblement la même que chez l'enfant normal ;

– capacité de variation de cette vitesse similaire à l'enfant normal.

• Déficit postural :

– chute du corps lors de la pose du pied en début d'appui unipodal plus importante que chez le sujet normal et qui demeure quel que soit le niveau d'expérience motrice ;

– diminution de la durée de l'appui sur la jambe hémiplégiée ;

– pas d'élargissement du polygone de sustentation en début d'apprentissage pour ne pas risquer de se déstabiliser latéralement en simple appui. Le polygone de sustentation reste stable tout au cours du développement.

• Signature du handicap, l'atteinte posturale :

– augmentation de la chute du corps avec l'expérience de marche (hauteur du centre de gravité plus difficile à gérer) sans apparition d'une propulsion (contrairement à l'enfant normal) ;

– augmentation de la durée relative du double appui par rapport au sujet normal.

• Régulation qui évolue avec l'expérience de marche :

– diminution de la durée relative du double appui avec l'expérience de marche (plus lentement que chez l'enfant normal) ;

– régulation de la vitesse, qui se fait avec la fréquence des pas plus qu'avec la longueur des pas quand l'expérience augmente, mais la régulation prépondérante par la fréquence arrive plus tardivement que chez le sujet normal.

• Régulation globale et non hémicorps par hémicorps :

– chute du corps aussi bien lors de l'appui sur le membre hémiplégié que lors de l'appui sur le membre non hémiplégié, avec la même valeur de l'accélération verticale du centre de gravité ;

– durée de la phase du double appui similaire après un appui sur le membre hémiplégié ou sur le membre non hémiplégié ;

– régulation de la vitesse par la fréquence des pas qui se met en place progressivement.

Malgré des séquelles redoutables sur le système de commande motrice, l'IMC nous apprend qu'il n'est pas plus dans l'impasse pour vivre sous la coupe de la gravité que tout un chacun, *puisque son système a préservé l'organisation la plus naturelle qui soit de régulation du corps par anticipation.* Bien sûr, des possibilités d'ajustement ou de correction au coup par coup restent importantes chez lui. Mais *la persistance, au-delà de toute lésion, d'une régulation globale*, incite à réfléchir actuellement aussi sur des corrections chirurgicales ou orthopédiques globales : il s'agit par exemple de pratiquer une chirurgie aux trois étages ou des injections de toxine multisites. On voit ici tout l'intérêt d'une méthode d'analyse de la marche qui permet de recueillir des données spatiales ou temporelles, des indices de posture ou de progression et de faire des hypothèses sur les choix de stratégie individuelle ou de stratégie liée à la pathologie. Le but d'une rééducation à partir d'une analyse de la marche intégrant ces paramètres serait alors d'arriver à un pattern de marche qui acquiert des *critères d'efficacité et non plus des critères de bon état orthopédique*. Gage, par exemple, relève cinq critères que l'on peut retenir comme objectifs de rééducation chez l'IMC :

– stabilité en phase portante ;

– absence d'accrochage du pied pendant la phase oscillante ;

– prépositionnement correct du pied en fin d'oscillation ;

– longueur adéquate du pas ;

– conservation d'énergie.

Ce type de raisonnement nous incite à concentrer les efforts de rééducation sur les aspects fondamentaux de la régulation du mouvement : posture, régulation globale, anticipation et introduction du rythme.

La rythmicité du mouvement est un élément essentiel de son contrôle et de son automatisation. Pourtant, si l'on se réfère aux rééducations traditionnellement proposées, c'est un aspect qui n'est que peu évoqué. Nous avons vu que le paramètre de fréquence qui permet de programmer la vitesse de marche n'est modulable d'une traversée à l'autre que lorsque l'enfant a atteint une bonne maîtrise posturale. Cette fonction rythmique qui se coordonne à l'activité posturale serait d'origine médullaire. L'existence d'un générateur spinal de marche repose sur la constatation d'une activité locomotrice spontanée chez le nourrisson, ou sur la persistance chez le paraplégique après section médullaire de mouvements rythmés d'origine spinale. Sur un plan neurophysiologique, on fait donc actuellement l'hypothèse qu'il existe au niveau médullaire un système de neurones connectés qui impulsent un rythme au système de coordinations intersegmentaires du corps, et en particulier des membres inférieurs. Ces mouvements peuvent être modulés par des stimulations des afférences du réflexe de flexion. Ce centre locomoteur, constitué d'un réseau d'interneurones médullaires, a une activité soit inhibitrice, soit activatrice selon la période du cycle de marche [7.40]. Ces circuits qui sont à l'origine de décharges rythmiques imposent le mouvement alterné de la locomotion.

*Ce réseau multimodal contrôle la synchronisation, la chronologie et le bon enchaînement des activités musculaires (pattern-shaping, time-keeping)*. Une structuration du mouvement en patterns rythmiques auto-organisés a été développée par C. Habas [7.45] à partir d'une approche dynamique, discipline qui s'intéresse aux systèmes dont les états changent au cours du temps. Dans ce modèle, les activités motrices se stabilisent sous forme d'oscillateurs auto-entretenus. Cela pourrait correspondre à l'information véhiculée par des complexes polysynaptiques médullaires comme celui du générateur spinal de la marche. Les interactions sensorimotrices font émerger un comportement neuronal collectif, stable, cohérent et reproductible à la base des synergies rythmiques volontaires. Cette auto-organisation assure une automatisation quasiment infinie dans le temps *(time-keeping)*, prédéterminée en patterns moteurs simplifiés *(pattern-shaping)* et très économique. Si cette conception nous incite à introduire la notion d'organisation temporelle dans les activités de rééducation, les méthodes restent à inventer. Nous pensons à l'utilisation de la musique pour rythmer la marche ou à l'utilisation du tapis roulant pour déclencher les réflexes plantaires qui activent la marche automatique. Ce dernier outil commence à être utilisé en pratique de rééducation chez l'adulte ayant des séquelles d'accident vasculaire cérébral [7.49].

Cette régulation temporelle s'inscrit dans une représentation du mouvement primitif, basée dans le système nerveux lui-même. Chez le petit enfant qui démarre tout juste trois pas seul, on a montré qu'il existe déjà une répartition temporelle symétrique entre les deux membres inférieurs [7.17] et une régulation prenant en compte la coordination bilatérale en tant que telle, comme s'il s'agissait d'un seul système. Par exemple, si on leste un des membres inférieurs d'un nourrisson de 2 mois, on constate que les mouvements spontanés de pédalage répondent par une augmentation de la vitesse et de l'amplitude controlatérale, afin de maintenir stables la vitesse et l'amplitude du mouvement du côté perturbé [7.99]. Les membres supérieurs ne sont pas à laisser pour compte dans ce système d'initialisation rythmique du mouvement. Une rééducation de la marche devrait d'ailleurs peut-être commencer par une étude du balancier constitué par les membres supérieurs, du moins lorsqu'on s'intéresse à l'initiation du mouvement, à son arrêt et à son déroulement régulier. Par exemple, les progrès en robotique ont permis à certains modèles une énorme économie d'énergie liée au fait que le balance-

ment des bras se fait en fonction de celui des jambes et de la flexion des genoux (« dynamique passive »). L'élan est généré lors de la descente d'une pente par l'effet des forces de la pesanteur et peut se prolonger avec un minimum de dépenses énergétiques et une fluidité du mouvement [7.19]. Il existe sûrement une façon spécifique d'utiliser les membres supérieurs dans la marche, qui n'ont pas alors la même représentation motrice que les membres supérieurs liés à la fonction de préhension, ou celle des membres supérieurs liés à la fonction de communication (à ce propos, Ramachandran rapporte le témoignage d'une jeune femme, amputée congénitale des membres supérieurs, qui se voit agiter les mains lorsqu'elle parle alors qu'elle ne se perçoit pas balançant les bras lors de la marche [7.80]).

## INTÉGRATION SENSORIELLE

*« Il est souvent dit en Asie que le miracle n'est pas de marcher sur l'eau mais sur la terre. La marche est l'expérience de l'indéfini. En allant au devant, pas à pas, c'est l'entrée en soi des dons de l'univers que l'on reçoit. »*
(phrase lue sur la passerelle d'entrée du musée des Arts primitifs à Paris)

Une toute autre palette d'activités motrices fines va pouvoir se manifester autour de la tenue stable face à la gravité : c'est une motricité affinée par la coordination sensori-motrice. Elle correspond à la façon dont le corps, parce qu'il est référent postural, prend en compte l'environnement pour l'agir. Elle concerne les mouvements comme sauter, marcher sur un pied, faire demi-tour, passer les objets d'une main à l'autre. Cette motricité se développe très tôt chez le fœtus, sans réelle rupture entre l'*in utero* et l'*ex utero*. Depuis le premier mouvement, celui du cœur à 3 semaines de grossesse, elle s'établit sur la base d'une expérience active de la motricité et d'une intégration sensorielle multimodale [7.51]. L'action *in utero* – y compris celle qui est fondée sur des réflexes [7.14] – va induire la sensation puis la mémorisation avec la constitution de cartes motrices. Dès la vie fœtale, l'exercice moteur – qui démarre sur des schèmes réflexes – est une composante essentielle du développement physiologique et psychologique. Les patterns moteurs vont évoluer et les plus stables ne seront sélectionnés que vers 4 ans, pour s'automatiser à 8 ans [7.32, 7.101]. C'est dire la variabilité interindividuelle de ces réponses motrices et la nécessité, dans les études de pronostic, de considérer l'examen de la sensori-motricité jusqu'à l'âge de 8 ans.

Ces capacités sensorimotrices seront d'autant mieux intégrées par le sujet que la motivation et les capacités d'attention sont optimales. On démontre qu'il existe un lien fort entre compétences motrices fines à 3 ans et capacités attentionnelles à 8 ans [7.111]. Le développement de la motricité coordonnée touche une régulation motrice fine qui s'est forgée avec un minimum d'expérience : un enfant non stimulé peut faire ces mouvements fins. Il reste sous-tendu par la prise en compte d'informations sensori-motrices et existe indépendamment de la posture. Cependant, elle ne pourra se manifester que si la posture est intègre : on parle alors de motricité « libérée ». Par un guidage manuel à la Grenier, on montre que le nouveau-né peut avoir des mouvements de prise d'objet ; en mettant un nouveau-né debout soutenu dans l'eau, on observe un déroulement du pas en stimulant la marche [7.98].

Pour mettre en évidence le trouble sensorimoteur de l'IMC, il faut donc compenser le défect postural par un guidage manuel ou un siège moulé, par exemple. Pour confirmer le diagnostic de trouble de l'intégration sensorielle, l'examen clinique supplante de loin l'IRM, qui n'a aucune valeur dans le diagnostic lésionnel ou le pronostic de ce type d'atteinte [7.91]. Selon Olsen [7.74], le bilan clinique doit donc

comporter toute une série d'items moteurs à tester à partir de 3-4 ans. Les plus pertinents pour le pronostic scolaire à 8 ans semblent les troubles du comportement/troubles attentionnels et des activités de coordination motrice comme la marche sur les talons, la marche sur le bord externe du pied, la tenue sur un pied pendant 20 secondes ainsi que des activités de motricité fine autour de l'opposition des doigts et de la motricité bucco-faciale. Je voudrais insister tout particulièrement sur les troubles de l'attention, ceux qui ne handicapent pas physiquement le sujet, mais vont être étroitement corrélés avec ses capacités scolaires.

Le trouble de l'intégration sensorielle est mis en évidence cliniquement, sur un sujet dont le déficit postural a été au préalable compensé. On utilise un guidage manuel ou du matériel de mise en position antigravitaire stable de l'axe du corps et des ceintures scapulaires et/ou pelviennes.

Lorsque l'information sensorielle comme intégrateur de données ou comme correcteur de la programmation (réafférence par la multimodalité sensorielle selon Decety) est perturbée, alors l'information sensorielle n'est plus cohérente et ne fournit plus les informations pertinentes sur l'environnement. *Il s'agit d'une pathologie du déroulement de l'action*. Le sujet possède des programmes moteurs généralisés complets mais ne va plus pouvoir les enchaîner ou ne va pas opter pour le programme le plus pertinent au fur et à mesure de la composition du mouvement. Ce trouble a été imputé dans le *Developmental Coordination Disorder* [7.64]. Chez les anciens prématurés, on détecte que 30 % des prématurés de moins de 32 semaines d'aménorrhée présentent un trouble de la coordination sensorimotrice avec des risques sur la scolarité [7.11, 7.56, 7.57, 7.95]. Il est compréhensible dans les suites d'une prématurité et peut s'expliquer par l'inadéquation des stimulations précoces ou par les ruptures d'information. Ces ruptures pourraient entraîner un défaut de mise en image mentale cohérente, de mise en commun univoque de la multisensorialité et auraient pour corollaire un défaut de conscience de soi, avec son cortège d'insécurité et de comportements paradoxaux [7.23].

Cette hypothèse, se situant à la frontière entre pathologie du développement cognitif et psychopathologie, nous paraît intéressante à fouiller. Nous nous permettrons de rapprocher ces troubles de la coordination motrice de ceux qu'on retrouve après irradiation de médulloblastome de l'enfant ou chez certains dyslexiques, ou chez les THADA, pathologies développementales dans lesquelles des dysfonctionnements cérébelleux sont suspectés [7.46]. Nous pensons qu'il pourrait aussi s'agir d'une atteinte du cervelet ou des noyaux gris centraux, qui, on le sait, agissent comme coprocesseurs dans l'adaptation motrice ou cognitive. La comorbidité avec des troubles attentionnels et des troubles dans d'autres fonctions cognitives plaide pour cette hypothèse. En particulier, il est reconnu actuellement que le rôle du cervelet ne se cantonne pas à un rôle moteur, celui de la préprogrammation de la durée du mouvement, mais qu'il intervient de façon très précoce dans le développement des processus cognitifs de haut niveau d'intégration avec manipulation d'informations comme le langage, la mémoire de travail, l'attention visuo-spatiale [7.44, 7.50, 7.58, 7.72, 7.81, 7.102, 7.113]. On sait aussi que le thalamus est le filtre par lequel passent toutes les informations sensorielles et qu'il les canalise jusqu'à une zone spécialisée du cortex où en est fait une représentation (hormis pour les informations d'odeur, qui passent directement par le circuit de la mémoire et de l'émotion, sans aucune représentation néocorticale, d'où leur mise en forme très précoce chez le bébé [7.87]).

Le dépistage de ces troubles d'intégration sensorielle ne peut donc se faire que *par une approche de la motricité comme fonctionnalité dans les espaces qui lui permettent d'agir*. Ces espaces multiples sont médiés par des structures nerveuses bien spécifiques [7.6] : espace visuo-moteur centré sur le corps (cortex prémoteur central) ou sur

certaines parties du corps (putamen), espace oculomoteur (colliculus supérieur), espace d'intérêt oculomoteur (champ oculomoteur frontal), espace de l'environnement avec la mémoire des déplacements (cortex parahippocampique). Tous ces espaces décrivent une action engrammée dans le cortex pariétal postérieur *à partir d'informations vestibulaires, proprioceptives mais surtout, et quasiment toujours en ce qui concerne le démarrage du geste, d'informations visuelles*.

***L'espace multiple***

L'espace est une notion très large, qui s'appuie sur la capacité à déclencher une action adéquate face à un stimulus survenu dans l'environnement. Cette notion s'apparente plus pour le neurologue à la notion d'espace de vie (terme employé par les urbanistes et les architectes : on parle d'« espace urbain ») qu'à celle d'espace tridimensionnel (terme employé par les mathématiciens : on parle d'« espace euclidien »).

Il repose sur des concordances fonctionnelles entre les données traitées par le système oculomoteur, par le système de la mémoire et par le système d'information corporel.

L'exploration par le système visuo-moteur est prépondérante dans la manipulation du monde car ce système permet une appréhension globale, souvent prédominante sur les autres types d'exploration sensorielle. En voici quelques exemples, ceux où l'on constate la prédominance de la capture par le système visuel sur les autres entrées sensorielles :

– si le son émis par la bouche est « ga » alors qu'on lit sur les lèvres « ba », on entend « da », plus proche de ce que l'on voit que de ce qu'on entend ;

– si on regarde les lèvres de la poupée d'un ventriloque, cela donne l'impression que le son sort de la bouche de la poupée ;

– si l'on utilise un système optique qui inverse l'aspect des surfaces convexes ou concaves, la sensation tactile lors du contact avec ces surfaces sera également inversée.

Cette exploration de type spatial est fondamentale pour la motricité, en particulier dans les moments d'apprentissages nouveaux, quand de nouvelles compétences motrices sont en train de s'organiser [7.2]. En rééducation, Bullinger [7.13] propose d'utiliser ce canal visuel privilégié pour apporter un soutien au développement postural du jeune IMC.

Vision, vestibule, proprioception, chaque information sensorielle comporte une série de qualités bien particulières et contribue à donner une connaissance du monde d'une façon bien spécifique. Le système visuel permet la manipulation discontinue et analytique de l'espace (la vision permet d'aller d'un point de l'espace à l'autre), contrairement à l'audition, qui est une manipulation continue du matériel sonore (un mot ne prend sens que par rapport au précédent), et contrairement au tact, qui permet à la fois une exploration continue d'une objet touché dans sa forme ou une exploration discontinue d'un objet pris par les deux extrémités [7.4].

La connaissance du monde passe pour 80 % par le système visuel. Celui-ci traite l'information à sa réception dès la rétine car le nerf optique et la rétine sont une excroissance du cerveau qui interprète donc déjà les informations. Est-ce parce que la vision comporte une interprétation dès sa production que les informations à travers le canal visuel (peinture) ont un impact émotionnel plus direct et plus facile à partager que les productions langagières (poésie) ou sonores (musique) ? Le système vestibulaire intervient dans le contrôle postural et permet son automatisation. De fait, une coopération entre le système vestibulaire (qui code pour l'espace selon trois plans) et le contrôle du regard est implicite. L'œil sphérique s'oriente dans les trois dimensions de l'espace, le système vestibulaire détecte les accélérations selon ces trois plans identiques et renforce

les coordonnées données par l'œil. La tête étant stabilisée de façon privilégiée [7.2], ce système inertiel a valeur de référentiel stable et autorise toute forme de mouvement, c'est-à-dire une coordination de patterns moteurs variés et approximatifs mais efficaces.

La proprioception est un élément important, moins déterminant que la vision cependant, dans l'élaboration et le contrôle de la motricité. C'est une sensorialité qui est continue, temporelle. Elle permet donc une approche sensorielle différente de la motricité. Pour prendre une analogie très forte, nous mettrons en parallèle la peinture et la tapisserie. Le peintre est un chantre du système visuel discontinu et global : son tableau donne, dans son ensemble, l'univers pictural. Le regarder suffit. Cela vaut même si le type de technique est différent, par exemple celle de Van Gogh avec son œil ou celle de Matthieu avec son bras (nous développerons ce point de vue plus loin). Le lissier est un témoin du système proprioceptif continu et parcellaire : la tapisserie se tisse de trame en trame le long du fil et, de même que les grands-mères tricotent les yeux fermés, les doigts du lissiers parcourent ce tissage sans l'aide de la vision. Pour celui qui admire l'œuvre, la tapisserie est une création composite, qui se regarde de secteur en secteur ; ainsi les tapis de « mille fleurs », si célèbres au Moyen-Âge, sont un appel à aller de l'une à l'autre. Il faut alors parcourir et mettre en rapport.

Nous insistons sur ces différences d'approche sensorielle au travers des activités artistiques car elles peuvent servir de médiateur en rééducation, et le choix de ce médiateur n'est finalement pas anodin. Beaucoup plus que dans la rééducation motrice pure, ces activités de création artistique introduisent la quatrième dimension, celle du temps. Or, nous avons vu précédemment comment l'IMC, malgré une motricité débridée (trouble de la régulation du mouvement) et un temps infiniment étiré dans l'absolu (grande fatigabilité et lenteur), garde une fondation du mouvement organisée sur un plan temporo-spatial *(pattern-shaping; time-keeping)* : il intègre donc probablement ces nuances et peut partant de là enrichir son expérience motrice. Roll [7.83], quant à lui, fait l'hypothèse d'un défaut d'analyse proprioceptive responsable d'une mauvaise représentation du mouvement chez l'IMC et a proposé un moyen d'intégration sensorielle renforcée par des vibrations, productrices de simulation de mouvements.

Le développement du petit enfant se fait sur la base d'une multimodalité sensorielle qui permet de construire des interactions, des renforcements et des interférences en miroir des différents phénomènes du monde à découvrir. Tous les systèmes sensoriels doivent donc être intégrés. Il existe une base cellulaire à ces excitations convergentes [7.29]. Dans le thalamus, on note une activation par oscillations, qui pourrait correspondre à une mise en relation de l'intégration des différentes modalités perceptives lors de l'attention portée à un objet [7.55]. L'interaction entre les différentes modalités sensorielles est présente dès le premier niveau d'intégration. Ainsi, le cortex occipital est sensible aux informations vestibulaires, auditives ou somesthésiques et l'existence de réorganisation des aires visuelles à partir des informations auditives ou tactiles sont prouvées chez le sujet aveugle [7.71].

Elle est présente très tôt dans le développement de l'enfant. A. Streri [7.94] montre qu'un bébé de 2 mois peut faire une association entre un objet rond palpé et une objet rond vu, alors qu'il n'a pas encore bien sûr d'expérience de maîtrise de la préhension. De même, il associe la forme ronde à des sons graves et les formes pointues comme le triangle à des sons aigus. *L'expérience multimodale forge ainsi l'unité du monde découverte par l'enfant. En agençant le monde sous des formes variées et permanentes, elle apporte une cohérence perceptive, elle permet à l'enfant d'extraire les invariants (le rond, par exemple) et économise l'effort cognitif ou moteur permettant son action sur le monde.*

Si la multimodalité construit l'invariance du modèle, elle reste la base d'une pensée cohérente, qui va pouvoir associer le monde exploré et ce qu'en pense le sujet. C'est cette interaction sensorielle qui est exploitée dans l'approche de J. A. Ayres, méthode connue sous le nom d'« intégration sensorielle » [7.3]. L'enfant a des sensations dont

certaines sont bien explorées dans les bilans (toucher, sentir, voir, entendre) et des sensations pour lesquelles il n'y a pas beaucoup de tests d'examen (mouvement, tact, connaissance de la force de gravité, connaissance de la position d'un segment du corps). Or toutes ces afférences apportent une sensation du monde et sont à développer chez l'enfant car, rappelons-le, toutes ces sensations fonctionnent avant la naissance et sont connectées entre elles. Elles interviennent lorsqu'il s'agit de construire un nouveau fonctionnement dans un nouvel environnement, mais aussi dans l'automatisation d'un comportement, c'est-à-dire le développement d'un apprentissage.

La mise en mouvement de tous ces sens prend acte dans le mouvement même. C'est peut-être ce qui explique le particularisme quasi incommunicable du sujet handicapé moteur, touché à la base même de l'expérience vitale. C'est un peu de cette expérience que veut transmettre tout artiste dans son œuvre, tout peuple par sa culture et tout sujet doué d'humanité, celui qui va vers...

La rééducation intégrative des sensorialités peut avoir une action de construction de l'environnement par appréhension pensée et analysée des informations sensorielles et a une action rapidement positive sur l'évolution d'un enfant dont les séquelles liées à la prématurité sont un trouble de l'intégration sensorielle. Nous en citerons un exemple plus loin. Mais si les résultats objectifs sur le bien-être et la disponibilité motrice de l'enfant se font attendre, il faut poser à nouveau la question du diagnostic fonctionnel et évoquer une dyspraxie associée ou isolée, un syndrome dysexécutif ou un handicap sensoriel, entre autres.

***Intégration sensorielle en rééducation selon Ayres***

Il s'agit de faire expérimenter à l'enfant chaque champ de sensorialité l'un après l'autre tout en l'aidant à en avoir une interprétation et une intégration adéquates. C'est le type de réponse du sujet qui donnera des informations sur ce qu'il en interprète et en intègre. Si ces réponses sont inadéquates, on cherchera alors à diminuer le seuil de réceptivité à la stimulation inopérante et on en accompagnera la réponse. Lorsque la réponse sera adaptée après correction, on entraînera l'enfant avant de passer à une autre modalité sensorielle.

Voici quelques exemples de stimulation accompagnée dans son traitement cognitif :

– stimulation tactile : frotter la peau de l'enfant avec un tissu ou une brosse et observer la contraction musculaire en réponse (sa durée, son type et la fréquence des stimulations nécessaires à son déclenchement). Si la réponse musculaire est trop forte, on passera à un stimulation plus douce (caresser l'enfant) ou on passera par une stimulation indirecte (passer la brosse sur le vêtement de l'enfant et non sur sa peau ou en l'entourant d'une couverture) ;

– stimulation vestibulaire : se balancer, tourner ou rouler au sol et observer à partir de quel moment l'enfant devient étourdi ;

– stimulation kinesthésique : les yeux bandés, l'enfant doit déposer son doigt à l'endroit où l'examinateur l'avait placé avant ;

– stimulation proprioceptive : l'enfant doit porter une balle plus ou moins lestée à bout de bras, et on observe la contraction musculaire qu'il peut maintenir bras tendus.

Il s'agit donc de regarder comment l'enfant organise et utilise l'information sensorielle, afin de l'aider à supprimer les influx inutiles et de favoriser les réponses adaptées :

– je sens (sensorimotricité) ;
– je peux (ajustement postural et schéma corporel) ;
– je veux (discrimination) ;
– je fais (abstraction).

## RÉGULATION DE L'ACTION

*« Voilà ce que j'aime : le dessin… Et le mouvement, cette capacité à saisir l'instant : l'éphémère qui, paradoxalement, est le plus authentique, le plus profond. »*

Dom Robert (tapissier-peintre, 1907-1997)

Les « praxies » sont des associations de « patterns moteurs » constitués à partir de l'expérience sensorimotrice et engrammés comme tels [7.48]. Ces organisations de séquences motrices sur-apprises sont composées en vue d'une activité hautement culturelle : saluer, faire du violon, faire de la dentelle au fuseau, ou toutes les activités artisanales et sportives. Il s'agit donc, répétons-le, d'une organisation motrice sur-apprise, associant des patterns mis en mémoire et sous-tendue par le but d'appartenir à un groupe d'experts. L'écriture, apparue en 3000 avant Jésus-Christ, en fait partie. Peut-être même la praxie est-elle née avec les premiers outils, comme la taille biface ou la technique Levallois, inventée il y a 340 000 ans. *La particularité de ces techniques est le fait que l'Homo habilis attribue alors à l'outil une intention qui n'est pas présente dans l'objet lui-même avant sa transformation*, ce qui dote l'outil d'une mémoire cumulative et externe à l'homme, d'où son perfectionnement technique. C'est par la « re-présentation » qu'il donne à l'objet que l'être humain anime ce monde inerte et qu'après une première « présentation » liée au hasard du mouvement, il en garde une « représentation interne » de l'objet, une « image mentale », qui fait évoluer l'objet lui-même [7.62] et l'inscrit dans un progrès technique irréversible et toujours en évolution. Ces activités motrices praxiques s'inscrivent donc dans la mémoire du sujet et, au-delà de lui, dans sa culture… voire dans ses gènes. C'est un fait moteur très solide, qui résiste à l'usure, la mémoire procédurale étant quasiment une inscription du fait moteur dans le corps. En pathologie, par exemple, on sait que les patients atteints de maladie d'Alzheimer peuvent continuer à faire certains apprentissages qui relèvent de la mémoire procédurale, malgré une démence débutante. En éthologie animale, l'un des premiers articles publiés par Heinroth étudiait le comportement des canards en milieu naturel et signalait l'existence d'un comportement moteur tout aussi spécifique d'un groupe que n'importe quel caractère physique et qui se modifie moins rapidement au cours de l'évolution que la plupart des caractères morphologiques.

Les praxies font appel à l'imagerie interne, c'est-à-dire à la capacité du cerveau à faire exister l'objet en dehors de sa présence. Le développement récent de l'imagerie médicale fonctionnelle a permis de confirmer cette hypothèse après qu'elle fut remise en question. Prenons cette expérience empruntée à Berthoz, où le sujet doit faire des saccades visuelles vers la gauche réellement ou penser qu'il exécute des saccades vers la gauche. On constate que les régions cérébrales activées sont les mêmes dans les deux circonstances. En termes d'activation cérébrale, si l'imagerie interne du mouvement est directement superposable à la réalité, alors : *« Penser le mouvement, c'est comme le Faire »* [7.6, 7.22, 7.27, 7.109].

Il nous faut concevoir la motricité comme une « coordination posture/mouvement » dans l'« espace d'action », c'est-à-dire dans l'espace conçu comme un environnement de saisie d'informations et de transformations. On peut faire référence à l'espace de survie de l'homme : *« espace pour fuir ou capturer »* originellement. Mais à tout bien penser, c'est ce même « espace de survie » que le peintre utilise pour laisser une trace : Van Gogh, qui laisse jaillir le frémissement de l'eau à partir d'un subtil jeu de couleurs choisies par l'œil et d'une matière apposée frénétiquement en touches répétitives, Matthieu, qui fait jaillir la couleur d'un élan de tout son corps prolongeant le trait acéré laissé sur la toile. Là où œil et geste se donnent en mutuelle harmonie de couleurs et de traits, il y a peut-être aussi une question de survie qui s'appelle la culture, véritable avenir de l'homme. Dès lors, entre la flèche de l'homme préhistorique et le

***L'imagerie mentale***

C'est la capacité du cerveau à produire des entités mentales pouvant se substituer à l'objet réel. Elle est indispensable à la mise en œuvre des processus les plus élaborés de l'activité psychique humaine.

• Les images mentales visuelles ont la propriété de préserver les caractéristiques spatiales et structurales de l'objet. Cependant, dans la mesure où il s'agit d'une représentation décentrée du sujet, la création d'une représentation détachée de toute réalité physique est possible. En effet, une activation des aires visuelles primaires n'est pas indispensable.

• Les images mentales crées par le langage proviennent de la réactivation d'une expérience perceptive visuelle antérieure.

• Les images mentales motrices sont la répétition mentale de mouvements simples ou complexes en l'absence d'exécution réelle de ces mouvements. Il s'agit d'une perception kinesthésique, le sujet se sentant exécuter le mouvement. Elles sont limitées à la représentation et à la simulation des seuls mouvements exécutables. Les aires effectrices sont nécessairement recrutées.

pinceau des artistes peintres ou l'archet du violoniste, il n'y a qu'un pas : c'est une analogie que les calligraphes chinois ont déjà faite il y a fort longtemps ou que l'on suggère aux petits violonistes pour qu'ils adoptent leur instrument.

Pour organiser son action efficacement dans cet espace complexe, le cerveau anticipe l'action, sélectionne son champ d'attention (grâce à de nombreux influx inhibiteurs) et s'organise afin de simplifier la tâche : il crée des modèles internes (grâce à des connaissances internes de biomécanique et de l'environnement physique), il simule la réalité physique et crée un référentiel mobile, il sépare les variables, il réduit le nombre de degrés de liberté à contrôler, il adopte des lois de contrôle simplifiées, il remplace le contrôle *bottom-up* par un contrôle *top-down* cognitif. Bref, il construit une image la plus épurée possible du mouvement : c'est l'image mentale ou « schème moteur ». En effet, on a pu mettre en évidence *des invariants au mouvement, qui sont en quelque sorte la preuve de l'existence de ce programme moteur.*

Dans l'écriture, on note qu'il y a, pour chaque personne, un style dans le trait laissé, que le geste s'effectue par la main, le pied ou la bouche ; ce style correspond à un pattern moteur. Le mouvement caractérisé par l'accélération du trait au cours du geste de l'écriture a le même aspect au niveau des doigts, du poignet ou de l'épaule, comme si le système nerveux central envoyait un pattern moteur épuré, limitant les discordances et les parasites d'une articulation à l'autre. La vitesse tangentielle du mouvement reste la même quelle que soit la taille de l'écriture [7.107]. Ainsi pour l'écriture, le style est sous-tendu par le pattern moteur, et l'élan de la racine du membre anticipe et contient le résultat final du mouvement.

Dans l'étude biomécanique réalisée par Y. Brenière chez le petit enfant [7.12], des invariants au cours de la marche ont été repérés ; par exemple, sont invariants avec la vitesse de marche des paramètres comme la vitesse à la fin du premier pas (ce qui signifie que le programme est lancé dès la fin du premier pas), la durée du premier pas, la somme de la durée d'initiation et d'exécution, la durée relative du double appui. C'est que déjà un schème moteur est en place.

Chez l'hémiplégique, nous avions montré que la durée relative du double appui est invariante avec la vitesse de progression, comme si le système nerveux faisait tout pour préserver la notion de programme moteur, économique et efficace [7.63].

L'imagerie mentale est une représentation interne des objets qui est constituée par *l'expérience motrice active du sujet*, c'est-à-dire volontaire et motivée car « pour internaliser, il faut d'abord externaliser » [7.108]. Il s'agit d'entités mentales produites et

utilisées par le cerveau, pouvant se substituer à l'objet réel. Ce n'est pas une photographie de la réalité, mais bien une représentation interne élaborée à partir de la multimodalité des informations. Cette capacité est essentielle à la mise en œuvre des processus psychiques les plus élaborés de l'activité psychique humaine. L'imagerie mentale reproduit les contraintes physiques du monde, ce qui permet de travailler sur l'objet mentalement, indépendamment de son utilisation réelle. Cette représentation est un préalable pour exercer des opérations de haut niveau cognitif. Elle est le ciment de la communication d'un individu à l'autre, voire d'une civilisation à l'autre et d'une époque à l'autre, car elle construit une représentation épurée, condensée de l'objet, elle est sa quintessence vécue par le sujet. De ce point de vue, Berthoz donne l'expérience probable de l'homme des cavernes qui imagine la forme des animaux à peindre sur les parois à partir du vacillement de la lumière sur le relief de celles-ci ou bien qui transforme la forme étrange d'une pierre en une forme animalière. Il s'agit d'une image mentale qui va créer la représentation, forme de communication entre les hommes quels qu'ils soient. Car si cette trace nous émeut encore, c'est qu'elle active en nous la même image mentale que celle de l'homme préhistorique.

Durant le développement du petit enfant, les expériences d'imitation/répétition ou de catégorisation (pareil/pas pareil) interviennent très tôt pour créer ce modèle et le valider. À travers elles, la répétition d'une action va permettre une confrontation entre la représentation et son original. Écoutons Merleau-Ponty : l'image mentale, c'est « la voyance qui nous rend présent ce qui est absent (…), c'est une pensée appuyée sur des indices corporels, insuffisants, auxquels elle fait dire plus qu'ils ne signifient » [7.69]. Il ne s'agit ni d'une ressemblance, ni d'une analogie mais d'une représentation, qui pour le philosophe donne accès à l'Être car il en étend la corporéité.

Les approches en IRM fonctionnelle tout particulièrement ont replacé l'imagerie mentale au cœur de la vie psychique et soulignent les interactions qu'elles présentent avec les autres grands systèmes cognitifs que sont la perception visuelle, le langage ou la mémoire. La nécessité de création de ces mondes intérieurs que sont les imageries mentales peut être bien comprise sur les bases neurophysiologiques suivantes : le cerveau fonctionne en boucles internes avec un billion de cellules nerveuses pour 1 000 billions de connexions synaptiques. C'est donc qu'il y a des réseaux synaptiques stables qui sont constitués. La prise d'informations du cerveau et le stockage de celles-ci se fait selon un fonctionnement modulaire. Sur un plan anatomique, elle correspond à une activité cérébrale actuellement bien étudiée, qui concerne le gyrus temporal inférieur et le gyrus fusiforme (gauche pour les objets ou animaux, bilatéral pour les lettres, droit pour la construction de formes complexes). Il est possible que l'hémisphère droit soit engagé dans le traitement de l'aspect global/local et l'hémisphère gauche pour les aspects verbalisables/non verbalisables.

On distingue les imageries motrices visuo-kinesthésiques, particulièrement proches du vécu sensorimoteur car elles activent les mêmes zones motrices que la réalisation du mouvement, et les imageries visuelles, reposant sur une vision exocentrée de la représentation spatiale, qui peut s'éloigner de la réalité physique, les aires visuelles primaires n'étant pas activées systématiquement à partir des aires associatives [7.22]. L'image kinesthésique (déclenchée par le mouvement du corps) et l'image visuelle (déclenchée par le mouvement de l'objet) sont coactivées pour la coordination dans l'espace. L'image mentale de l'action dépend donc d'une *relation dynamique entre l'individu, le mouvement et l'environnement*. Dans certains cas, une image motrice peut être générée avec une image visuelle seule parce que le fait de se mettre à la place du sujet qu'on perçoit permet d'intégrer des informations kinesthésiques et biomécaniques et finalement de comprendre ses intentions. Le système visuel, mature très tôt, peut en effet détecter les invariants pertinents pour les mouvements du corps sans les avoir expérimentés. Mais, le plus souvent, l'image mentale est générée par la perception et

l'intégration de données biomécaniques du corps, c'est-à-dire que c'est la coactivation qui opère. De plus, dans la connaissance actuelle de l'imagerie motrice, il est difficile de dissocier image motrice et perceptive car les actions humaines sont visuellement guidées par des informations visuelles qui surabondent, constituant à 80 % les repères qui nous parviennent du monde environnant [7.93].

Une des activités d'imagerie mentale les plus développées semble celle de la perception du mouvement biologique. Dès 8 semaines, le bébé préfère regarder la marche – mouvement humain par excellence – plutôt que de se tourner vers un objet mobile, le nourrisson de 3 semaines repère un cycle de marche dans une série de points, l'enfant de 5 ans reconnaît la configuration de locomotion, l'adulte est capable, devant des points en mouvement, d'interpréter le style d'une démarche (âge, sexe, état psychologique) ou la fonction d'un mouvement (poids porté) [7.5, 7.31, 7.37]. À la façon d'un Léonard de Vinci avec ses fusains, chaque sujet présent dans l'espace d'action se forge un « croquis » de son environnement avec des données fondées sur le mouvement. Notre expérience de suivi long et régulier auprès d'enfants porteurs de pathologies progressivement dégénératives ou auprès d'enfants polyhandicapés nous laisse penser que c'est peut-être cela qui est réduit au minimum ou ne fonctionne plus lors d'un coma ou dans l'évolution d'une pathologie neurodégénérative conduisant à la démence. Car, sur ces points en mouvement, le sujet se reconnaît et se différencie d'un autre. Le mouvement serait-il la forme la plus archaïque de la conscience du moi ?

À l'heure actuelle, on ne sait pas tester la reconnaissance du mouvement car tous les paradigmes expérimentaux font appel à des images en deux dimensions qui ne traduisent pas la réalité intérieure du sujet (Le Moalle, communication orale), mais on peut parier que c'est ce type d'information qui est mal exploitée par le sujet dans les situations cliniques suscitées et probablement aussi chez certains IMC.

L'image motrice est codée en des termes biomécaniques spécifiques. Elle a besoin d'un minimum d'informations pour aboutir à l'action (localisation, direction, taille, données biomécaniques). Nous allons voir que toutes ces données du mouvement sont contenues dans ce qu'on appelle les « mouvements anticipateurs ». Les expériences les plus développées font appel au domaine sportif, que nous rapportons ici. Néanmoins, elles pourraient être intégralement reprises pour analyser les conséquences d'un handicap moteur, car il est possible de faire une analogie entre le sportif et la personne handicapée moteur (en termes de modification du pattern de contraction musculaire, en termes de régulation centrale aussi). C'est ce que nous avons pu constater en côtoyant les étudiants sportifs et chercheurs STAPS du laboratoire d'analyse du mouvement d'Orsay. Nous souhaitons présenter de façon plus détaillée ici ce que représentent ces mouvements anticipateurs à partir d'exemples de pratiques sportives étudiées au laboratoire d'analyse du mouvement par Y. Brenière.

Un mouvement intentionnel, c'est-à-dire relevant d'un choix délibéré, se déroule avec un support postural spécifique. Ce support dépend des appuis par lesquels s'exercent les forces réactives extérieures à l'individu lors de son mouvement. Il dépend également des appuis locaux, c'est-à-dire des points sur lesquels s'exercent les forces entre segments du squelette. Il ne s'agit pas alors nécessairement de forces motrices : ces appuis permettent des « ajustements posturaux » susceptibles de faciliter l'exécution du mouvement. Pour les mouvements sportifs, les appuis extérieurs se situent au sol (course) ou à l'interface entre l'athlète et l'objet nécessaire à l'exercice de son sport (perche du sauteur, bâton du skieur). À partir de ces appuis extérieurs, le sportif maintien un équilibre (escalade), contrôle un mouvement (gymnastique), établit une stratégie d'impulsion (sauts) ou de propulsion (départ du sprint), développe des forces (haltérophilie) et anticipe un mouvement (tennis). L'analyse du mouvement requiert donc l'étude d'un certain nombre de forces moins apparentes que les forces motrices, mais tout autant nécessaires au contrôle de la posture et de l'équilibre, à l'adéquation de

la base posturale, et à toutes les anticipations possibles. *Il existe, dans chaque geste, un ajustement postural anticipateur qui contient en lui tous les éléments de réussite ou d'échec à venir*. Ainsi, chez l'haltérophile, on perçoit avant le déplacement des poids des contractions des muscles du bras, en particulier des muscles proximaux [7.10]. Avant même le déplacement du matériel, il s'exerce à partir des muscles proximaux une force qui prend en compte les éléments biomécaniques du matériel, en particulier son poids. Chez le sprinteur, on montre que le recul du centre des pressions au sol (induit par la position du coureur dans les starting-blocks) donne la vitesse au premier pas et que celle-ci sera la vitesse de croisière pour une course de vitesse. Un modèle mathématique simple conçu par Y. Brenière permet de mettre en relation les forces induites par la posture de départ et leur action résultante sur le centre de gravité du corps. Le déséquilibre initial induit par cette posture est théoriquement d'autant plus important que le centre de gravité est éloigné du starting-block : la détente du coureur est d'autant meilleure au moment où les mains se lèvent. Il en résulte en pratique une meilleure efficacité, à la sortie des starting-blocks comme après 10 m de course. Le choix de la posture de départ est donc absolument déterminant pour l'efficacité des forces de détente, pour une meilleure coordination posture-mouvement et donc finalement pour une optimisation du résultat.

L'amélioration des performances sportives et même la sélection des futurs champions s'appuient actuellement sur ces connaissances de nature dynamique et de préprogrammation, faisant donc intervenir les masses et les forces mises en œuvre. La recherche en médecine de rééducation pourrait s'inspirer de ces faits pour mieux déterminer l'impact des rééducations. À notre niveau, expérimentons cette notion d'anticipation du mouvement : pensons que, depuis là où nous sommes, nous traversons la pièce ; un ami nous donne le signal du départ, nous donnons le signal du moment où nous touchons le mur opposé quand nous faisons le parcours dans notre tête ; faisons le même acte dans la réalité et chronométrons le temps de parcours ; les deux temps sont superposables ! Autre exemple : comment vous en sortez-vous si on vous demande de faire un « O » avec la bouche en pensant au « F » ? Pour les plus experts en matière d'imagerie mentale, on rapporte que les sportifs ont des manifestations neurovégétatives lorsqu'ils déroulent mentalement le mouvement qui habituellement induit ces comportements végétatifs dans leur corps ! Ou bien encore, on rapporte que le pianiste Rubinstein, ayant interrompu son jeu pour mener une conversation, reprend le morceau à l'issue de la discussion exactement là où il en serait s'il ne l'avait pas interrompu !

L'enfant porteur de *troubles de l'organisation motrice*, « dyspraxique », va se trouver perdu dans cet *espace d'action*. Lorsque l'image mentale (« copie efférente » selon Decety [7.28]) est directement atteinte, comme dans les lésions pariétales, ou mal organisée, comme dans les lésions frontales, le sujet ne va pas pouvoir choisir ou associer les programmes moteurs simplifiés (les *programmes moteurs généralisés* décrits par Schmidt) qui déterminent la *praxie*. Ainsi, nous nous retrouvons face à des enfants qui ont un potentiel de déambulation mais qui sont incapables de déposer les cannes alternativement devant eux en coordination avec les mouvements des jambes, déclenchant des peurs paniques, un enfant qui est perdu pour avancer quand on lui a fait des plâtres d'allongement des triceps et qui met en avant une plainte douloureuse, un enfant qui se sait pas comment se retourner dans son lit et réveille ses parents… Comme ces programmes moteurs intègrent les lois de la physique fondamentale (dans les exemples ci-dessus : taille des cannes et distance par rapport à l'axe de déplacement pour l'enfant qui est perdu dans l'espace avec ses cannes, poids des bottes pour l'enfant qui est perdu dans l'espace avec ses bottes, repères spatiaux en position déclive par rapport à la référence verticale pour l'enfant qui est perdu dans l'espace de son lit), on peut penser que la dyspraxie est une pathologie de l'*anticipation* de l'action dans l'espace d'action [7.89] ou de la concordance dans la *prise d'informations initiale* [7.6]. Dans

ces deux hypothèses physiopathologiques, tout l'enchaînement moteur s'en trouve perturbé. La première hypothèse s'appuie sur les études chez les patients adultes apraxiques, que nous résumons plus loin, et repose sur la notion d'imagerie interne : c'est celle que nous retenons dans notre pratique clinique. La perturbation du mouvement final complexe est liée au fait que le sujet « choisi » mal, au cours de l'enchaînement des patterns simplifiés, le pattern par rapport à l'autre ou n'assure plus la correction d'un pattern choisi par rapport au précédent. La deuxième hypothèse s'approche plus des recherches de Ayres sur l'intégration sensorielle et nous renvoie à un type de trouble moteur que nous avons, pour notre part, différencié de la dyspraxie et que nous appellerons *trouble de l'intégration sensorielle* ; l'enchaînement est réalisé de façon approximative car le sujet « oublie » de tenir compte d'un ou de plusieurs éléments de l'environnement.

La praxie fait appel à une motricité organisée dans un but exprimé sous l'impact culturel mais prend bien sûr appui sur une base sensorimotrice. De ce fait, on ne pourra parler de dyspraxie que si l'enfant a construit cette sensori-motricité : c'est-à-dire à partir de 4 ans pour un enfant dont on s'est assuré qu'il a un niveau de connaissances topologiques et corporelles suffisant [7.60]. De ce fait aussi, le diagnostic différentiel entre dyspraxie et trouble de l'intégration sensorimotrice demande une observation particulière, prenant en compte le sujet, la motricité et l'environnement.

Ainsi, Jérôme court sur la pointe des pieds et n'arrive pas à donner un résultat de dessin satisfaisant : on suppose le diagnostic d'IMC et dyspraxie. Or nous constatons qu'il colorie sa feuille sans faire attention aux crayons qui sont passés en dessous, que sa feuille est à cheval sur le coin de la table sans que cela ne le gêne… Jérôme n'a pas pris en compte l'environnement de façon satisfaisante pour dessiner : il faut poser la feuille sur une table rangée, au milieu de la table, la feuille blanche reposant sur un sous-main à carreaux noirs et blancs pour s'apercevoir qu'il a une excellente organisation du geste en lui-même et que sa reproduction de figures géométriques est impeccable. L'examen neurologique comprenant l'étude des réactions posturales infirmera aussi le diagnostic d'IMC. Chaque changement de semelles, de chaussures, de type de sol sur lequel il se déplace perturbe les repères de Jérôme. L'équin peut ainsi être induit par une « peur » du contact au sol, avec recherche de contact sur le gros orteil qui assure de façon quasi univoque la propulsion [7.8]. L'équin limite aussi le nombre de pivots de rotation dans le pied et permet une avancée du pas sur simple passage du poids du corps en avant ou en arrière de la cheville [7.85]. Jérôme n'est ni dyspraxique, ni IMC, malgré une présentation clinique trompeuse. L'observation et l'analyse de ses mouvements doivent prendre en compte l'environnement et permettent de conduire au diagnostic de trouble de l'intégration sensorielle, le travail de rééducation devant par là même s'axer sur la prise en compte de l'environnement par le sujet.

Une rééducation comme celle des niveaux d'évolution motrice met en fait au premier plan l'utilisation de l'imagerie mentale quand la dénomination des « figures de style » que sont « le petit lapin », « le chevalier servant »… informe l'enfant sur l'organisation motrice à choisir. D'autres techniques récentes tel le *biofeedback*, plus utilisées chez le sportif, pourraient être tentées aussi chez l'IMC ; il s'agit de penser son mouvement et de le corriger à partir d'une représentation visuelle prise depuis l'électromyographie. Notons que le *biofeedback* permet d'intégrer le facteur spatial de la motricité, mais aussi son organisation temporelle ; il travaille sur le contrôle et la modulation de cette organisation temporospatiale. Des recherches sont actuellement en cours sur « l'homme augmenté » pour aider l'activité spatiale ou l'activité motrice au moyen de la création d'une « réalité virtuelle ou augmentée », c'est-à-dire de la création d'images mentales [7.33]. Peu d'études sont actuellement à notre disposition pour réfléchir sur « une pathologie de l'imagerie mentale ». Ce sont les travaux autour des lésions pariéto-occipitales de l'ancien prématuré ou de l'adulte après accident vascu-

laire cérébral pariétal postérieur qui apportent des arguments sur l'existence d'un trouble de l'imagerie mentale motrice et visuelle. Nous proposons au lecteur intéressé par le détail de ces expériences de se reporter à leur résumé en annexe. Nous souhaitons seulement signaler la possibilité de dyspraxies « limitées » dans leur symptomatologie chez les anciens prématurés : par exemple, un trouble de la reconnaissance du mouvement biologique isolé, ou un trouble de la perception directionnelle isolé. Dans ces deux situations, les tests psychométriques ne sont pas révélateurs et la seule plainte clinique est une lenteur et une fatigabilité scolaire [7.75]. Un travail efficace autour de l'imagerie mentale peut être proposé.

## CONCLUSION

Si l'on garde en mémoire que 10 à 20 % des anciens prématurés présentent une infirmité motrice cérébrale, que la moitié à un tiers des prématurés ont des difficultés scolaires et que ces difficultés sont corrélées aux troubles de la régulation motrice, très dépendants des intégrations sensorielles et sensorimotrices, il paraît urgent de se pencher sur la recherche clinique dans ces pathologies. Nous avons vu comment, pour améliorer le geste, il s'agit non pas de le répéter mais de le penser et d'analyser le contexte dans lequel il se déroule. Le travail de kinésithérapie se fonde sur le maintien d'un bon état de l'outil périphérique (aspect orthopédique), nécessaire au bien-être du sujet, mais il doit aussi viser à une efficacité de son utilisation par la pensée du mouvement, étape primordiale pour le bien-faire du sujet.

Il faut rester vigilant sur tous les aspects de la motricité de l'enfant dans les trois dimensions explicitées ici, y compris ceux qui paraissent les moins gênants à première vue. Par exemple, des troubles de l'harmonisation du mouvement qui peuvent passer inaperçus lors du développement initial de l'enfant deviendront très gênants pour l'adaptation et l'automatisation des faits moteurs du quotidien. En effet, les données actuelles sur la cognition du mouvement sont plutôt en faveur d'une interrelation étroite et dynamique entre la référence posturale, le programme moteur et son intégration à l'environnement au travers de l'analyse multisensorielle [7.93]. De fait, sur Terre, la motricité agissante ou pensante est intrinsèquement liée au développement de l'intelligence. C'est pourquoi l'analyse initiale de la motricité du sujet IMC ne peut se contenter d'un bilan fonctionnel ou analytique moteur tel qu'il a été proposé par Tardieu mais doit aussi faire le point sur les éléments perceptifs préservés, dans l'esprit de ce qui a été décrit par Ayres. C'est probablement cette intrication de faits moteurs et de faits perceptifs qui crée la variabilité dans l'examen de l'IMC, d'un moment à l'autre comme d'un examinateur à l'autre. L'analyse du trouble va donc bien au-delà d'un *listing* d'éléments déficitaires et d'éléments préservés. On peut penser que ce va-et-vient permanent entre le sensoriel et le moteur rendra inopérant tout questionnaire : ceux-ci donneront, certes, des informations pragmatiques mais n'offriront pas une réflexion sur des horizons thérapeutiques motivés. La recherche clinique en infirmité motrice cérébrale dépasse donc largement le seul champ de la marche et son intérêt sera probablement de nous ouvrir à des richesses insondables : celles de la place de l'humain dans l'environnement naturel. L'IMC n'a pas dit son dernier mot et n'en finit pas de nous interroger : il est, pourrait-on dire, « expérience de soi par l'autre » par excellence… si tant est que nous lui laissons le temps d'en parler lui-même à travers son corps.

**BIBLIOGRAPHIE**


[7.1] ALAMEDDINE HS. La plasticité du tissu musculaire. *In :* Didier JP, ed. *La plasticité de la fonction motrice*. Paris : Springer-Verlag, 2005 : 55-103.

[7.2] ASSAIENTE C. Changement au cours de l'ontogenèse des contributions sensorielles au service du contrôle de l'équilibre. *La Revue d'ONO*, 1994 ; 29.

[7.3] AYRES AJ. *Sensory integration and the child.* Los Angeles : Western Psychological Services, 1979.

[7.4] BARA F, GENTAZ E, COLE P. Effet de l'exploration visuo-haptique et haptique de lettres dans les entraînements de la préparation à la lecture. *ANAE* 2004 ; 78 (16) : 189-94.

[7.5] BERTHENTAL BI, PROFFITT DR, SPETNER NB, THOMAS MA. The development of infant sensitivity to biomechanical motions. *Child Dev* 1985 ; 56 : 531-43.

[7.6] BERTHOZ A. *Le sens du mouvement*. Paris : Éditions Odile Jacob, 1997.

[7.7] BIESENBENDER V. *Plaidoyer pour l'improvisation dans l'apprentissage instrumental*. Paris : Éditions Van de Velde, 2001.

[7.8] BOJSEN-MOLLER F, LAMOUREUX L. Significance of dorsiflexion of the toes in walking, *Acta Orthoped Scand* 1979 ; 50 : 471-9.

[7.9] BONNARD M, PAILHOUS J. *Dissociation volontaire des liens fréquence/amplitude dans la marche humaine*. Paris : réunion SERMLO, 27-28 septembre 1990.

[7.10] BOUISSET S, MATON B. *Muscles, posture et mouvement*. Paris : Éditions Hermann, 1995.

[7.11] BOWEN JR, STARTE DR, ARNOLD JB. Extremely low birth weight infants at 3 years : a developmental profile. *J Pediatr Child Health* 1993 ; 29 : 276-81.

[7.12] BRENIERE Y, BRIL B. Development of postural control of gravity forces in children during the first 5 years of walking. *Exp Brain Res* 1998 ; 121 : 255-62.

[7.13] BULLINGER A. Le rôle des flux sensoriels dans le dévelopement tonico-postural du nourrisson. *Mot Cérébr* 1996 ; 17 (1) : 21-32.

[7.14] BULLOCK C, GROSSBERG S. Adaptive neural networks for control of movement trajectories invariant under speed and force rescaling. *Hum Mov Sci* 1991 ; 10 : 1-51.

[7.15] CANS C. Épidémiologie de la paralysie cérébrale. *Mot Cérébr* 2005 ; 26 (2) : 51-8.

[7.16] CIONI G, FERRARI F, EINSPIELER C, PAOLICELLE PB, BARINI T, PRECHTL HFR. Comparison between observation of sponaneous movements and neurologic examination in preterm infants. *J Pediatr* 1997 ; 130 : 704-11.

[7.17] CLARK JE, WHITALL J, PHILIPS SJ. Human interlimb coordination : the first 6 months of independent walking. *Dev Psychol* 1988 ; 21 : 445-56.

[7.18] COHEN AH, ROSSIGNOL S, GRILLNER S. *Neural control of rhythmic movements in vertebrates*. New York : Wiley-Intersciences Publication, 1988 : 201-83.

[7.19] COLLINS S, RUINA A, TEDRAKE R, WISSE M. Efficient bipedal robots based on passive-dynamic walkers. *Science* 2005 ; 307 : 1082-5.

[7.20] CONWAY MA, GATHERCOLE SF. Writing a long-term memory : evidence for a translation hypothesis. *J Exp Psychol* 1990 ; 42A : 513-27.

[7.21] COPPENS Y. *Les premiers pas de l'homme*. Paris : Éditions Odile Jacob, 1999.

[7.22] CRAMMOND DJ. Motor imagery : never in your wildest dream. *Trends Neurosci* 1997 ; 20 : 54-7.

[7.23] CROUAIL A, MARECHAL F. *Prise en charge globale de l'enfant cérébro-lésé*. Paris : Masson, 2006.

[7.24] CYRULNIK B. *La naissance du sens*. Paris : Hachette, collection Pluriel, 1995.

[7.25] DECETY J. The neurological basis of motor imagery. *Behav Brain Res* 1996 ; 77 : 45-52.

[7.26] DECETY J, JEANNEROD M, PRABLANC C. The timing of mentally represented actions. *Behav Brain Res* 1989 ; 34 : 35-42.

[7.27] DECETY J, JEANNEROD M, GERMAIN M, PASTENE J. Vegetative response during imagined movement is proportional to mental effort. *Behav Brain Res* 1991 ; 42 : 1-5.

[7.28] DECETY J, GREZES J, COSTES N, PERANI D, JEANNEROD M, PROCK E *et al*. Brain activity during observation of actions. Influence of action contents and subject's strategy. *Brain* 1997 ; 120 : 1763-77.

[7.29] DELORME A, FLUCKIGER M. *Perception et réalité*. Bruxelles : De Boeck Université, collection Neuroscience et cognition, 2003 : 204.

[7.30] DIETZ V. Role of peripheral afferents and spinal reflexes in normal and impaired human locomotion. *Rev Neurol* 1987 ; 143 : 241-54.

[7.31] DITTRICH WH. Action categories and the perception of biological motion. *Perception* 1993 ; 22 : 15-22.

[7.32] ELLIOTT JM, CONNELLY KJ, DOYLE AJR. Development of kinaesthetic sensitivity. *Dev Med Child Neurol* 1998 ; 30 : 80-92.

[7.33] FASS D. Projet Artem : *L'homme augmenté*.

[7.34] FELDMANN A, ACREDOLO LP. The effect of active *versus* passive exploration on memory for spatial location in children. *Child Dev* 1979 ; 50 : 698-704.

[7.35] FIEZ JA. Cerebellar contributions to cognition. *Neuron* 1996 ; 16 : 13-5.

[7.36] FOULDER-HUGHES LA, COOKE RWI. Motor, cognitive and behavioural disorders in children born very preterm. *Dev Med Child Neurol* 2003 ; 45 : 97-103.

[7.37] FOX R, MC DANIEL C. The perception of biological motion by humans infants. *Science* 1982 ; 218 : 486-7.

[7.38] GAGE J. *Gait analysis in cerebral palsy clinics in developmental medicine*. London : Mac Keith Press, 1991.

[7.39] GELBERT G. *Lire c'est vivre*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2002.

[7.40] GETTING PA. Mechanisms of pattern generation underlying swimming in Tritonea II. Network reconstruction. *J Neurophysiol* 1983 ; 69 : 1017-32.

[7.41] GOLDIN-MEADOW S. The role of gesture in communication and thinking. *Trends Cogn Sci* 1999 ; 3 (11) : 419-29.

[7.42] GOUGH M. Botulinum toxine and cerebral palsy : time for reflexion ? *Dev Med Child Neurol* 2005 ; 47 (10) : 709-12.

[7.43] GRENIER A. *La motricité libérée du nouveau-né, ses prolongements au quotidien*. Paris : Médecine et Enfance, 2000.

[7.44] HABAS C. Le cervelet : de la coordination motrice aux fonctions cognitives. *Rev Neurol* 2001 ; 157 (12) : 1471-97.

[7.45] HABAS C. La coordination des mouvements rythmiques : approche dynamique. *Rev Neurol* 2003 ; 159 : 276-86.

[7.46] HABIB A. *La dyslexie : le cerveau singulier.* Marseille : Solal, 1997.

[7.47] HALLE F. *L'éloge de la plante*. Paris : Seuil, 1999.

[7.48] HAUER CA. Perspectives récentes sur le développement des praxies chez l'enfant. *In :* Le Gall D, Aubin G, eds. *L'apraxie*. Marseille : Solal, 1994 : 43-65.

[7.49] HESSE S. Locomotor therapy in neurorehabilitation. *Neurorehabilitation* 2001 ; 16 : 1-7.

[7.50] HESSLOW G, YEO C. Cerebellum and learning : a complex problem. *Science* 1998 ; 19 : 1817-9.

[7.51] IANNIRUBERTO A, TAJANI E. Ultrasonographic study of fetal movements. *Sem Perinatol* 1981 ; 5 (2) : 175-81.

[7.52] INDER TE, HUPPI PS, WARFIELD S *et al*. Periventricular white matter injury in the premature infant is followed by reduced cerebral cortical gray matter volume at term. *Ann Neurol* 1999 ; 46 : 755-60.

[7.53] JACOB P, JEANNEROD M. *Ways of seeing : the scope and limits of visual cognition.* Oxford : Oxford University Press, 2003.

[7.54] JACOBS D. *Die menschlische Bewegung*. Wolfenbüttel : Kallmeyer/SVK, 1985.

[7.55] JEANNEROD M. *La modularité du système visuel chez le primate et chez l'homme*. Les séminaires ophtalmologiques d'IPSEN : Vision, sensations et environnement, 2001 : 3-14.

[7.56] KELLER H, AYUB BV, SAIGAL S. Neuromotor ability in 5- to 7-year-old children with very low birthweight. *Dev Med Child Neurol* 1998 ; 40 : 661-6.

[7.57] KLEIN N, HACK M, GALLAGHER J. Preschool performance of children with normal intelligence who where very low birth weight infants. *Pediatrics* 1985 ; 75 : 531-7.

[7.58] LEINER HC, LEINER AL, DOW RS. Does the cerebellum contribute to mental skills ? *Behav Neurosci* 1986 ; 100 (4) : 443-54.

[7.59] LEONARD CT, MORIANI T, HIRSHFELD HG, FORSSBERF H. Deficits in reciprocal inhibition of children with cerebral palsy as revealed by H reflex testing. *Dev Med Child Neurol* 1990 ; 32 : 974-84.

[7.60] LEROY-MALHERBE V, BILLARD C. La dyspraxie de l'enfant. *Med Clin Pediatr* 2004 ; 11 : 24-8.

[7.61] LONGCAMP M, ANTON JL, ROTH M, VELAY JL. Visual presentation of single letters activates a premotor area involved in writing. *Neuroimage* 2003 ; 19 (4) : 1492-500.

[7.62] LUMLEY H (DE). *L'Homme premier. Préhistoire, évolution, culture.* Paris : Éditions Odile Jacob, 1998.

[7.63] MALHERBE V, BRENIERE Y, BRIL B. How do children with cerebral palsy control their gait ? *In :* Woollacott M, Horak F, eds. *Posture ad gait : control mechanisms.* Eugene, OR : University of Oregon Books, 1992 : 102-5.

[7.64] MARUFF P, WILSON P, TREBILCOCK M, CURRIE J. Abnormalities of imagined motor sequences in children with developmental coordination disorder. *Neuropsychologia* 1999 ; 37 : 1317-24.

[7.65] MELLET E, TZOURIO N, DENIS M, MAZOYET B. A positron emission tomography study of visual and mental spatial exploration. *J Cogn Neurosci* 1995 ; 7 : 433-45.

[7.66] MELLET E, TZOURIO N, CRIVELLO F, JOLIOT M, DENIS M, MAZOYET B. Functionnal anatomy of spatial mental imagery generated from verbal instructions. *J Neurosci* 1996 ; 16 : 6504-12.

[7.67] MELLET E, TZOURIO N, DENIS M, MAZOYET B. Cortical anatomy of mental imagery of concrete nouns based on their dictionnary definition. *Neuroreport* 1998 ; 9 : 803-9.

[7.68] MERLEAU-PONTY M. *L'œil et l'esprit*. Paris : Gallimard, collection Folio-essais, 1964.

[7.69] MERLEAU-PONTY M. *Phénoménologie de la perception*. Paris : Gallimard, 1945.

[7.70] MICHELON P, VETTEL JS, ZACHS JM. Lateral somatotopic organization during imagined and prepared movements. *J Neurophysiol* 2006 ; 95 (2) : 811-22.

[7.71] MILLERET C. *L'intrication neuronale multisensorielle dans les processus de compensations*. Les séminaires ophtalmologiques d'IPSEN : Vision, sensations et environnement, 2001 : 1003-13.

[7.72] MULLER RA, COURCHESNE E, ALLEN G. The cerebellum : so much more. *Science* 1998 ; 282 (30) : 879-80.

[7.73] OKAMOTO T, KUMAMOTO M. Electromyoraphic study of the learning process of walking in infants. *Electromyography* 1972 ; 12 : 149-58.

[7.74] OLSEN P, PAAKKO E, VAINION PM, PYTHTINEN J, JARVELIN MR. Magnetic resonance imaging of periventricular leukomalacia and its ical correlation in children. *Ann Neurol* 1997 ; 41 : 754-61.

[7.75] PAVLOVA M, STAUDT M, SOKOLOV A, BIRBAUMER A, KRAGELOH-MANN I. Perception and production of biological movement in patients with early periventricular brain lesions. *Brain* 2003 ; 126 : 692-701.

[7.76] PENNECOT JF. Apport de l'analyse quantifiée de la marche à la prise de décision chirurgicale. *In :* Viel E, ed. *La marche humaine : la course, le saut*. Paris : Masson, 2000 : 193-212.

[7.77] PIAGET J. *La construction du réel chez l'enfant.* Neuchâtel : Delachaux et Niestlé, 1977.

[7.78] PINOL-DOURIEZ M. *La construction de l'espace. Étude génétique de l'intégration réciproque entre les réalisations posturo-cinétiques et les élaborations sémiotiques*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé, 1975.

[7.79] POWLS A, BOTTING N, COOKE RW. Motor impairment in children 12-13 years old with birthweight of less than 1250 g. *Arch Dis Child* 1995 ; 72 : F62-66.

[7.80] RAMACHANDRAN VS. *Le fantôme intérieur.* Paris : Éditions Odile Jacob, 2000.

[7.81] RIVA D, GIORGI C. The cerebellum contributes to higher functions during development : evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumours. *Brain* 2000 ; 123 : 1051-61.

[7.82] ROGERS BV, MSALL M, OWENS T, GUERNSEY K, BRODY A, BUCK G *et al.* Cystic periventricular leukomalacia and type of cerebral palsy in preterm infants. *J Pediatr* 1994 ; 125 : S1-8.

[7.83] ROLL JP, ROLL R. Rôle de la proprioception musculaire somatique et extra-oculaire dans la régulation posturale et le codage du mouvement. *Mot Cérébr* 1987 ; 8 (2).

[7.84] SALA DA, GRANT A. Prognosis for ambulation in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1995 ; 37 : 1020-6.

[7.85] SALE D, QUINLAN J, MARSH E, MC COMAS AJ, BELANGER AY. Influence of joint position on ankle plantar flexion in humans. *J Appl Physiol* 1982 ; 52 : 1636-42.

[7.86] SARNAT HB. Functions of the corticospinal and corticobulbar tracts in the human newborn. *J Pediatr Neurol* 2003 ; 1 (1) : 3-8.

[7.87] SCHAAL B. Olfaction in infants and children : developmental and functional perspectives. *Chem Senses* 1988 ; 13 (2) : 145-90.

[7.88] SIEGLER RS. *Emerging minds : the process of changing in children's thinking*. New York : Oxford University Press, 1996.

[7.89] SIRIGU A, DAPRATI E, PRADAT-DIEHL P. Perception of self-generated movement following left parietal lesion. *Brain* 1999 ; 122 : 1867-74.

[7.90] SIRIGU A, DUHAMEL JR. Motor and visual imagery as two complementary but neurally dissociable mental process. *J Cogn Neurosci* 2001 ; 13 (7) : 910-9.

[7.91] SKRANES JS, VIK T, NILSEN G *et al*. Cerebral magnetic resonance imaging and mental and motor function of very low birth weight children at six years of age. *Neuropediatrics* 1997 ; 28 : 149-54.

[7.92] STEENBERGEN B. Control of prehension in hemiparetic cerebral palsy : similarities and differences between the ipsi and contra-lateral. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 (5) : 325-32.

[7.93] STEVENS JA. Interference effects demonstrate distinct roles for visual and motor imagery during the mental representation of human action. *Cognition* 2005 ; 95 (3) : 329-50.

[7.94] STRERI A. *Voir, atteindre, toucher, les relations entre la vision et le toucher chez le bébé.* Paris : PUF, 1991.

[7.95] SULLIVAN MC, MC GRATH M. Perinatal morbidity, mild motor delay, and school later outcomes. *Dev Med Child Neurol* 2003 ; 45 : 104-12.

[7.96] SULLIVAN MHF, STEEL J, NEA N, FELDMAN RG, EDWARDS AD. The role of intrauterine bacteria in brain injury. *Acta Paediatrica* 2004 ; 444 (Suppl) : 4-5.

[7.97] SUTHERLAND D, OLSEN R, COOPER L, WOO SL. The development of mature gait. *J Bone Joint Surg* 1980 ; 62A : 336-53.

[7.99] THELEN E, KELSO JA, SKALA KD. The dynamic nature of early coordination : evidence from bilateral leg movements in young infants. *Dev Psychol* 1987 ; 23 (2) : 179-86.

[7.100] THELEN E, ULRICH BD, NILES D. Bilateral coordination in human infants : stepping on a slipt-belt treadmill. *J Exp Psychol* 1987 ; 13 (3) : 10-4.

[7.98] THELEN E, BRIL B, BRENIERE Y. The emergence of heel strike in newly walking infants : a dynamic interpretation. *In :* Woollacott M, Horak F, eds. *Posture and gait : control mechanisms*. Eugene, OR : University of Oregon Books, 1992 : 334-7.

[7.101] TOUWEN BCL, HEMPELS MS, WESTRA LC. The development of crowling between 18 months and four years. *Dev Med Child Neurol* 1992 ; 34 : 410-6.

[7.102] TOWSEND J, COURCHESNE E, COVINGTON J *et al.* Spatial attention deficits in patients with acquired or developmental cerebellar abnormality. *J Neurosci* 1999 ; 19 (3) : 5632-43.

[7.103] TRUSCELLI D. Recherche de facteurs déficitaires et de contrôle dans l'examen de l'IMC. *Mot Cérébr* 1990 ; 112 : 133-41.

[7.104] VAN DER HEIDE JC, BEGEER C, FOCK A, OTTEN B, STREMMELAAR EF, VAN EYHEIN LA *et al.* Postural control during reaching in preterm children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 (4) : 253-66.

[7.105] VASSEUR R. Le bébé et le geste : importance des aspects biomécaniques et des points d'appui posturaux dans la genèse de l'axe corporel. *Enfance* 2000 ; 3 : 221-33.

[7.106] VINTER A, MAROT V. Les activités de dessin chez l'enfant : un accès à l'étude de ses représentations mentales. *ANAE* 2003 ; 72 : 95-106.

[7.107] VIVIANI P, TERZUOLO C. Determinants and characteristics of motor patterns used for typing. *Neuroscience* 1980 ; 5 : 1084-103.

[7.108] VYCOTSKI L. *Pensée et langage*. Paris : Éditions Souas, 1934-1985.

[7.109] WANG Y, MORGAN WP. The effects of imagery perspectives on the physiological responses to imagined exercise. *Behav Brain Res* 1992 ; 52 : 167-74.

[7.110] WASHINGTON K. Réponses musculaires aux perturbations de la position assise chez des nourrissons se développant normalement, et d'autres à risque de retard moteur. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 (10) : 681-8.

[7.111] WEIGLAS-KEYEUS N, BAERTS W, FETTER WP *et al*. Neonatal cerebral ultrasound, neonatal neurology and perinatal conditions as predictors of

neurodevelopmental outcome in very low birthweight infants. *Early Human Dev* 1992 ; 31 : 131-48.

[7.112] WEST T. *Thinking like Einstein : returning to our visual roots with the emergency revolution in computer information visualization.* New York : Prometheus Books, 2004.

[7.113] WICKELGREN I. The cerebellum : the brain's engine of agility. *Science* 1998 ; 281 : 1588-90.

[7.114] WILSON PH, MARUFF P, BUTSON M, WILLIAMS B, LUM J, THOMAS PR. Internal representation of movement in children with developmental coordination disorder : a mental rotation task. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 : 754-9.

[7.115] WILSON PH, MARUFF P, IVES S, CURRIE J. Abnormalities of motor and praxis imagery in children with DCD. *Hum Mov Sci* 2001 ; 20 : 135-59.

[7.116] WILSON PH, THOMAS P, MARUFF P. Motor imagery training ameliorates motor clumsiness in children. *J Child Neurol* 2002 ; 17 : 491-8.

[7.117] WRIGHT CD, WRIGHT JP. The effectiveness of copying moving *versus* still models. *J Educ Res* 1980 ; 74 : 95-8.

# ANNEXE : ÉTUDES SUR L'IMAGERIE MENTALE

VÉRONIQUE LEROY-MALHERBE

## TRAVAUX CHEZ L'ADULTE CÉRÉBRO-LÉSÉ

### ÉTUDE 1[1]

Le sujet a les yeux fermés, les mains sur ses genoux et doit porter un jugement main droite/main gauche lorsqu'il estime l'orientation de sa main ou de celle de l'examinateur d'après une suggestion de positionnement des doigts les uns par rapport aux autres. Ce type de jugement active l'imagerie mentale. Lorsque le sujet pense à sa main, il doit faire comme s'il la bougeait lui-même : il s'agit d'un processus de pensée de type moteur. Lorsque le sujet imagine la main de l'autre, il doit la visualiser et se mettre à la place de son interlocuteur, ce qui nécessite un temps de réflexion plus long : il s'agit d'un processus de pensée de type visuel. Dans le premier cas, il fait appel aux programmes moteurs engrammés ; dans le deuxième cas, il fait appel aux cartes visuelles engrammées.

En cas de lésion pariétale (atteinte du « Où est-ce ? », information de spatialisation), le sujet fait peu d'erreurs d'estimation de rotation de sa main, et le temps de réaction n'est pas différent qu'il imagine sa propre main ou celle de son examinateur. C'est que ce sujet n'est pas en train d'imaginer le mouvement de la main (imagerie motrice) mais directement le résultat final. La facilitation à imaginer la main d'autrui en mettant les mains dans le dos existe comme chez le sujet normal car cette condition favorise l'imagerie visuelle. La lésion pariétale est responsable d'une atteinte de l'imagerie motrice.

En cas de lésion temporale inférieure (atteinte du « Qu'est-ce que c'est ? », imagerie mentale visuelle), le sujet fait beaucoup d'erreurs d'estimation et est encore plus long à estimer la bonne position de main lorsqu'il doit évoquer ce que fait l'autre.

L'hypothèse serait celle d'un découplage imagerie visuelle/imagerie motrice dans les lésions pariétales, ou entre espace allocentré/espace exocentré.

### ÉTUDE 2[2]

Le jugement droit/gauche chez le sujet amputé permet de tester son imagerie mentale. Chez le sujet normal, on s'aperçoit que l'imagerie mentale est meilleure sur la

1. SIRIGU A, DUHAMEL JR. Motor and visual imagery as two complementary but neurally dissociable mental processes. *J Cognitiv Neurosci* 2001 ; 13 (7) : 910-919.
2. NICO D, DAPRATI E, RIGAL F, PARSONS L, SIRIGU A. Left and right hand recognition in upper limb amputees. *Brain* 2004 ; 127 : 120-132.

main dominante *versus* non dominante, lorsque la main est proposée selon une orientation habituelle dans une activité (c'est-à-dire main orientée vers le haut) ou dans les positions les plus fréquentes *versus* orientation inhabituelle (main orientée vers le bas). Chez le sujet amputé, l'imagerie est d'autant moins bonne que le membre amputé est dominant, que la prothèse est non intégrée, qu'il existe des douleurs de déafférentation ou que le sujet utilise sa main dans une position différente de celle qui est présentée pour le jugement.

Ces activités de jugement sont préservées chez le sujet parkinsonien, avec un jugement sur la lenteur et l'asymétrie qui est superposable aux troubles réels du sujet et qui témoigne donc d'une excellente mise au point de l'imagerie mentale motrice.

### ÉTUDE 3[3]

Le sujet avec atteinte pariétale repère que son mouvement de la main est mal organisé par rapport à un modèle projeté dans le prolongement de son bras mais attribue la réalité du mouvement à l'examinateur, qui l'exécute correctement. Le résultat final du mouvement est donc bien perçu, mais l'organisation motrice interne au sujet est mal perçue. Il s'agirait non seulement d'une erreur de jugement de son propre mouvement mais aussi de difficultés de passage entre l'espace allocentré et egocentré.

## TRAVAUX CHEZ L'ANCIEN PRÉMATURÉ

### ÉTUDE 1[4]

Sur une population de 80 enfants, nés à moins de 30 SA et de moins de 1 500 g, observés à l'adolescence :

– on pratique le Wechsler : normal, et le Wechsler numérique : 18 sont faibles (trouble de la construction du nombre sans trouble de la logique), dont 12 sont retenus et comparés à 12 témoins ;

– on pratique une imagerie par résonance magnétique nucléaire avec comparaison du rapport substance blanche et substance grise, témoin de lésions précoces anténatales : on observe une lésion du sulcus intrapariétal gauche.

Il y a un lien entre les troubles spécifiques de la numération et une lésion du cortex pariétal gauche (lobule inférieur, soit le gyrus angulaire et supramarginal), qui est spécifique aux troubles numériques et ne se retrouve pas si les difficultés mathématiques sont liées ou à la logique ou à un trouble de l'attention.

### ÉTUDE 2[5]

Dans une population de 86 enfants de moins de 30 SA et pesant moins de 1 500 g, observés à l'âge de 15 ans et 8 mois :

– on pratique un examen neurologique et visuel : normal, un Wechsler : normal (sauf parfois cubes) ;

– on observe les capacités d'orientation sur le test d'orientation de lignes : on en retient 11 avec score bas et 11 avec score élevé ;

---

3. Sirigu A, Daprati E, Pradat-Diehl P, Franck N, Jeannerod M. Perception of self-generated movement following left parietal lesion. *Brain* 1999 ; 122 : 1867-1874.
4. Isaacs EB, Edmonds CJ, Lucas A, Gadian DG. Calculation difficulties in children of very low birthweight : a neural correlate. *Brain* 2001 ; 124 : 1701-1707.
5. Isaacs EB, Edmonds CJ, Chong WK. Cortical anomalies associated with visuo-spatial processing deficits. *Ann Neurol* 2003 ; 53 : 768-73.

– on pratique une imagerie par résonance magnétique nucléaire : 5 sont anormales dans le groupe pathologique (corps calleux fin, anomalie hippocampique).

Il y a un lien entre une lésion du cortex temporal postérieur droit (corne temporo-occipitale ventrale droite) et le score de rotation de lignes, les capacités de rotation mentale et la manipulation de cubes.

### ÉTUDE 3[6]

Un effectif de 21 adolescents nés à 27-33 SA avec bon quotient intellectuel et scolarité normale sont retenus : 9 ont une imagerie par résonance magnétique nucléaire normale et n'ont pas de séquelle motrice ; 12 ont une leucomalacie périventriculaire bilatérale parmi lesquels 9 ont une diplégie et 3 sont sans séquelle motrice visible.

On étudie leur sensibilité visuelle au mouvement biologique par le biais de 11 plots lumineux (sur la tête et les articulations principales d'un acteur à regarder), noyés dans 44 ou 55 plots se mouvant.

On mesure l'étendue de la leucomalacie périventriculaire et sa localisation.

La sensibilité visuelle au mouvement biologique n'a pas de lien avec la gravité de l'atteinte motrice ni la spasticité. Elle est corrélée à l'étendue de la leucomalacie périventriculaire pariéto-occipitale. Ce lien est plus fort si la lésion prédomine à droite.

## TRAVAUX CHEZ L'ENFANT AVEC TROUBLE DE LA COORDINATION MOTRICE SANS ANTÉCÉDENT NEUROLOGIQUE

### ÉTUDE 1[7]

Un groupe de 20 garçons droitiers avec trouble de la coordination motrice (testés sur le test psychomoteur de motricité M ABC et critères du DMS-IV, quotient intellectuel verbal normal au Wechsler) sont comparés à un groupe témoin apparié en âge pour une tâche de pointage visuel avec 5 distances de cibles (2 essais à chacune). On enregistre la durée du mouvement de pointage réel et simulé (l'expérimentateur donne le départ et le sujet donne l'arrivée). Les sujets ont un essai pour rien à chaque condition et une distance neutre en essai. Si la concentration a fait défaut, on recommence immédiatement l'essai. On complexifie la tâche en ajoutant un poids autour du pointeur.

Les enfants avec trouble de la coordination motrice vont plus lentement pour les tâches réelles et fictives, avec une particulière lenteur pour les tâches fictives. Les sujets normaux vont plus lentement pour les tâches fictives, mais dans une proportion moindre. Pour les sujets avec trouble de la coordination motrice comme pour les témoins, il y a un lien logarithmique entre la durée de la tâche réelle et sa complexité (loi de Fitt). Ce lien existe chez les sujets normaux pour la tâche imaginée mais pas chez les sujets avec trouble de la coordination motrice. Il y a une relation entre durée du mouvement réel et imaginé chez le sujet normal, qui n'existe pas chez le sujet avec trouble de la coordination motrice.

On en conclut que chez le sujet avec trouble de la coordination motrice, le mouvement imaginé n'est pas soumis aux mêmes facteurs physiologiques et environnemen-

6. PAVLOVA M, STAUDT M, SOKOLOV A. Perception and production of biological movement in patients with early periventricular brain lesions. *Brain* 2003 ; 126 : 692-701.
7. MARUFF P, WILSON P, TREBILCOCK M, CURRIE J. Abnormalities of imagined motor sequences in children with developmental coordination disorder. *Neuropsychologia* 1999 ; 37 : 1317-1324.

taux. On pourrait aussi suggérer l'interprétation que ces enfants surestiment le coût de la tâche, d'où la lenteur du mouvement imaginé.

## ÉTUDE 2[8]

Chez 20 enfants avec trouble de la coordination motrice de 8 à 12 ans, appariés par quotient intellectuel et âge, on teste le mouvement réel et imaginé dans une tâche de pointage visuo-guidé avec ajout d'un poids sur le stylet. On vérifie la validité de la loi de Fitt (la durée du mouvement est contrainte par la précision de la tâche à effectuer).

L'effet du poids ralentit le mouvement imaginé du sujet normal, probablement parce qu'il jauge la force supplémentaire à y mettre, ce qui permet de réaliser le mouvement réel dans le même temps que sans le poids. Pour les sujets avec trouble de la coordination motrice, le poids n'a aucun effet sur la vitesse du mouvement imaginé.

Le sujet normal programme la force relative et le temps de translation de façon indépendante. Ces composantes indépendantes (force, temps, séquences) doivent être assemblées en accord avec le but fixé dans le mouvement réel. Le mouvement imaginé n'est pas une copie toute prête ou préétablie en mémoire motrice, mais une succession logique et corrigée d'une séquence à l'autre, de programmes moteurs engrammés.

Un questionnaire est proposé aux sujets et permet de différencier image visuelle (action, objet) et une image motrice (kinesthésie, position du corps). Il laisse penser que les sujets avec trouble de la coordination motrice ont plutôt des problèmes kinesthésiques.

D'autres auteurs ont fait réaliser des pointages successifs avec un premier pointage bloqué moins longtemps que prévu. Les enfants avec trouble de la coordination motrice ne s'adaptent pas à cette donnée modifiée et ne pourront atteindre les deuxièmes cibles.

L'idée est de dire que les enfants avec trouble de la coordination motrice ont des problèmes d'images efférentes et de réafférence ; chaque étape de l'acte moteur est ralentie et n'est pas ajustée ou corrigée d'une étape à l'autre.

## ÉTUDE 3[9]

Seize enfants avec trouble de la coordination motrice, comparés à un groupe contrôle, doivent reconnaître par un jugement de latéralité l'orientation des mains.

Le jugement sur un tiers faisant participer la rotation de l'objet déclenche une image mentale visuelle. Le jugement sur soi déclenche une image mentale motrice. Le choix de la représentation interne dépend des préférences individuelles, de la nature de la tâche et des propriétés du stimulus moteur. Les enfants avec trouble de la coordination motrice ne peuvent qu'utiliser un point de vue invariant (perceptuel) et ne peuvent transférer l'espace égocentré vers l'espace allocentré.

Le sujet dyspraxique aura tendance à se situer à la troisième personne. Le but de la rééducation sera de les aider à participer à la première personne.

---

8. WILSON PH, MARUFF P, IVES S, CURRIE J. Abnormalities of motor and praxis imagery in children with DCD. *Hum Mov Sci* 2001 ; 20 : 135-159.
9. WILSON PH, MARUFF P, BUTSON M, WILLIAMS B, LUM J, THOMAS PR. Internal representation of movement in children with developmental coordination disorder : a mental rotation task. *Dev Med Child Neurol* 2004 ; 46 : 754-759.

# 8 COMMENT LA NEUROPSYCHOLOGIE INFANTILE A RENCONTRÉ LES IMC

MICHÈLE MAZEAU

## LE CONTEXTE[1]

### NEUROPSYCHOLOGIE : NAISSANCE ET ÉVOLUTION

La neuropsychologie, depuis son origine (qu'on peut situer vers 1860, lorsque Paul Broca décrit les premières aphasies qui porteront son nom), a cherché à comprendre les relations entre structure cérébrale et fonctions mentales, à élucider les mécanismes qui lient lésions cérébrales et déficits cognitifs, puis les processus qui rendent compte de certaines possibilités de récupération. Mais durant plus d'un siècle, jusqu'aux environs des années 1970-1980, la neuropsychologie est restée une branche de la neurologie *adulte*.

Après une première période localisationniste, période fondatrice qui jette les bases de l'exploration du cerveau humain [8.32] (jusque vers 1950-60), la neuropsychologie subit une évolution fondamentale, elle devient *cognitive* : elle considère le cerveau comme un organe de traitement de l'information.

Branche médicale des neurosciences, elle bénéficie en effet des avancées de l'intelligence artificielle, de l'imagerie cérébrale [8.34], de la neurobiologie et modifie ses objectifs : elle ne cherche plus à cartographier de plus en plus finement les différentes fonctions, mais plutôt à en comprendre les mécanismes internes et les processus qui les alimentent ou les sous-tendent.

Mais, en ce qui concerne les fonctions cognitives et leurs pathologies, les neurologues contemporains ne s'intéressent toujours fondamentalement qu'à l'adulte [8.13, 8.70] : cerveau mature et lésions cérébrales focalisées permettent en effet d'affiner la

1. Nous n'envisagerons ici que les faits et évolutions en France.

compréhension des liens entre structures, lésions et déficits, d'analyser les mécanismes précis qui permettent ou perturbent les fonctions symboliques, de tester des hypothèses de plus en plus structurées concernant la modélisation des fonctions mentales.

Chez l'enfant, au contraire, l'immaturité biologique de son cerveau, la diffusion habituelle des anomalies et les remaniements neuronaux lors de lésions cérébrales précoces (anté ou périnatales), l'influence permanente du développement ne permettent pas ces inférences si recherchées en neuropsychologie.

C'est pourquoi la neurologie infantile est assez longtemps restée cantonnée aux lésions secondaires et à une symptomatologie dont l'organicité et les liens avec les anomalies cérébrales sont clairs (tumeurs, traumatismes crâniens, accidents vasculaires cérébraux, épilepsies). Dans tous les autres cas, les plus nombreux, les troubles cognitifs des enfants restent alors considérés, « globalement », en termes de débilité mentale ou de troubles du comportement.

D'autant que le XXe siècle est marqué par l'importante diffusion du courant psychanalytique qui, en interprétant les troubles mentaux en termes de difficultés relationnelles et/ou de conflits inconscients non résolus, va en grande partie occulter le questionnement sur le rôle du substrat cérébral et son organisation. L'étiologie psychodynamique des troubles remporte d'autant plus de succès (auprès des parents et des professionnels de la petite enfance) qu'elle semble porteuse de l'idée d'une amélioration possible, d'une dynamique (troubles d'ailleurs dits psycho-*dynamiques*) : en modifiant les interactions de l'enfant avec son entourage ou en l'aidant à régler ses conflits inconscients, on pourrait lever ces « blocages ». Au contraire, la neurologie fait peur, perçue comme annonciatrice de lésions définitives (« un neurone détruit ne se régénère pas »), de diagnostics figés (on répète alors à l'envi qu'il ne faut pas « étiqueter » les enfants…), fermant tout espoir d'évolution et décourageant les initiatives de prise en charge.

Ainsi durant un siècle, l'ensemble des difficultés d'apprentissage de l'enfant sera interprété soit dans le cadre de la déficience (dont le modèle reste la trisomie 21), soit dans le cadre psychanalytique (ce dernier pouvant aussi rendre compte de déficiences).

Enfin, nous assistons actuellement à un nouveau bouleversement dans notre appréhension du fonctionnement mental. Jusqu'à présent cantonnée dans l'étude des fonctions cognitives objectivables, la neuropsychologie tente en effet, depuis une dizaine d'années, de comprendre et d'intégrer le rôle des émotions, et plus généralement toute la partie subjective de la vie mentale, dont l'importance dans le développement et la cognition ne peut plus être négligée [8.7, 8.16, 8.42, 8.61].

## INTÉRÊT POUR LA COGNITION INFANTILE

À partir des années 1980, une évolution très importante se fait jour, évolution qui ne vient ni de la neurologie, ni de la neuropsychologie adulte, ni des neurosciences, ni de la génétique, ni de la psychiatrie, ni des théories psychanalytiques.

C'est la mise au point de nouveaux paradigmes qui va permettre l'essor d'une nouvelle branche de la psychologie, la psychologie expérimentale du nouveau-né et du nourrisson, la « bébologie » [8.33].

L'utilisation du *regard préférentiel* et/ou de la *succion non nutritive* constitue une véritable révolution qui va permettre aux chercheurs de mettre à jour les compétences précoces du nouveau-né. Il s'agit de la mise en œuvre du paradigme nouveauté/habituation : les bébés tètent plus (ou regardent plus) ce qui est nouveau, et se « désintéressent » (tètent moins, regardent moins) ce qui se répète, ce qui est connu. La possibilité d'enregistrer le regard du bébé (ou le rythme de la succion) sans aucune technique invasive, et en reliant les dispositifs à des systèmes puissants d'analyse infor-

matisée, a permis d'examiner de nombreux enfants et d'en tirer des conclusions valides et reproductibles concernant leurs capacités précoces, voire néonatales. Les bébés vont alors susciter un regain d'intérêt, car de nouvelles questions pourront leur être posées, renouvelant et complétant les précieux enseignements de Jean Piaget. On découvre alors l'extension insoupçonnée de compétences très précoces et *universelles*, indépendantes des aspects culturels, socle sur lequel se construisent les apprentissages et se sculpte le développement.

On citera, entre autres [8.30, 8.41], la discrimination extensive d'oppositions phonologiques existant dans toutes les langues, les capacités d'imitation, la reconnaissance auditive ou olfactive de stimuli prénataux, la préférence visuelle pour les patterns structurés et les visages, la capacité de quantifier de très petites quantités, des attentes adaptées concernant les caractéristiques du monde physique (compréhension de l'occultation partielle d'un objet par un autre placé devant, ou chute des objets vers le bas, par exemple), des compétences sociales (par exemple, interprétation des mimiques, attentes sur la cohérence entre mimiques du visage et intonations), des capacités de catégorisation (sur des bases perceptives), l'accès à des notions de causalité, etc.

D'autres étapes du développement de l'enfant se révèlent beaucoup plus précoces que ne le laissaient croire les travaux antérieurs : l'existence d'un « soi perçu » comme distinct d'autrui et de l'environnement dès 3 semaines [8.66, 8.67] ou la permanence de l'objet dès 4-5 mois [8.6] (voire plus tôt).

Cette nouvelle vision du bébé balaie les anciennes conceptions du développement vu comme une construction *ex nihilo*, les expériences de l'enfant et ses échanges avec l'environnement étant censées s'inscrire progressivement comme sur un tableau blanc. Le cerveau de l'enfant n'est pas cette cire vierge que l'on croyait : au contraire, il est constitué *d'emblée* de modules spécialisés, dont la « prédestination » doit être confirmée et renseignée par l'expérience et les interactions avec l'environnement, physique et psychoaffectif.

Les relations avec l'entourage sont certes déterminantes pour le développement de l'enfant, mais elles doivent s'inscrire *dans un substrat qui les rend possibles* et leur donne sens, *en même temps que le substrat cérébral lui-même se modifie en continu sous l'effet des interactions et des apprentissages* (épigenèse) : suppression ou création de connexions interneuronales, stabilisation ou facilitation de la transmission des informations au sein de certains circuits, création de réseaux préférentiels spécialisés ou surspécialisés dans tel ou tel secteur ou sous-secteur de la cognition.

Le développement est la résultante de relations circulaires, en spirale, en cascade, en parallèle (selon les fonctions et les modèles) d'influences réciproques entre inné et acquis, entre les aspects structurels, relationnels et fonctionnels. Seul ce long et délicat tissage de l'inné et de l'acquis permettra que, peu à peu, les virtualités initiales se traduisent par des performances, des capacités tant dans le domaine de la socialisation que des fonctions intellectuelles.

Ces nouvelles approches – combinées aux récentes avancées des neurosciences et de la neuropsychologie adulte – vont permettre de relancer l'intérêt et les recherches (fondamentales et cliniques) pour les troubles du développement cognitif. Elles vont légitimer une vision plus organiciste des troubles (on commence à évoquer des troubles « *neuro*-développementaux », pour les différencier des troubles « *psycho*-développementaux ») et, après quelques passes d'armes, ouvrir la voie d'une nouvelle collaboration entre neurologues et psychiatres ou psychologues.

L'autisme sera ainsi revisité, mais aussi tous les troubles *focalisés* du développement psycho-intellectuel touchant électivement tel ou tel secteur du développement, troubles *spécifiques* qu'il faudra dégager à la fois de la notion de « déficience » (trop globalisante, n'autorisant pas une analyse pertinente) et de la notion de « dysharmonie évolutive » (fortement rattachée aux références psychanalytiques et psychodynamiques).

## DE LA NEUROPSYCHOLOGIE ADULTE À LA NEUROPSYCHOLOGIE INFANTILE

L'application de ces nouveaux concepts aux enfants souffrant de pathologies neurologiques reconnues a été assez rapide, du moins en ce qui concerne les enfants atteints de lésions cérébrales *secondaires*.

D'abord, ce sont les enfants traumatisés crâniens qui, grâce aux progrès de la réanimation, survivant en plus grand nombre, nous ont appris que ce que nous savions de longue date de la neuropsychologie adulte, d'une part, et ce que nous savions désormais du développement cognitif de l'enfant, d'autre part, constituait la clé pour comprendre les séquelles, souvent lourdes, dont ils souffrent.

En effet, pendant longtemps, comme la récupération *motrice* semblait la règle chez le jeune enfant (moins de 4-6 ans), on avait cru que la plasticité cérébrale pouvait régler tous les problèmes, « réparer » en quelque sorte les lésions cérébrales, autorisant des pronostics favorables, des « guérisons ». On oubliait les fonctions cognitives, ou plutôt on s'imaginait que, comme elles étaient encore très « immatures », encore en « construction », tout allait être possible. Ainsi, la confiance en la plasticité cérébrale, dans les années 1980, faisait dire et penser que « plus l'enfant est jeune lors de l'événement responsable de la lésion cérébrale, meilleur est le pronostic ».

Avec le recul, force fut de constater l'échec fréquent de ces enfants à la reprise de la scolarisation. D'abord mises essentiellement sur le compte de troubles psychologiques liés au traumatisme et à la longue hospitalisation de ces jeunes enfants, les difficultés furent ensuite assez rapidement rapportées aux fréquentes et graves séquelles neuropsychologiques qui perduraient, compromettant durablement la scolarité et l'avenir de ces enfants dans tous les secteurs de leur vie personnelle et sociale.

Lorsque l'on avait été formé à la Salpêtrière, haut lieu de la neurologie et neuropsychologie adulte, il était facile d'appliquer aux enfants une méthodologie neuropsychologique (recherche des dissociations, *testing* systématique de chaque secteur et sous-secteur de la cognition afin de repérer le domaine ou sous-domaine « en panne »…), en adaptant simplement la démarche diagnostique à l'âge, au niveau scolaire et au niveau cognitif.

On découvrait alors que les troubles mnésiques restaient souvent massifs, interdisant l'accès à des connaissances nouvelles, et qu'ils étaient dans l'immense majorité des cas associés à un syndrome frontal[2] qui rendait bien compte de la gravité du pronostic.

Ces diagnostics, bien étayés, permettaient alors de cibler les rééducations, conseiller des orientations et donner des avis pertinents aux pédagogues et aux parents lors des tentatives de reprise de la scolarité.

De même avec les enfants atteints de tumeurs cérébrales qui, désormais opérés et soumis à des chimiothérapies et/ou des radiothérapies efficaces, avaient une bonne espérance de vie à long terme. Les neuropsychologues ont découvert que les enfants aussi, au décours de lésions focalisées, pouvaient souffrir de dyspraxies ou présenter des agnosies visuelles (séquelles, par exemple, de tumeurs ou irradiations de la fosse postérieure), dont toutes les caractéristiques qualitatives étaient identiques à celles des adultes : il nous fallait seulement adapter nos critères diagnostiques en fonction de l'âge et de nos connaissances sur le développement des fonctions mentales.

Nous prenions alors conscience que nous manquions cruellement de matériels adaptés à l'âge et au niveau de développement de nos petits patients. Pour mettre en

2. Syndrome frontal : déficit ou dysfonctionnement des fonctions exécutives en lien avec des lésions siégeant dans les régions préfrontales ou sur des réseaux impliquant les voies préfrontales (défaut d'inhibition, impulsivité, troubles attentionnels, persévérations et troubles de la stratégie).

évidence ces pathologies, il nous fallait des épreuves pertinentes, aux étalonnages adaptés et fiables.

## DES LÉSIONS SECONDAIRES AUX LÉSIONS D'EMBLÉE : UN SAUT QUALITATIF

C'est ce premier socle de connaissances acquises auprès des enfants atteints de lésions *secondaires* qui va permettre que l'on tente de comprendre le fonctionnement mental des enfants IMC ou, d'une façon plus large, des enfants atteints de paralysie cérébrale.

Victimes de lésions cérébrales très précoces (anté, néo ou périnatales), survenant sur un cerveau d'emblée pathologique (malformations) ou biologiquement encore très immature (embryofœtopathies, prématurités), ces enfants se développent *d'emblée* avec un *répertoire neurocognitif particulier, autre*.

Les mutuelles influences de la lésion, des remaniements cérébraux qu'elle induit, de la plasticité cérébrale et des expériences inhabituelles tant sensori-motrices que cognitives liées aux déficits, tout cela, contrairement à ce qui se passe au décours de lésions secondaires :

– interdit toute concordance anatomo-clinique : les images au scanner, puis à l'IRM sont rarement corrélées aux symptômes et ne reflètent pas l'évolution fonctionnelle ;

– induit d'emblée chez l'enfant des stratégies de développement et d'apprentissage inhabituelles : cela brouille les pistes pour suivre les étapes familières du développement, repérer les acquis ou les déficits, comprendre comment aider cet enfant-là qui dispose de cette mosaïque inhabituelle et unique de compétences et incompétences.

En effet, contrairement à l'enfant déficient mental qui suit grossièrement les étapes habituelles du développement (avec un plafonnement plus rapide), l'enfant atteint d'un trouble cognitif spécifique se développe *autrement* : il met spontanément en œuvre d'autres stratégies, des processus originaux, qui déroutent et déconcertent.

Aussi, adapter les épreuves ou la méthodologie de l'examen clinique de l'adulte à l'enfant ne suffit manifestement plus dans ces pathologies précoces.

*Il faut désormais reconstruire (théoriser et modéliser) une nouvelle neuropsychologie, spécialement dédiée à l'enfant*, prenant en compte la spécificité de ses stratégies de développement dans les différents secteurs de la cognition.

Tout trouble initial, même très focalisé, va *obligatoirement* chez l'enfant avoir des répercussions sur l'*apprentissage* et le développement dans d'autres domaines (ce qui bien sûr n'est pas vrai, du moins dans les mêmes termes, chez l'adulte), diffuser dans *d'autres secteurs* de la cognition qui en dépendent, en cascade.

***Exemples***

**Devant une difficulté d'apprentissage de la lecture**, la question chez l'enfant va se poser de deux façons différentes :

– s'agit-il d'un trouble spécifique qui atteint les mécanismes *intrinsèques* de la lecture (et il faudra alors disposer d'un modèle qui liste ces mécanismes et hiérarchise leurs rapports) ;

– ou bien s'agit-il des *répercussions*, sur l'apprentissage de la lecture, d'un trouble « en amont » : trouble du langage, déficit de la mémoire de travail, agnosie des signes conventionnels, etc. (et il faudra alors disposer de modèles qui répertorient les différentes fonctions qui sous-tendent tel ou tel apprentissage et leurs rôles respectifs).

**Tel trouble du langage oral** est-il :

– un trouble *intrinsèque* des fonctions linguistiques (une atteinte ou un dysfonctionnement des réseaux de neurones spécifiquement dédiés au traitement des informations linguistiques) ;

– ou bien est-il le reflet, la traduction d'une autre pathologie qui « diffuse » dans le langage (par exemple, une déficience mentale, un trouble envahissant du développement, ou encore un syndrome dysexécutif à l'origine d'un trouble « sémantique-pragmatique »).

**La dyscalculie** est-elle une incapacité fondamentale à construire la notion de nombre, ou bien la conséquence d'un trouble spatial qui « éclabousse » la construction de la notion de nombre ?

Etc.

Cela implique une nouvelle façon de considérer l'évaluation intellectuelle des enfants : il faudra non seulement évaluer le symptôme (le langage écrit, le langage oral ou le calcul), mais aussi considérer les différentes fonctions mentales dans *leurs inter-relations et leur mutuelle dépendance au décours du développement*.

Cela compromet l'espoir d'un diagnostic lors de consultations rapides, centrées sur le seul symptôme : pour être valide, l'évaluation neuropsychologique doit permettre des recoupements et, sauf exception, être *pluridisciplinaire*, concernant le médecin, le psychologue, l'orthophoniste, souvent le psychomotricien, l'ergothérapeute, l'enseignant.

Il ne s'agit donc plus seulement de situer l'enfant par rapport à la norme, aux performances comparées de ses pairs, il s'agit en effet maintenant d'essayer d'élucider le *fonctionnement* de l'enfant, ses stratégies, ses procédures, celles qui sont efficaces et celles qui lui font défaut pour apprendre, progresser, acquérir savoirs et savoir-faire. L'analyse *qualitative* de la performance et l'examen critique des erreurs commises constituent alors (à côté du niveau de performance atteint) un volet fondamental de l'examen. Pour éclairer le thérapeute sur ces aspects fonctionnels, les tâches proposées doivent donc idéalement être *conçues en fonction d'un modèle développemental de la cognition dans chacun des domaines considérés*.

Elles doivent surtout permettre de mettre en évidence les *dissociations significatives* (significatives au regard des modèles développementaux avérés) qui signeront la *spécificité* de l'atteinte cognitive.

***La spécificité des évaluations dites « neuropsychologiques »***

Leur principe repose sur la mise en évidence de *dissociations* au sein même du fonctionnement de l'enfant : si l'on prend deux tâches A et B (dont le choix est motivé par la connaissance des modèles du développement de la cognition chez l'enfant), on constate, chez certains enfants, l'échec à la tâche A et le respect des performances pour la tâche B, alors que chez d'autres enfants, on peut observer le profil inverse (réussite à la tâche A et échec à la tâche B). Ces « dissociations » dans les performances entre la tâche A et la tâche B reflètent l'organisation cérébrale des fonctions mentales en *modules* et sous-modules (réseaux), systèmes et sous-systèmes normalement interdépendants mais relativement isolables en cas de pathologie élective. Ces dissociations sont l'objet d'une recherche systématique tout au long de l'évaluation neuropsychologique.

***Exemples***

**Dans le domaine du langage oral** : dissociation entre désignation et dénomination pour le même item ; ou, pour le même mot, entre répétition et évocation spontanée ; ou entre répétition de mots signifiants et de logatomes ; de mots courts et de mots longs, etc.

**Dans le domaine de la mémoire à long terme** : recherche de dissociations, pour un même item, entre évocation et reconnaissance ; ou entre mémorisation (du même item) sur afférence auditivo-verbale ou visuelle, etc.

**Dans le domaine du calcul** : recherche de dissociation entre capacités (pour les mêmes quantités et les mêmes opérations) entre calcul mental et calcul posé ; entre estimation d'une quantité et calcul précis ; entre lecture ou écriture de nombres, etc.

**Dans le domaine gnosique visuel** : recherche de dissociation entre reconnaissance d'images d'animaux et d'objets manufacturés ; ou, pour un même item, entre dessins silhouettes et dessins enrichis (couleurs, décors et contexte), etc.

Les tests étalonnés, lorsqu'ils se revendiquent comme étant « neuro-psychologiques », doivent donc être *construits de manière à mettre en évidence ces dissociations* qui, lorsqu'elles existent, permettront le diagnostic neuropsychologique, clé fondamentale de la compréhension du (dys)-fonctionnement mental de chaque sujet et de la construction d'un projet thérapeutique pertinent.

Le bilan psychométrique (échelles de Wechsler de préférence, en première intention) n'est *pas* un bilan neuropsychologique et c'est la raison pour laquelle, bien qu'il soit absolument *nécessaire*, il reste tout à fait *insuffisant* dans ce type d'indication.

Ces nouvelles contraintes, auxquelles il est possible de mieux répondre du fait des avancées des neurosciences et des découvertes de la « bébologie », vont conduire à la conception de nouveaux types d'évaluation dont les cliniciens disposeront très progressivement. Cet énorme chantier est toujours en cours et différemment avancé selon les divers secteurs de la cognition.

Par exemple, le test de Stroop adapté à l'enfant est disponible depuis 1999, une évaluation étalonnée des différents secteurs de la mémoire[3] chez l'enfant est proposée à partir de 2001, un bilan des fonctions attentionnelles et exécutives adapté aux enfants[4] est publié en France en 2003, une évaluation normée du graphisme[5] est mise à la disposition des cliniciens en 2004, des épreuves spécifiques de mémoire de travail[6] adaptées à l'enfant de plus de 6 ans sont mises au point en 2005, etc.

3. CMS : échelle de mémoire pour enfants de 5-16 ans (ECPA éditeur).
4. NEPSY : bilan neuropsychologique de l'enfant de 3-12 ans (ECPA éditeur).
5. BHK, évaluation de l'écriture de l'enfant du CP au CM2 (ECPA éditeur). D'autres épreuves existaient bien antérieurement (*Le doux parfum des fleurs* – Auzias, 1974, *Les lenteurs d'écriture* – Marquet-Guillois *et al.*, 1981) mais seul le BHK permet de rapporter les aspects qualitatifs de l'écriture (maladresse, taille des lettres, vitesse d'écriture, éventuelle dégradation avec le temps) à une norme.
6. Séquences lettres-chiffres : WISC-IV (ECPA éditeur).

***Exemples***

***Le langage oral***

**Un bilan de langage *classique***, étalonné, permet de situer la performance de l'enfant par rapport à ses pairs du même âge et aboutit à un « âge langagier ». On cherche à savoir s'il y a ou non chez cet enfant un décalage (en termes d'écart à la norme) par rapport à son âge réel et/ou un décalage par rapport à ses performances non verbales et, le cas échéant, à en objectiver l'intensité.

**Un bilan de langage d'*inspiration neuropsychologique***, lui, doit s'inspirer des modèles développés en neuropsychologie infantile et conduire jusqu'au diagnostic neuropsychologique, c'est-à-dire permettre d'identifier le ou les systèmes ou sous-systèmes, modules ou sous-modules « en panne », dysfonctionnants ou déficitaires.

Il devra donc, entre autres, examiner *séparément* les capacités en phonologie, lexique et syntaxe puisque l'on sait désormais que ces trois secteurs de la linguistique se développent chez l'enfant de façon relativement autonome, selon des processus différents, à des rythmes différents, en sollicitant chacun des compétences distinctes et, surtout, *peuvent être atteints différemment* au cours de pathologies cognitives. Seul un bilan répondant à ces exigences pourra mettre en évidence les dissociations pertinentes en pathologie, qui sont la base non seulement du diagnostic de dysphasie, mais aussi du *diagnostic du type* de dysphasie.

Ce diagnostic neuropsychologique, en élucidant (en partie !) les mécanismes pathologiques sous-jacents aux symptômes, permettra de mieux *cibler les actions rééducatives*.

***Le langage écrit***

**De même, un *bilan de lecture « classique »*** permettra de situer la performance de l'enfant par rapport à la norme (« niveau de lecture »), en fonction de différents critères (âge, niveau scolaire, nombre d'années d'apprentissage, niveau de langage oral, niveau intellectuel…).

**Mais un *bilan d'inspiration neuropsychologique*** visera *une analyse du type de dyslexie*. Il sera construit pour permettre de comparer les performances de l'enfant en fonction de différents critères pertinents dans la modélisation des mécanismes sous-jacents à la lecture : mots réguliers *versus* mots irréguliers, mots longs *versus* mots courts, mots pleins *versus* mots vides, mots fréquents *versus* mots rares, etc. Il s'agit alors d'investiguer la voie d'assemblage *versus* la voie d'adressage, d'autoriser le diagnostic différentiel entre dyslexie phonologique ou visuo-attentionnelle, d'évaluer les compétences adjacentes liées à l'apprentissage de la lecture (dénomination rapide et accès lexical, mémoire de travail, etc.).

Au-delà du problème de la cause première ou de la physiopathologie encore bien mystérieuse de la plupart de ces troubles, nous avons donc beaucoup avancé sur la description des symptômes, la compréhension (même si elle reste encore partielle) des grands processus qui régissent le développement dans de nombreux secteurs de la cognition, la modélisation (qui devra certainement encore être affinée) des principales fonctions mentales, le développement d'outils diagnostiques normés et adaptés aux objectifs neuropsychologiques.

## DE L'ENFANT CÉRÉBRO-LÉSÉ AUX TROUBLES « DÉVELOPPEMENTAUX »

Depuis longtemps, on avait observé et décrit des audimutités [8.17] (on dirait actuellement dysphasie réceptive ou dysphasie mixte), des troubles d'acquisition de la lecture

chez l'enfant d'intelligence normale ou des dyspraxies [8.71]. Cependant, il s'agissait de publications isolées, de cas cliniques qui apparaissaient comme anecdotiques et dont la connaissance restait réduite à un très petit cercle de neurologues, sans effet sur la grande majorité des enfants souffrant de ces troubles et généralement pris en charge par des établissement pour déficients mentaux (IME) ou pour enfants psychiatriques (hôpitaux de jour).

En effet ces enfants ont toujours existé, même si, avant l'avènement de la neuropsychologie infantile, leurs troubles déroutants ne trouvaient à s'inscrire que dans le cadre de la déficience et/ou de la psychiatrie.

C'est seulement dans les années 1980 que la conjonction des progrès de la neuropsychologie infantile, le recul de la position hégémonique de la psychanalyse et l'exigence de scolarisation va mettre en évidence la fréquence, à des degré divers, des troubles dysphasiques (et dyslexiques), isolés ou associés à d'autres troubles.

Les progrès de la génétique mettant en évidence des troubles linguistiques *électifs* liés à certaines anomalies, les études de familles de dysphasiques ou de dyslexiques, la formation d'orthophonistes et de quelques médecins susceptibles de faire des diagnostics fiables, la mobilisation des parents qui s'organisent en associations, tous ces éléments concourent à des diagnostics mieux ciblés et plus fréquents.

Peu à peu, réinterrogeant les symptômes et les diagnostics de centaines d'enfants en difficulté scolaire inexpliquée, sans aucun antécédent médical ni encore moins neurologique, on découvre que beaucoup présentent des dissociations cognitives caractéristiques de troubles neuropsychologiques. Les recherches étiologiques montrent quelquefois des anomalies métaboliques, ou génétiques, ou encore des antécédents de prématurité. Mais le plus souvent, on ne retrouve *aucune anomalie ni aucun antécédent d'aucune sorte* : on parle alors de troubles « développementaux », supposant d'abord des lésions de la microarchitecture cérébrale (*Minimal Brain Damage*, ou MBD) puis, plus récemment, un développement cérébral localement « atypique ». De nombreuses hypothèses sont soulevées, testées, étayées, réfutées concernant la genèse de ces troubles et le fait qu'ils touchent de 3 à 5 fois plus souvent les garçons que les filles, selon les études. Actuellement, ces questions sont encore en débat.

Ainsi, au cours des trente dernières années, ont été repensés les principaux cadres d'interprétation des troubles spécifiques des apprentissages.

Cela a concerné d'abord la dysphasie, ou plutôt *les* dysphasies : recherches génétiques, imagerie cérébrale, nouveaux modèles fonctionnels débouchant sur une description ou un regroupement inédit des symptômes, tout cela a bouleversé la perception de ce trouble du langage, de sa physiopathologie, de ses causes, de sa prise en charge.

Après des années d'un difficile *lobbying*, les parents d'enfants dysphasiques obtiendront, pour un travail qui restera unique, que se réunissent ministère de la Santé et ministère de l'Éducation nationale et que les besoins particuliers de leurs enfants en matière de scolarité soient – partiellement – reconnus. Les enfants dyslexiques bénéficieront des mêmes avancées[7]. Enfin, les familles d'enfants dyspraxiques, avec un succès plus aléatoire, dépendant de conditions locales très contrastées, chercheront aussi à faire reconnaître leurs spécificités en matière d'apprentissage, sans encore actuellement être pleinement entendues.

Au fil des ans, outre la population des dysphasiques, on met à jour des enfants présentant des troubles de l'attention, des dyspraxies, des dyscalculies, des dysorthographies, des syndromes dysexécutifs… tous « développementaux ». Il est à présent

7. « À propos de l'enfant dysphasique et de l'enfant dyslexique », rapport de J.-C. Ringard, remis à Mme la ministre déléguée à l'Enseignement public en février 2000, et rendu public en juillet 2000, suivi d'un plan d'action et de circulaire d'application qui ont conduit à légitimer et mettre en place une véritable prise en compte des besoins spécifiques des enfants souffrant de ces pathologies (formations, adaptations pédagogiques, créations de classes spécialisées « langage »…).

très probable que certaines agnosies développementales (verbales, visuelles) constituent le socle sur lequel s'inscrivent certaines psychoses.

## IMC ET NEUROPSYCHOLOGIE : DES DÉBUTS DIFFICILES

Depuis toujours, des cliniciens avaient repéré, interprété et rééduqué des troubles discrets, focalisés, des fonctions intellectuelles chez certains enfants IMC.

> Mais du fait de la *définition* même de l'IMC (« d'intelligence normale », faisant la preuve d'un QI > 80), si ces troubles étaient sévères et compromettaient la scolarité, ils étaient interprétés comme traduisant une forme de déficience mentale ou résultant de troubles comportementaux et psychodynamiques, généralement appelés « troubles associés ».

C'est environ à partir des années 1980, ayant acquis une certaine maturité et commençant à intégrer les aspects développementaux propres à l'enfant, que la neuropsychologie se tourne vers les enfants porteurs des séquelles de lésions cérébrales précoces [8.11][8].

Elle est déjà constituée en une branche quasi autonome de la neurologie et propose une lecture particulière du fonctionnement – et des dysfonctionnements – intellectuels, des modèles, des concepts, un cadre explicatif (encore bien imparfait !), une méthodologie d'évaluation originale, des stratégies thérapeutiques spécifiques.

En premier lieu, des quiproquos naissent du fait que les définitions princeps des troubles cognitifs spécifiques (dyslexies, dysphasie, dyspraxie, les premières « dys » à avoir eu droit de cité) excluent *formellement* de leur champ non seulement la déficience mentale et les troubles psychiatriques, mais aussi les *pathologies neurologiques avérées*.

Historiquement, la reconnaissance de la spécificité des troubles du langage (dysphasies, dyslexies) s'était initialement construite en extrayant cette population d'enfants de celle des « idiots » et des « infirmes ». Il est à noter d'ailleurs que c'est exactement par le même mouvement que la population des enfants IMC, dans les années 1950, avait été spécifiée. C'est pourquoi, à l'époque, les « dys » ne peuvent qualifier *que* des enfants dont les troubles cognitifs sont « développementaux », sans étiologie reconnue et surtout sans trouble neurologique associé. Les IMC ne pouvaient *donc pas* être dysphasiques, ni dyslexiques, ni tout autre « dys » et ce, *par définition*[9] !

Or, du point de vue neuropsychologique, « dys » signifie atteinte d'emblée, initiale ou très précoce, n'ayant jamais permis un développement satisfaisant de la fonction considérée : ce terme s'oppose donc aux « a- » (aphasies, apraxies, alexies…), qui marquent la perte secondaire d'une fonction antérieurement acquise. Ces vocables, pour les neurologues, ne font nullement référence à l'étiologie du trouble (lésionnelle ou inconnue, « développementale »). La conception même des « dys » repose sur l'existence d'une anomalie et/ou d'une atypie neuro-développementale, d'une anomalie structurelle focalisée : la lésion ou le dysfonctionnement cérébral, lorsqu'on peut les affirmer (du fait de la présence d'un trouble neuromoteur ou d'une anomalie à l'IRM), constituent donc *au contraire* un argument supplémentaire en faveur du diagnostic de « dys » !

Pour sortir de ce paradoxe, il a fallu :

– disposer de critères permettant une identification des troubles sur des *critères positifs* de ces troubles. Tant que leur reconnaissance reposait exclusivement sur

8. Si le titre de la publication indique clairement qu'il s'agit de TDSL (troubles du développement spécifique du langage), c'est-à-dire de dysphasie, il ne signale pas qu'il s'agit d'une jeune IMC…

9. Ainsi, en 1993 (!), un article portant sur les troubles du langage chez des IMC est refusé par le comité de lecture d'une revue réputée consacrée aux IMC, au motif que certains de ces enfants y sont désignés comme… dysphasiques ! L'article paraîtra en Belgique [8.48].

l'élimination d'autres pathologies, l'exclusion des IMC avait, comme nous l'avons dit, une relative légitimité historique. À partir du moment où l'on a pu affirmer l'existence des troubles cognitifs spécifiques sur des signes positifs, cette exclusion n'avait plus de raison d'être : tout enfant qui présentait tel ou tel symptôme, telle ou telle anomalie *caractéristique* devait être reconnu comme dysphasique (ou dyslexique, ou dyspraxique…), quel que soit par ailleurs le contexte médical ;

– dénoncer *la confusion entre symptôme et diagnostic* : de même que l'IMC est un terme descriptif d'un ensemble de symptômes et d'un niveau d'atteinte (le cerveau), non un diagnostic, les troubles cognitifs spécifiques (les « dys ») sont des *symptômes*, qui traduisent un dysfonctionnement dans tel ou tel secteur de la cognition.

> Ainsi, un enfant dysphasique est un enfant qui ne dispose pas du même répertoire de compétences que les autres pour développer son langage : il existe de nombreuses formes cliniques de dysphasies, qui ressortent de dysfonctionnements différents (difficultés de traitements syntaxiques, ou problèmes d'accès aux réseaux lexicaux…) et leurs causes (*diagnostic*, au sens médical du terme) peuvent être variées : épilepsies, anomalies génétiques, malformations cérébrales, accident vasculaire précoce… ou inconnues !
>
> De même, une dyslexie peut relever de mécanismes divers : déficit de traitement de certains types de stimuli auditifs, ou visuo-attentionnels, déficit de la mémoire de travail… Mais le *diagnostic* étiologique peut être varié (anomalies constitutionnelles génétiques ou autres) et ce, indépendamment du type de la dyslexie.

Ces réticences sont aussi à relier au mouvement même qui avait conduit à la reconnaissance de ces enfants comme représentant une population spécifique, les IMC : l'un des principaux succès de G. Tardieu avait été de différencier les IMC des *déficients mentaux*. La plupart des équipes luttaient pour démontrer que ces enfants avaient leur place à l'école, une place légitime car, s'ils ne pouvaient se déplacer comme les autres enfants, ils pouvaient apprendre « comme les autres ». Ce dogme devint même central, à tel point qu'il fallut bientôt inventer une autre dénomination, un autre vocable pour désigner l'enfant IMC qui souffrirait aussi d'une déficience mentale : on parlera d'IMOC[10]. Il s'agissait en effet à l'époque, avant toute autre considération, d'isoler une population d'enfants handicapés moteurs intelligents, *compétents scolairement*, donc… sans trouble des apprentissages.

Il faut aussi souligner que l'existence fréquente, initialement, d'un *important groupe d'enfants athétosiques* a certainement contribué à brouiller les pistes et entretenir l'idée simple, chez certains, que l'enfant IMC « vrai » n'était porteur *que* d'un handicap moteur « pur », isolé.

Ces enfants souffraient de séquelles d'anoxies à terme ou d'incompatibilités Rhésus (toutes pathologies actuellement disparues ou rarissimes), qui lésaient particulièrement les noyaux gris centraux. En dépit de la sévérité apparente de leur handicap, qui entravait gravement leur autonomie motrice et même leur parole, ces enfants, emblématiques de « l'IMC type Tardieu », pouvaient faire des acquisitions scolaires en rapport avec leur âge réel.

> C'est pour ces enfants (ainsi bien sûr que pour tous les jeunes handicapés moteurs *sans lésions cérébrales* tels les jeunes paraplégiques ou myopathes) que de nombreuses aides techniques ont été mises au point avec succès depuis l'avènement des nouvelles technologies, qu'il s'agisse de contrôles d'environnement ou de systèmes permettant de pallier en partie leur inintelligibilité orale.

Enfin, il faut reconnaître que la *communauté pédiatrique*, souvent consultée en première intention par les parents, dans son ensemble, ne connaît pas ou mal la neuropsychologie infantile.

---

10. IMOC : infirmité motrice d'origine cérébrale… donc, formellement identique à IMC. En fait, le terme d'IMOC sera choisi par la communauté médicale pour désigner un enfant IMC avec déficience mentale associée.

Cette période, comme toutes celles où une nouvelle discipline doit vaincre les réticences et le scepticisme, convaincre et faire ses preuves pour s'imposer, a été aussi celle d'une maturation de la neuropsychologie, qui a ressenti le besoin de se faire reconnaître et de s'organiser.

Au cours des vingt dernières années, ce sont d'abord – bien logiquement – la recherche clinique et les outils diagnostiques qui ont progressé. Simultanément, il fallait former les équipes à ces pathologies, que tous découvraient et qui s'extériorisaient à l'école.

La plupart des professionnels en contact avec ces enfants n'avaient reçu aucune formation à ce sujet durant leurs études diplômantes, qu'il s'agisse des médecins, de la plupart des psychologues, des rééducateurs ou des pédagogues. Diplômes d'université, premiers diplômes officiels de « neuropsychologues » (réservés aux psychologues), formations continues, publications et ouvrages à visée didactique [8.9, 8.45, 8.52, 8.55] ont alimenté les connaissances des professionnels et permis que soient proposées des prises en charge de plus en plus pertinentes.

## INTÉGRATION SCOLAIRE

Simultanément, durant cette seconde moitié du XXe siècle, le climat social se modifie et la perception du handicap, de la différence, évolue, comme en témoigne d'abord la loi de 1975 « en faveur des personnes handicapées ».

Après des siècles où l'enfant handicapé était une malédiction divine, après un XIXe siècle qui stigmatisait la faute supposée des parents (alcoolisme, syphilis…)[11], puis le XXe siècle qui les impliquait plus subtilement par le biais de distorsions relationnelles présumées (influence des théories psychanalytiques), à l'aube du XXIe siècle, les familles, d'acteurs du drame familial vont devenir *victimes* et réclamer aides, soins, traitements spécifiques et compensations.

Une tension permanente – et insoluble – va dès lors s'instaurer entre deux tendances, deux idéologies, avec des dérives et des mouvements de balancier selon les périodes :

– d'une part, la nécessité d'un traitement spécifique en lien avec le diagnostic, les déficiences, le handicap : mise en place de structures de soins spécialisées, de classes spécialisées, de formations spécialisées (des rééducateurs, des enseignants…), pour répondre au plus près des besoins particuliers de chaque enfant ; ce fut le choix prédominant des années 1960-1990, où se sont actualisées les bases de connaissances qui ont permis la mise en place de prises en charge adaptées ;

– d'autre part, la volonté de ne pas créer de « ghettos », de ne pas stigmatiser, de ne pas exclure. Cette tendance, qui devient tout à fait prédominante à partir des années 1990, a récemment été concrétisée par la loi du 11 février 2005[12]. Dans cette optique, les actions spécifiques sont perçues comme infamantes, et l'enfant porteur d'un handicap (ou plutôt, l'enfant « à besoins spécifiques » ou « à particularités ») est « comme les autres », se devant, *comme chacun*, de reconnaître et assumer sa part de différence.

Dans une société qui survalorise la réussite individuelle en tenant chaque individu pour entièrement responsable de son trajet de vie, la différence induite par une pathologie chronique est vécue comme inacceptable. De ce fait, le handicap n'est plus perçu comme inhérent au sujet : il devient la conséquence d'une inadéquation entre le sujet

11. Mais qui donnait, à l'instar de Bourneville, l'instruction publique à l'hôpital suivant les préceptes de J. Ferry.

12. Loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et ces chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. *JO* n° 36 du 12 février 2005, p. 2353.

et son environnement (ce qui, bien sûr, est *partiellement* vrai) : la personne n'est plus handicapée, elle est « en situation » de handicap.

Le traitement du handicap est alors considéré comme résultant d'un choix de société et sort progressivement du champ médical[13]. Il doit donc être pris en compte par l'ensemble des structures *ordinaires*, celles destinées à l'ensemble de la communauté, sans distinction, charge à ces dernières de s'adapter à chacun. On ne parle plus de « prise en charge » ni de parcours de soins, mais d'« accompagnement » et de projet de vie. On postule alors, de façon plus ou moins implicite, que le handicap sera réduit (voire aboli ?) par des *compensations*, financières, matérielles ou humaines.

Ainsi, tous les enfants peuvent-ils désormais prétendre à une scolarisation ordinaire et banalisée dans la classe de leur secteur [8.56]. La formation des maîtres spécialisés est réduite (logiquement, puisque les classes « spécialisées » ne sont plus une réponse), les services spécialisés sont graduellement fermés[14], les établissements spécialisés existants persistent mais leur population se modifie au profit des plus handicapés (enfants poly ou pluri-handicapés, enfants autistes) et les nouveaux besoins concernant les enfants handicapés doivent être couverts par des structures légères et polyvalentes (CAMSP, SESSD).

Dans le même temps, on note que deux évolutions ont traversé l'école :

– la massification de l'enseignement, à partir des années 1960-1970, entraîne une très grande hétérogénéité des publics scolaires. L'intégration, dans ces populations déjà extrêmement diversifiées, de jeunes enfants présentant des handicaps variés (moteurs, psychiques, sensoriels, mentaux…) est de ce fait un challenge supplémentaire pour l'école, qui doit y faire face *sans préparation particulière…* ;

– l'injonction (implicite) de réussite scolaire est devenue socialement très prégnante, alors même que de nombreux métiers qui demandaient peu de formation spécifique ont disparu (agriculteurs, métiers de main d'œuvre…) et que l'accès aux professions de plus bas niveau réclame désormais aussi la *réussite à des examens* diplômants, le tout dans un contexte socio-économique où le lien entre diplôme, scolarité, travail et autonomie sociale est de plus en plus incertain.

Or *c'est justement à l'école que les troubles spécifiques des apprentissages (TSA) vont se révéler ou se manifester avec une intensité particulière*, alors que les conditions de réussite scolaire des enfants porteurs de handicaps moteurs et/ou cognitifs sont loin d'avoir été considérées dans leurs spécificités.

En effet, la banalisation de la scolarisation des jeunes handicapés a été généralisée sur la base d'une idéologie « romantique », essentiellement adossée à une idée généreuse (refuser d'exclure les individus « différents »), qui doit s'actualiser essentiellement sous forme de bonne volonté citoyenne, sans que soient nullement prises en compte les évolutions scientifiques concernant la neuropsychologie infantile.

Les conceptions qui sous-tendent les troubles spécifiques des apprentissages n'ont pas encore suffisamment diffusé (en particulier auprès des professeurs de écoles, des psychologues et médecins scolaires, des personnels des Rased[15]), et ne sont ni comprises ni intégrées dans leurs répercussions sur la scolarité.

Enfin, cette sympathique (et peu coûteuse !) idéologie intégrative ne gomme malheureusement pas les différences ni les difficultés spécifiques des enfants qui, au

---

13. « Nous nous heurtons à une nouvelle idéologie réductionniste qui dénie la souffrance et la nécessité thérapeutique et prône le miracle d'une résorption pure et simple du handicap par une meilleure prise en charge sociale. » (J. Kristeva, 2003).

14. À ce jour, il est maintenu, dans toute l'Île-de-France, un seul service hospitalier dédié aux IMC (hôpital national de Saint-Maurice).

15. Rased : réseau d'aides spécialisées aux élèves en difficulté. Au sein des écoles, ces réseaux comprennent (en nombre variable) psychologue scolaire, enseignant spécialisé, rééducateur en psychomotricité, tous issus de l'Éducation nationale.

contraire, sous couvert d'intégration et de traitement commun, peuvent se trouver *de fait* en grand décalage d'avec leurs pairs. Mis en constante concurrence avec des pairs valides, de nombreux enfants porteurs d'un handicap se sentent incapables de répondre aux exigences communes, vivent une humiliation permanente, se découragent et se désespèrent, en conçoivent une mauvaise estime d'eux-mêmes et, ne se trouvant pareil à aucun autre dans un milieu exigeant d'eux qu'ils se fondent dans la masse, ils souffrent au sein du groupe d'une grande solitude.

La sagesse serait de favoriser l'intégration scolaire et sociale des jeunes, *tout en tenant compte de leurs besoins spécifiques* : mais le juste dosage est difficile à atteindre, sujet à des appréciations subjectives et à des évolutions dans le temps, fonction de la hiérarchie des valeurs exaltées par la société, de choix politiques et d'arbitrages économiques, de la nature du handicap et de l'expérience de l'enfant, de la philosophie de vie de sa famille, et enfin de la compréhension des mécanismes fondamentaux qui régissent les apprentissages chez l'enfant.

## MON EXPÉRIENCE PARTAGÉE

C'est dans ce contexte, après avoir fait mes premières armes d'abord auprès d'enfants traumatisés crâniens à Garches, puis d'enfants IMC dans différents établissements spécialisés de la région parisienne, que j'ai rejoint, en 1994, à l'hôpital du Kremlin-Bicêtre, l'équipe du Dr D. Truscelli, dédiée aux enfants IMC.

### INTÉGRER UNE ÉQUIPE NOVATRICE

Le service hospitalier de rééducation en neurologie pédiatrique du Dr Truscelli a constitué un véritable laboratoire, permettant réflexions et innovations, tant sur le plan rééducatif que pédagogique. Un travail particulièrement fructueux a été possible par la coexistence de nombreux facteurs :

– un service hospitalier *spécialisé* : le personnel y acquérait et y partageait une solide expérience ; le service était le lieu de formation de nombreuses personnes (médecins, internes, stagiaires et étudiants de toutes disciplines), entretenant un climat de dynamisme intellectuel et d'excellence ;

– la réputation du service attire en consultation des enfants qui viennent de la France entière et même de l'étranger. De ce fait, nous sommes amenés à rencontrer des pathologies peu fréquentes et nous apprenons beaucoup de la variété des situations qui se présentent à nous ;

– la situation d'une structure de rééducation est particulièrement favorable à ce travail de recherche clinique, puisque, grâce à *un suivi de longue durée*, nous pouvons avoir retour sur nos hypothèses, confirmer ou réajuster les diagnostics au fil du temps, juger des effets des rééducations sur l'évolution de l'enfant.

Mais, ce qui caractérise ce service, ce qui en fait l'originalité, c'est le souci précoce et constant d'intégrer neuro-motricité et neuro-psychologie. En effet, ce service présente alors une avance considérable sur la question de la place de la neuropsychologie dans toutes les pathologies développementales précoces, qu'elles s'accompagnent ou non de troubles moteurs.

Ainsi, dès 1973, Monique Narcy [8.62] avait étudié les anomalies oculomotrices dont on soupçonnait l'implication dans nombre de difficultés d'apprentissage de ces enfants.

Dans un autre registre, dès 1982, paraît une thèse de médecine [8.2] (soutenue à l'initiative du Dr Truscelli, alors médecin des hôpitaux) qui décrit différentes formes cliniques de dysphasies chez des enfants qui y consultent : l'un présente une quadriplégie secondaire semble-t-il à une encéphalite post-rougeole à l'âge de 6 mois ; le deuxième présente une hémiparésie droite néonatale ; le troisième présente une IMC discrète (mais certaine) d'étiologie indéterminée. Il s'agit donc, de fait, de trois enfants IMC ou assimilés, porteurs d'une lésion neurologique et présentés comme « dysphasiques » : une grande audace pour l'époque…

En 1996, C. Jeannin et F. de Barbot [8.35] publient au sujet de troubles gnosiques visuels chez un jeune IMC, troubles jusque-là méconnus ou niés, etc.

Ce caractère « avant-gardiste » des travaux qui émanent de ce service tient bien sûr à une politique volontariste de recruter des professionnels de tous bords déjà largement sensibilisés à ces questions.

La présence d'une psychologue expérimentée[16] qui sait conjuguer les deux abords – psychodynamique et neuropsychologique –, donne une tonalité particulière à la perception que l'ensemble de l'équipe a de ces enfants. Formée aux États-Unis, dans un contexte plus pragmatique et avec une grande ouverture d'esprit, elle puise ses références dans les théories psychanalytiques mais elle est aussi très au fait des avancées de la psychologie cognitive et de la neuropsychologie, *soucieuse d'intégrer les deux approches* pour mieux prendre en compte l'histoire de chaque enfant.

À partir de 1988, la création de *classes spécialisées* au sein même du service, classes non pas réservées seulement aux IMC mais accueillant aussi des enfants dysphasiques, signe l'intérêt majeur du service pour *l'ensemble* des pathologies neurodéveloppementales.

En outre, la présence de ces classes permettait d'assurer un suivi d'une grande proximité, favorisait les allers-retours entre théories, modèles et clinique, autorisait les ajustements – tant théoriques que rééducatifs – au fil de l'évolution des enfants, encourageait les échanges entre rééducateurs et pédagogues, constituant un véritable laboratoire où s'élaboraient aussi des modalités thérapeutiques de plus en plus fines et pertinentes [8.43].

Simultanément, du fait des progrès de la prévention, de la réanimation infantile, des soins aux fœtus et aux nouveau-nés, certaines pathologies essentiellement responsables de troubles *isolés* du contrôle moteur ont pratiquement disparu (voir chapitre 1).

Au contraire, la *prématurité* devient une cause proportionnellement de plus en plus fréquente de troubles des apprentissages. Ces derniers sont accompagnés *ou non* de troubles moteurs qui, lorsqu'ils existent, sont de plus en plus discrets.

On assiste en fait à un renversement du regard médical porté sur ces enfants : initialement considérés comme des jeunes *handicapés moteurs* qui pouvaient éventuellement présenter des troubles associés sous la forme de troubles des apprentissages, ils sont actuellement considérés comme des enfants atteints de *lésions cérébrales précoces*, qui peuvent se traduire par une mosaïque variable de troubles : moteurs, sensoriels, cognitifs, comitiaux, etc.

Les troubles neuropsychologiques sont statistiquement corrélés à l'importance de la prématurité [8.38] et sont bien connus des spécialistes (depuis les années 1970), regroupés sous le terme de « syndrome de l'ancien prématuré ». Citons, par ordre de fréquence : dyspraxies et troubles visuo-spatiaux, troubles de l'attention et des fonctions exécutives, déficits de la mémoire de travail, agnosies visuelles.

16. Mme F. de Barbot (voir chapitre 9).

## ÉVOLUTION DES IDÉES SUR LE FONCTIONNEMENT MENTAL DES ENFANTS IMC

En proposant aux enfants IMC la *méthodologie d'évaluation neuropsychologique*, c'est-à-dire en abandonnant le calcul sommaire des QI au profit d'un *examen modulaire* des fonctions cognitives, on appréhende de façon inédite le fonctionnement mental de ces enfants qui se développent d'emblée avec un répertoire de compétences tout à fait inhabituel.

Paradoxalement, puisque G. Tardieu jugeait de l'intelligence des jeunes IMC d'abord sur leur QI, cette démarche n'est pas sans rappeler l'« analyse factorielle » développée par G. Tardieu (voir chapitre 1).

### Troubles du langage : les premiers à être investigués

Longtemps en effet, les troubles moteurs de la sphère bucco-phonatoire (dysarthries) avaient masqué le trouble sous-jacent du langage.

Chez certains enfants, derrière la dysarthrie discrète ou massive (enfants sans langage oral), on découvre une *dysphasie sous-jacente* qui rend bien compte des difficultés d'apprentissage de la lecture/écriture que rencontraient nombre de ces jeunes intelligents.

On peut retrouver chez l'enfant IMC tous les types de dysphasies décrits chez les enfants souffrant de troubles développementaux, avec une fréquence particulière d'une part pour les dysphasies mixtes (réceptives et expressives) et phonologiques-syntaxiques, d'autre part pour le manque du mot (anomie).

D'autres ne souffrent que d'une dysarthrie isolée, mais n'accèdent pourtant pas non plus au *langage écrit*, ou avec beaucoup de retard, laborieusement, faisant preuve de faibles performances. On met en évidence chez ces jeunes des déficits de la conscience phonologique et/ou un déficit de la *mémoire de travail* auditivo-verbale : le lien avec le trouble de parole est alors interrogé à différents niveaux.

La théorie motrice de la perception de la parole[17] alimente l'idée que la dysarthrie pourrait, en elle-même, compromettre les capacités de discrimination phonologique puis, ultérieurement, l'acquisition des habiletés métaphonologiques [8.64], habiletés désormais reconnues comme des compétences indispensables pour l'accès à l'écrit dans les langues alphabétiques.

Pour de nombreux cliniciens, il apparaît comme plus probable que la *perception des gestes articulatoires* de l'interlocuteur peut être nécessaire en cas d'ambiguïté de décodage du signal sonore ou, au contraire, provoquer un conflit perceptif si signal visuel et signal acoustique ne sont pas congruents, mais il ne s'agirait pas d'une compétence forcément *indispensable* à l'acquisition de la langue ni à sa compréhension dans les situations habituelles de communication ; il s'agirait plutôt d'une option supplémentaire, éventuellement utilisée en complément du traitement du signal acoustique.

De même, la description princeps des différentes instances de la mémoire de travail [8.4, 8.5] insistait sur le rôle de la boucle phonologique, de l'autorépétition mais aussi du *temps articulatoire* nécessaire à cette autorépétition. La dysarthrie, en rendant difficile (voire impossible) l'autorépétition ou, tout au moins, en la ralentissant sensiblement, pouvait être rendue responsable d'un dysfonctionnement *secondaire* de la mémoire de travail auditivo-verbale et donc, en cascade, de difficultés d'acquisition de la lecture par les voies d'assemblage (très « coûteuses » en mémoire de travail). Mais, dans un second temps, des études [8.21] vont montrer que la dysarthrie, à elle seule, ne peut pas être tenue comme responsable d'un déficit en mémoire de travail.

---

17. « La perception n'est pas constituée par le signal acoustique, mais par les gestes articulatoires qui sont à son origine » [8.44].

*In fine*, l'analyse neuropsychologique de leurs difficultés montre que beaucoup d'enfants IMC souffrent des mêmes déficits et des mêmes incapacités que les *dysphasiques/dyslexiques* « développementaux » et ce, qu'ils présentent ou non des troubles de la motricité bucco-phonatoire.

### Troubles oculomoteurs : un domaine fécond et original

Tandis que les problèmes langagiers de l'enfant IMC bénéficient des connaissances acquises auprès des enfants dysphasiques « développementaux », c'est le mouvement inverse qui va se développer autour des troubles optomoteurs et visuo-spatiaux des enfants atteints de lésions cérébrales précoces. Ce sont les connaissances acquises auprès des jeunes IMC qui alimenteront l'évolution des savoirs et pratiques auprès des jeunes dyslexiques et dyspraxiques sans antécédent neurologique.

Une vaste population d'enfants IMC présente un strabisme ; c'est une constatation d'une grande banalité, dont initialement on ne mesurera pas les implications, les répercussions dans les autres secteurs du développement. Jusque dans les années 1980, ils sont traités, dans leur grande majorité, comme des strabismes « banaux », tant sur le plan des indications d'orthoptie qu'en ce qui concerne le port de verres (avec secteurs ou non, avec obturation ou non, avec prismes ou non…) ou les indications chirurgicales.

Pourtant, chacun pouvait constater que les enfants IMC ne regardaient pratiquement jamais à travers leurs lunettes, mais… au-dessus. Certains enfants enlevaient même leurs lunettes « pour travailler mieux », nous disaient-ils ! D'autres subissaient des interventions correctrices qui, secondairement, se transformaient en échecs, que les ophtalmologistes « habituels » n'avaient pas su anticiper : un strabisme convergent opéré « classiquement » évoluait secondairement en strabisme divergent, encore plus délétère sur le plan esthétique. Enfin, les orthoptistes, dans leur ensemble, n'étaient pas formés à la rééducation de ces troubles neurologiques : ils prodiguaient un entraînement analytique, inefficace et fatigant.

Constatant cette incompréhension des caractéristiques originales de l'atteinte neurologique, les cliniciens vont tenter, souvent avec peu de succès, de sensibiliser les ophtalmologistes. Les pionniers dans ce domaine, qui acceptent de s'intéresser à l'enfant, à la neuro-ophtalmologie, à l'IMC, sont d'abord peu nombreux[18]. En effet, outre de solides connaissances en neurologie et un intérêt pour les aspects développementaux, il faut surtout… beaucoup de temps à consacrer à chaque enfant, à chaque consultation, qui se transforme, au cas par cas, en situation de recherche clinique. Peu accepteront d'y consacrer le temps et l'énergie nécessaire, de prendre en compte la lenteur et la fatigabilité des enfants et de faire, conjointement avec les spécialistes de l'IMC, les hypothèses et les travaux de recherche clinique qui permettront d'avancer.

De ce fait, la plupart du temps, ces enfants difficiles et longs à examiner, fatigables et exécutant difficilement les consignes oculomotrices habituelles, seront longtemps mal examinés, mal compris dans leur pathologie, voire mal tolérés dans les consultations ophtalmologiques banales et exclus des programmes de rééducation orthoptiques.

Ce sont donc les médecins de rééducation[19] qui, avec le secours précieux des quelques neuro-ophtalmologistes compétents, vont s'initier aux notions d'ophtalmologie, apprendre à examiner ces enfants [8.65] et engager leurs équipes (essentiellement les ergothérapeutes dans un premier temps) dans des rééducations fonctionnelles.

Simultanément, nous prenons conscience que, sur nombre de fonctions oculomotrices (fixations, saccades, exploration de la scène visuelle), nous disposons de peu de données

18. Citons, entre autres : J.-P. Lemoalle à Paris, H. Dalens à Clermont-Ferrand, Vital-Durand à Lyon, P. Labro à Toulouse…

19. Par exemple, les Dr A. Picard à Garches ou J.-P. Vadot à Lyon et Valence avaient mis au point des rééducations de la poursuite oculaire en utilisant des films conçus spécialement à cet effet.

normatives chez l'enfant et, pis, nous ignorons les étapes, les processus et les délais développementaux chez l'enfant normal ! De très nombreuses publications à l'intérêt pratique immédiat sont alors initiées dans ce secteur, reflet de l'intense réflexion consacrée à cet aspect de la pathologie et à l'établissement de repères de la normalité[20].

Il faudra largement attendre les années 2000 pour que ces savoirs diffusent, que des orthoptistes se forment en nombre suffisant et que se constitue un réseau efficace (quoique encore limité), qui permet désormais que presque tous les enfants bénéficient d'un examen pertinent et de rééducations appropriées.

Pourtant, très tôt, le lien avait également été établi entre anomalies d'exploration de la scène visuelle et difficultés scolaires. Ainsi, dès 1989, les difficultés spécifiques de ces enfants à explorer/désigner de façon pertinente une collection d'objets sont décrites, reliées aux troubles du *dénombrement*, à leurs difficultés d'accès à la *notion de nombre*, de même que sont élaborées des stratégies susceptibles de les aider [8.18, 8.19].

La question du lien entre regard et *lecture* sera, elle, beaucoup plus tardive, freinée par la prégnance d'une croyance forte qui s'impose à tous les professionnels du développement de l'enfant : les dyslexies, jusqu'à très récemment, ne sont comprises *que* comme des troubles d'accès à (ou de maîtrise de) la phonologie.

Pourtant, les cliniciens au contact des enfants IMC savent bien que certains sont très gênés par leurs difficultés à organiser leurs saccades visuelles le long de la ligne, à réguler les longues saccades de retour à la ligne, à calibrer précisément leurs saccades : ces enfants, sans aucun trouble phonologique ni métaphonologique, s'épuisent à s'emparer visuellement des informations ; ils sautent des mots, sautent des lignes, se perdent dans le texte, n'accèdent pas (ou très insuffisamment) à une lecture par adressage qui suppose l'automatisation de saccades parfaitement calibrées. En 2002, lors du congrès de Lyon [8.49], nous rapportons les résultats d'une recherche-action (menée en collaboration avec le CNEFEÏ[21]) guidée par ces constatations : nous nous interrogions

---

20. À titre d'illustration, citons la profusion des mémoires pour l'obtention du certificat de capacité d'orthoptiste présentés à la faculté de médecine de Clermont-Ferrand entre 1996 et 2004, sous l'impulsion du Dr H. Dalens (ophtalmologiste) :
– *Vice de réfraction chez le prématuré*, par K. Clutier, en 1996 ;
– *Troubles neurovisuels chez l'enfant cérébro-lésé et leurs conséquences*, par S. Maffre, en 1997 ;
– *Étude clinique de l'oculomotricité et de la stratégie visuelle chez l'enfant de 4 à 8 ans*, par S. Bennani, en 1998 ;
– *La reconnaissance visuelle d'images chez l'enfant*, par K. Villedieu, en 1998 ;
– *Perception et agnosies visuelles*, par C. Colla, en 1999 ;
– *Le strabisme de l'enfant*, par C. Mazukak, en 2001 ;
– *Méthodes de mesure du champ visuel chez l'enfant de 4 à 8 ans*, par N. de Carvalho, en 2002 ;
– *La coordination œil-main, étude clinique chez des enfants de 4 à 8 ans*, par F. Anaflous, en 2002 ;
– *La fixation et la poursuite sur écran de l'enfant de 4 à 8 ans*, par G. Ravel, en 2002 ;
– *Les praxies constructives en 2 et 3 dimensions : normalité chez l'enfant entre 4 et 8 ans*, par K. Mondière, en 2002 ;
– *L'attention visuelle et la fixation, normalité chez l'enfant de 4 à 8 ans*, par M. Bustos, en 2003 ;
– *La rétine périphérique, aspects fonctionnels chez les enfants de 4 à 8 ans*, par A. Jardiau, en 2003 ;
– *Les fonctions neurovisuelles chez des enfants porteurs de leucomalacie périventriculaire : étude clinique à partir de 32 cas*, par E. Couderc, en 2004 ;
– *Normalités des praxiques constructives et de la coordination œil-main chez les enfants de 4 à 8 ans*, par E. Delfau, en 2004.
Durant la même période (1996-2204), la même équipe d'ophtalmologie (H. Dalens *et al.*, Clermont-Ferrand), à elle seule, a publié une dizaine d'articles consacrés à la vision et au regard de l'enfant IMC dans des revues nationales ou internationales ; elle a également été sollicitée sur ce thème, dans des colloques et congrès, à une vingtaine de reprises et a assuré une douzaine de sessions de formation au sein d'établissements recevant des enfants IMC.
Cela permet de juger de l'intérêt suscité par ces troubles, qui se situent à l'intersection du neurologique, du développemental et de l'ophtalmologie.
21. Centre national d'études et de formation pour l'enfance inadaptée, devenu depuis fin 2005 l'INSHEA : Institut supérieur du handicap et des enseignements adaptés, à Suresnes (92150).

sur les progrès en lecture d'enfants IMC dont la rééducation et l'entraînement lexique en classe portaient sur leurs performances oculomotrices.

Mais, depuis longtemps [8.57], c'est la question de *la nature des relations entre regard et troubles praxiques (et spatiaux)* qui obsède tous les praticiens.

À l'époque, c'est essentiellement le défaut de poursuite oculaire qui est utilisé comme marqueur du trouble oculomoteur et de son intensité. En effet, d'une part la poursuite est le reflet de la qualité du couplage « rétine centrale/rétine périphérique », d'autre part il est facile (à l'aide d'un pendule) d'en quantifier la vitesse, de la mesurer, de la comparer à des normes en fonction de l'âge.

Dans un premier temps (jusque dans les années 1990-1995), les nombreux travaux engagés sur ce thème postulent que le trouble du regard est premier (il n'est, au même titre que le trouble de la parole, qu'une des manifestations du trouble neuromoteur), et qu'il *induit*, au décours des phénomènes développementaux, des déficits d'apprentissages dans d'autres secteurs de la cognition (le geste, l'espace…) [8.58].

Ces conceptions sont à l'origine de tentatives de rééducations ciblées, proposant un entraînement soutenu à la poursuite oculaire (généralement à partir de petits films d'animation réalisés à cet effet[19]). Certaines études notent en effet non seulement une amélioration des performances en poursuite oculaire mais également, dans environ 1/3 des cas, une amélioration dans des tâches praxiques non entraînées, avec augmentation significative du QIP [8.37]. Mais que penser des 2/3 restants ? D'autant que les améliorations de la qualité et de la vitesse de la poursuite ne se maintiennent pas forcément après l'arrêt de l'entraînement…

C'est alors qu'émerge progressivement une remise en cause des relations entre pathologie du regard et pathologie des gestes chez l'enfant IMC : s'agit-il de relation de cause à effet, comme on l'avait envisagé jusqu'alors, ou bien (au moins chez certains enfants) ne s'agit-il pas de la concomitance de deux pathologies, reliées en amont par le type de lésions cérébrales provoquées par la prématurité ?

Les leucomalacies périventriculaires impliquent une altération (une interruption ?) fonctionnelle des voies pariétales : ces enfants IMC ne peuvent-ils être regardés comme atteints *d'abord* de lésions pariétales, avec ce que cela implique non seulement sur le plan de l'oculomotricité, mais aussi sur le plan de la construction du schéma corporel, de l'engrammation des praxies, des traitements des données spatiales [8.55] ?

On cherche alors à établir des relations avec les observations faites chez des enfants non IMC, souffrant de tableaux proches mais « développementaux » : Rourke, en 1995, décrit un syndrome de l'hémisphère droit [8.68], qui semble essentiellement un syndrome pariétal droit. Ces observations sont reprises par F. Lussier et J. Flessas [8.45] dans un livre qui va avoir un grand retentissement auprès des cliniciens.

Ce nouveau cadre d'analyse ouvre la voie à un découplage entre fonctions du regard, fonctions praxiques et fonctions spatiales, qui ne seraient pas forcément liées dans les tableaux complexes que présentent les enfants. Les déficits de structuration spatiale ne seraient pas non plus obligatoirement sous la dépendance d'une atteinte neuromotrice, ni oculaire ni autre.

Dès lors, les troubles d'exploration du regard, lors du dénombrement [8.23] ou lors de la lecture [8.1], ne sont plus seulement à comprendre comme des troubles moteurs, mais plutôt comme la manifestation plus générale des troubles praxiques dans le domaine du geste oculaire. On peut les considérer comme des difficultés (voire une impossibilité pour certains) à engrammer des apprentissages gestuels complexes et spatialisés du fait de dysfonctionnements pariétaux.

De même, en ce qui concerne les anomalies des traitements spatiaux (par exemple les obliques, mais aussi les relations topologiques) régulièrement mises en évidence chez de jeunes IMC, on ne peut plus seulement les appréhender comme la conséquence d'une motricité oculaire défaillante qui ne permettrait pas à l'enfant d'ajuster ses fixa-

tions, de calibrer ses saccades et de prendre des repères efficaces. Ne s'agit-il pas plutôt d'un trouble global des *traitements spatiaux automatiques* normalement assurés par les voies occipito-pariétales, via la « voie dorsale »[22] ?

> « Apprendre à lire, ce n'est pas seulement associer des lettres à des sons ; c'est également organiser la perception de ces lettres dans l'espace, dans le bon ordre, avec l'orientation adéquate. Dans le cerveau du jeune lecteur, un dialogue doit s'instaurer entre la voie visuelle ventrale, qui reconnaît l'identité des lettres et des mots, et la voie dorsale, qui code leur position dans l'espace et code les mouvements des yeux et l'attention. » (S. Dehaene, 2007 [8.20])

On prend également conscience que certains troubles du calcul sont directement liés aux troubles spatiaux (et non aux difficultés gestuelles, praxiques, oculomotrices), ainsi que l'échec fréquent des enfants en géographie (cartographie), en physique (interprétation des graphiques, des schémas), en géométrie.

On découvre d'ailleurs des enfants qui présentent au premier plan non des troubles de la réalisation gestuelle (troubles praxiques) mais bien des troubles des traitements des données spatiales (troubles visuo-spatiaux) plus ou moins isolés.

Ainsi, de nombreux enfants présentent au premier plan des troubles qui concernent essentiellement :

– l'espace corporel, l'intégration de certaines données du schéma corporel (indistinction droite/gauche, agnosie digitale, difficultés de reproduction de configuration manuelles ou digitales). Cliniquement, ils présentent une dysgraphie et une dyscalculie spatiale rebelle (syndrome de Gerstmann) ;

– et/ou l'espace extracorporel : certains présentent des échecs marqués aux épreuves visuo-spatiales (barrages, reproductions de dessins orientés ou copies de dessins dans des repères de points, constance de formes, sub-tests flèches et orientation de la NEPSY…) qui occupent le devant de la scène, alors que leurs difficultés dans les épreuves praxiques (cubes monocolores de la NEPSY) sont nettement plus discrètes.

***Exemple***

B., 10 ans, en CM1, dysgraphie modérée, dyscalculie spatiale, difficultés d'habillage, lenteur, difficultés visuo-spatiales prédominantes dans un contexte de déficit (ou d'anomalies ?) de constitution du schéma corporel :

– indistinction droite/gauche et agnosie digitale ;

– WISC : similitudes, NS = 14 (QIV, 125) ; avec cubes, NS = 8 (significativement faible au regard des scores verbaux, mais pas effondré) ; et surtout complètement d'images (réclamant des compétences neuro-visuelles, mais aucune qui soit praxique), NS = 5 ;

– NEPSY : toutes les épreuves visuo-spatiales sont très chutées (flèches, NS = 2 ; orientation, NS = 4 ; imitation de mouvement des mains, NS = 3), ce qui contraste avec la relative préservation des épreuves plus spécifiquement praxiques, telles les tâches d'assemblages de cubes (cubes, NS = 10) et de graphisme (copie de figures, NS = 10).

Enfin, nous constatons, chez des enfants souffrant de troubles neuro-développementaux, que beaucoup présentent exactement les mêmes symptômes que les jeunes IMC

22. La scène visuelle saisie par la rétine est d'abord analysée dans les régions occipitales, qui sont le point de départ de deux grandes voies de traitements de ces données : la voie dite « ventrale » (occipito-temporale) qui assure le décodage de la signification de ce qui est vu (aspect sémantique de la scène visuelle = *quoi ?*), et, simultanément, la voie dite « dorsale » (occipito-pariétale) qui assure le traitement spatial automatique des différents éléments qui composent la scène visuelle (= *où ?*).

(dyscalculies spatiales, dyslexies visuo-attentionnelles [8.74, 8.75], maladresses et dyspraxies variées) alors qu'ils ne manifestent *aucun trouble patent du regard* ni de l'oculomotricité…

C'est ainsi qu'on en arrive, dans les années 2000, à la conclusion que : les troubles du regard, très fréquents chez l'enfant IMC, sont une chose, les dyspraxies, associées à un trouble moteur patent (IMC) *ou non* (développementales), en sont une autre. Les troubles de la structuration spatiale (chez des enfants IMC ou non, chez des enfants souffrant de troubles du regard ou non, chez des enfants dyspraxiques ou non) encore une autre. Les liens entre ces difficultés ne sont actuellement pas clairement élucidés.

Ces différents dysfonctionnements (ou déficits) peuvent être, chez chaque enfant, isolés ou diversement associés, colorant d'une façon particulière la tonalité de l'échec scolaire de chacun, justifiant d'une personnalisation accrue des projets rééducatifs.

### Troubles praxiques : ils occupent le devant de la scène

En ce qui concerne plus précisément les dyspraxies, l'expérience acquise auprès des enfants IMC va constituer un fond de connaissances irremplaçable, qui va servir de socle pour revisiter les dyspraxies de l'enfant, telles qu'elles avaient été décrites dès 1964 par l'équipe de Sainte-Anne [8.71] chez des enfants sans antécédent médical ni troubles neurologiques (dyspraxies développementales) : *« Ces enfants, d'intelligence normale, ayant une relative facilité dans le domaine du langage mais présentant par ailleurs des difficultés importantes sur le plan moteur et de l'organisation spatiale, consultent pour des motifs variés : maladresse, difficultés d'écriture, difficultés scolaires. »*

Or paradoxalement, dans les années 1990-1995, le terme de dyspraxie disparaît d'une part de la nomenclature française (CIM-10 [8.12]), au profit de « troubles spécifiques du développement moteur », et d'autre part de la nomenclature américaine (qui sert de fait de référence internationale : DSM-IV [8.22]) où l'on parle désormais, sous l'acronyme de TAC, de « troubles d'acquisition des coordinations ».

Ces nouveaux vocables semblent alors désigner aussi bien les enfants IMC dont l'inhabileté motrice ne peut être rapportée uniquement au trouble neuromoteur des membres supérieurs (voire, indemnes), que les jeunes souffrant d'un « retard psychomoteur » inexpliqué souvent porteurs de signes neuromoteurs « soft » : retard à la tenue de tête, à la marche, aux différents équilibres, aux coordinations complexes (lancers et réception de balles, courses, sauts…). On emploie désormais indifféremment les termes de TAC et de dyspraxie ; ce dernier, vidé de son sens propre, prend alors une connotation un peu désuète.

En réduisant ces diagnostics à une incompétence floue, sur le plan non verbal, on alimente l'idée que le diagnostic pourrait reposer essentiellement (voire pour certains, uniquement) sur une dissociation entre QI verbal (préservé) et QI performance (significativement chuté). Cela va induire de nombreux pseudo-diagnostics injustifiés qui, malheureusement, vont contribuer à discréditer la notion même de dyspraxie.

Le concept sous-jacent devient de plus en plus vague et concerne des populations de plus en plus hétérogènes[23]…

Considérant le geste comme un acte *sensori*-moteur, de nombreux auteurs s'interrogent sur le rôle d'éventuels troubles des différentes sensorialités qui feraient le lit des troubles du geste : chez les enfants IMC, ce sont souvent les troubles des gnosies manuelles et digitales qui sont mis en évidence ; d'autres cliniciens s'interrogent sur l'intégrité de la proprioception chez ces enfants ou sur leurs capacités à intégrer les percepts issus de différentes modalités sensorielles (intermodalité [8.3]) ; d'autres

23. On trouvera une synthèse dans le collectif publié sous la direction de R. H. Geuse : *Le trouble d'acquisition des coordinations* [8.29].

encore suspectent les compétences vestibulaires, etc. Actuellement, aucune conclusion nette ne peut être tirée de ces travaux.

Mais les enfants IMC, présentant ces pathologies comme grossies à la loupe du fait de la lésion pariétale patente, nous ont appris à distinguer troubles du geste, troubles du regard et troubles des traitements spatiaux.

Ce sont eux aussi qui nous ont appris que les gestes *universaux* qui se développent spontanément par l'usage du libre jeu des systèmes sensori-moteurs concernés[24] – tels la marche, le saut ou la course, les saisies rapides, les coordinations oculomotrices – reposent sur des réseaux de neurones (au moins partiellement) indépendants de ceux qui sont le substrat des gestes qui *doivent être enseignés* (et pour lesquels les fonctions fronto-*pariétales* sont primordiales).

On redécouvre que les circonstances et les processus de développement de la station debout ou de la marche (dont le développement est inscrit dans le patrimoine génétique de tous les humains) ne sont pas du même ordre que ceux régissant l'apprentissage (facultatif et obligatoirement intentionnel) de l'usage du couteau, du violon ou du crayon.

L'observation, l'imitation et l'entraînement ne jouent pas les mêmes rôles dans ces deux types de gestes (universels ou facultatifs, génétiquement inscrits ou nécessitant d'être enseignés).

Différentes publications, puis un colloque organisé à Paris en 2006 [8.14], permettront ainsi de spécifier la notion de dyspraxie et de la différencier des TAC (qui recouvrent davantage l'ancienne notion de retard psychomoteur et touchent d'abord, ou essentiellement les gestes, schémas moteurs et coordinations inscrits génétiquement).

Mais, si nous disposons de fourchettes d'âges fonctionnels pour les gestes de la vie quotidienne grâce aux étalonnages effectués par G. Tardieu [8.72], nous manquons toujours d'une modélisation des processus développementaux en jeu.

La dyspraxie – au sens strict – est une incapacité (totale ou partielle) à engrammer ou à convoquer le programme moteur de certains gestes *appris*, et ce, en l'absence de troubles psycho-intellectuels ou sensori-moteurs susceptibles de rendre compte des symptômes observés, et en dépit d'une exposition et/ou d'un apprentissage habituel aux gestes considérés.

Non seulement les enfants dyspraxiques se révèlent pathologiquement maladroits (leurs performances les situent à au moins 1,5 ou 2 écarts types de la norme), mais leurs anomalies gestuelles présentent des caractéristiques particulières.

Les gestes atteints sont des gestes qui n'ont pas été sélectionnés par l'évolution et *doivent être enseignés* aux enfants. Il s'agit souvent de gestes nécessitant des assemblages (praxies constructives), des organisations complexes et spatialisées de divers éléments (cubes, puzzles), du graphisme (dessins, écriture). Ces gestes ont aussi une valeur culturelle (par exemple : salutations) et une très grande importance pour la vie sociale (repas, habillage).

Les enfants, atteints d'IMC ou non, s'ils présentent des *troubles isolés des gestes appris* sont bien dyspraxiques, *même* si leur premier développement a été normal (station assise, marche, course, sauts, équilibres, coordinations oculomotrices) et qu'ils ne présentent pas de « retard psychomoteur ». Bien sûr, de nombreux enfants peuvent présenter à la fois un TAC et une dyspraxie, ou une dyspraxie au sein d'un TAC, mais ces deux aspects peuvent être dissociés.

En cas de dyspraxie, les échecs gestuels sont *fluctuants*, tant dans leur intensité que dans la qualité de la réalisation : l'enfant ne s'y prend pas de la même façon à chaque essai, à chaque erreur ; cela est d'autant plus vrai que l'enfant est plus jeune, car

24. On notera l'importante influence, dans la conception de la régulation et de la réalisation du geste, des publications de A. Berthoz, notamment avec la sortie, en 1997, de son ouvrage *Le sens du mouvement* [8.8].

ensuite, en grandissant, il stabilise la forme (maladroite) du geste la plus économique pour lui.

On peut constater des *dissociations automatico-volontaires*, avec relative préservation du geste automatique. Cela est vrai pour *tous les gestes* : par exemple, certains dyspraxiques ne peuvent mimer le fait d'ouvrir une bouteille et de se servir à boire, mais, en situation, en présence de la bouteille et d'un verre, ils peuvent effectuer correctement le geste [8.53]. Peut-être parce que la vision de l'objet, en situation, déclenche automatiquement les savoirs liés à la *fonction* de l'objet ? Probablement aussi parce que les voies d'activation du programme moteur, de la praxie, sont différentes selon qu'on les sollicite par voie auditivo-verbale (ordre oral), par voie visuelle (imitation), par évocation du geste (mime) ou en situation réelle : c'est alors *l'accès* à notre « bibliothèque de gestes »[25] qui serait à interroger…

De même, il existe des voies différenciées concernant la déglutition automatique ou volontaire (*cf.* chez le sujet sain, la déglutition automatique de la salive, à comparer à la déglutition volontaire, lors de l'absorption d'un médicament par exemple). La dissociation automatico-volontaire est souvent assez facile à mettre en évidence en ce qui concerne les *praxies bucco-phonatoires* ou faciales (par exemple, l'enfant ne peut pas donner un baiser sur demande de l'examinateur, mais il va le faire, spontanément, lors de son départ).

Il en est de même pour les *gestes oculaires* : n'oublions pas que les gestes liés à la lecture (organisation linéaire des saccades de progression, grande saccade de retour à la ligne, point de fixation préférentiel un peu à gauche du milieu du mot…) sont *appris* (bien sûr, en utilisant les capacités oculomotrices dont les humains sont génétiquement dotés) et strictement dépendants, par exemple, du sens de la lecture selon les différentes cultures.

Les *troubles des traitements spatiaux* (espace extracorporel) sont toujours importants, même lorsqu'il n'y a rien à « faire », lorsque aucune activité gestuelle manuelle n'est demandée. Ce fait est bien mis en évidence par des épreuves originales telles le sub-test des « flèches » ou celui dit « orientation », mis au point pour la NEPSY[4].

Mais il peut aussi s'y ajouter des troubles de la construction de l'*espace corporel* : indistinction droite/gauche, agnosie digitale (comme dans le syndrome de Gerstmann, lésionnel ou développemental).

D'ailleurs, on peut se demander si la fréquente incapacité à reproduire sur imitation des gestes *sans signification*, qu'il s'agisse de configurations de doigts ou d'imitations de positions des membres (test de Bergès, ou Vaivre-Douret [8.73]), est le signe d'une dyspraxie ou, plus précisément, le reflet d'un trouble associé touchant la constitution du schéma corporel ?

Mais toutes les dyspraxies s'accompagnent-elles de troubles de la construction du schéma corporel ? Tous les troubles de constitution de l'espace corporel s'accompagnent-ils de dyspraxie ?

En fait, cette évolution dans la conception des troubles practo-moteurs et visuo-spatiaux des enfants génère de nouveaux questionnements. Beaucoup pensent que les dyspraxies sont des troubles de la *représentation mentale* du geste. Pourtant il me semble que de nombreux arguments battent en brèche cette conception :

– la conscience aiguë que les enfants ont de leurs échecs, de leurs erreurs, de leurs insuffisances, conscience qui les conduit souvent à anticiper (à bon escient) leurs

25. Cette bibliothèque de gestes ne comprendrait bien sûr que les programmes (fonctionnant comme des « cartes toutes prêtes » comprenant les instructions complexes, liées et coordonnées) des gestes routiniers, appris et automatisés et/ou les préformes des gestes en cours d'acquisition ou nouveaux, tous gestes susceptibles, à tout moment, d'ajustements au coup par coup en fonction des modifications ou contraintes liées soit à l'environnement, soit au projet même du sujet.

échecs ou à refuser d'exécuter la tâche ; cela signe la connaissance qu'ils ont de l'écart entre le résultat attendu (bien évoqué) et celui obtenu (bien jugé) ;

– leur capacité à verbaliser l'action qu'ils ne peuvent réaliser ;

– enfin, des travaux actuellement en cours [8.26] semblent bien confirmer l'existence d'une nette dissociation entre reconnaissance du geste (souvent intacte) et production du même geste (pathologique).

Mais nous savons encore peu de choses des *processus* qui président, chez l'enfant normal, à l'apprentissage des gestes de la vie courante.

Nos lacunes concernent le rôle de l'observation (en particulier le rôle des neurones miroirs [8.59]) dans la constitution d'une image mentale du geste (image motrice), et donc l'intérêt éventuel de démonstrations dans la rééducation de ces enfants. Là encore, des travaux sont en cours, qui cherchent à savoir comment se constitue l'image mentale des gestes chez des enfants souffrant de pathologies différentes, qui empêchent ou restreignent certains modes d'accès à l'apprentissage gestuel.

De même, quel rôle attribuer, dans la constitution du répertoire praxique d'un enfant, à l'imitation (qui suppose observation et reproduction de l'action), ou à l'entraînement (plus classiquement utilisé), ou encore à la verbalisation (par autrui, ou par l'enfant lui-même : auto-instructions) comme cela a été utilisé, avec succès, dans la rééducation de certains TAC [8.46] ?

Enfin, comment rendre compte des importantes différences de performances observées chez un même enfant IMC selon qu'un geste de la vie courante doit être produit sur consigne orale (mime d'utilisation d'objet), en imitation (du mime produit par l'adulte) ou en présence de l'objet [8.53] ?

La réponse à ces questions sera fondamentale pour continuer d'avancer dans ces domaines et procurer aux jeunes IMC (et aux jeunes dyspraxiques développementaux) les aides les plus efficaces.

### Agnosies visuelles : une pathologie encore largement méconnue

Ces troubles étranges consistent en des erreurs d'interprétation, de décodage, de reconnaissance, d'identification de ce qui est pourtant *bien vu* par les yeux, du fait d'anomalies de certains traitements cérébraux. Ces enfants, qui « voient bien » (en termes d'acuité), ont en fait une représentation insolite et déroutante de ce qu'ils voient ou croient voir. Les mêmes stimuli sont parfaitement reconnus par ces sujets si ce ne sont pas leurs voies visuelles qui sont sollicitées : la description verbale, le bruit, l'odeur, le tact, l'usage ou tout autre sensation pertinente en fonction de l'item proposé peuvent permettre l'identification exacte et rapide du stimulus.

Exemples de troubles d'identification de stimuli visuels par agnosie visuelle :
– image d'une marguerite : « On dirait une danseuse en tutu » ;
– image d'un voilier : « Là, on voit des triangles… le toit d'une maison ? », etc.

Les agnosies visuelles résultent de lésions ou dysfonctionnements focalisés, soit occipitaux soit occipito-temporaux (anomalies de la « voie ventrale »[22]).

Chez l'enfant IMC, ce qui est particulier, c'est la *relative fréquence* de ces troubles gnosiques, qui ne doivent en aucun cas être confondus avec les troubles du regard[26] : cependant, étant donné la fréquence des troubles du regard dans cette population

26. Les troubles du regard concernent les aspects practo-moteurs qui gèrent la mobilité et le déplacement de nos globes oculaires (analogie = « caméras ») ou la stratégie d'exploration de la scène visuelle (fonctions exécutives). Les troubles gnosiques concernent l'interprétation (pathologique) de l'image rétinienne : c'est un trouble des traitements sensoriels (perceptifs) visuels.

d'enfants, il faudra toujours s'assurer préalablement que l'enfant a bien regardé, vu[27], fixé, exploré le stimulus visuel à interpréter (à reconnaître, à dénommer…).

On rencontre ces agnosies chez l'enfant IMC qui présente des lésions postérieures (occipitales), dans les séquelles de syndrome de West[28] (on devrait alors, pour être exact, parler de « *dys*-gnosies »), dans les séquelles de tumeurs de la fosse postérieure (chirurgie et/ou irradiation postérieure), de quelques accidents vasculaires cérébraux et traumatismes crâniens (il s'agit alors de lésions secondaires, donc de véritables « *a*-gnosies »).

Les anomalies d'interprétation du matériel visuel peuvent concerner tous les stimuli visuels (cécité corticale) ou seulement certaines classes de stimuli [8.54] : les objets, les couleurs, les images, les visages…

Certains enfants ont présenté, en période néonatale, une cécité corticale qui n'est autre qu'une agnosie visuelle à tous les modes. Mais la plupart ne souffrent, à l'âge où le diagnostic est habituellement porté (entre 4 et 10-12 ans) « que » d'une *agnosie des images* assez souvent isolée [8.47]. L'agnosie des visages, isolée ou associée à l'agnosie des images, n'est pas si rare, contrairement à l'agnosie des signes conventionnels qui semble exceptionnelle. Mais… cette rareté apparente n'est peut-être que le reflet de la méconnaissance de ces pathologies et, de ce fait, de leur interprétation fréquente sur un versant strictement psychiatrique.

Car, outre la symptomatologie visuelle proprement dite, ces agnosies s'accompagnent très souvent de troubles relationnels particuliers qui évoquent des traits psychotiques ou des traits autistiques : l'agnosie visuelle entraîne des distorsions précoces dans la construction des premières représentations de l'environnement (physique et affectif) de l'enfant. Une double prise en charge, du trouble visuel et du trouble de l'adaptation au monde, doit donc être proposée.

Les agnosies visuelles des enfants IMC nous ont permis d'avancer dans différents secteurs, en particulier en ce qui concerne les évaluations à visée diagnostique :

– depuis la mise à disposition en France du K-ABC [8.36], tous les cliniciens avaient noté les mauvaises performances des enfants IMC dans le sub-test « reconnaissance de formes ». Il s'agit d'identifier des dessins aux *contours fragmentés*, ce qui nécessite de pouvoir en reconstituer mentalement les contours. L'effondrement des scores à cette épreuve est habituelle : il est en lien avec des anomalies dites « perceptives » visuelles connues de longue date (Frostig [8.24] : *cf.* épreuves de constance de formes et de discrimination figure-fond), qui sont liées à la constitution des gnosies visuelles sans leur être véritablement superposables ;

– en effet, la comparaison entre les performances à l'épreuve « reconnaissance de formes » du K-ABC et la reconnaissance d'images dites « naturelles » [8.54] montre qu'il s'agit là d'épreuves testant probablement des compétences différentes.

Cependant, en l'absence de modèle développemental de l'évolution de la reconnaissance d'images naturelles chez l'enfant normal, aucune évaluation neuropsychologique, à la fois sensible et sélective, n'a pu être encore élaborée dans ce domaine.

Le diagnostic et l'investigation de ces troubles a cependant permis, là encore, non seulement de mieux comprendre les comportements déroutants de certains enfants IMC et de leur apporter une réponse appropriée, mais encore d'investiguer des syndromes réputés rares dans le reste de la population.

Notons que, depuis une dizaine d'années environ, on met en évidence chez certains enfants autistes des agnosies des visages (prosopagnosies) « développementales », qui gêneraient surtout l'identification des mimiques et émotions portées par les visages.

---

27. L'acuité visuelle, en particulier en vision de près, doit bien sûr aussi être préalablement vérifiée.
28. Forme grave et particulière d'épilepsie de l'enfant, qui peut laisser des séquelles cérébrales définitives.

### Syndromes dysexécutifs et troubles de l'attention

Chez beaucoup d'enfant IMC, par ailleurs intelligents, curieux, pleins de bonne volonté et d'appétence pour la scolarité, on observe des comportements particuliers : des tripotages répétitifs de tout objet à portée de main, une distractibilité anormale et très préjudiciable à leurs apprentissages, des diffluences et des coq-à-l'âne dans leurs discours, des persévérations dans tous les domaines (motricité, graphisme, langage, mémoire, etc.).

Dans un premier temps, par analogie, on a appliqué aux enfants IMC les connaissances acquises auprès des enfants porteurs des séquelles de traumatisme crânien. Ces derniers présentent en effet souvent des « syndromes frontaux » qui se manifestent par les mêmes symptômes et génèrent des difficultés d'apprentissages assez diffuses [8.50].

Progressivement, on va renoncer chez l'enfant IMC à cette appellation, qui fait référence à des lésions anatomiques précises (« frontales ») alors qu'on ignore tout des mécanismes qui président à cette symptomatologie : anomalies sur les voies fronto-pariétales ? troubles de la maturation des réseaux frontaux ? réorganisation neuronale défavorable en lien avec la lésion cérébrale initiale ? autre ? C'est pourquoi il est désormais préférable de nommer ce syndrome, comme tous les autres en neuropsychologie, par le nom des *fonctions* déficitaires en cause : on parle donc, à partir des années 2000, de syndrome dysexécutif.

Simultanément, on progresse dans la connaissance des aspects développementaux des fonctions exécutives et de l'attention chez l'enfant tout-venant [8.10, 8.28, 8.69], son rôle dans les apprentissages, son intrication avec la mémoire de travail. Enfin, la parution de la NEPSY en 2003 donne à chacun les outils diagnostiques fiables qui manquaient jusqu'alors.

Grâce aux épreuves étalonnées, nous disposons en effet de fourchettes normées concernant les capacités attentionnelles et exécutives des enfants en fonction de leur âge : il devient donc possible d'*objectiver* une pathologie dans ces secteurs et d'en évaluer l'intensité.

Simultanément, nous pouvons mettre en évidence, chez certains enfants, des *dissociations significatives* entre différents « modules » attentionnels et/ou exécutifs, ces dissociations (comme toujours en neuropsychologie, qu'il s'agisse du domaine du langage, de la mémoire ou des praxies) plaidant de façon très convaincante pour une origine neurologique (neurodéveloppementale) du trouble. Comment comprendre en effet qu'un enfant dont les difficultés attentionnelles seraient d'origine psychodynamique et/ou éducatives présenterait des troubles spécifiquement dans tel ou tel secteur de l'attention (par exemple : attention sélective *versus* attention divisée, ou bien attention auditive *versus* attention visuelle).

Toute dissociation significative au sein même d'un « module » particulier de la cognition « signe » en quelque sorte l'origine organique du trouble. *Cela, en aucun cas, ne signifie que l'histoire de l'enfant, son vécu, les aspects psychoaffectifs ou relationnels ou éducatifs n'ont pas d'impact sur le trouble, ses manifestations, son évolution.* Mais cela signifie que *l'origine* du trouble, le *primum movens*, est très vraisemblablement liée à une atypie du développement cérébral de l'enfant.

Ainsi, des dissociations au sein même du module « compétences linguistiques » (l'enfant étant compétent en phonologie et non en syntaxe, ou compétent en syntaxe et en difficulté lexicale, etc.) « signent » l'origine dysphasique (trouble structurel, neurodéveloppemental, des fonctions linguistiques). En effet, lors de troubles du langage d'origine psychoaffective, psychosociale ou relationnelle, liés à un TED[1], outre les effets sur la pragmatique et sur le contenu, on note que c'est *l'ensemble* des fonctions linguistiques qui est atteint (et non préférentiellement le secteur phonologique, ou lexical, ou syntaxique).

De même, lors des troubles mnésiques : une dissociation significative des performances entre les différents sous-secteurs mnésiques (déficit *isolé* en mémoire de travail, ou pathologie touchant la mémoire visuelle et respectant la mémoire auditive, ou l'inverse…) est très en faveur d'un trouble neurologique, alors qu'un déficit *global* ou prédominant sur des aspects *biographiques* ferait légitimement évoquer un symptôme secondaire à une pathologie « psy », au sens large du terme.

Chez les enfants indemnes de tout antécédent neurologique, on met ainsi à jour une pathologie dont la nature est très controversée : il s'agit du « trouble avec hyperactivité et déficit de l'attention » (THADA). De nombreuses hypothèses étiologiques se font jour, parmi lesquelles certains évoquent la possibilité de dysfonctionnements ou d'anomalies développementales impliquant les voies frontales…

Là encore, on constate une convergence entre, d'une part, les symptômes observés chez certains enfants secondairement à une *lésion cérébrale* précoce patente et, d'autre part, ceux qui se dévoilent chez des enfants sans aucun antécédent médical, dits *développementaux*.

Attention cependant aux diagnostics abusifs : on ne peut juger de l'attention d'un enfant lors d'une tâche d'écriture (de graphisme) s'il souffre d'une dysgraphie dyspraxique (ou lors d'une tâche de lecture, si l'enfant présente des troubles de l'oculomotricité, de la mémoire de travail ou de la phonologie, etc.). La fatigue induite *lorsque la tâche sollicite des fonctions déficitaires* (fatigue particulièrement intense chez certains enfants IMC), conduit souvent à des confusions avec des troubles de l'attention, participant à cette inflation peu crédible de la population censée souffrir de THADA.

D'une façon générale, la prise de conscience qu'en amont, *toutes* les fonctions cognitives sont gouvernées par le niveau de performance des fonctions exécutives va conduire à réinterroger les symptômes observés chez l'enfant IMC dans différents secteurs de la cognition :

– en 2000, un travail sur les *anomalies oculomotrices* (en particulier les anomalies de déclenchement des saccades) évolue vers un questionnement sur les fonctions visuo-attentionnelles et les liens avec les fonctions dysexécutives [8.60]. Cela permet de scinder une population d'enfants, qui, initialement confondus, se révélaient en difficulté d'exploration du regard et d'apprentissage de la lecture pour des raisons fort différentes : les uns souffraient probablement d'anomalies (de commande, de programmation, de régulation) du geste oculomoteur telles que décrites plus haut, alors que les autres souffraient de troubles de l'inhibition et des fonctions exécutives qui se traduisaient par des anomalies de *stratégie* d'exploration du regard, des phénomènes d'*aimantation* du regard, des troubles de l'*attention* visuelle. Des propositions différentes devaient donc leur être faites, tant en rééducation qu'en classe ;

– des travaux se développent concernant les effets éventuels de ces troubles sur l'apprentissage de la *lecture* : la dyslexie visuelle existe-t-elle, et si oui, est-elle à relier à des troubles oculomoteurs, des troubles « praxiques » du regard ou plutôt à des troubles visuo-*attentionnels* ?

– les mêmes remises en cause émergent *au niveau gestuel* : certains troubles du geste ne sont pas tant des troubles de la réalisation, de l'ajustement, de la coordination ou de la programmation que des troubles, *en amont*, de la stratégie, de la planification et de l'inhibition, traduisant un déficit ou un dysfonctionnement des fonctions exécutives.

Cela est particulièrement clair en ce qui concerne les différentes sortes de dysgraphies rencontrées dans ces populations :

– dans les dysgraphies dysexécutives, on note une impulsivité, une précipitation du geste (qui donne une impression de rapidité excessive) et les troubles de l'inhibition (persévérations, diffluences) prédominent nettement ;

– au contraire, les dysgraphies dyspraxiques sont caractérisées par la lenteur, la recherche laborieuse du bon geste, avec essais et erreurs successifs (et fluctuants), et ce sont les troubles d'organisation spatiale des différents segments des lettres ou des lettres entre elles qui prédominent ;

– enfin, les dysgraphies secondaires à une agnosie visuelle se caractérisent par une grande pauvreté de la production, quasi inexistante ou réduite à quelques traits.

On ne pourra donc plus se contenter d'équations simples et réductrices du type « trouble du geste ou du graphisme = dyspraxie » ! Quel que soit le symptôme, il faudra conduire un

29. TED : trouble envahissant du développement (psychoses, autismes).

examen neuropsychologique solide pour tenter de repérer, au-delà de ce que montre l'enfant, *les mécanismes sous-jacents* en œuvre.

Cela, bien sûr, sans parler des nombreuses dysgraphies qui ne ressortent pas du champ de la neurologie, mais bien de celui de la psychologie…

Il faudra donc apprendre, chez ces enfants, à rechercher les signes caractéristiques des atteintes exécutives (difficultés de gestion des différentes étapes d'une tâche, de mise en place de stratégies adaptées, absence de souplesse d'ajustement aux buts, défaut d'inhibition des automatismes ou schémas routiniers non pertinents, persévérations, absence de contrôle sur le déroulement de la tâche avec diffluences et distractibilité pathologique, etc.) [8.51].

D'une façon générale, distinguer ces enfants dysexécutifs des enfants victimes de troubles sensoriels et/ou moteurs et/ou praxiques va devenir *un enjeu diagnostique important*, dans tous les secteurs des apprentissages (langage et parole, regard, graphisme, apprentissage du langage écrit ou du calcul, etc.) : en effet, les propositions thérapeutiques et les aides palliatives efficaces ne seront *pas du tout* du même ordre.

Et, dans nombre de cas, les enfants IMC souffriront à la fois d'un déficit des fonctions exécutives et d'un trouble practo-moteur ! Il faudra donc faire la part des choses, hiérarchiser les rééducations, adapter les exigences scolaires et éducatives.

Rappelons que, d'une façon générale, la prise en charge des fonctions attentionnelles et exécutives doit être un *préalable*, sans lequel les aides apportées dans les autres secteurs de la cognition se révéleront sans efficacité.

La *rééducation des fonctions attentionnelles et exécutives* fait appel à quelques paradigmes généraux :

– travail dans un milieu calme, avec peu de matériel, en contrôlant les éléments susceptibles de constituer des distracteurs ;

– travail en individuel (ou en très petit groupe), de façon que l'adulte puisse gérer la fatigabilité induite chez l'enfant par le contrôle attentionnel : alternance de tâches réclamant une attention soutenue et de « récréations », à la carte, en cherchant à augmenter progressivement les temps de travail ;

– inhibition systématique des réponses impulsives et des persévérations.

Surtout, *il est capital que l'enfant soit informé de la nature de son trouble, en comprenne – au moins en partie – les ressorts, et qu'il puisse repérer clairement dans les exercices proposés les liens que ces derniers entretiennent avec l'attention et les apprentissages* (cela est d'ailleurs aussi tout aussi indispensable lors de la rééducation de *toutes* les fonctions cognitives).

Concrètement, pour mener ce travail auprès d'un petit groupe de 7 enfants fréquentant une CLIS 4 (classe spécialisée « handicap moteur », dont 5 présentaient également des troubles de type THADA), nous nous sommes inspirés (assez librement) de travaux canadiens [8.39], très pragmatiques, et en particulier des ouvrages de Pierre-Paul Gagné [8.25].

Le substrat neurologique et le fonctionnement de l'attention est succinctement et simplement expliqué aux enfants, à l'aide de schémas représentant les grandes fonctions cérébrales et en utilisant, pour les fonctions exécutives, la métaphore du « chef d'orchestre ». Cette première phase est très importante : elle permet de rendre l'enfant « responsable » de son comportement mais « non coupable » (la plupart des enfants, sans cesse soumis à l'injonction « fais attention ! », se perçoivent surtout comme désobéissants, méchants, incapables, etc.). Les enfants (de 7 à 11 ans) se sont tous montrés très intéressés et étonnamment réceptifs aux explications données.

➤

À la suite de ces premières séances, nous mettons en place un petit matériel constitué de fiches et pictogrammes (« stop ! », « je regarde », « j'écoute », etc.) qui sert de référence permanente, et peut également être réutilisé par les autres intervenants *(en particulier par l'enseignant)*. Cela contribue à inclure ce travail dans un contexte beaucoup plus large, à aider l'enfant à comprendre le lien entre ces séances et les apprentissages ou la scolarité en général.

Pour les enfants très impulsifs, un signe (carton de couleur, geste de la main…) doit être convenu avec *tous* les intervenants, signe *après* lequel seulement l'enfant est autorisé à répondre (à écrire, à parler, à faire…) : l'intervalle libre entre la consigne (ou la description de la tâche ou l'énoncé du problème) et la réponse de l'enfant est ainsi contrôlé, allongé et peut être mis à profit pour une écoute et une réflexion préalable à la réponse.

L'attention et les fonctions exécutives sont comparées à une équipe de 5 personnages complémentaires, dont les attributs et fonctions sont déclinées sous diverses formes : le *gendarme* (ou le contrôleur) symbolise les fonctions d'inhibition (jeux de « go/no go »), le respect des règles et consignes ; le *détective* symbolise l'attention sélective : il doit repérer les indices pertinents (jeux d'attention sélective avec distracteurs) ; le *bibliothécaire* doit classer, ranger et retrouver facilement les différentes informations (jeux de catégorisation, classement, chasser l'intrus…) ; l'*architecte* (les enfants ont préféré le terme de « bâtisseur ») doit planifier une tâche complexe comportant plusieurs étapes (récits, constructions, trajets, problèmes « à tiroirs »…) ; enfin l'*explorateur* représente la souplesse mentale, les capacités de *shifting*, la possibilité d'utiliser différents chemins pour arriver au même point, d'innover, d'inventer.

Chaque personnage est présenté, sa fonction est illustrée de façon simple et attractive. Ainsi, nous commencions et finissions chaque séance par un bref jeu de go/no go (« gendarme »), progressivement complexifié d'une séance à l'autre.

*Exemple d'une tâche d'attention auditive :* j'énonce régulièrement une liste de mots ; tous doivent taper dans leur main si je dis un prénom *après* un nom de couleur. On peut progressivement augmenter la complexité de la consigne et/ou le nombre d'éléments à mémoriser (mémoire de travail) pour répondre correctement (les garçons tapent une fois sur la table si je dis un nom d'animal après deux noms commençant par « ba », et les filles mettent la main sur la tête si je dis un prénom après deux noms d'animaux) ou bien combiner deux consignes (il faut taper dans ses mains une fois si un nom d'animal est précédé d'un prénom qui *n'est pas* le sien, et frapper deux fois dans ses mains si…), etc.

Le jeu se déroule très rapidement ; les enfants qui se trompent (oubli ou fausse alarme) ont un gage. Ils ne participent plus au jeu, doivent ne plus parler, prendre une pose donnée (par exemple, la main gauche sur l'oreille droite) et « faire la statue ». Les enfants sont ainsi éliminés les uns après les autres jusqu'au dernier, déclaré vainqueur. Nous désignons également un (ou deux !) gagnant de « la statue ». Ces jeux sont très appréciés des enfants.

Puis le corps de la séance est constitué des aventures de l'explorateur : de nouvelles planètes sont découvertes, qu'il faut nommer (inventer des noms, mais des noms mémorisables et… à mémoriser d'une séance sur l'autre) ; des animaux extraordinaires (des chimères d'animaux réels) habitent ces planètes : là encore, il faut trouver un système pour nommer ces animaux (très nombreux) en repérant les éléments distinctifs éventuellement utiles (détective), puis ranger et classer les « photos » de ces animaux fabuleux selon des critères inédits mais cohérents (bibliothécaire) ; enfin, il faut aider notre explorateur à planifier ses trajets d'une

planète à l'autre selon différentes contraintes, puis à rédiger un récit comportant différents épisodes (architecte).

Évidemment, chaque séance (environ 1 heure) ne comporte que quelques-unes de ces tâches, et c'est dans la durée et la succession des séances que l'ensemble des activités se déroulent, avec à la fois un fil conducteur et des jeux répétitifs que les enfants reconnaissent d'une séance à l'autre (avec une progression en complexité), mais aussi des jeux et situations inédits qui évitent la routinisation et attisent la curiosité des enfants.

La situation de petit groupe est exploitée à la fois pour permettre la prise de conscience de la distractibilité et pour favoriser des activités en collaboration (jeux par équipes de 2, ou jeu collectif). En outre il s'agit d'une situation « écologique », les enfants, de fait, étant généralement en groupe lors des situations d'apprentissage.

Il est important que des liens entre ces activités et les activités scolaires ou des situations habituelles de vie quotidienne soient explicitement recherchés avec les enfants et clairement formulés.

Beaucoup d'auteurs conseillent en outre qu'à l'issue de chaque séance les enfants s'auto-évaluent (le plus souvent à partir d'une notation sur une échelle analogique), estimant la difficulté subjective des tâches proposées et leur degré d'attention et de réussite : cela contribue en effet à leur *prise de conscience de ce en quoi consiste* « *l'effort attentionnel* » que tous leur réclame sans pouvoir jamais leur décrire précisément de quoi il s'agit.

Enfin, si l'indication en est bien posée, les traitements médicamenteux[30] proposés aux enfants souffrant d'un THADA peuvent aussi être prescrits aux enfants IMC ou assimilés (la présence éventuelle d'une maladie épileptique doit cependant être prise en compte). On peut en attendre une amélioration en ce qui concerne le comportement, l'agitation, la distractibilité, la concentration, amélioration non négligeable puisqu'elle permet souvent la mise en route d'apprentissages jusque-là impossibles.

Cependant, notre expérience actuelle (qui devra être objectivée par des travaux plus systématisés) nous laisse penser que, malgré une amélioration comportementale souvent nette, ces enfants conservent un déficit important de gestion de leur *mémoire de travail* (administrateur central). En effet, on connaît bien maintenant le rôle central des fonctions exécutives pour gérer la mémoire de travail, pour orienter et répartir le « phare attentionnel » en fonction des doubles ou multiples tâches généralement engagées lors d'un effort d'apprentissage.

### Lenteur, fatigabilité, doubles tâches

La lenteur est, en soi, un handicap à part entière, aussi bien dans la vie quotidienne qu'à l'école. Hormis les troubles practo-moteurs qui semblent en eux-mêmes explicatifs d'un certain degré de lenteur, il est toujours difficile aujourd'hui d'interpréter les lenteurs non gestuelles de l'enfant IMC, les latences ou les lenteurs d'idéation par exemple.

Mais nous savons que l'essentiel des opérations cérébrales qui sous-tendent les activités cognitives sont non normalement conscientes, non contrôlées volontairement, implicites et *automatisées*.

30. *Concerta* ou *Ritaline* : en France, ces médicaments ne peuvent être prescrits que par un spécialiste hospitalier.

Les enfants IMC – comme certains dyslexiques[31] ou autres « dys » – souffriraient-il d'un défaut d'automatisation des traitements dits « de bas niveau » (fonctions sensori-motrices ou premières étapes des traitements complexes) ? Cette hypothèse pourrait rendre compte de la lenteur, mais aussi de la *fatigabilité* intense et anormale qui limite sérieusement les activités mentales et les apprentissages de certains jeunes.

Les buts que nous poursuivons *intentionnellement*, sur le plan intellectuel, sont sous-tendus par la capacité que nous avons de convoquer *automatiquement* les sous-tâches indispensables pour servir nos activités conscientes. Obligés de contrôler volontairement, consciemment, de multiples paramètres « de base », ces jeunes ne disposeraient plus de réserves suffisantes pour traiter les aspects « de haut niveau » (sémantique, planification, ajustements fins à la tâche, liens entre différents éléments, déductions, inférences…).

La prise de conscience, depuis une dizaine d'années environ, des implications cliniques du fait que nous disposons d'un réservoir *limité* de ressources mentales (cognitives, attentionnelles) a conduit à la notion de doubles tâches.

Lorsque nous devons accomplir *simultanément* plusieurs tâches mentales qui sollicitent plusieurs compétences cognitives – ce qui est le cas habituel de tout être pensant –, certaines de ces tâches *doivent* être automatisées pour permettre l'allocation de ressources suffisantes pour effectuer les tâches non automatisées, conscientes, de haut niveau. Sinon, les tâches dites de « bas niveau » (sensori-motrices) utiliseront l'essentiel des ressources cognitives du sujet, ressources qui ne sont pas extensives : les tâches de « haut niveau » ne pourront pas être réalisées correctement.

D'une façon générale, lorsque deux (ou plusieurs) tâches doivent être menées de front, il faut qu'au moins *une des deux soit automatisée*, sinon soit les deux tâches, soit la tâche de « haut niveau » seront détériorées (par rapport à la performance obtenue par le même sujet lorsque chacune des deux tâches lui est demandée isolément).

Ce sont les fonctions exécutives (« l'administrateur central ») qui gèrent la répartition des ressources attentionnelles dans les différents secteurs de la cognition, en fonction des besoins et des buts fixés par le sujet.

Ces savoirs, fondamentaux, ont profondément transformé notre conception de l'enfant IMC et de l'enfant « dys », *ils ont fortement infléchi les choix thérapeutiques ou les stratégies d'aides* qui leur sont désormais proposés.

En effet, par définition, l'enfant qui souffre d'un trouble cognitif spécifique est, dans le domaine où s'exprime électivement sa pathologie, dans l'impossibilité d'automatiser ses performances à la même vitesse ou dans les mêmes proportions que ses pairs « valides ». Cela se traduit, outre la lenteur et la fatigabilité – presque toujours sous-estimées –, par le fait que, lorsque la tâche demandée nécessite que l'enfant sollicite *aussi* les fonctions déficitaires, il sera *obligatoirement* en double tâche, devant mener de front deux (ou plusieurs) tâches non automatisées, deux (ou plusieurs tâches) qui réclament contrôle et attention : c'est alors l'ensemble des tâches qui sera raté.

Mais, la plupart du temps, l'adulte ne se rend pas compte qu'il réclame simultanément à l'enfant plusieurs choses difficiles (car lui-même, gérant automatiquement l'essentiel des tâches de « bas niveau », n'a pas ou plus conscience de ce travail qui s'effectue chez lui sans contrôle volontaire et sans fatigue). Pourtant, beaucoup d'enfant IMC nous montrent, depuis toujours, qu'ils ne peuvent mener plusieurs tâches à la fois, que cela est trop « coûteux » pour eux (on parle de « charge cognitive »).

---

31. Certains ont fait l'hypothèse que les jeunes dyslexiques souffriraient d'un défaut d'automatisation de certaines fonctions cognitives, peut-être via des anomalies cérébelleuses [8.31, 8.63].

Ainsi, tel enfant diplégique croisé dans un couloir doit s'arrêter de marcher pour répondre à notre salut (ou il marche, ou il nous parle) ; tel autre, dyspraxique, ne peut mettre son manteau et suivre la discussion (ou il met son manteau, ou il écoute la discussion) ; tel autre ne peut ranger sa trousse et écouter les dernières instructions du professeur (ou il écoute, ou il range sa trousse) ; tel autre encore ne peut recopier le texte du problème et en comprendre le sens : ce n'est que dans un second temps, ayant posé son crayon, qu'il pourra essayer de se relire et alors seulement comprendre l'énoncé (ou il contrôle son graphisme, ou il comprend le texte), etc.

Quelques exemples peuvent être donnés, parmi les plus fréquents dans la scolarité :

– lire, pour tant d'enfants IMC qui présentent des troubles du regard, c'est *d'abord* contrôler leur *oculomotricité*, l'organisation de leurs saccades ou leurs fixations (tâches tout à fait automatisées chez l'enfant tout venant après un ou deux ans d'entraînement à la lecture…) : cela se fera *toujours* au prix d'une grande fatigue et aux dépens du sens, de la mémorisation… ;

– lire à haute voix, pour un enfant qui souffre d'un trouble de la parole, c'est *d'abord* contrôler sa *motricité bucco-phonatoire* (normalement tout à fait automatisée très précocement), ce qui lui laissera peu (ou pas ?) de ressources disponibles pour accéder au sens du texte… ;

– écrire à la main, pour ceux qui sont atteints d'un trouble moteur et/ou praxique, c'est *d'abord* contrôler les *différentes séquences gestuelles* pour réaliser le dessin des lettres, ce qui occupe alors l'essentiel de leurs ressources attentionnelles aux dépens des aspects de haut niveau, qui sont pourtant la seule justification de l'activité graphique (la signification, l'orthographe, la syntaxe, l'organisation de la phrase, la planification du texte, l'ajustement pragmatique au destinataire, etc.) ;

– poser une opération en colonnes, pour celui qui souffre d'un trouble spatial, c'est d'abord mobiliser *toutes* ses ressources attentionnelles pour tenter de gérer la disposition spatiale relative des chiffres des différents nombres : il ne lui reste plus de ressources disponibles pour réfléchir et juger de la signification de l'opération, effectuer les calculs mentaux nécessaires, apprécier l'ordre de grandeur du résultat, etc.

Les rééducations, les aides techniques et humaines, les stratégies thérapeutiques proposées à ces enfants doivent désormais tenir compte de ces notions.

Les *rééducateurs* doivent savoir que toute rééducation consiste, de fait, à demander à l'enfant de contrôler consciemment (de mieux en mieux, de plus en plus efficacement, de plus en plus facilement avec l'entraînement) des actes (physiques et/ou mentaux) qui, normalement, devraient être gérés automatiquement.

Il est bien sûr légitime et efficace de demander ce travail aux enfants dans le but de réduire leurs déficits, leurs symptômes, leur gêne. Les rééducateurs, comme les parents et les enseignants, doivent cependant mesurer les efforts demandés et *leurs limites*. L'enfant, sauf à penser qu'il pourrait être « guéri » par la rééducation (ou tout autre action thérapeutique), ne pourra pas, *en toutes circonstances*, manifester les performances qu'il atteint par ailleurs en situation de rééducation ou en situation de « simple tâche ».

La différence entre le niveau de performance atteint par l'enfant volontairement – « lorsqu'il s'applique » – et celui qu'il manifeste « en spontané », lors d'activités non contrôlées, dans la vie quotidienne, mesure bien cette capacité – ou ce défaut – d'automatisation.

Les *adultes* (parents, enseignants, rééducateurs) doivent aussi, de ce fait, faire *certains choix* : lorsqu'on vise une tâche de haut niveau (compréhension, planification, logique et raisonnement, mise en relation de différents concepts…) ou un nouvel apprentissage (c'est-à-dire un savoir ou un savoir-faire qui, par définition, *n'est pas*

*encore* automatisé), on sera *extrêmement vigilant* à ne pas demander *en même temps* à l'enfant d'exécuter une tâche de bas niveau coûteuse en attention *pour lui*, du fait de son handicap, moteur et/ou cognitif.

Ainsi, pour prendre un des exemples les plus fréquents, pour les enfants dyspraxiques qui sont *dysgraphiques*, il faudra (selon les moments, selon les tâches, selon les enfants, selon les objectifs fixés avec l'enfant et les parents) :

– *soit* proposer explicitement un travail de graphisme ou de prégraphisme, uniquement centré sur l'entraînement au dessin des lettres ;

– *soit* soulager l'enfant du dessin des lettres pour *le rendre disponible* aux activités intellectuelles de haut niveau sous-tendues par l'écrit : on proposera alors que l'enfant puisse bénéficier d'un secrétaire, ou de photocopies, ou d'un ordinateur, afin qu'il puisse écouter, comprendre, apprendre…

Dans cette optique, l'apprentissage de *l'ordinateur* est un choix judicieux (le geste de la frappe sur le clavier n'est généralement pas atteint par la pathologie praxique), *à condition* pourtant que la frappe soit elle-même suffisamment *automatisée* !

Cela réclame de la part des professionnels (en général les ergothérapeutes, quelquefois les psychomotriciens) une importante réflexion de fond sur les *méthodes*, les techniques et le type d'entraînement qui peuvent permettre d'atteindre cet objectif.

Les chances de *réussite scolaire* de ces jeunes, intelligents et incapables de bénéficier d'une orientation scolaire « manuelle » ou « pratique », sont à ce prix.

Les *enseignants* doivent accepter, pour ces enfants, de renoncer largement à certaines tâches scolaires habituelles (l'écriture, la copie, la manipulation, le dessin et la réalisation de schémas, la pose des opérations…), cela pour valoriser les véritables buts de la scolarité : l'accumulation des savoirs académiques, le raisonnement et la logique, l'accès à certains concepts, la compréhension du monde environnant, l'épanouissement personnel.

## AUJOURD'HUI, QUELS APPORTS CONCRETS POUR LES ENFANTS IMC ?

Nous avons montré que, avec l'avènement de la neuropsychologie, les enfants IMC (ou assimilés) sont tout à fait sortis du cadre étroit où ils étaient définis par l'étiologie de leurs troubles ou leur symptomatologie motrice. Leurs troubles s'intègrent dans le vaste champ des pathologies neuro-développementales qui comprennent des troubles moteurs et/ou différents troubles cognitifs, dont ils peuvent être porteurs selon une intensité et une mosaïque propre à chacun.

### Sortir de la spirale de l'échec

En premier lieu, de nombreux enfants anciennement étiquetés IMOC (c'est-à-dire plus ou moins considérés comme déficients mentaux en raison de leurs difficultés scolaires et/ou d'un QI *global* faible) se voient réhabilités et *rassurés sur leurs compétences* : ce sont des enfants d'intelligence normale[32], souffrant d'un trouble cognitif *spécifique* ou d'une association de « dys ».

32. L'intelligence, en première analyse et schématiquement, est ici définie en fonction des capacités de catégorisation des enfants ou de leur score à des épreuves dites « de facteur G » dans des secteurs de la cognition où ils ne souffrent pas de troubles spécifiques.

D'une façon générale, la mise en évidence, avec une particulière fréquence chez les IMC et les anciens prématurés, de dyspraxies et de troubles visuo-spatiaux, a modifié considérablement la représentation que les professionnels se faisaient de ces enfants et de leur échec scolaire.

En particulier, l'échec souvent sévère en mathématiques, discipline réputée refléter les capacités de raisonnement logique de l'enfant, était particulièrement mal perçu. Depuis les premières publications [8.19] sur les liens entre la construction de la notion de nombre chez l'enfant et les troubles visuo-practo-spatiaux de l'IMC, ces notions font l'objet d'une certaine diffusion dans les milieux de l'enseignement spécialisé et le regard porté sur ces jeunes est plus positif, les propositions qui leur sont faites sont mieux adaptées, plus pertinentes [8.15].

Les jeunes IMC (comme les jeunes « dys » ayant des pathologies développementales) sont ainsi, pour la grande majorité d'entre eux, sortis de la fatalité d'échecs scolaires annoncés et trop souvent mis sur le compte de vagues « troubles associés ». En dépit de la persistance de certaines incompétences liées à leurs troubles cognitifs spécifiques, ils peuvent dévoiler leurs capacités préservées et faire preuve d'une certaine réussite scolaire.

### Mais aussi… des désillusions

Cependant, cela n'a pas été non plus sans espoirs démesurés qui ont apporté leur lot de désillusions : la scolarité reste difficile, cahotante, voire inaccessible pour certains.

Les aides ciblées proposées pour pallier tel ou tel déficit spécifique peuvent s'avérer lourdes à gérer – matériellement et/ou psychologiquement – tant pour l'enfant que pour l'école : il en est ainsi par exemple des ordinateurs, responsables de déceptions à la hauteur des illusions qu'ils ont fait naître.

Car beaucoup ont cru, ou voulu croire, qu'il suffisait de doter ces enfants d'un ordinateur portable pour résoudre à la fois leurs problèmes de graphisme, de lenteur, de traitement des données spatiales, de… Mais c'était oublier que c'est au prix *en moyenne de deux ans de rééducation*, à raison de une ou deux séances par semaine, que l'enfant pourra, *en partie*, se débrouiller à l'école[33]… et encore… *si* il accepte cette prothèse, *si* les parents et l'enseignant s'y résignent, *si* le rééducateur qui le guide pense bien ses objectifs et ses stratégies, *si* chacun sait ce qu'il peut en espérer et quelles en sont les limites.

Pour d'autres, c'est l'illusion d'une scolarité « comme les autres » qui, sous couvert de non-ségrégation, les détruira doucement.

Bien intégrés à l'école maternelle du fait de leurs bonnes capacités sociales, ces enfants feront ensuite en continu l'expérience de l'échec répété tout au long des classes primaires, selon un scénario malheureusement trop connu.

Un ordinateur, des rééducations pluri-hebdomadaires nombreuses mais sans liens, la présence d'un auxiliaire de vie scolaire (le plus souvent peu formé), seront les aides le plus souvent proposées de façon assez décousue, au coup par coup, avec plus ou moins de bonheur selon les années, *souvent sans réel projet cohérent ni véritable stratégie concertée*.

Le décalage, inéluctablement, se creuse par rapport à leurs camarades valides, la dérive s'accroît, la déception et l'incompréhension des parents aussi (puisqu'il est intelligent, puisqu'il a investi dans tant de rééducations, puisqu'il a bénéficié de tant d'aides, puisqu'on a « tout essayé »…), tandis qu'à l'adolescence, le jeune s'enfonce dans une dépression sévère plus ou moins masquée par des troubles du comportement.

---

33. Il s'agit du temps moyen nécessaire pour l'apprentissage du clavier et l'acquisition d'une automatisation suffisante [8.40].

D'autant qu'à la récréation non plus il n'est pas performant, ni le bienvenu dans les groupes de ses pairs qui rivalisent dans des jeux d'adresse et de rapidité.

La scolarité en *classe spécialisée* (CLIS pour le primaire et UPI pour le collège[34]) – trop souvent dénigrée –, plus protégée, aurait pourtant quelquefois pu permettre des aménagements véritablement adaptés à certains jeunes plus en difficulté et/ou plus fragiles. Tout en étant au contact de la société enfantine de leur âge et bénéficiant d'intégrations « à la carte » dans les classes ordinaires correspondant à leur âge, ils auraient pu suivre leur rythme propre pour les acquisitions qui leur posaient problème du fait de leur trouble cognitif et bénéficier d'un projet réellement personnalisé et cohérent. Enfin ils auraient été au contact d'autres enfants diversement handicapés avec lesquels ils auraient pu partager leurs inquiétudes, leur sentiment d'injustice, leur révolte, leurs questionnements.

## Évolution des professions de rééducation

Autrefois uniquement centrées sur la motricité, le déplacement et l'autonomie de vie quotidienne, l'ensemble des rééducations des jeunes IMC était essentiellement confié aux kinésithérapeutes, dont l'évolution des techniques avait suivi l'avancée des connaissances en neuromotricité et neuro-orthopédie infantile.

Les *psychologues* ont dû faire face à une évolution extrêmement rapide de leurs savoirs dans le domaine des neurosciences et de leurs pratiques. Non seulement de nouveaux tests et examens psychométriques sont apparus, mais c'est surtout *l'interprétation* des performances ou contre-performances des enfants qui s'en est trouvée entièrement repensée.

Le QI a perdu sa pertinence (la dernière version des échelles de Wechsler, le WISC-IV, ne permet d'ailleurs plus ce calcul)[35], mais les évaluations sont de plus en plus longues, complexes, supposent des *arbres décisionnels* qui intègrent les nouvelles notions et les paradigmes récemment développés.

Désormais, avec la création officielle d'une option « neuropsychologie » pour les psychologues, dans les services de rééducation, ce sont souvent deux personnes différentes qui assurent, en collaboration et complémentarité :

– d'une part les besoins en *neuropsychologie* (évaluation, diagnostic neuropsychologique en relation avec tous les autres thérapeutes, supervision de certaines rééducations cognitives) ;

– d'autre part les besoins en *psychologie clinique* (entretiens et soutiens psychologiques, voire psychothérapies en direction de l'enfant et/ou des parents et/ou de la fratrie ; écoute et soutien de l'équipe soignante).

Les *ergothérapeutes* ont rapidement investi le champ des troubles praxiques, directement en lien avec leurs préoccupations (autonomie, graphisme). Progressivement, il est apparu que la défaillance des traitements spatiaux avait partie liée avec les difficultés praxiques ; puis ce sont les troubles oculo-moteurs, qui, en amont, s'y sont trouvés rattachés[36]. Leur champ d'intervention s'est donc trouvé considérablement élargi.

Sur le terrain, les ergothérapeutes évaluent et prennent en charge *l'ensemble des troubles praxiques et visuo-spatiaux*, inventant ou adaptant des techniques, des stratégies, des méthodes pour faciliter la vie quotidienne et la vie scolaire des enfants, réédu-

34. Ces classes spécialisées, réparties en 4 groupes selon les publics accueillis (troubles mentaux, déficience auditive, déficience visuelle et handicap moteur), sont intégrées au sein d'écoles ou de collèges ordinaires.

35. Cependant, des calculs « d'indices » sont prévus, qu'il faut également considérer avec précaution, dans la mesure où ils constituent également des *moyennes* des performances obtenues dans *différentes* épreuves…

36. Ce n'est que très récemment (à dater des années 2000-2003, selon les régions) que les ergothérapeutes ont pu remettre entre les mains des orthoptistes (de certains orthoptistes formés) la prise en charge des anomalies oculomotrices d'origine neurologique. Certains services de rééducation ont d'ailleurs fait le choix de se doter de quelques heures ou de postes d'orthoptistes.

quer leur oculomotricité, leur analyse spatiale, mettre au point la verbalisation qui soutiendra aussi bien les techniques d'habillage que l'intégration des notions spatiales de base.

Ils prennent habituellement entièrement à leur compte l'apprentissage de *l'ordinateur*, avec des techniques novatrices adaptées à l'âge de leurs jeunes patients, à leurs difficultés à dissocier les différents doigts de la main, à leurs troubles du regard, à leurs éventuels troubles associés (troubles de l'attention, dyslexie…) et, bien sûr, aux *exigences scolaires*.

D'une façon générale, les ergothérapeutes prennent en charge tout ce qui concerne les *nouvelles technologies*, y compris lorsque ces dernières concernent la parole et le langage, en collaboration étroite avec les orthophonistes.

Les séances d'ergothérapie se multiplient, souvent dispensées au rythme de deux par semaine, alourdissant l'emploi du temps déjà souvent très complexe des enfants. Mais l'enjeu est de taille : le maintien dans le circuit scolaire tout-venant. La multiplicité des indications oblige les services à embaucher et les équipes de rééducations se complètent.

Les séances d'ergothérapie en libéral *ne sont pas remboursées par la Sécurité sociale* ; seules les structures hospitalières et les SESSAD peuvent proposer ces rééducations, qui font partie intégrante du projet thérapeutique (quelques CAMSP cherchent aussi à faire reconnaître leurs besoins en ce domaine). Mais les SESSAD ont des listes d'attente qui dépassent souvent une année scolaire…

Aussi, les familles qui *doivent* avoir recours à des ergothérapeutes installés en libéral se heurtent d'une part à la charge financière de ces rééducations (des aides peuvent être mises en place, après avis de la MDPH, via l'allocation compensatrice), et d'autre part au fait que les ergothérapeutes exerçant en libéral sont en nombre encore très insuffisant pour répondre aux besoins.

Les *orthophonistes* ont également considérablement modifié leurs plans de traitement. Leur expertise neuropsychologique est souvent importante : dysphasies, dyslexies, dyscalculies… font en effet partie de leur formation initiale. Initialement, ce sont les troubles de parole qui les mobilisent auprès des jeunes IMC. Rapidement, s'y ajoutent systématiquement l'évaluation et la rééducation des compétences linguistiques des enfants, tant en langage oral qu'écrit, y intégrant complètement les savoirs concernant les dysphasies et les dyslexies.

Ce sont aussi eux qui prennent en compte les déficits éventuels en mémoire de travail et/ou en mémoire à long terme, encore souvent sous-estimés tant en fréquence qu'en intensité.

Enfin ce sont aussi souvent eux qui, auprès des psychologues et neuropsychologues, se forment aux troubles du calcul et assurent évaluation et remédiations des dyscalculies.

Les *psychomotriciens* voient également leur profession évoluer, mais dans une moindre mesure : en effet, ces professionnels, traditionnellement, s'étaient toujours occupés du développement psychomoteur du jeune enfant, *des troubles de la structuration spatiale et temporelle, du schéma corporel, de la latéralisation* et même du graphisme. D'abord essentiellement tournés vers une vision psychodynamique de ces troubles et travaillant dans les services de pédopsychiatrie, les psychomotriciens se sont peu à peu diversifiés, certains choisissant de s'intégrer aux équipes traitant des handicaps moteurs et cognitifs. Ils gardent souvent une double approche des troubles des apprentissages, riche et complémentaire, alliant travail sur le corps, l'espace et le temps et l'affectivité.

Ils sont particulièrement sollicités :

– d'une part chez les jeunes enfants handicapés moteurs et/ou dyspraxiques et/ou présentant des anomalies de constitution du schéma corporel, travaillant alors sur le

développement et l'intégration plurimodale de ces notions, le plaisir du mouvement, l'image du corps, l'organisation spatio-temporelle ;

– d'autre part, quel que soit l'âge du jeune, lorsque s'imposent des indications de relaxation ou lorsque des troubles du comportement s'intriquent avec les troubles neurocognitifs.

Ainsi, à partir des années 1990, les équipes se complexifient et se réorganisent, devenant réellement pluridisciplinaires. Les programmes de rééducation et de réadaptation des enfants s'alourdissent, en même temps que l'injonction d'une scolarité « comme les autres » devient de plus en plus insistante.

### Évolution du « projet individuel »

En effet, la réussite scolaire devient en soi une exigence, un objectif au cœur du projet thérapeutique de l'enfant. En fait, il s'agit surtout de permettre à ces enfants intelligents de réussir (au moins en partie) une scolarité *suffisamment* efficace pour ménager leur avenir, et ce, en dépit des déficiences et des incapacités…

Aussi, sur le plan cognitif, le projet est essentiellement dicté par deux impératifs :

– d'une part, permettre à l'enfant – en dépit de ses troubles cognitifs – de suivre le « programme » scolaire, c'est-à-dire d'accéder à un corpus défini de savoirs, de concepts liés à son niveau scolaire ;

– d'autre part, lui permettre de faire ces acquisitions dans des *délais* convenables. En effet, un décalage de 2 années ou plus entre l'âge réel de l'enfant et son niveau scolaire compromet définitivement la scolarité ; cette réalité non négociable fait peser une pression formidable, aussi bien sur les enfants, leurs parents, les enseignants que les rééducateurs.

Les projets thérapeutiques vont tenter de prendre en compte toutes ces contraintes, d'en prendre la mesure pour l'avenir de l'enfant.

#### *En ce qui concerne les indications de rééducation proprement dite*

*Plus l'enfant est jeune*, plus il doit bénéficier d'actions réellement *rééducatives*, visant à réduire le symptôme et même, si possible, à réduire (ou corriger) les processus pathologiques sous-jacents.

Outre les rééducations traditionnelles (oculomotricité, fonctions practo-spatiales, langage oral et écrit, etc.), la prise en compte de fonctions « transversales », telles *la mémoire de travail, l'attention et les fonctions exécutives*, est devenue tout à fait prééminente.

Or aucun professionnel du soin n'était spécifiquement formé pour prendre en compte ces pathologies. De fait, ces troubles se manifestant dans toutes les tâches et activités proposées, c'est donc *l'ensemble de l'équipe* qui se trouve en charge de ces rééducations, chacun intégrant les grands principes de ces remédiations à ses propositions propres.

***Exemples***

Lorsqu'un enfant souffre d'un déficit en mémoire de travail, cet aspect de sa pathologie sera pris en compte, aussi bien :

– en ergothérapie (par exemple, lors de l'apprentissage du clavier de l'ordinateur, l'ergothérapeute dictera à l'enfant une série de 3 ou 4 lettres en lui demandant de les retranscrire ensuite) ;

➤

➤ – en psychomotricité : l'enfant devra exécuter une suite de gestes, ou une petite chorégraphie, ou un trajet constitué de différents segments et, dans toutes ces activités, le professionnel donnera à l'enfant une suite de 3 ou 4 instructions sérielles (orales, ou visuelles, ou kinesthésiques…) que celui-ci devra garder en mémoire transitoire avant de réaliser la tâche ;

– en orthophonie : le travail de métaphonologie proposera aussi la répétition ou la manipulation (ou la dictée…) de 3 ou 4 syllabes (ou phonèmes, ou…) selon les capacités de l'enfant, etc.

De même, si l'enfant souffre d'un trouble des fonctions exécutives, c'est dans toutes les activités que l'on proposera d'inhiber les persévérations, de lutter contre les diffluences, de canaliser l'attention, de travailler au calme avec peu de matériel susceptible de favoriser la distractibilité, de lutter contre l'impulsivité, etc. Cela sera mis en œuvre, avec les techniques et objectifs propres à chaque profession, aussi bien par le kinésithérapeute que l'orthophoniste, l'ergothérapeute ou l'éducatrice.

La multiplication des déficits et dysfonctionnements mis en évidence (troubles oculomoteurs, troubles praxiques, troubles spatiaux, troubles de l'attention, déficit de la mémoire de travail, insuffisance des capacités en métaphonologie, anomalies de constitution du schéma corporel, etc.) ne permet plus de penser le projet thérapeutique comme une accumulation de rééducations qui viseraient à réduire chacun des troubles observés : il faut faire des choix, *dégager des priorités*, renoncer (momentanément ou définitivement) à certaines actions pour en privilégier d'autres.

Ergothérapie, psychomotricité, orthophonie, orthoptie, aide aux devoirs, soutien psychologique… Il faut veiller à ne pas multiplier les rééducations – *même apparemment justifiées par la présence de tel ou tel trouble* – car elles finissent d'épuiser ces enfants fatigables, de les persuader qu'ils sont incompétents en tout et ne peuvent rien faire sans aide, et même… de les déscolariser ! Comment faire face aux exigences d'un CP « ordinaire » lorsque, outre son handicap et les limitations qu'il impose, on doit assumer 5 ou 6 séances hebdomadaires d'aides diverses ?

Ce sont là *les limites de la scolarisation « ordinaire »* : il faudra soit revoir le projet thérapeutique et le repenser de façon plus ciblée, plus ramassée autour d'un ou deux objectifs clairement visés ; soit, si cela n'est pas souhaitable ou pas suffisant, proposer, selon les cas, une CLIS ou un établissement spécialisé.

***En ce qui concerne les adaptations***

*Plus l'enfant grandit,* plus il faut s'orienter vers des stratégies de contournement des troubles, l'utilisation de palliatifs qui autoriseront la fonction en dépit de la persistance du handicap : ordinateur comme prothèse graphique, logiciels de dictée à l'ordinateur pour les enfants lents à la frappe, scanner-lecteur pour les enfants gênés en lecture (troubles oculomoteurs sévères, dyslexies), logiciels permettant de traiter la géométrie de façon plus séquentielle et moins « spatiale » pour ceux présentant des troubles des traitements spatiaux, utilisation précoce de la calculette lors des dyscalculies spatiales, utilisation de logiciels spécialisés de correction orthographique lors de dysorthographies, etc.

*Les nouvelles technologies* ont en effet pris une part prépondérante dans ces stratégies, réclamant, de la part de tous les professionnels, non seulement une solide formation initiale mais surtout une curiosité permanente et une mise à jour en continu concernant les nouveaux logiciels, les nouvelles possibilités offertes, les aménagements possibles, etc. Dans les équipes, ce sont le plus souvent les ergothérapeutes qui sont en charge des nouvelles technologies.

Les adaptations concernent aussi les *supports pédagogiques* que proposent les enseignants : il faut souvent scanner les textes pour en modifier ou en agrandir la

police, augmenter les espaces, aménager visuellement le texte à lire (par exemple, colorier alternativement en rouge et en bleu les syllabes du texte) ou en favoriser l'accès visuel (enfant présentant des troubles de l'oculomotricité, ou certaines agnosies visuelles), etc. Ces adaptations doivent se négocier puis se mettre en place en concertation avec l'enseignant et l'auxiliaire de vie scolaire.

Les adaptations concernent aussi le *domicile*, pour rendre l'enfant aussi autonome que possible (salle de bains, conseils concernant la toilette, l'habillage, les repas…).

Ces stratégies, d'une bonne efficacité sur le long terme, dépendent cependant de plusieurs facteurs :

– il faut que les *rééducateurs* concernés y adhèrent : en effet, il ne s'agit pas de guérir, mais le plus souvent de faire au mieux « avec » ou « en dépit de ». Or, pour beaucoup de rééducateurs, il faut que cet enfant marche, écrive, parle… « comme les autres », ou du moins s'en approche le plus possible. Les moyens palliatifs, les adaptations sont encore souvent vécus comme un échec, un renoncement auquel ils ne peuvent consentir ;

– *les familles et l'enfant* lui-même doivent pouvoir, au moins partiellement, au moins un temps, renoncer à l'espoir de « normalisation ». Ils doivent pouvoir, au moins partiellement, au moins à certains moments de l'évolution, réorienter leurs projets vers des objectifs différents, plus atteignables, et les concevoir sous un jour suffisamment positif ;

– les *enseignants* doivent pouvoir accepter que l'enfant poursuive les mêmes buts que les autres (acquisition des concepts véhiculés par le programme) mais avec des outils, des stratégies, des méthodes *très différents*. Cela suppose d'une part que le pédagogue puisse clairement distinguer ce qui est de la forme (méthode habituellement préconisée pour faciliter l'accès à telle notion) de ce qui constitue le fond (concept visé), d'autre part qu'il soit familiarisé avec différentes stratégies et progressions valides pour accéder aux notions visées ;

– enfin, les *auxiliaires de vie scolaire* doivent être formés afin d'être des aides humaines réellement efficaces au sein des classes : usage de l'informatique, adaptations des supports pédagogiques, bonne compréhension de leur rôle de secrétaire, aménagements typographiques, aide pertinente pour les tâches spatiales, connaissance des techniques de canalisation des troubles de l'attention, etc.

Au total, ce projet implique souvent de nombreux professionnels : la difficulté est de ne pas juxtaposer une suite de rééducations certes bien ciblées, mais dont l'accumulation ne serait certainement pas bénéfique. La complémentarité et la *cohérence* des actions ne peuvent se concevoir que lorsque les *priorités* – pour l'année en cours, mais aussi à long terme – ont été clairement déterminées. Cela doit être l'objet de *négociations* avec l'enfant lui-même, les parents, l'école et les professionnels du soin.

## RÉPERCUSSIONS, AU-DELÀ DES ENFANTS IMC

Les acquis de ces trente dernières années en neuropsychologie infantile ont procédé d'allers-retours entre les connaissances concernant le développement du bébé et de l'enfant normal, l'analyse des processus sous-jacents aux « dys » et les conséquences des lésions cérébrales précoces des IMC.

Rappelons cependant qu'il n'est pas possible de faire un diagnostic *neuropsychologique* avant l'âge *minimal* de 3 ans pour les fonctions langagières, 4 ans pour les fonctions practo-spatiales, 5 ans en ce qui concerne la mémoire. Le diagnostic de troubles moteurs (y compris oculomotricité et motricité bucco-phonatoire) tout comme le diagnostic de troubles sensoriels peut être beaucoup plus précoce (chez le bébé) ; mais le diagnostic d'un trouble *cognitif* ne peut pas se concevoir avant que la fonction correspondante n'ait atteint, chez

l'enfant normal, un minimum de maturité. C'est aussi la raison pour laquelle les *baby-tests* ne sont absolument *pas* prédictifs de l'existence ultérieure, ou non, de troubles cognitifs spécifiques.

Ainsi, c'est à la lumière des évolutions dans la compréhension des enfants dysphasiques et dyslexiques qu'ont été repensées les difficultés de langage (oral, écrit) de certains IMC. Plus tard, les savoirs concernant l'attention et les fonctions exécutives (et incluant la mémoire de travail) ont largement bénéficié à notre compréhension du fonctionnement mental de *tous* les enfants présentant des troubles du développement cognitif, IMC ou non.

À l'inverse, certaines observations faites auprès des enfants IMC ont permis un effet de loupe dans de nombreuses pathologies (troubles opto-moteurs, dyspraxies, agnosies visuelles) : par exemple, en ce qui concerne les troubles visuo-spatiaux, les savoirs et les propositions rééducatives ont diffusé essentiellement à partir des milieux qui avaient l'expérience des enfants IMC.

Sur un plan plus général, ces évolutions, dans tous les secteurs de la cognition, nous ont convaincus de l'existence d'un *continuum* entre la normalité (qui se situe déjà souvent dans de larges fourchettes, qu'il s'agisse du niveau de performance ou de l'âge d'acquisition de tel ou tel comportement) et la pathologie : il existe un continuum entre l'enfant qui parle bien et tôt, celui qui parle mal et tard, celui qui ne parle pas du tout ; de même il existe un continuum entre l'enfant très doué sur le plan gestuel, l'enfant maladroit, l'enfant atteint d'un TAC ou dyspraxique ; ou entre l'enfant concentré, l'enfant distrait et l'enfant qui présente un THADA.

Cela implique qu'il est indispensable de disposer d'outils *normés* pour évaluer ces enfants et évoquer une éventuelle pathologie (définie comme une performance inférieure d'au moins 1,5 ou 2 écarts types à la moyenne dans le domaine considéré).

Mais encore en amont, la question sous-jacente est celle d'un éventuel continuum entre le développement cérébral normal (qui permet l'expression de talents plus ou moins développés dans tel ou tel domaine), l'existence d'anomalies infralésionnelles (microanomalies architecturales, anomalies fonctionnelles lors du développement de certaines connexions, etc.) et les lésions patentes que présentent certains enfants prématurés et tous les enfants IMC.

*La rééducation neuropsychologique* s'adressant aux enfants – pratiquée par des médecins de rééducation, des neuropsychologues, des orthophonistes, des ergothérapeutes, des psychomotriciens – a fondamentalement progressé dans différents domaines, en découvrant :

– l'importance des apprentissages *implicites* [8.59] et le rôle fondamental des *traitements non conscients*, qui ne concernent pas uniquement les fonctions sensori-motrices mais bien l'ensemble des domaines de la cognition, y compris des opérations mentales très élaborées ;

– l'importance, pour qu'un apprentissage intentionnel soit fonctionnel, qu'il puisse atteindre la phase d'*automatisation* ; c'est une condition indispensable pour qu'il puisse s'intégrer dans de nouveaux schémas, de nouveaux comportements, de nouvelles organisations mentales qui nécessitent une gestion multi-tâches.

Ces notions ont pris une place de plus en plus importante dans notre appréhension du développement du fonctionnement mental de l'enfant et des processus d'apprentissages.

Ces réflexions ont conduit, comme nous l'avons dit plus haut, à rééquilibrer les programmes thérapeutiques, en particulier *en valorisant plus systématiquement les fonctions préservées*.

Mais il nous faut aussi nous interroger sur l'*évaluation* des stratégies thérapeutiques que nous proposons aux enfants, leur efficacité. L'absence actuelle d'évaluation des différentes techniques et méthodes utilisées par les uns et les autres favorise une confusion dommageable.

En outre, en neuropsychologie, les actions de rééducation ou de réadaptation jouent un double rôle : bien sûr, un rôle thérapeutique, mais aussi un rôle dans la *confirmation du diagnostic* et la recherche clinique, les résultats de la rééducation validant – ou non – les hypothèses diagnostiques.

C'est la raison pour laquelle il est très important que les lieux de diagnostic (CHU, centres de référence) et les lieux de prise en charge, d'accompagnement, de suivi à long terme des jeunes patients soient en lien étroit : ce n'est pas un hasard si l'essentiel des évolutions qui font l'objet de cet ouvrage sont issues de services qui alliaient activités de consultation, de recherche, de rééducation et de scolarisation d'une large population d'enfants.

Malgré la richesse de ces dernières décennies et le chemin parcouru, la spécificité des troubles développementaux d'une part, leur hétérogénéité d'autre part, interrogent encore : de nombreux syndromes demandent encore à être démembrés et beaucoup de processus développementaux doivent encore être élucidés et modélisés. Ainsi, se posent toujours des questions concernant certains diagnostics neuropsychologiques :

– certains concepts neuropsychologiques doivent manifestement être précisés, segmentés, repensés, pour être réellement opérationnels en clinique quotidienne : c'est le cas en particulier des notions de troubles attentionnels (avec ou sans hyperactivité) ou des syndromes dysexécutifs, extrêmement hétérogènes dans leurs manifestations ;

– certains diagnostics sont toujours l'objet de passionnantes polémiques : les dyslexies visuo-attentionnelles existent-elles ? Les dyspraxies sont-elles un sous-ensemble des TAC (trouble de l'acquisition de la coordination) ou non ?, etc.

Ces interrogations (entre autres !) témoignent que la neuropsychologie reste une discipline vivante, jeune et dynamique, où recherches fondamentales et recherches cliniques s'intriquent et s'influencent mutuellement, chaque début de réponse soulevant à son tour de multiples et fructueux questionnements.

Il faut donc s'attendre, dans les années à venir, à ce que soient bousculés certains diagnostics, à ce que soient affinées certaines observations, à ce que certaines explications soient remises en cause. Cela doit rendre les cliniciens prudents. En particulier, lorsque des polémiques savantes occupent (à juste titre) les spécialistes, il est important, autant que faire se peut, d'éviter de mettre familles et enfants en position de faire des choix impossibles.

Cependant, si toutes les disciplines médicales sont susceptibles d'évoluer, en particulier la neuropsychologie infantile, il existe néanmoins en ce domaine un savoir partagé, une base minimale qu'il est d'ores et déjà possible de s'approprier (livres, formations) et dont les enfants doivent désormais bénéficier.

## PROBLÉMATIQUE ACTUELLE – PERSPECTIVES

### INSUFFISANCES ACTUELLES

La plus criante est la question des moyens à mettre maintenant en œuvre pour que ces enfants aient un réel accès aux diagnostics et aux aides dont ils ont besoin.

D'une part, l'obligation de scolariser *tous* ces enfants – dont l'intensité des troubles peut être très variable, ou qui peuvent souffrir de troubles associés dans différents secteurs –, ajoutée à la grande fréquence de l'échec scolaire, fait craindre à l'Éducation nationale une *médicalisation excessive de l'échec scolaire*.

En effet, la tentation est grande de suspecter, voire d'affirmer ces diagnostics après un examen partiel, insuffisant ou mal conduit. En outre, certaines familles, informées par des émissions de télévision grand public ou par Internet, cherchent à faire renommer la déficience mentale ou les troubles envahissants (psychose, autisme) de

leur enfant en dyspraxie (ou dyslexie ou dysphasie, ou…), les « dys » leur paraissant, à tort ou à raison, être un diagnostic moins stigmatisant et moins péjoratif.

Or ces diagnostics, une fois posés, conduisent familles et professionnels à réclamer que les enfants puissent bénéficier d'actions médico-pédagogiques spécifiques.

S'assurer de la pertinence et de la fiabilité du diagnostic est donc devenu désormais un enjeu très important en termes de pouvoirs publics et de gestion des parcours scolaires des jeunes en difficulté.

À l'inverse, la banalisation des troubles, qui est une forme soit de négligence, soit de déni, conduit immanquablement à une médecine et une scolarité à deux vitesses (non pour des raisons financières mais fonction de l'entregent des parents).

Les parents instruits ou disposant d'un « capital social » suffisant, s'inquiétant précocement de telle ou telle particularité développementale de leur enfant, ayant accès à Internet, à des relations personnelles dans le circuit médical ou connaissant bien les méandres du système, utiliseraient des stratégies efficaces (consultations de médecins spécialistes en libéral, prise en charge précoce en orthophonie libérale, choix d'écoles privées proposant des aides individualisées et des apprentissages en petits groupes, etc.). Leurs enfants bénéficieraient alors de diagnostics précoces et de prises en charge adaptées. Au contraire, les enfants de parents de milieux moins favorisés, moins facilement alertés par certains dysfonctionnement cognitifs, se verraient pénalisés par des diagnostics très tardifs, des prises en charge peu spécifiques, des propositions d'orientation mal adaptées.

La scolarisation « banalisée »[37] de ces enfants, qui restent fort déroutants, suppose *surtout* un important investissement en *formations* des maîtres, des médecins et des psychologues scolaires, non seulement pour comprendre et reconnaître ces troubles, pour qu'il puise exister un réel partage entre équipes médicales et équipes pédagogiques, mais aussi pour disposer de méthodes et stratégies d'apprentissages « autres », mieux adaptées à tel ou tel trouble cognitif : la bonne volonté ne peut suffire pour enseigner à un enfant dysphasique ou dyspraxique. D'autant que les uns (dysphasiques) requièrent un enseignement qui s'appuie sur le visuel (schémas, dessins, vidéos…) et les autres dyspraxiques nécessitent un enseignement fondé sur le langage (techniques dites « de verbalisation », descriptions orales, etc.). On voit mal comment l'enseignant, malgré l'injonction de pratiquer un enseignement différencié, pourrait prendre en compte dans une même classe des besoins si différents, parfois même diamétralement opposés, sans parler de la présence également possible, dans les mêmes groupes, d'enfants déficients mentaux ou souffrant de troubles du comportement ou hyperactifs…

La scolarisation « comme les autres » de ces enfants suppose donc aussi des *moyens matériels* (ordinateurs, logiciels, temps de formation des adultes à ces technologies…) et des *moyens humains* (auxiliaires de vie scolaire bien formés à la diversité des troubles désormais rencontrés en classe, SESSAD[39] en nombre et disponibilité suffisants…) qui semblent avoir été très sous-estimés.

D'autre part, la quasi-disparition actuelle des services hospitaliers spécialisés amplifie, malgré les efforts ponctuels de formation accomplis ces dix dernières années, la *pénurie* relative des personnels médicaux et paramédicaux assez compétents en neuropsychologie infantile pour poser ces diagnostics, puis prescrire et superviser les actions thérapeutiques appropriées.

---

37. J'appelle scolarité « banalisée » la scolarisation de l'enfant porteur d'un handicap dans la classe ordinaire de son secteur, privé des aides (humaines ou matérielles) dont il aurait besoin au prétexte de « ne pas le stigmatiser ». Le terme d'« intégration », qui signalait qu'il s'agissait d'un enfant différent nécessitant des adaptations spécifiques, est désormais banni (loi du 11 février 2005). Le législateur vise clairement à « banaliser » l'enfant handicapé, qui doit désormais être à l'école « comme les autres », sans distinction.

C'est pourquoi les pouvoirs publics ont proposé la publication d'une liste de « centres référents » dans chaque région : ces quelques services hospitaliers[38], d'un niveau de compétence très hétérogène selon les régions et les pathologies considérées, seraient en quelque sorte les garants de ces diagnostics.

Malheureusement, l'inadéquation entre l'importance de la demande et les faibles possibilités de consultations de ces centres de référence a rapidement induit des délais de consultations difficilement acceptables (plusieurs mois ou plus selon les régions !).

Dans un premier temps, l'urgence est bien de former de façon fiable et systématique les médecins et psychologues scolaires, les orthophonistes libérales souvent consultées en première intention lors d'échecs scolaires, les neuropédiatres, les personnels spécialisés des Rased[15], les professionnels des CAMSP et SESSD, mais aussi ceux des CMP et CMPP[39] qui quadrillent de façon efficace le territoire et reçoivent souvent les enfants en première intention.

Il est en effet indispensable que ces personnels de terrain puissent être en mesure non seulement de repérer les enfants susceptibles de présenter des troubles des apprentissages, mais aussi de faire les diagnostics dans les cas les plus classiques et les plus fréquents. Ainsi, seuls seraient adressés aux services référents hospitaliers les enfants dont le diagnostic est incertain, la symptomatologie inhabituelle, les associations de troubles douteuses : les centres référents, actuellement débordés, pourraient alors remplir leur rôle et redevenir des pôles d'expertise et de recherche clinique.

Simultanément, il faut conduire une réflexion d'ensemble sur les propositions de soins à faire à ces enfants, la réalisation concrète de collaborations effectives entre les enseignants et le secteur médical ou médico-social, la mise en œuvre d'une politique cohérente, respectueuse à la fois du principe d'intégration scolaire et de la reconnaissance de besoins spécifiques.

## ÉVOLUTION DES STRUCTURES MÉDICO-SOCIALES

Le souci de scolariser au plus près des conditions habituelles, banales, les enfants handicapés – outre d'importants changements de terminologie[40], très significatifs – a déterminé des évolutions considérables au sein des structures antérieurement en charge de leur rééducation et de leur éducation.

### Établissements spécialisés

Quelle que soit leur population initiale, la plupart des établissements spécialisés proposaient une scolarisation (souvent à temps partiel) à l'intérieur même de leur structure (classes Éducation Nationale ou classes privées sous contrat) et, pour les enfants dont ils jugeaient qu'ils pouvaient en bénéficier, ils pratiquaient (depuis très long-

38. Il s'agit, au sein de CHU, de certains services de neuropsychopathologie de l'enfant, voire de neuropédiatrie, qui sont susceptibles de poser le diagnostic de troubles cognitifs spécifiques, de troubles spécifiques des apprentissages. Ces services connaissent souvent mal la problématique des IMC, dont ils n'ont que peu (ou pas) l'expérience…

39. SESSD ou SESSAD : services de soins dits « à domicile ». Il s'agit d'équipes pluridisciplinaires, dédiées à un public particulier : handicap mental, sensoriel ou moteur. Depuis peu, se sont ouverts quelques trop rares structures « troubles des apprentissages », qui dispensent soins, rééducations et accompagnement (psychologique, social, scolaire) essentiellement sur le lieu de vie de l'enfant (crèche, école, domicile…).
CMPP et CMP : centre médico-psycho-pédagogique et centre médico-psychologique.

40. Les personnes ne sont plus « handicapées » mais « en situation » de handicap ; les services médico-sociaux ne prodiguent plus de soins ni de « prises en charge » mais assurent « l'accompagnement » des personnes ; ces dernières sont désormais des « usagers », etc.

temps) l'intégration scolaire dans des écoles proches, intégration soutenue par leurs équipes de spécialistes.

Ces établissements, jugés trop fermés et accusés de maintenir les jeunes hors (ou « à côté ») de la société – reproche en partie justifié –, se sont progressivement vidés de leur population initiale qui a rejoint l'école du secteur, se mêlant – avec plus ou moins de bonheur – au flot des enfants tout-venant.

### *Établissements spécialisés pour enfants handicapés moteurs ou sensoriels*

Les structures ont généralement recentré leurs missions auprès d'enfants plus handicapés (enfants pluri et polyhandicapés) ou présentant une association de pathologies imposant un soutien plurimodal très complexe et intensif (enfants atteints d'un handicap moteur *et* de troubles cognitifs, d'une surdité *et* d'une dysphasie, d'une cécité *et* d'une déficience mentale, etc.), et tous ont ajouté à leurs missions de soins le soutien à la scolarisation.

Cette évolution nécessite d'importants efforts de formation des personnels (médecins, rééducateurs…) qui, pour l'essentiel, n'avaient reçu aucune information dans ces domaines lors de leur formation initiale.

### *IME, IMpro[41], hôpitaux de jour*

Conçus pour les enfants présentant des troubles mentaux graves (déficience mentale, troubles envahissants du développement, troubles graves du comportement), leurs projets initiaux étaient pour l'essentiel éducatifs et majoritairement appuyés sur des concepts psychanalytiques. Certaines de ces structures ont entamé une évolution importante, formant leurs personnels (psychiatres, psychologues, psychomotriciens, éducateurs) aux concepts de la neuropsychologie. Certains réussissent à faire vivre (et non seulement cohabiter) une conception des troubles et des choix thérapeutiques qui intègrent à la fois neurologie et psychologie. Évidemment, cette évolution, encore très minoritaire, doit maintenant se généraliser.

## SESSAD

Les nouvelles exigences de banalisation des jeunes « en situation de handicap » dans la société civile ordinaire ont débouché sur la création (puis la multiplication) de services souples et légers, les « services de soins à domicile », désignés initialement sous différents sigles (SESSAD, SESSD, SEFIS), conçus comme des plateaux techniques mobiles[42], pouvant se rendre sur les différents lieux de vie de l'enfant (domicile, mais aussi crèche, école…), prodiguant soins, rééducations, aide à la vie quotidienne et soutien à la scolarisation.

Ces services, bien adaptés à leurs missions, composés d'équipes pluridisciplinaires, proches des familles et des écoles, rencontrent cependant des difficultés.

Certaines difficultés sont liées *à la définition du public auxquels ils sont dédiés*.

Les services de soins ont disposé, très précocement, de plateaux techniques compétents, capables de répondre aux besoins non seulement de leur public spécifique, mais aussi aux besoins des enfants « dys », en échec scolaire sévère en raison de troubles spécifiques et avérés des fonctions cognitives, quelle qu'en soit l'étiologie (ou l'absence connue d'étiologie). Ces services sont donc maintenant extrêmement sollicités pour répondre à ces besoins, dont nombre d'entre eux n'ont plus rien à voir avec le handicap moteur ni sensoriel.

---

41. Institut médico-éducatif ou professionnel.
42. Il peut s'agir de structures baptisées « troubles du langage », « troubles cognitifs » ou « troubles des apprentissages ». Là encore, ces termes –officieux – peuvent recouvrir toutes sortes de conceptions, plus ou moins précises…

La population des SESSD, initialement consacrée aux jeunes handicapés moteurs, est à présent constituée de plus d'un tiers de jeunes IMC. De ce fait, ces structures ont développé une grande expertise en ce qui concerne les troubles neuro-visuels, les dyspraxies, les anomalies de traitement des données spatiales, les troubles de l'attention et des fonctions exécutives, les déficits de la mémoire de travail. Il leur faut désormais gérer des demandes de rééducation et d'aide à la scolarisation pour des enfants victimes de ces troubles mais ne présentant aucun handicap moteur patent.

L'importance des besoins dans ces domaines d'une part, et d'autre part l'ambiguïté des pouvoirs publics vis-à-vis des troubles des apprentissages, et en général des troubles cognitifs, engendrent des situations très hétérogènes, qui peuvent paraître arbitraires :

– certaines MDPH (maison départementale des personnes handicapées) n'acceptent pas d'orienter les enfants *non* handicapés moteurs vers les SESSAD existants, « officiellement » dédiés aux jeunes handicapés moteurs : les enfants souffrant de troubles cognitifs développementaux sont alors suivis soit dans les rares *structures hospitalières* capables d'assurer les rééducations à long terme, soit en *libéral*. Dans ce dernier cas, la coordination des différents professionnels, la complémentarité de leurs actions, voire leur niveau de connaissance de ces pathologies et des thérapeutiques à mettre en œuvre sont extrêmement variables. Surtout, qu'il s'agisse de soins prodigués à l'hôpital, et/ou par des libéraux, *les contacts avec l'école* et la négociation des nécessaires adaptations pédagogiques sont inexistants ou réduits au minimum, ce qui compromet beaucoup l'efficacité des thérapeutiques engagées et les chances de succès scolaire de ces enfants ;

– d'autres MDPH au contraire, arguant que les dyspraxies sont une sorte de trouble moteur (!), les orientent systématiquement vers ces SESSAD « handicap moteur », au risque de surcharger ces structures, qui se trouvent ensuite paradoxalement obligées, faute de place, de refuser l'admission d'enfants handicapés moteurs.

D'une façon générale, les pouvoirs publics ont, jusqu'à présent, été très réticents pour créer de nouvelles structures, de nouvelles appellations : ils craignent, peut-être à juste titre, la multiplication des « filières » et la construction de sortes de « ghettos » plus ou moins justifiés par tel ou telle étiquette diagnostique, ce qui est l'inverse de l'évolution actuellement encouragée. Ainsi, il n'existe toujours officiellement à l'Éducation Nationale que quatre sortes de classes spécialisées dédiées (troubles mentaux, déficience visuelle, déficience auditive et handicap moteur), les troubles des apprentissages, les « dys » n'ayant *aucune existence propre* et devant intégrer *par défaut* l'une des quatre catégories antérieurement définies.

Dans le secteur des soins, les réticences sont un peu moins affirmées et l'on commence à voir s'ouvrir des SESSAD « troubles des apprentissages ». Ces derniers sont cependant encore en nombre *très* insuffisant.

D'autres difficultés sont liées à la nécessaire *coordination des secteurs pédagogique et médico-social*.

Ce sont en effet des sphères dont les logiques, les objectifs et les savoir-faire sont quelquefois peu compatibles.

L'indispensable travail de partenariat, pourtant souhaité et laborieusement réalisé sur le terrain, est, de fait, rendu très difficile par de nombreux facteurs :

– certains sont *structurels*. Les enseignants s'adressent à un *groupe* d'enfants – la classe – avec le souci de faire avancer conjointement l'ensemble des enfants, au sein d'un dispositif commun ; le secteur soin, lui, considère l'*individu*, isolément, et c'est à sa spécificité (sa différence, son handicap) qu'il s'adresse ;

– les enseignants ont pour mission d'amener progressivement un groupe à la maîtrise de tel savoir ou tel savoir-faire : l'enfant *ne sait pas* et doit être conduit, peu à peu, grâce aux techniques, méthodes, explications et entraînements proposés par le péda-

gogue, à s'approprier tel concept. Pour le médecin au contraire, l'enfant, dans tel ou tel secteur de la cognition, *ne peut pas* (du fait de son handicap), est empêché d'accéder par les *moyens habituels* à ces savoirs et savoir-faire. L'incompréhension peut alors être importante entre l'enseignant, qui voit l'enfant comme « en cours d'acquisition » (d'une notion, d'un savoir, d'un savoir-faire) et pour lequel il propose de poursuive un entraînement plus long et/ou plus intense, et le médecin, qui voit l'enfant comme durablement empêché dans tel secteur des apprentissages et qui propose soins, rééducation et adaptations ;

– outre ces problèmes de fond, *l'absence de moyens* mis en place par le système scolaire contribue à perturber le dialogue entre enseignants et secteur médico-social : non-formation des maîtres qui intègrent les enfants mais aussi des médecins scolaires (par ailleurs en nombre très insuffisant) et des psychologues scolaires, générant des quiproquos très dommageables ; insuffisance de temps de concertation avec les spécialistes (les concertations doivent se faire sur les temps de déjeuner, voire de récréation…)…

## CAMSP

Ces structures (centres d'actions médico-sociales précoces) reçoivent des *jeunes enfants* (0-6 ans), avec la mission de les accompagner si un risque (de maladie, de handicap) a été évoqué ou si l'enfant est porteur d'une maladie ou d'un handicap manifeste.

En ce qui concerne les enfants porteurs de troubles cognitifs spécifiques (IMC ou non), ces structures rencontrent deux problèmes.

### *Faire le diagnostic*

Nous ne reviendrons pas ici sur le problème de la formation des pédiatres et des équipes de CAMSP, mais plutôt sur le fait qu'ils reçoivent souvent les bébés dès la sortie de la maternité ou du service hospitalier. Le problème est alors de faire le bilan des troubles ou séquelles éventuelles dans le domaine vital, puis dans le secteur de la motricité et de la sensorialité. Mais surtout, il importe d'accompagner les familles, le retour à domicile de l'enfant, de rassurer, de permettre que se nouent avec l'enfant des liens positifs, de restaurer l'image de l'enfant, celle des parents et de leur rôle auprès de cet enfant différent, etc.

On voit que, dans cette dynamique, il y a peu de place pour un diagnostic neuropsychologique qui émerge habituellement aux alentours de 4 ou 5 ans et qui intervient, pour les parents (et pour l'équipe) comme une seconde annonce, une nouvelle catastrophe.

### *Arrêter le suivi ou réorienter l'enfant à 6 ans*

Par ailleurs, le suivi des enfants doit se terminer à 6 ans : ils sont encore *scolarisés en maternelle*, et leur passé (prématurité extrême, longues hospitalisations…) incite à de larges tolérances quant à leurs performances dans les différentes activités proposées en classe.

Ce n'est souvent qu'à l'entrée en CP que les exigences (plus strictes et plus normées) mettront ouvertement l'enfant en difficulté : cette « seconde annonce », si redoutée des familles, sera donc faite par une nouvelle équipe (souvent celle d'un SESSAD), des professionnels avec lesquels les parents n'ont pas encore noué de relation dans la durée et la confiance réciproque.

## PERSPECTIVES

La neuropsychologie s'est révélée être un outil précieux, *à l'intersection du médical et du pédagogique*.

La crise actuelle – insuffisance des possibilités diagnostiques, difficultés de mise en œuvre d'un véritable partenariat avec l'école, manque de données épidémiologiques fiables, insuffisance de certitudes concernant les actions rééducatives efficaces – est une véritable crise d'adolescence d'une discipline qui a poussé très (trop ?) vite. Si cette phase difficile est bien compréhensible, il faut cependant qu'elle reste passagère et que des réponses soient trouvées.

Le temps est venu, maintenant, d'une réflexion d'ensemble sur les formations (de qui, par qui, comment, pour faire quoi…), les nécessaires coordinations entre professions venant d'horizons très différents, sur les propositions de rééducation et de réadaptation les plus pertinentes.

La prise en compte de ces pathologies nécessite d'une part une réelle capacité à *travailler en équipe* (et ce, en neuropsychologie, dès la phase « diagnostique »), d'autre part une motivation prononcée pour le suivi *à long terme*, les aspects fonctionnels, *les contenus rééducatifs et les adaptations* : il ne suffit pas de prescrire « 20 séances » d'orthophonie ou d'ergothérapie, encore faut-il pouvoir préciser quelles stratégies, quelles méthodes, quels outils sont préconisés, encore faut-il superviser, réajuster ou modifier les rééducations en cours, encore faut-il coordonner l'ensemble des actions thérapeutiques prescrites.

Il s'agit là de choix explicites de la part des médecins de rééducation (dits aussi « spécialistes MPR » : médecine physique et réadaptation). Si ces particularités peuvent attirer quelques pédiatres et neuropédiatres auprès des jeunes IMC et des jeunes présentant des troubles cognitifs neuro-développementaux, ce n'est cependant pas la règle. Or, la pénurie de médecins spécialistes de rééducation ne permet actuellement déjà plus de pourvoir de façon adéquate nombre de postes vacants dans des structures pourtant adaptées…

Enfin, les parents, pour plus d'efficacité, se regroupent au sein d'associations puissantes, se forment et sont désormais des partenaires de plein droit. Non seulement ils participent à ces évolutions, mais ils en sont souvent les promoteurs, conscients des enjeux pour l'avenir de leur enfant et de leur pouvoir auprès des instances régulatrices.

Par l'implication de tous ces acteurs, la neuropsychologie montre qu'elle est à la fois le reflet et le produit de l'évolution de la médecine et de la société au cours ces 50 dernières années.

### BIBLIOGRAPHIE

[8.1] ALEXIS C, DUCROT S, LÉTÉ B. La perception du mot écrit chez l'enfant dyspraxique. *ANAE* 2006 ; 88-89 : 207-13.

[8.2] ALIZADEH-CARDINAL M. *À propos de trois cas de dysphasie d'évolution chez l'enfant*. Thèse de doctorat en médecine, Faculté de médecine Paris-Sud, 1982.

[8.3] AYRES J. *Sensory integration and the child*. Los Angeles : Western Psychological Services, 1979.

[8.4] BADDELEY A. *La mémoire humaine, théorie et pratique*. Grenoble : Presses universitaires de Grenoble, 1993.

[8.5] BADDELEY A. *Working memory*. New York : Oxford University Press, 1986.

[8.6] BAILLARGEON R. Object permanence in 3.5 and 4.5 month old infants. *Dev Psychol* 1987 ; 23 : 664-5.

[8.7] BERTHOZ A, JORLAND G. *L'empathie*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2004.

[8.8] BERTHOZ A. *Le sens du mouvement*. Paris : Éditions Odile Jacob, 1997.

[8.9] BILLARD C, TOUZIN M. *Troubles spécifiques des apprentissages, l'état des connaissances*. Paris : Signes Éditions, 2004.

[8.10] CAMUS JF. *La psychologie cognitive de l'attention*. Paris : Armand Colin, 1992.

[8.11] CHEVRIE-MULLER C, LE NORMAND MT. Neuropsychological pattern in a child with a severe language acquisition disorder : a ten-year follow-up study. *Aphasiology* 1987 ; 1 : 347-59.

[8.12] CIM-10. *Classification internationale des maladies*. 10e révision. Paris : Masson, 1992.

[8.13] COHEN L. *L'homme thermomètre*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2004.

[8.14] COLLECTIF. L'enfant dyspraxique. *ANAE* 2006 ; 88-89.

[8.15] CROUAIL A, MARÉCHAL F. *Prise en charge et rééducation des enfants souffrant de troubles moteurs et cognitifs*. Paris : Masson, 2006.

[8.16] DAMASIO AR. *L'erreur de Descartes*. Paris : Éditions Odile Jacob, 1994.

[8.17] DE AJURIAGUERRA J, BOREL-MAISONNY S, DIATKINE R, NARLIAN S, STAMBACK M. Le groupe des audimutités. *Psychiatrie de l'enfant* 1958 ; 1 : 6-62.

[8.18] DE BARBOT F *et al. Pour une meilleure intégration scolaire des enfants IMC : l'importance des premiers apprentissages en mathématiques*. Vanves : CTNRHI, 1989.

[8.19] DE BARBOT F, MELJAC C. Stratégies de dénombrement chez l'enfant : à propos de quelques stratégies particulières. *Mot Cérébr* 1991 ; 12 : 1-9.

[8.20] DEHAENE S. *Les neurones de la lecture*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2007.

[8.21] DÉSIRÉE A *et al*. Working memory following improvements in articulation rate in children with cerebral palsy. *J Int Neuropsychol Soc* 1995 ; 1 : 49-55.

[8.22] DSM-IV. *Diagnostic and statistical manual of mental disorder.* 4e édition. Washington DC : APA, 1994. Traduction française : Paris : Masson, 1996.

[8.23] DUQUESNE-BELFAIS F. Les difficultés en arithmétique des enfants dyspraxiques. *ANAE* 2006 ; 88-89 : 184-90.

[8.24] FROSTIG M. *Test de développement de la perception visuelle*. Paris : ECPA, 1973.

[8.25] GAGNÉ PP, NOREAU D, AINSLAY L. *Être attentif : une question de gestion*. Montréal : Chenelière/Mc Graw-Hill, 2001.

[8.26] GAILLARD F. Reconnaître l'usage de l'outil entre 4 et 7 ans. *ANAE* 2006 ; 88-89 : 151-8.

[8.27] GALLESE V, FADIGA L, FOGASSI L, RIZZOLATTI G. Action recognition in the pre-motor cortex. *Brain* 1996 ; 119 : 593-609.

[8.28] GARNIER C. Le développement de l'attention auditive. *ANAE* 2003 ; 74-75 : 199-202.

[8.29] GEUSE RH. *Le trouble d'acquisition des coordinations*. Marseille : Solal, 2005.

[8.30] GOPNIK A, MELTZOFF A, KUHL P. *Comment pensent les bébés ?* Paris : Éditions du Pommier, 2005.

[8.31] HABIB M. *La dyslexie à livre ouvert*. Marseille : Résodys, 2003.

[8.32] HAECAN H. *Introduction à la neuropsychologie*. Paris : Larousse Université, 1972.

[8.33] HERBINET E, BUSNEL MC. *L'aube des sens*. Paris : Éditions Stock, collection « Les cahiers du nouveau-né », 1982.

[8.34] HOUDÉ O, MAZOYER B, TZOURIO-MAZOYER N. *Cerveau et psychologie*. Paris : PUF, 2002.

[8.35] JANIN C, DE BARBOT F. À propos d'un cas d'agnosie visuelle néonatale : diagnostic, conduites éducatives et thérapeutiques. *Mot Cérébr* 1996 ; 17 : 58-63.

[8.36] KAUFMAN AS, KAUFMAN NL. *K-ABC, batterie pour l'examen psychologique de l'enfant*. Paris : ECPA, 1993.

[8.37] LACERT P. Les troubles optomoteurs de l'ancien prématuré : corrélations cognitives et perspectives thérapeutiques. *Mot Cérébr* 1991 ; 12 : 62-7.

[8.38] LARROQUE B, MARCHAND L, KAMINSKI M, AND THE EPIPAGE GROUP. Cognitive deficits of 5 years old preterm children. *Dev Med Child Neurol* 2005 ; 47 (Suppl 103) : 33.

[8.39] LAZURE M, LUSSIER F, MENARD A. Proposition d'une intervention métacognitive visant à contrer le trouble de déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité. *Rééducation orthophonique* 2003 ; 214 : 69-90.

[8.40] LE LOSTEC C. Dyspraxie visuo-spatiale et écriture au clavier. *Réadaptation* 2005 ; 522 : 40-4.

[8.41] LECUYER R. *Le développement du nourrisson*. Paris : Dunod, 2004.

[8.42] LEDOUX J. *Le cerveau des émotions*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2005.

[8.43] LENORMAND MT, TRUSCELLI D, DE BARBOT F, LASEK D. Acquisition du langage chez deux enfants atteints d'une dysphasie de développement : étude longitudinale et comparative. ANAE 1998 ; 49-50 : 131-5.

[8.44] LIBERMAN AM, MATTINGLY LG. The motor theory of speech revised. *Cognition* 1985 ; 21 : 1-36.

[8.45] LUSSIER F, FLESSAS J. *Neuropsychologie de l'enfant*. Paris : Dunod, 2001.

[8.46] MARTINI R, POLATAJKO H. *Verbal self-guidance as a treatment approach for children with developmental coordination disorder : a systematic replication study*. Occup Ther J Res 1998 ; 18 : 157-71.

[8.47] MAZEAU M *et al.* Les troubles de la reconnaissance visuelle d'images chez l'enfant IMC. *Mot Cérébr* 2004 ; 25 (1) : 31-45.

[8.48] MAZEAU M, MARCHAND MH, BRET MD. Séméiologie des troubles du langage des IMC sans parole. *Acta Neurol Belg* 1993 ; 93 : 217-28.

[8.49] MAZEAU M, SAGOT J. *Bilan neuropsychologique et démarches pédagogiques. Troubles du regard et lecture : une étude chez 23 enfants en classe spécialisés ; l'intérêt de la « lecture dynamique ».* Actes du 3e Colloque de Lyon (juin 2002). Lyon : CNEFEI, 2003.

[8.50] MAZEAU M. *Dysphasies, troubles mnésiques et syndrome frontal chez l'enfant*. Paris : Masson, 1997.

[8.51] MAZEAU M. Évaluation des fonctions attentionnelles et exécutives. *In :* Mazeau M, ed. *La conduite du bilan neuropsychologique*. Paris : Masson, 2003 : 169-99.

[8.52] MAZEAU M. *La conduite du bilan neuropsychologique chez l'enfant*. Paris : Masson, 2003.

[8.53] MAZEAU M. La place des dyspraxies dans les différents troubles du geste. *Évolutions psychomotrices* 2006 ; 18 (3) : 141-8.

[8.54] MAZEAU M. Les troubles neuro-visuels et agnosies. *In :* Mazeau M, ed. *Neuropsychologie et troubles des apprentissages.* Paris : Masson, 2005 : 72-99.

[8.55] MAZEAU M. *Neuropsychologie et troubles des apprentissages*. Paris : Masson, 2005.

[8.56] MAZEAU M. Troubles cognitifs, déficience mentale, troubles spécifiques des apprentissages : un mot peut en cacher un autre. *Contraste* 2005 ; 22-23 : 187-207.

[8.57] MAZEAU M. Troubles du regard et échec scolaire chez l'IMC. *Mot Cérébr* 1989 ; 10 (1) : 1-16.

[8.58] MAZEAU M. *Troubles visuo-spatiaux et dyspraxies de l'enfant atteint de lésions cérébrales précoces*. Paris : Masson, 1995.

[8.59] MEULEMANS T. *Les apprentissages implicites : une approche cognitive, neuropsychologique et développementale*. Marseille : Solal, 1998.

[8.60] MONTEZER N, GABIALTI C, MAZEAU M, TRUSCELLI D, BARALE ME. Essai de démantèlement des troubles neuro-visuels de l'IMC : conséquences sur le pronostic et la prise en charge des enfants. *Mot Cérébr* 2000 ; 21 : 137-53.

[8.61] NACCACHE L. *Le nouvel inconscient*. Paris : Éditions Odile Jacob, 2006.

[8.62] NARCY M. *Les troubles de la poursuite oculaire chez l'enfant normal et chez l'enfant IMC. Isolement d'un syndrome : l'insuffisance de mouvements automatiques de fixation*. Thèse de doctorat en médecine, Faculté de médecine Paris-Sud, 1973.

[8.63] NICOLSON R, FAWCETT A, DEAN P. *Developmental dyslexia : the cerebellar deficit hypothesis*. *Trends Neurosci* 2002 ; 14 : 508-11.

[8.64] RAYNAUD S, GENESTE J. Articulation de la parole et apprentissage de la lecture. *ANAE* 2004 ; 78 : 181-8.

[8.65] RISS L. *Évaluation de la stratégie du regard par l'enfant IMC ancien prématuré par photo-oculographie.* Thèse de doctorat en médecine, Nancy-1, 1999.

[8.66] ROCHAT P, GOUBET N. Connaissance implicite du corps au début de la vie. *Enfance* 1997 ; 3 : 275-86.

[8.67] ROCHAT P, HESPOS SJ. Differential rooting response by neonates : evidence for an early sense of self. *Early Development and parenting* 1997 ; 6 (2) : 1-8.

[8.68] ROURKE BP. *Syndrom of non-verbal learning disabilities : neurodevelopmental manifestations*. New York : Guilford Press, 1995.

[8.69] RUEL J. Le développement de l'attention visuelle. *ANAE* 2003 ; 74-75 : 203-9.

[8.70] SÉRON X, JEANNEROD M. *Traité de neuropsychologie humaine*. Liège : Mardaga, 1994.

[8.71] STAMBACK M, L'HÉRITEAU D, AUZIAS M, BERGÈS J, DE AJURIAGUERRA J. Les dyspraxies de l'enfant. *Psychiatrie de l'enfant* 1964 ; 7 : 381-496.

[8.72] TARDIEU G. *Les dossiers cliniques de l'IMC*. 3e édition. Paris : CDI, 1984.

[8.73] VAIVRE-DOURET L. *Évaluation de la motricité gnosopraxique distale*. Paris : ECPA, 1997.

[8.74] VALDOIS S, BOSSE ML, TAINTURIER MJ. The cognitive deficits responsible for developmental dyslexia : review of evidence for a selective visual attentional disorder. *Dyslexia* 2004 ; 10 (4) : 339-63.

[8.75] VALDOIS S. Les sous-types de dyslexies développementales. *In :* Valdois S, Colé P, David D, eds. *Apprentissage de la lecture et dyslexies*. Marseille : Solal, 2004.

# 9 UN AUTRE REGARD : UNE PSYCHOLOGUE RENCONTRE DES ENFANTS

FRANÇOISE DE BARBOT

## INTRODUCTION : UN PSYCHOLOGUE, POUR QUOI FAIRE ?

Rédiger quelques pages à partir d'une expérience qui a duré vingt ans implique de faire des choix… Je n'ai ni la prétention, ni l'envie, d'écrire une « Psychologie de l'enfant infirme moteur cérébral ». Je ne ferai pas non plus une « Présentation du travail du psychologue dans un service d'IMC ». Ce chapitre voudrait seulement ouvrir quelques aperçus sur le monde des enfants, des soignants, des éducateurs qui se sont rencontrés parce qu'existait, chez les premiers, une atteinte neurologique. Il sera aussi question des parents, qui sont partout, en filigrane. Mon souhait serait de faire connaître un peu mieux ces enfants et d'inciter chacun à réfléchir sur les actions entreprises pour les éduquer, les rééduquer, les scolariser.

Comme le rappelle Danièle Truscelli, dans son introduction, le rôle du psychologue dans son unité a beaucoup changé entre les années 1960 et 1998. Ces transformations s'inscrivent dans une évolution concernant l'ensemble des services de l'Assistance publique qui accueillaient des enfants. Au début se trouve la psychométrie. Danielle Rapoport, qui retrace cette histoire [9.32], a elle-même été engagée par le professeur Brissaud, à la Pitié-Salpêtrière, en 1963, pour « contribuer à l'évaluation du développement psychomoteur et mental de certains enfants ». On comprendra facilement que la place dévolue aux tests dans le service du professeur Tardieu ait été considérable. Elle le restera d'ailleurs par la suite, mais avec des orientations nouvelles, sur lesquelles nous reviendrons plus loin.

Reconnus en tant que « psychométriciens », les premiers psychologues présents à l'Assistance publique se révèlent rapidement des cliniciens. Rappelons que la « psychologie clinique » apparaît à l'Université en 1967[1]. Au-delà de l'évaluation intellectuelle, l'intérêt se centre alors sur l'enfant, considéré comme un sujet à part

entière, en interaction avec son milieu. Ses relations avec sa famille, d'une part, avec la maladie et l'hôpital, d'autre part, font, dès ce moment, partie des champs d'investigation de ces professionnels.

Danielle Rapoport montre bien comment le développement de l'activité des psychologues à l'Assistance publique rencontre le mouvement d'humanisation de la pédiatrie hospitalière. Les travaux de Spitz sur l'hospitalisme commencent à être connus en France à partir de 1955, date de parution d'un article de Lelong et Lebovici dans les *Archives françaises de pédiatrie* ; les films de Robertson ont un retentissement important. Des chefs de service, des surveillantes sont sensibilisés au problème. Ailleurs, ce sont les psychologues présents dans ces services qui alertent les responsables. Peu à peu les unités pédiatriques s'ouvrent aux parents, des éducateurs sont recrutés, une attention accrue est portée à la souffrance des enfants hospitalisés.

Chercheurs et cliniciens, les psychologues qui s'engagent dans ce travail ne se positionnent pas en tant que psychothérapeutes. Nicole Alby, entrée en 1958 dans le service du professeur Jean Bernard, dit en 1988, dans son « Introduction à la première journée des psychologues de l'Assistance publique » [9.1] : *« Leur rôle n'est pas directement thérapeutique (…). Il est celui d'un interprète des situations et de l'angoisse créée par la maladie et ses conséquences (…). Ce travail clinique permet la compréhension des situations de crise induites par la maladie et ses traitements (…). Le partage avec les soignants permet une formation immédiate et facilite la prise de distance nécessaire. La négation des besoins des soignants n'est jamais favorable à leurs patients. »*

Voici donc reconnu le poids de l'angoisse des soignants. Elle sera à l'origine de l'entrée de la psychanalyse à l'hôpital. En 1965, Ginette Raimbault rejoint le service de néphrologie du professeur Royer. Dans ses entretiens avec Anna Feissel-Lebovici [9.31], elle insiste sur le fait qu'elle intègre une équipe de recherche, mais elle précise la demande formulée par Pierre Royer : *« Comment aider les soignants pour qu'ils puissent garder un certain moral et vivre sans le sentiment de culpabilité qui, au-delà de tout raisonnement possible, pénétrait chacun lors du décès d'un enfant. »* Ginette Raimbault explique qu'elle en est rapidement venue à écouter les enfants. *« J'écoutais tout le monde, dit-elle, enfants, parents, médecins, personnel soignant. Mon but était d'encourager la parole… »* À la lecture de ces entretiens, on voit bien qu'il ne s'agit pas – ou pas seulement – de recherche : certes, elle souhaite ouvrir des voies qui permettront d'aider des soignants en souffrance. Mais elle est profondément convaincue que son écoute apporte aussi – peut-être même avant tout – une aide directe à ceux qui, dans ce service, acceptent de lui parler, et qu'elle fait, ainsi, travail d'analyste.

Pour que ces avancées se produisent, il a fallu que des chefs de service, des surveillantes soient convaincus de leur nécessité. Et bien des incompréhensions ont persisté. Dans de nombreux services, les psychologues se sont sentis marginaux, mal vus, considérés soit comme inutiles (« ils ne font rien »), soit comme dangereux (ils réactivent l'angoisse, ils favorisent l'émergence de ce que l'on voulait ignorer). Pour que des collaborations s'établissent, il faudra apprendre à se connaître, découvrir ce que chacun peut attendre de l'autre. Établir des relations de confiance mutuelle demande du temps !

La présence d'un psychologue clinicien dans une unité de rééducation neurologique infantile manifeste la reconnaissance du fait que ce service n'accueille pas seulement des corps à rééduquer, mais des enfants, dont chacun est un sujet unique, global et en

---

1. La psychologie clinique est entendue par certains comme un exercice fondé sur une approche psychanalytique. Cette conception est beaucoup trop restrictive. Rappelons simplement qu'à l'origine le terme « clinique » désigne l'observation au lit du malade, par opposition aux investigations fondées sur des examens et le recueil de données objectives. Le clinicien serait alors celui qui observe, avec le plus de finesse et d'ouverture possible, un sujet impliqué dans une relation avec lui.

interaction avec son milieu. Elle correspond aussi au désir d'être attentif à la souffrance psychique. Ces deux positions, fondamentales, sont en accord avec les objectifs que se donne un psychologue et elles sont nécessaires pour qu'un travail en commun puisse s'initier. Celui qui s'est fait dans le service de Bicêtre a repris les orientations que nous avons dégagées au cours de ce bref rappel historique : évaluation, écoute, réflexion avec les soignants dans le but d'humaniser l'accueil des familles.

Car il est un point sur lequel je voudrais insister dans cette introduction : l'accueil des enfants et de leurs parents est l'affaire de tous, depuis la personne qui donne le rendez-vous jusqu'à l'infirmière qui est présente lorsque des parents sortent en pleurs d'une consultation, sans parler de ce qui se passe dans la rencontre entre le médecin et ses consultants. On a pu constater maintes fois que les rééducateurs sont les premiers interlocuteurs des parents, ceux auxquels ils peuvent commencer à parler de leur souffrance, que les aides-soignants, au plus près de l'enfant dans la vie quotidienne, sont les adultes qui doivent assurer confort et réconfort. Le psychologue est alors en seconde ligne, présent pour apporter un autre éclairage sur des situations difficiles, de même qu'il apporte un regard différent sur un enfant, dans une réunion de synthèse.

Néanmoins, on attend aussi de lui autre chose : dans un contexte où l'impossibilité de guérir entraîne bien souvent un sentiment d'impuissance, où la souffrance des familles est ressentie douloureusement, on lui demande de faire disparaître cette souffrance. Et le voici alors confronté à sa propre impuissance… Sans doute est-il nécessaire qu'il en fasse lui-même l'expérience, afin de pouvoir renoncer, comme les autres soignants, au désir de guérir.

Mais alors, ne sert-il à rien ? Certains le disent, qui pensent qu'il vaut mieux ne pas s'attarder sur ce que l'on ne peut changer (« ne pas ressasser sa souffrance »). Si nous sommes psychologues, nous pensons, bien au contraire, qu'il faut du temps pour apprivoiser cette souffrance, que nous sommes là pour la recevoir, ainsi que l'angoisse et l'agressivité, que nous jouons ainsi un rôle de contenant, permettant à l'autre de ne pas être débordé. Et parfois, nous irons plus loin : reliant les affects exprimés par nos patients à leur histoire et à leur problématique personnelle, nous les accompagnerons dans un travail d'élaboration.

Ni tout-puissant, ni impuissant, le psychologue souhaiterait soutenir chez les autres le désir de vivre, de grandir, de soigner…

## APPRENDRE, PENSER, CONSTRUIRE SON INTELLIGENCE

Lorsque le professeur Guy Tardieu introduit les termes « infirmes moteurs cérébraux » pour désigner un groupe de « paralysés cérébraux » dont les capacités intellectuelles sont préservées, son souci est de donner à ceux-ci les moyens d'exprimer un potentiel qui aurait pu demeurer inexploité : atteints de troubles de l'articulation entraînant un handicap de la parole, de troubles de la motricité interdisant l'écriture manuelle et, plus globalement, de troubles moteurs empêchant, à cette époque, l'accès à l'école, ces enfants risquaient de ne pas faire d'apprentissages scolaires, de ne pouvoir s'insérer plus tard dans le monde du travail et de demeurer isolés derrière un mur d'incommunicabilité et de méconnaissance.

Les jeunes sujets athétosiques, qui formaient alors le plus gros du contingent des IMC, ont bénéficié de la scolarité qui leur a été proposée et certains d'entre eux ont fait, par la suite, des études brillantes, comme tel docteur en mathématiques, dont la réussite fut une des fiertés du service de Bicêtre. Lorsque, avec les progrès de la médecine néonatale, les atteintes des enfants que les unités de Garches et de Bicêtre accueillaient ont changé, les enseignants et les rééducateurs se sont trouvés de plus en plus

confrontés à d'autres difficultés : ils ont découvert alors les « discordances verbal-performance » caractéristiques, en particulier, des anciens prématurés. Ces termes barbares désignent un écart important (plus de 15 points) entre le quotient intellectuel obtenu à l'échelle verbale de l'une des batteries de Wechsler (WPPSI, WISC ou WAIS, selon l'âge) et celui de l'échelle de performance. L'approche neuropsychologique qui se développera plus tard permettra une approche plus fine de ces discordances, mais l'analyse factorielle des échelles de Wechsler, pratiquée dès leur publication, avait déjà mis en évidence un « facteur verbal », un facteur dit « général » et un facteur que l'on avait appelé « spatial ». C'est ce dernier qui était responsable de la faiblesse du QI dit de « performance ». Toutes les tâches comportant une représentation de l'espace, une construction à partir d'éléments spatialement déterminés étaient affectées : reproduction de figures géométriques, assemblages d'objets, puzzles, etc. Dans certains cas, les troubles concernaient non seulement le versant constructif, mais aussi les aspects perceptifs : reconnaissance de formes, discrimination figure/fond, etc.

Les troubles perceptifs et visuo-spatiaux des enfants « paralysés cérébraux » étaient connus depuis longtemps : dès 1941, Werner et Strauss avaient mis en évidence des troubles de la discrimination figure/fond et, en 1965, Cruickshank *et al.* [9.12] étaient arrivés à la conclusion que la faiblesse des performances des enfants paralysés cérébraux provenait davantage d'une altération de la capacité à organiser des « stimuli individuels » pour en faire un tout que de l'effet de la discrimination figure/fond. Les recherches ultérieures mettraient en évidence le rôle des atteintes cérébrales : ainsi les lésions au niveau des noyaux gris centraux responsables des athétoses n'entraînent pas de tels troubles, alors que les leucomalacies périventriculaires des anciens prématurés en paraissent responsables. Pour l'analyse des dysfonctionnements qui en résultent, nous renvoyons le lecteur au chapitre de Michèle Mazeau *(voir chapitre 8)*. Pour notre part, nous tenterons de comprendre comment ils ont pu affecter le développement cognitif des enfants qui en sont atteints. Imprégnés des idées de Piaget, même si certaines d'entre elles doivent aujourd'hui être reconsidérées, à la lumière des observations que permettent les nouvelles technologies, nous pensons que l'intelligence se construit et que l'enfant est acteur de son propre développement. C'est dans cet esprit que nous avons souhaité aborder l'étude de la cognition chez les jeunes IMC.

Francine Robaye [9.33], comparant les modes de fonctionnement de ces enfants et ceux d'enfants tout-venant, à l'aide d'une analyse factorielle de leurs résultats au WISC, avait conclu que les performances des premiers étaient significativement inférieures à celles des seconds, avant l'âge de 8 ans. Au-delà, il existait un certain recouvrement, mais les sujets atteints de paralysie cérébrale avaient plus de difficultés à se dégager de modes d'appréhension perceptifs pour élaborer un raisonnement. Cette constatation peut paraître étonnante, si l'on pense aux troubles « visuo-spatiaux » de ces enfants, mais peut-être est-ce justement parce qu'ils ne maîtrisent pas ces aspects qu'ils y demeurent « englués ». Francine Robaye donnait alors des indications détaillées sur les méthodes pédagogiques adaptées à cette population. Dans un tout autre domaine, Marita Garelli et ses collaborateurs [9.15] avaient mis en évidence des différences dans la construction de l'image du corps, en développant le test de la « petite bête » qui se déplace sur le corps de l'enfant et dont celui-ci doit décrire le parcours. Pour notre part, une rencontre avec Claire Meljac allait déterminer notre intérêt pour l'étude de la construction logico-mathématique.

Mais avant de retracer les recherches qui nous ont permis de mieux comprendre les parcours de certains de ces jeunes IMC, il ne paraît pas inutile de s'interroger sur la légitimité de ces approches. En particulier, on peut se demander si les outils habituellement employés pour évaluer l'intelligence conservent leur validité lorsqu'ils sont utilisés avec des sujets présentant des troubles moteurs et, parfois, des handicaps de langage.

## À PROPOS DE L'« ÉVALUATION » INTELLECTUELLE ET DE SES OUTILS

La question de la validité de la psychométrie chez le sujet IMC est débattue par Tabary [9.44], qui insiste sur l'importance de l'évaluation des aptitudes mentales. Convaincu du peu d'efficacité à long terme des rééducations, il pense que les actions susceptibles d'aider ces enfants consistent à « optimiser » leur environnement. Or les adaptations que l'on mettra en place nécessitent une bonne connaissance des difficultés et des atouts de ceux qui doivent en bénéficier. Ajoutons que la première des adaptations nécessaires est celle des demandes faites aux enfants : trop nombreux sont ceux qui vivent sous la pression d'attentes auxquelles ils ne peuvent satisfaire et qui se sentent « nuls », ou coupables de ne pas y arriver. Et, à l'inverse, combien de fois avons-nous vu des enfants soulagés lorsqu'on leur explique que non, ils ne sont pas des « gogols », mais que, oui, ils ont du mal dans telle activité particulière et que, peut-être, on va pouvoir les aider. L'examen psychologique n'est pas une entreprise destinée à satisfaire une simple curiosité. Il trouve sa légitimité dans les bénéfices que peut en retirer le sujet.

Cependant les évaluations sont souvent difficiles lorsque les sujets sont atteints de troubles moteurs et parfois de troubles de la parole et/ou du langage. Il n'existe pas d'épreuves spécialement conçues pour ces populations et certains psychologues le regrettent. À notre avis, le problème est alors mal posé. Les tests n'ont jamais de valeur absolue ; ils sont faits pour comparer des individus entre eux, en se rapportant à des normes préalablement établies : tel enfant atteindra la moyenne des sujets de son âge, les réalisations de tel autre lui seront significativement supérieures, etc. Cette notion est particulièrement importante, lorsque les compétences évaluées se développent au fur et à mesure que l'enfant grandit. Si les épreuves deviennent trop spécifiques, destinées à un groupe restreint de sujets, toute comparaison est impossible et les résultats ne sont pas interprétables. De plus, les atteintes étant variées, il faudrait multiplier les versions à l'infini.

Il n'en demeure pas moins que certaines conditions de passation sont parfois impossibles à respecter. Par exemple, on ne saurait chronométrer des épreuves comportant des manipulations lorsque la motricité est atteinte. Elles peuvent constituer d'excellents instruments d'observation clinique, mais il n'est pas légitime de les coter. Nous n'oublierons jamais ce jeune athétosique qui nous accueillit à Bicêtre en nous demandant de lui faire passer l'épreuve des cubes de Kohs : il la réalisa en tournant et plaçant les cubes du bout de la langue : performance inchiffrable, bien entendu, mais qui témoignait d'une remarquable représentation de l'espace ! Et aussi d'un désir d'impressionner la nouvelle psychologue, de se faire valoir à ses yeux, dans une quête de réparation narcissique peut-être…

Voyons maintenant, pratiquement, de quels outils nous disposons. Si les atteintes sont modérées, des batteries telles que le WISC peuvent être utilisées en entier. Lorsque le handicap moteur est plus lourd, mais que le langage proprement dit n'est pas touché, l'échelle verbale reste indiquée. Il est éventuellement souhaitable que l'examinateur soit familiarisé avec les troubles articulatoires ou phonologiques, afin de ne pas être gêné dans sa compréhension de la parole de l'enfant. Ajoutons que dans la nouvelle version (WISC-IV), certaines épreuves de l'échelle de performance ne requièrent aucune manipulation. En ce qui concerne les compétences dans le domaine visuo-spatial et praxique, elles sont plus difficiles à apprécier, car il n'est pas toujours possible de faire la part de la motricité proprement dite. Cependant, l'expérience permet parfois d'énoncer (au moins) des hypothèses en analysant les productions de l'enfant. Et il existe un certain nombre d'épreuves qui portent sur les aspects visuo-spatiaux sans avoir de composantes motrices : appariement de formes, d'orientations, etc.

Bref, expérience et souplesse sont nécessaires et l'équilibre n'est pas toujours facile à trouver avec la recherche d'objectivité qu'implique un examen. Ajoutons qu'il existe

aussi des situations où l'on ne souhaite pas pratiquer une évaluation, avec la mise en évidence des forces et des faiblesses d'un sujet : l'intérêt se porte sur ses démarches elles-mêmes. Il s'agit souvent d'un second temps dans l'analyse de son fonctionnement intellectuel et les conditions de passation des épreuves ne sont pas standardisées avec autant de rigueur.

L'intérêt de la méthode « clinique » telle que Piaget la concevait est indiscutable, lorsque la verbalisation est possible : elle offre précisément la possibilité de s'adapter aux particularités de chacun. L'UDN 80 permet de se référer à ce que l'on connaît du développement dans le domaine de la logique et, aujourd'hui, l'UDN-II offre même un étalonnage classique [9.27]. Il associe donc les deux objectifs d'un examen psychologique : apprécier où un enfant se situe par rapport à ses contemporains *et* étudier ses démarches. Nous donnerons plus loin des exemples d'utilisation de l'UDN 80.

## LES ENFANTS PRÉSENTANT UN HANDICAP EXTRÊME

Lorsque les atteintes sont beaucoup plus lourdes et entraînent une incapacité de parler et d'utiliser les membres supérieurs, l'examen psychologique devient une gageure ! Le handicap de communication est alors « extrême ». Pour le pallier, on tentera de mettre en place des codes, qui peuvent être constitués d'images, de pictogrammes ou de symboles sophistiqués, comme dans le BLIS. Le projet repose sur un présupposé : celui qu'il existe chez le jeune sujet un langage intérieur, qui ne peut s'exprimer faute de moyens, mais qui est construit, et une intelligence plus ou moins conservée. L'utilisation de certains codes réclame des capacités de symbolisation développées et des niveaux de catégorisation assez élevés. Or ces outils ne sauraient être standardisés : à partir de la banque de données choisie par l'institution (Grach, Valençay ou autre), chaque code est construit pour un enfant donné, en fonction de ses capacités. D'où l'intérêt d'une évaluation de ces dernières.

On nous demande souvent comment il est possible d'évaluer le niveau intellectuel de sujets qui ne peuvent ni parler, ni manipuler des objets. Le partage des observations des parents et des divers professionnels apporte des éléments essentiels. Ils doivent être pris en compte, mais la question de l'objectivité reste toujours posée. Or il n'existe aucun test spécialement conçu pour ces pathologies. Certaines tentatives d'utilisation des batteries développées pour les enfants sourds se sont révélées décevantes. La désignation devient le seul mode utilisable. Pour un enfant jeune, il faudra inventer des dispositifs qui lui permettront de sélectionner un objet ou une image (du doigt, du regard, par un oui/non lorsque l'examinateur pointe un élément). On peut ainsi vérifier s'il a intégré des notions telles que la couleur, la taille, le pareil/pas pareil ; s'il peut ordonner des images pour reconstituer une histoire, montrer ce qui vient avant ou après, etc. Une telle démarche suppose que l'examinateur connaisse bien le développement de l'enfant en général et relève, bien entendu, d'une approche clinique et non psychométrique.

Il existe cependant quelques « tests » qui ne demandent ni verbalisation, ni réalisation impliquant la motricité. Le O52, utilisé par les orthophonistes, permet d'apprécier la compréhension syntaxique, en utilisant des choix entre quatre images. Dans le domaine du raisonnement, le Columbia est souvent utilisé : il s'agit de sélectionner entre plusieurs dessins celui qui ne va pas avec les autres. Pour notre part, nous avons trouvé cet instrument décevant. Il est peu prédictif du développement ultérieur, parce que les premières planches ne sollicitent pas les mêmes aptitudes que celles qui sont présentées ultérieurement : au début la différence peut être appréhendée sur un mode uniquement perceptif (une forme d'une autre couleur, par exemple) alors que, plus avant dans le test, il s'agit de faire des regroupements conceptuels et de dégager des classes. De plus, l'épreuve est fastidieuse et des persévérations apparaissent souvent.

Le PM38 est très intéressant sur le plan de la logique, mais présente l'inconvénient d'avoir une forte composante visuo-spatiale. Il est parfois difficile d'apprécier si celle-ci est responsable des échecs ou si l'enfant n'a pas su dégager les lois de transformation qui lui permettraient de sélectionner le bon dessin pour compléter la matrice.

Deux épreuves des EDEI (échelles différentielles d'efficiences intellectuelles) sont particulièrement intéressantes pour les enfants de 2 à 9 ans, et même au-delà : elles font appel aux classifications et à l'analyse catégorielle. Étalonnées, elles sont aussi susceptibles d'une analyse portant sur les démarches de l'enfant. Dans la première, il s'agit de sélectionner une image qui appartient à la même classe que les trois présentées en haut de la page. Dans la seconde de ces épreuves, on dispose de 27 blocs de trois formes, trois couleurs, trois tailles différentes. L'examinateur en place deux côte à côte et demande à l'enfant de trouver celui qui va bien avec les premiers. La tâche implique de dégager les critères de regroupement, par exemple la forme et la couleur, en faisant abstraction de la taille.

Ces deux épreuves ne demandent aucune verbalisation et une simple désignation peut suffire à sélectionner image ou bloc. Pour en accroître l'objectivité, et avec le développement des nouvelles technologies, il était tentant de les informatiser. Un projet mené en collaboration avec l'Université technologique de Compiègne, sous la direction de Gilles Le Cardinal, et financé par l'INSERM, fut consacré à ce travail. Nous avons réétalonné dans des écoles les épreuves informatisées, puis nous les avons proposées à un échantillon de 20 enfants IMC. Les résultats furent décevants, en particulier pour l'épreuve d'analyse catégorielle. La méthode utilisée reposait sur un défilement sur écran d'ordinateur, chaque image ou forme étant successivement soulignée lumineusement. Le sujet devait appuyer sur un contacteur lorsque l'item éclairé était celui qu'il souhaitait. Pour l'analyse catégorielle qui, rappelons-le, comporte 27 formes, l'enfant sélectionnait d'abord une ligne, puis un des éléments situés dans cette ligne. La procédure avait été comprise, mais pour un jeune IMC qui a du mal à tenir sa tête et à fixer son regard, qui de surcroît est fatigable, elle était trop coûteuse et les échecs devenaient alors ininterprétables.

En revanche, le travail réalisé pour les classifications a ouvert des aperçus intéressants sur le fonctionnement des enfants concernés. Au-delà du score obtenu, il est en effet possible d'analyser les réponses. Pour être cotées comme des succès, celles-ci doivent se référer à une classe logique (des légumes, des oiseaux, des instruments de mesure, etc.). Cependant, il est aussi possible de regrouper les images dans ce qu'il est convenu d'appeler des « classes naturelles » ou des « scripts » : on met la valise avec le train plutôt qu'avec le panier, par exemple. Nous évoquerons volontiers ce jeune IMC venu de la Martinique et qui rapprocha l'avion de la mappemonde, plutôt que de la voiture et du vélo. Nous noterons en passant certaines réponses qui paraissaient déterminées par l'affectivité : ainsi l'association de l'oiseau avec le nid et du chien avec la niche semblait irrésistible ! De telles épreuves fonctionnent parfois comme des tests projectifs…

## CONSTRUCTION LOGICO-MATHÉMATIQUE

Nous allons retourner maintenant dans le monde de l'école et des apprentissages. Dans les années 1980, alors même que se développait une politique d'intégration scolaire des jeunes IMC, les enseignants nous signalaient chez ces enfants des difficultés en mathématiques qui ne semblaient pas répondre aux méthodes pédagogiques habituelles. Or, dans un autre contexte, à l'hôpital Sainte-Anne, les membres de l'unité dirigée par le docteur Jean Bergès avaient mené des études portant sur une population de « dyspraxiques ». Claire Meljac s'intéressait particulièrement à la construction du nombre chez l'enfant en

général et chez ces jeunes sujets en particulier. Les profils au WISC de ces derniers ressemblaient bien à ceux des IMC anciens prématurés que nous connaissions. L'idée d'une recherche commune est donc née de notre rencontre. Elle sera publiée en 1989 sous le titre : *Pour une meilleure intégration scolaire des enfants IMC : l'importance des premiers apprentissages en mathématiques* » [9.2]. Le premier objectif était bien, en effet, de tenter de favoriser la scolarité de ces enfants, en comprenant mieux leurs difficultés et en proposant, éventuellement, des mesures rééducatives et pédagogiques. Mais, au-delà, nous souhaitions repérer des modes de fonctionnement et des parcours inhabituels, s'ils existaient : comment raisonne-t-on, comment se construit-on lorsque l'on est affecté de troubles praxiques et/ou visuo-spatiaux dès son plus jeune âge ?

Un premier volet de ce travail a consisté en une étude sur dossier des enfants vus en consultation dans le service de Bicêtre, pendant une période de 18 mois. Avaient été retenus ceux qui étaient d'âge scolaire, non psychotiques et qui avaient un QI d'au moins 80 à l'une des deux échelles du WISC-R (Verbal et/ou Performance). Dans une cohorte de 153 enfants, ainsi constituée, 57 % étaient intégrés dans des classes ordinaires et 43 % se trouvaient en milieu spécialisé. Des questionnaires furent envoyés aux enseignants pour leur demander de coter sur une échelle en cinq points les éventuelles difficultés d'apprentissage. Il ressortit de cette étude que, sur les 120 écoliers IMC pour lesquels nous avons obtenu des réponses, 60 % rencontraient des difficultés en calcul et que pour 27 % d'entre eux, celles-ci revêtaient une gravité considérable. On trouvait une relation significative entre échec en mathématiques et faiblesse à l'échelle de performance du WISC, alors qu'un QI verbal élevé apparaissait comme un élément protecteur. Cette constatation pouvait faire penser qu'il existait des mécanismes de compensation.

Cette hypothèse rejoignait les conclusions des chercheurs de l'hôpital Sainte-Anne [9.20] : les troubles des enfants dyspraxiques (sans atteinte motrice) qu'ils avaient étudiés étaient inaccessibles à toute forme de rééducation portant directement sur le symptôme, alors que ces sujets, dont beaucoup avaient d'excellentes capacités verbales, développaient un langage élaboré, accédaient à l'abstraction et parvenaient à mettre en place une pensée « formelle ». Les auteurs repéraient ainsi des parcours différents de celui de l'enfant « épistémique » décrit par Piaget. À la même époque, Colbeau-Justin imaginait un dispositif qui mettait bien en évidence les stratégies particulières utilisées par certains enfants IMC : incapables de placer trois formes (carré, rond et triangle) sur un tableau, en recopiant un modèle présenté par l'examinateur, ils réalisaient cette tâche lorsque les consignes étaient données oralement et décrivaient l'emplacement de chacune des pièces. Les performances de ce groupe étaient alors supérieures à celles d'enfants tout-venant. La verbalisation pouvait donc prendre le relais d'une représentation spatiale défaillante. Cette découverte serait largement utilisée dans les rééducations de l'écriture proposées aux enfants IMC dyspraxiques.

Qu'en était-il dans le domaine de la construction du nombre et de la logique, en général ? Pour tenter de répondre à cette question, le deuxième volet de la recherche, menée conjointement avec le service de Sainte-Anne, s'est centré sur 14 enfants âgés de 5 ans et 2 mois à 9 ans et 3 mois suivis par le service de Bicêtre et qui nous avaient été signalés par leurs enseignants comme rencontrant des difficultés importantes dans leurs apprentissages en mathématiques. Treize d'entre eux étaient d'anciens prématurés. Leur QI verbal était compris entre 84 et 123 et leur QI de performance entre 55 et 85. Un bilan approfondi fut réalisé pour chacun d'entre eux : oculomotricité, graphisme, examen logico-mathématique, entretien avec un psychanalyste, Rorschach.

Afin de comprendre ce que nous entendons par « examen logico-mathématique », il paraît utile de rappeler, aussi brièvement que possible, la conception du nombre qui fut celle de Piaget. En logicien, il considérait que les « vrais nombres » sont constitués par la fusion de deux opérations mentales : la classification (réunion de termes considérés

comme équivalents, en faisant abstraction de leurs différences) et la sériation (construction d'un ordre dans une série). La première est à l'origine de l'aspect cardinal du nombre, la seconde de l'aspect ordinal. Il en résulte deux propriétés constitutives de ce dernier : l'additivité (le tout est nécessairement égal à la somme des parties) et la conservation (la quantité se conserve à travers des modifications dans la présentation des collections). Pour Piaget, la logique des classes, celle des relations et celle du nombre se construisent de façon solidaire et synchrone ; il décrit ainsi des stades successifs, l'enfant établissant d'abord la capacité à raisonner sur des objets, c'est-à-dire, en termes piagétiens, à réaliser des « opérations concrètes ». Vers l'âge de 7 ans, l'additivité et la conservation des quantités discontinues sont normalement acquises. À l'adolescence, le sujet accède à une pensée dite « formelle » : il devient capable de raisonner non seulement sur des objets concrets, mais aussi sur des propositions. Dans le domaine des mathématiques, il peut appliquer un raisonnement hypothético-déductif à un problème de géométrie, résoudre des équations, concevoir des nombres négatifs, etc. La vision de l'enfant que présente Piaget est celle d'un sujet qui se construit certes à travers ses interactions avec son environnement, mais surtout par son activité propre. Il élabore des concepts, une logique, une capacité d'adaptation au monde extérieur, définition même que cet auteur donne de l'intelligence.

L'UDN 80, batterie mise au point par Claire Meljac, fut utilisée pour étudier la construction du nombre chez les sujets de notre recherche. Nous résumerons brièvement les constatations faites lors de cet examen :

– les enfants concernés avaient une intuition du nombre : ils l'utilisaient spontanément pour décrire et comparer des collections ;

– dans le domaine des classifications, leurs réalisations correspondaient à leur âge ;

– il en était de même pour la conservation des quantités discontinues ;

– en revanche, ils rencontraient des difficultés considérables pour ordonner une série (rangement de baguettes de taille différente) ;

– il en était de même lorsqu'il s'agissait de déterminer une origine ou les limites d'une collection ;

– enfin, dans les activités de dénombrement, ils commettaient de multiples erreurs : ils pouvaient pointer deux fois la même unité, ou la « sauter », ou prendre en compte les espaces vides, aboutissant dans tous ces cas à des résultats erronés et variables d'une fois à l'autre.

À titre d'illustration, nous décrirons deux épreuves. Pour voir si l'enfant a acquis la conservation des quantités discontinues, on lui présente une rangée de bouteilles et une rangée de bouchons, disposés en terme à terme : à chaque bouteille correspond un bouchon. On lui fait constater qu'il y en a « autant, pareil ». Puis on resserre les éléments d'une des deux rangées et on lui demande ce qu'il en est maintenant. C'est autour de 7 ans que les enfants acquièrent la conviction qu'il y en a toujours autant, peuvent justifier cette affirmation et résister à une contre-suggestion.

Voyons maintenant une autre épreuve, où les jeunes IMC sont souvent en échec. On dispose sur la table neuf poupées de papier et, plus loin, une pile de robes. On demande au sujet d'aller chercher « ce qu'il faut de robes » pour habiller les poupées. Nous avons constaté que les enfants de notre échantillon avaient bien l'idée de compter les poupées, puis les robes, mais que beaucoup d'entre eux commettaient des erreurs dans les dénombrements : la quantité de robes rapportée ne correspondait pas alors au nombre des poupées. Ils recommençaient, se trompaient à nouveau et certains finissaient par abandonner.

Ces échecs entraînaient confusion et découragement. Or nous pensons qu'une notion se construit à travers ses utilisations. Si le jeune enfant a une « intuition » du nombre, celle-ci n'en est pas moins confuse. Elle va s'affiner et se renforcer grâce aux expériences et aux découvertes qu'il fera avec cet outil. Au contraire, des échecs répétés ont un effet de fragilisation de la notion elle-même.

Cependant, l'analyse des démarches utilisées par les sujets de cette étude indiquait que certains parvenaient à mettre en place des stratégies inhabituelles, mais néanmoins efficaces. Elles reposaient sur la séquentialisation des tâches, la verbalisation et l'abstraction. On en trouvera une illustration dans l'article de Claire Meljac [9.26].

Dans cet exemple, une collection d'oranges et une collection de bananes sont placées en terme à terme : à chaque banane correspond une orange. Hors de la vue de l'enfant, on retire ensuite quelques oranges. Très jeunes, les sujets tout-venant repèrent les « manques », en se fondant sur les bananes qui n'ont pas de vis-à-vis. Mais pour le jeune Arnaud, examiné par Claire Meljac, un tel découpage visuo-spatial de la rangée se révèle impossible. C'est en réalisant une soustraction qu'il trouve le nombre d'oranges manquantes. Cette procédure, certes plus longue et compliquée, est aussi plus évoluée, puisqu'elle implique une compréhension de la structure additive du nombre et une maîtrise des faits numériques (de 8 à 11, il y a 3 unités). Ce jeune garçon nous a ainsi donné de précieuses indications sur des stratégies alternatives qui pouvaient permettre de contourner des troubles visuo-spatiaux.

À partir de ces constatations, une réflexion s'est engagée, portant sur les pédagogies qui pourraient être adaptées aux problèmes de ces enfants. Nous avons pu faire un certain nombre de recommandations :

– éviter les supports figuratifs, en particulier dans les classes de maternelle et au début du primaire : éléments de deux ensembles à relier par des flèches, unités à dénombrer sans que l'on puisse les déplacer après les avoir prises en compte, exercices à trous, tableaux à double entrée, etc. ;

– ne pas craindre de recourir très tôt à l'abstraction ;

– s'appuyer aussi sur la mémorisation des faits numériques.

Des remédiations furent aussi tentées. Le LOGO développé par Papert [9.30] fut utilisé pour entraîner les enfants à construire des trajets et des figures géométriques, en donnant des instructions à une « souris » se déplaçant sur le sol ou sur un écran d'ordinateur. Cette activité permettait de découvrir et d'appliquer des propriétés géométriques. Plus tard, la « boîte » de Paour [9.29] offrira la possibilité de travailler sur les transformations.

On pouvait alors se demander si ces stratégies se révéleraient suffisamment efficaces pour permettre à ces enfants de surmonter leurs difficultés, de suivre une scolarité « normale », en particulier en mathématiques, et d'accéder à une pensée « formelle ».

## ÉVOLUTION DES SUJETS DE LA RECHERCHE

Dix ans plus tard, 11 de ces jeunes IMC ont pu être retrouvés et 9 d'entre eux ont accepté de participer à une seconde étude [9.3]. Deux élèves se trouvaient dans des établissements spécialisés et les sept autres dans des structures scolaires ordinaires – dans des classes allant de la 5e à la terminale – ou à l'université.

Sur le plan des réalisations de type scolaire, les difficultés demeurent très importantes. Ainsi la lecture reste lente et retrouver une information dans un texte est ardu, voire impossible, sans une relecture de la page entière, pour des raisons qui paraissent liées aux troubles du regard. La réalisation d'opérations arithmétiques donne lieu à de nombreuses erreurs, portant en particulier sur la position des virgules. C'est surtout en géographie et en géométrie que les échecs sont impressionnants, lorsqu'il s'agit de situer une ville ou un pays sur une carte ou d'utiliser une règle ou un compas pour tracer une figure. On note un écart considérable entre les savoirs exprimés verbalement, qui correspondent souvent à l'âge et à la classe, d'une part, et, d'autre part, les réalisations approximatives dans l'espace de la feuille. Les adolescents accompagnent leurs actions de nombreux commentaires, décrivant ce qu'ils sont en train de faire, par exemple, réfléchissant à haute voix. On ne peut manquer d'évoquer ici l'utilisation faite par Alain Crouail [9.11] de la verbalisation comme outil de remédiation.

Sur le plan de la construction logico-mathématique, trois des sujets de l'étude accèdent à une pensée formelle : l'une est à l'université, les deux autres réussiront ultérieurement l'examen du baccalauréat. Ce sont aussi ceux qui ont les QI verbaux les plus élevés. Mais chez tous, on est frappé par l'extrême hétérogénéité des performances : aucun de ces adolescents ne réussit à résoudre l'ensemble des problèmes correspondant au stade concret, même les trois d'entre eux qui peuvent utiliser un raisonnement hypothético-déductif lors d'une épreuve portant sur la logique des propositions. À titre d'exemple, nous décrirons le test des combinatoires.

On présente au sujet un paquet de cartes portant le chiffre 1 et un autre tas avec le chiffre 2. On lui demande combien on peut faire de nombres de deux chiffres, en lui permettant de les poser avec les cartes fournies. On ajoutera successivement des cartons portant les chiffres 3, puis 4, en donnant une consigne semblable. Avec le chiffre 5, il faut trouver le nombre de combinaisons sans effectuer de manipulations. La présentation de cette épreuve aux adolescents de l'étude provoque une déstabilisation, se manifestant soit par un effet de sidération, soit par la tenue de propos pouvant paraître incohérents. Ainsi, l'un d'eux déclare : « *Il y a 99 possibilités avec le 1 et le 2.* » Une jeune fille tente de réfléchir sur la différence du nombre de combinaisons entre les items : « *De 3 à 4, on est passé de 9 à 16* » (c'est-à-dire on a augmenté de 7). « *On aura 8 de plus pour 5, il y a donc 24 possibilités* » (puisque de 4 à 5 on augmente de 1, ajoutons une unité à 7, ce qui fait 8, et 16 + 8 = 24). On peut se demander quel est le statut du nombre dans de tels raisonnements ! Tous les adolescents procéderont d'abord par tâtonnements et trois d'entre eux ne dépasseront pas cette approche, ce qui correspond aux conduites d'enfants tout-venant de 5 à 7 ans. Les trois meilleurs parviendront ensuite à disposer systématiquement les éléments et découvriront la loi du carré, sans pouvoir l'expliciter. Cette loi n'est comprise par aucun, alors qu'elle l'est habituellement vers l'âge de 13 ans.

Pour mémoire, nous citerons aussi cet adolescent qui, lors d'une autre épreuve, pense que si l'on plonge un petit cylindre de métal dans une éprouvette remplie d'eau, le niveau de l'eau va baisser parce que le cylindre va « appuyer dessus ». Si dans l'exemple précédent, on s'interrogeait sur le statut du nombre, ici on se demande quelle représentation du monde physique possède le garçon qui donne une semblable réponse.

Cependant, de tels raisonnements reflètent d'abord un état de panique. Certains sujets de cette étude paraissent sidérés face à des tâches inhabituelles, demandant un travail de la pensée, qui se cherche et s'éprouve, ce que Claire Meljac [9.27] appellera

plus tard le *pensamiento*. Si on leur procure un étayage, certains se révèlent capables de mettre en route une telle démarche. Cet étayage constitue d'abord une réassurance, celle apportée par un adulte confiant dans les capacités de celui qui se trouve à son côté. Plus précisément, il consiste à l'accompagner dans les différentes étapes de sa réflexion : pour lui rappeler les consignes, pour lui faire préciser les termes qu'il emploie, pour lui permettre de remettre en cause sa démarche.

## RAPPORT À LA CONNAISSANCE ET INTÉGRATION SCOLAIRE

De telles observations posent la question du rapport à la connaissance de ces sujets IMC.

Lors des deux étapes de cette recherche, qu'il s'agisse de jeunes enfants ou d'adolescents, tous les examinateurs ont été frappés par leur implication, leur volonté de réussir, leur persévérance. Pour eux, les enjeux paraissent importants. Ces observations rejoignent celles que nous avons faites, de façon générale, dans le service, à l'exception bien entendu de quelques sujets déprimés. Cependant, les tentatives de remédiation cognitive ont apporté un éclairage différent. À la suite de la première recherche, ceux des enfants qui étaient scolarisés dans l'unité furent invités à travailler avec un psychologue, dans le but d'améliorer leurs compétences en mathématiques. Les tâches qui leur furent proposées n'avaient pas de lien direct avec les programmes scolaires. On se heurta alors à des réactions négatives : ce n'était pas cela qu'ils voulaient, ils souhaitaient améliorer leurs notes en calcul et s'attendaient à ce qu'on leur donne des recettes. Par ailleurs, ils essayaient de recréer avec l'adulte les relations de dépendance qu'ils avaient connues dans d'autres contextes et, comme celui-ci ne se prêtait pas au jeu, une agressivité apparaissait. En revanche, lorsqu'on leur proposait de travailler à plusieurs, le psychologue restant alors en retrait, une dynamique de groupe se mettait en place ; ils redevenaient actifs et créatifs.

Ces observations ne sont pas sans rappeler celles de Jean-François Nurit et Jean-Pierre Archambault sur le comportement scolaire des enfants handicapés moteurs intégrés en milieu ordinaire [9.28]. Ces deux auteurs montrent comment l'école fonctionne en tant que lieu de la normalisation et non comme celui de l'acquisition des connaissances : ne pas se faire remarquer, ne pas s'écarter d'une norme paraît l'objectif de ces écoliers. Dans les cas qui nous concernent, les bonnes notes obtenues renvoient à cette normalité et sont donc recherchées, souvent aux dépens du plaisir d'apprendre et de penser.

La réussite scolaire aurait alors deux fonctions. D'une part, elle permettrait de répondre aux attentes des parents et de réparer ainsi la blessure que leur a causée le handicap de l'enfant, ce dernier sachant bien qu'il les a déçus. D'autre part, elle contribuerait à soulager la propre blessure narcissique de l'écolier IMC en le revalorisant. Une jeune fille qui, après un parcours scolaire réussi, se trouvait en échec à l'université et en pleine dépression, nous disait : *« Mes succès au lycée étaient la seule chose qui me donnait de la valeur à mes propres yeux, alors, maintenant… »* Peu de temps après cet entretien, elle tentait de se suicider.

## CONCLUSION

De toutes ces observations, nous tirerons quelques conclusions.

Les enfants IMC construisent leur intelligence en suivant des parcours différents de ceux des enfants ordinaires. Certains d'entre eux atteignent une pensée formelle, tout en conservant des difficultés à raisonner sur des objets concrets.

Le langage et l'abstraction permettent de trouver des compensations aux troubles visuo-spatiaux et praxiques. Nous avons constaté que certains sujets élaboraient eux-mêmes des stratégies de cet ordre et ils nous ont beaucoup appris. À nous de créer des situations où ceux qui ne les possèdent pas encore pourront découvrir ces possibilités. À nous d'en tenir compte dans les pédagogies et les adaptations que nous mettons en place.

Cependant, il ne s'agit pas seulement de développer des stratégies alternatives. Les observations que nous avons pu faire posent la question du sens des apprentissages. Il n'est pas question de contester que ceux-ci permettront, plus tard, à nombre de sujets IMC de s'insérer dans une vie professionnelle : nous en avons trop d'exemples. Nous avons vu la réussite, parfois brillante, dans des études supérieures de quelques-uns de ces adolescents qui demeuraient en grande difficulté dans plusieurs domaines. Nous n'en pensons pas moins que certains, englués dans la poursuite d'objectifs purement scolaires, se trouvent en état de « sous-fonctionnement cognitif » et qu'il serait bien utile de chercher à leur faire redécouvrir le plaisir de penser !

Dans cet objectif, quelques pistes peuvent être proposées. Par exemple, il nous a souvent paru souhaitable d'utiliser la dynamique d'un groupe d'enfants, plutôt que de rester dans des relations à deux, adulte/enfant. En effet, si l'on n'y prend garde, le jeune IMC tend, dans ce second cadre, à reproduire les relations de dépendance auxquelles il est habitué. De plus, dans un groupe, la confrontation des points de vue des participants suscite des « conflits cognitifs » qu'ils doivent résoudre, progressant ainsi dans leurs raisonnements.

Enfin, il nous semble que l'intégration scolaire n'est pas la panacée qu'elle paraît à certains – au législateur en particulier ! Comment, dans une classe ordinaire, mettre en place des pédagogies adaptées à des enfants différents ? Comment ne pas accabler de travail un écolier lent et fatigable, tout en évitant de le « laisser derrière » dans la progression de la classe ? Que faire pour que sa vie et tout le champ de ses intérêts ne soient pas envahis par la scolarité, surtout lorsque celle-ci revêt pour lui et ses parents une fonction de réparation et qu'il va donc s'y impliquer au maximum ? Quel statut a-t-il dans une classe, au milieu des autres enfants ? Nous ne voulons pas dire que l'intégration dans l'école de son quartier n'est pas une « bonne » solution à la scolarisation d'un enfant IMC, mais elle demande à être réfléchie et accompagnée – et pas seulement par une auxiliaire de vie scolaire !

## IMPACT DU HANDICAP SUR LA VIE AFFECTIVE ET RELATIONNELLE

### ÉVOLUTION DES IDÉES

Les praticiens s'accordent généralement sur l'absence de pathologie de type psychiatrique spécifique aux sujets IMC. Néanmoins, il est difficile de penser que la présence d'un handicap n'a pas de répercussions sur la vie affective et relationnelle. Dans le cas des enfants IMC, cette réflexion fut abordée tardivement dans les milieux spécialisés. Plusieurs facteurs peuvent expliquer les réticences observées. Certaines tiennent aux orientations des praticiens, neurologues ou spécialistes de la rééducation fonctionnelle, dont la formation et les intérêts de recherche ne pouvaient que les porter à se centrer sur la motricité. De plus, spécialistes de déficiences dont l'étiologie organique ne pouvait

être discutée, ils étaient particulièrement heurtés par les positions de certains psychanalystes, telle Maud Mannoni [9.25], qui trouvaient dans la pathologie des mères l'origine de l'atteinte mentale de leur enfant. Un grand nombre de neurologues et de médecins de rééducation ont réagi en développant des résistances par rapport à toute intervention « psy ». Face à eux, se trouvaient des psychanalystes qui ont considéré pendant longtemps que, lorsqu'il existait une atteinte organique, leur approche ne saurait rien apporter : en effet, ils travaillaient sur les fantasmes, alors que, dans les infirmités, le poids de la réalité est incontournable. J'ai ainsi le souvenir d'un petit garçon IMC qui présentait des troubles du comportement et qui était venu m'interroger : *« Dis-moi pourquoi je suis méchant. »* Pour moi, il s'agissait d'une vraie demande de psychothérapie et je l'avais adressé au CMPP proche de chez lui… où lui furent immédiatement prescrites des séances de psychomotricité ! Lorsque Adèle Harrison-Covello et ses collaborateurs s'interrogeaient en 1973 sur les rapports entre « blessure organique et blessure narcissique » [9.19], ils étaient des pionniers, et Jean Bergès restera longtemps un des seuls à concilier la neurologie et la psychanalyse dans son abord des atteintes somatiques.

Pourtant, dans le monde du handicap en général, on réfléchissait, pendant les années 1970, aux effets de l'« annonce ». Des centaines d'articles ont été publiés sur ce thème. Il n'est pas question de les passer en revue. Nous souhaitons simplement évoquer des courants de pensée. Traumatisme chez les parents, blessure narcissique, deuil de l'enfant imaginaire, ces idées ont commencé à circuler il y a longtemps. L'influence de Michel Soulé fut ici déterminante (son article de 1983 présente très clairement la problématique de l'enfant imaginaire [9.40]). Arrêtons-nous quelques instants sur ce « deuil » à faire, notion qui a eu un impact important dans le contexte qui est le nôtre. *« His majesty, the baby »*, écrivait déjà Freud. À ce bébé imaginaire, chargé de réparer toutes les blessures, de combler tous les manques et d'assurer l'immortalité à ses parents, il faudra renoncer lorsque l'enfant de la réalité sera là. Ce « deuil » concerne tous les pères et mères, mais il peut se révéler impossible lorsque l'écart entre l'enfant imaginaire et le bébé de la réalité est trop grand, ce qui est le cas dans les situations de handicap. Habituellement, le nourrisson bien portant va réussir à « séduire » ses parents, mais le petit enfant handicapé n'est pas équipé pour cela. Un cercle vicieux peut alors s'instaurer. Un écrit, un peu plus tardif, de Michel Soulé [9.41] a remis en cause bien des idées établies sur l'étiologie des troubles psychiques. Nous, les soignants, dit-il en substance, trouvons les mères des enfants psychotiques froides. Mais nous les rencontrons, en général, au bout de plusieurs années de vie avec cet enfant. Nous sommes-nous demandés ce que ce dernier leur a fait ? À la même époque (1987) Dominique Decant, parlant des *« effets de la découverte précoce d'un handicap sur la relation parents-enfants et la structuration du moi »*, a évoqué l'« étrangeté » angoissante du bébé handicapé [9.13].

Cette reconnaissance de la part qui incombe au tout-petit dans l'établissement des premières relations a été rendue possible quand l'intérêt s'est porté vers les interactions précoces et grâce aux études sur les compétences du nourrisson. Nous n'avons pas l'ambition de développer ici les apports de ce grand courant qui a changé le regard sur l'enfant dans les années 1970-1980, mais comment ne pas citer Berry Brazelton, venu en France en 1982 et dont la contribution sera publiée l'année suivante [9.6], et Serge Lebovici, dont le livre paru en 1983 intitulé *Le nourrisson, sa mère et le psychanalyste* [9.22] eut un retentissement considérable.

Les évolutions que nous venons de retracer brièvement concernent les enfants handicapés, en général, et les IMC en tant que membres de cette population. Existe-t-il des travaux plus spécifiques au sous-groupe qu'ils constituent ? Les premières publications que nous avons retrouvées [9.39, 9.43] font état des sentiments d'insécurité de ces enfants et de leur dépendance.

En 1979, Éliane Gérard-Michaux soutient une thèse portant sur *« Les représentations de soi et les relations mère-enfant chez l'enfant IMC : le jeu de l'espoir et du désespoir »* [9.16]. Elle fait l'hypothèse que des attitudes parentales mal ajustées entraînent chez le jeune IMC des failles du narcissisme secondaire et que nombre d'entre eux se structurent sur le mode des « états-limites », où l'angoisse est celle de la perte d'objet. *« La relation d'objet de l'état-limite demeure une relation à deux… Il s'agit d'être aimé de l'autre, le fort, le grand, en étant à la fois séparé de lui, un objet distinct, et à la fois en s'appuyant sur lui. »* Dans sa recherche, elle demande à ses sujets d'inventer des histoires à partir d'images qu'elle leur présente. Analysant ensuite ce corpus, elle décrit trois groupes d'enfants qui se différencient en fonction de leur âge. Les plus jeunes sont très conscients de leur impuissance et cherchent à maintenir la dyade mère-enfant. Les 9-12 ans se distinguent des autres par leur soif d'aventure, leur goût du risque, leur désir de vaincre. Chez les adolescents, le sentiment d'impuissance est de nouveau au premier plan. Dans l'impossibilité de trouver une voie socialisée pour écouler l'agressivité, ils se dépriment. Éliane Gérard-Michaux relève aussi la fréquence du thème de la mort, qu'elle met en rapport avec le risque encouru au moment de la naissance et, aussi, avec l'ambivalence des adultes par rapport à l'enfant.

Deux ans plus tard, Lang et Lapalus-Netter parlent de *« l'histoire irrémédiable de l'enfant IMC »* [9.21]. Dans une vision qui paraîtra bien noire à certains, ils présentent le corps de l'enfant IMC comme marqué par *« la haine, la souffrance et l'idéal thérapeutique »*. La découverte du handicap produirait chez la mère une *« mise en suspens du désir »* et c'est alors la haine qui serait projetée sur le corps de l'enfant. Pour le petit IMC, ce corps qui est source de souffrance et qui tend à envahir toute la réalité devient persécuteur. Enfin, pour l'éducateur (ou le rééducateur), le corps de l'enfant le renvoie à une image distordue de lui-même, insupportable. Ce corps devient un objet à remodeler, à rendre conforme. Lang et Lapalus-Netter se demandent alors comment le jeune IMC peut échapper au risque de chronicité (sur le plan psychique). Ils proposent des pistes pour rétablir une tension libidinale suffisante entre l'adulte et l'enfant afin de *« réintroduire la dimension du désir et de l'histoire »*.

Toujours en 1981, Gérard Bisiaux et ses collaborateurs étudient *« le vécu des aides techniques par les adolescents handicapés moteurs »* [9.4]. De cette recherche, nous retiendrons particulièrement deux observations. Tout d'abord le fait que les jeunes gens interviewés s'identifient prioritairement – et souvent uniquement – au groupe des « handicapés » : ils ne disent pas *je*, notent les chercheurs, ils disent *on* (Lang et Lapallus-Netter écrivent, quant à eux, que, pour sa mère, le bébé IMC est déjà un « handicapé » avant d'être un « enfant »). La seconde observation de Gérard Bisiaux et de ses collaborateurs a trait à une expression qui revient à de multiples reprises dans le discours des adolescents : *« On a appris à se taire »*.

Ces deux réflexions ont inspiré ma pratique. J'ai souhaité donner la parole aux enfants. Je pense que, pour qu'un jeune sujet émerge, il est important qu'il soit entendu et que son désir soit reconnu. C'est pourquoi j'ai formé des groupes de jeux, de marionnettes, d'expression. Je voudrais maintenant donner un écho à ces voix que l'on ne saurait oublier.

## PAROLES D'ENFANTS IMC

Les premiers groupes constitués concernaient des adolescents. Rapidement, j'ai souhaité en proposer aussi à des enfants de 5 à 7 ans, ces petits dont on disait à l'époque qu'ils étaient insouciants et n'avaient pas conscience de leur handicap. Il ne s'agissait

pas de psychothérapie, ni même de « parler de sa souffrance ». Je voulais simplement offrir un lieu où les enfants pourraient aborder les thèmes qu'ils voudraient, où leur parole ne serait pas piégée dans le discours de l'adulte. Je ne proposais rien, je ne prévoyais rien… et ce qui est survenu m'a fait l'effet d'une bombe !

« *Quand on ne peut pas marcher, on n'est bon à rien…* », affirme Élodie, 6 ans. Je demande alors : « *Qu'est-ce que cela veut dire « bon à rien » ?* Réponse : « *On ne peut pas aider maman…* » Tout est dit : la connaissance du handicap (ne pas pouvoir marcher – comment a-t-on pu imaginer que, très petits, les enfants ne s'en rendaient pas compte ?) et la souffrance qui en résulte. Pour Élodie, c'est alors de sa relation à sa mère qu'il est question. Elle évoque le couvert à mettre, le lave-vaisselle à remplir, les tâches habituelles des petites filles. Si elle ne peut même pas faire cela, quelle enfant insatisfaisante doit-elle être, « bonne à rien », puisqu'elle ne peut répondre aux attentes d'une mère. Élodie sait bien que ces attentes vont au-delà d'une participation aux tâches ménagères. Celles-ci ont une valeur symbolique : valeur de cadeau et signe que l'on grandit, que l'on devient une femme, comme maman. La sienne, d'ailleurs, est déprimée, à cause d'elle. Elle ne le lui a pas dit, mais Élodie « *le voit bien* ». Désespérément, elle essaie de donner satisfaction à sa mère, mais elle n'y parvient pas : comment le pourrait-elle puisque ce que cette mère veut, c'est que sa fille marche ? Et Élodie se déprime à son tour…

La frustration de ne pouvoir « faire », l'impuissance et le sentiment de culpabilité ont partie liée.

Au retour des vacances, Catherine, 7 ans, est triste. Elle raconte : « *Nous avons été à la mer. Papa a fait du bateau avec mes frères, Maman a dû rester avec moi sur la plage…* »

Combien de fois Maman doit-elle rester avec l'enfant handicapé ? Et quand la famille veut le faire participer aux activités, quelles complications, quelles entraves, sans parler du « regard des autres », auquel les enfants font si souvent référence, comme une blessure pour eux et pour leurs parents. Les sentiments éprouvés alors peuvent être d'une violence extrême.

Simon, âgé de 6 ans, est un mignon petit blond, dont on dit qu'il a « des troubles du comportement ». Dans le groupe que j'ai formé et auquel il participe avec trois autres enfants, il initie un jeu. Il distribue les rôles : il y a le père, la mère et l'enfant « aveugle », représenté par une poupée. Et puis, il y a moi, qui suis le médecin. Le scénario, c'est « la consultation ». Simon m'amène son bébé et me demande de le guérir. Quand, à la place d'une guérison, je propose rééducation, adaptations, que sais-je ? Il repart avec sa femme et son bébé et il va massacrer ce dernier : il lui cogne la tête contre les murs, le piétine… Quelques mois plus tard, son père vient me voir et me dit : « *Jusqu'à maintenant je ne pouvais pas vous en parler, mais aujourd'hui il faut que je vous le dise. Quand je poussais le fauteuil de mon fils, je me demandais ce que je serais capable de lui faire… J'avais peur…* »

Que savait donc Simon de ce qu'éprouvait son père ? Toutes ces histoires que j'ai écoutées, où les sorcières mangent les enfants, et qui se répétaient bien au-delà de l'âge habituel, quel rapport avaient-elles avec des vœux de mort, vœux dont on doit bien dire qu'il n'est que trop naturel de les éprouver, à un moment ou à un autre, dans de telles situations ?

Aurélien, 7 ans, lance à sa mère, fatiguée de manœuvrer sa poussette : « *Tu aurais préféré que je sois mort, n'est-ce pas ?* »

Décidemment, le siège roulant « fait parler ». Élément d'une réalité encombrante, pesante, symbole du handicap, il attache l'un à l'autre celui qui le pousse et celui qui y est assis. Si le premier est un professionnel, il pourra s'échapper, le parent non. Se formerait-il alors une sorte de « bulle » où les affects entreraient en résonance ? Dans le cas de Simon, c'est le père qui dit la violence, et le fils la met en scène ; dans le cas d'Aurélien, c'est le fils qui parle, en agressant la mère. Le locuteur n'est pas le même, celui à qui il s'adresse non plus, et cela n'est pas indifférent. Néanmoins, dans les deux cas, l'enfant *sait* et il reprend la violence à son compte. D'autres se dépriment, ce qui est une façon de retourner l'agressivité contre eux-mêmes.

La fragilité narcissique et l'angoisse à fleur de peau, si souvent observées chez les enfants IMC, auraient deux racines. L'une remonterait à la première année de la vie, quand le bébé construit une « sécurité de base » avec le sentiment d'être bon et aimable dans un environnement bon et aimant. Dans les cas qui nous concernent, l'ambivalence des parents n'est pas seule en cause. Une mère déprimée, malgré sa bonne volonté, est, en quelque sorte, une mère « absente » – une « mère morte », peut-être, selon André Green [9.17].

La seconde racine de la fragilité narcissique et de l'anxiété serait plus tardive : elle se trouverait dans la non-acquisition de la marche, à l'âge normal. Qui a observé la jubilation de l'enfant de 18 mois se lançant à la conquête du monde et l'illusion de toute-puissance qui l'habite alors, imaginera sans peine qu'il manquera toujours quelque chose au petit IMC qui n'a pas connu cette expérience à une période cruciale de son développement. Privé de la conquête d'une maîtrise fondamentale, l'enfant handicapé moteur n'a pas eu, non plus, la possibilité de négocier lui-même la distance physique qui le sépare de l'autre : toujours porté, ou « posé » ici ou là, par l'adulte, il n'a jamais accompli les allers-retours qui permettent d'expérimenter la séparation et de se détacher peu à peu de la figure protectrice.

Impuissant et coupable, il ne reste plus à l'enfant IMC qu'à se lancer dans des tentatives de « normalisation » de lui-même, seul moyen de « réparer » ses parents blessés et de « réparer » le mal qu'il leur a fait. Nous l'avons déjà vu à propos de la scolarité. On l'observe aussi dans la participation aux rééducations, l'acceptation des appareillages, l'absence de protestation dans des situations inconfortables ou douloureuses.

Paul, à l'âge de 6 ans, donne à voir, de façon spectaculaire, la lutte qui se déroule en lui lorsque son kinésithérapeute vient le chercher pour sa séance. Plein de bonne volonté, il part immédiatement pour la salle de rééducation… et s'écroule à mi-chemin, hurlant sans que l'on parvienne à le calmer. Cette scène qui se répète semaine après semaine manifesterait-elle au grand jour la contradiction dans laquelle il se débat ? Il lui serait à la fois impossible de ne pas accepter de faire de la kinésithérapie, et impossible de se confronter à son infirmité dans une séance.

Cependant, Marie, qui a 7 ans, nous propose une autre vision de la rééducation.

Dans une bien jolie séquence, où elle évoque le fait d'avoir un petit copain – « *Et, tu sais,* me dit-elle, *quand on ne me voit pas, je l'embrasse* » –, elle annonce qu'elle se mariera avec lui, plus tard… « *Et c'est pour cela que je fais de la rééducation, pour que, quand je danserai avec lui le soir de mon mariage, on ne voit pas que je suis handicapée…* » Chez cette petite fille, le désir est bien vivant. Si elle se plaint de devoir expliquer, tous les ans, aux enfants de sa classe pourquoi elle ne marche pas comme eux, elle a néanmoins de la défense : « *L'autre jour, dans la cour, il y en a un qui m'a appelée : " Eh là, petite fille handicapée… " Je lui ai répondu : " Je ne m'appelle pas petite fille handicapée, je m'appelle Marie "* ». Contrairement à celle des adolescents dont parlent Gérard Bisiaux et ses collaborateurs [9.4], l'identité de cette enfant, telle qu'elle la perçoit, ne se réduit pas à un handicap, dont elle est pourtant bien consciente.

La force de vie, nous l'observons chez d'autres enfants. C'est d'abord le combat contre la mort, mené dans ce groupe de quatre petits IMC.

Cette année-là, nous nous réunissons dans une salle d'informatique. Les tout jeunes participants soulèvent les marionnettes les unes après les autres et les laissent retomber avec ce commentaire : « *Il est mort.* » Je dis alors : « *Et maintenant ?* » « *On va les réanimer !* », s'écrie Yvon. Et il se saisit d'un câble informatique pour pratiquer une ventilation assistée. Cette scène se répète séance après séance, dans la jubilation, jusqu'à ce que chacun ait suffisamment évoqué les dangers de sa naissance. « *Moi, quand je suis né, j'étais mort* », m'a dit un jour un petit garçon. Un peu plus tard, le même groupe joue au « cirque ». Ils sont chevaux galopants, acrobates et, en contrepoint, lions rugissants, clowns dérisoires. Il faut voir avec quelle jubilation les chevaux « galopants » se traînent autour de la pièce, se dressent sur les genoux en hennissant !

Cette recherche d'un plaisir moteur apparaît aussi dans d'autres contextes, les petits groupes de « communication » avec l'éducatrice, par exemple. Les adolescents, quant à eux, réclament de faire du sport, de danser. Les adultes entendent parfois ces demandes comme un refus, ou un déni, du handicap. Ne devrait-on pas y reconnaître plutôt la recherche d'un plaisir rarement offert, souvent contrecarré par les exigences de la rééducation et de la prévention orthopédique ? Ne devrait-on pas chercher à préserver cet investissement fragile d'une activité corporelle ? Dans le jeu du cirque, la frustration s'exprime aussi. C'est avec un visage triste, des gestes d'une lenteur dépressive, qu'Henri fait inlassablement exécuter à la marionnette les acrobaties que lui n'accomplira jamais. Et les « lions rugissants » disent aussi bien la rage de celui qui ne peut pas que la force de celui qui fait peur. Mais la vie est là, le rêve aussi. « *Je sais bien que je ne marcherai jamais*, m'a dit un jour Léa, *mais quelquefois, je rêve que je marche*. » On pense à Françoise Dolto : « Si tu étais un oiseau, tu volerais… » [9.14] Rêver de marcher, c'est aussi se savoir humain.

Tous ces propos peuvent paraître contradictoires. Et pourquoi pas ? D'un enfant à l'autre, les problématiques varient, et même s'il existe des constantes et des risques qui se retrouvent, les généralisations sont souvent abusives ! Et surtout, chez le même enfant, on repère des mouvements opposés, des conflits, une vérité qui se cherche dans les contradictions mêmes.

Je voudrais, par exemple, évoquer une de ces quêtes de vérité que j'ai pu accompagner.

> Noémie a 13 ans. Dans le service, elle est considérée comme « un peu débile » et elle agace : en effet, elle ne cesse d'interroger : « Pourquoi je suis handicapée ? » Pourtant, on lui a « bien » expliqué : sa naissance, son atteinte cérébrale, son hémiplégie… Mais ses questionnements persistent de façon lancinante. Quand je la rencontre à mon tour, elle m'explique… sa naissance, son atteinte cérébrale, son hémiplégie… et elle conclut : « Pourquoi je suis handicapée ? » Il me semble alors que la question que pose Noémie est à entendre à un autre niveau que celui de la médecine. Ne demande-t-elle pas pourquoi cela lui arrive à elle, quel en est le sens ? Ensemble, nous allons donc chercher à reconstruire son histoire et d'abord celle de ses origines. Elle s'interroge sur ses parents, eux-mêmes malades, sur leur désir, sur sa place à elle dans sa famille. Et, peu à peu, émerge son propre désir : trouver un copain et quitter le foyer parental. Un peu plus tard, elle demandera à aller visiter le CAT local. Beau parcours pour une adolescente dont on pouvait penser qu'elle était débile…

## CES ENFANTS QUI NE PEUVENT PAS PARLER…

À côté des enfants que je viens d'évoquer, il y en avait d'autres, qui ne parlaient pas, pour des raisons motrices. Nous étions persuadés qu'ils avaient un langage intérieur mais comment y accéder ? La communication avec eux se réduisait à l'interprétation d'expressions faciales ou corporelles, de mimiques et de regards, à un oui/non signifié de la tête ou des yeux, parfois à quelques mots difficiles à reconnaître. La banalité, la répétitivité des propos adressés à un interlocuteur handicapé montrent bien les limites de tels échanges : ils ne servent parfois qu'à échapper au silence. Lorsqu'il s'agit de répondre à la demande précise d'un enfant, d'entendre ce que celui-ci veut nous dire, que d'incompréhensions ! Bien souvent, lassé, il abandonne, ou alors acquiesce pour en finir. La prochaine fois, il n'essaiera pas… Il y a plus grave encore : lorsque quelqu'un ne peut s'exprimer, il devient le support des projections des uns et des autres. Et parfois certains adultes se livrent à de véritables interprétations sauvages.

Comment, alors, sortir de ces situations d'incommunicabilité ? Les orthophonistes travaillaient sur la parole et l'accès à l'écriture, chaque fois que cela paraissait possible. Et puis, durant les années 1980, d'immenses espoirs ont été suscités par l'apparition de codes de communication et de synthèses de parole. Certains rêvaient de salles de classe ou de détente animées par des adolescents IMC conversant entre eux grâce à leur synthèse de paroles… La réalité s'est révélée plus compliquée et souvent décevante : apprentissages longs et difficiles pour les enfants, matériels encombrants et que de résistances rencontrées ! Clairette Charrière, ergothérapeute dans le service, mettait en place ces aides techniques, essayait d'y intéresser les adultes, organisait de petits groupes pour que les enfants développent leurs compétences à s'exprimer – et elle s'interrogeait sur la communication en général. Je voudrais évoquer la réflexion que nous avons amorcée ensemble [9.8], et qu'elle a poursuivie depuis, en particulier dans le cadre de l'Association Isaac francophone.

« Les codes ne passent pas dans la vie courante ». Telle était l'observation des équipes, contrastant avec l'enthousiasme des concepteurs de ces outils. Il ne suffisait pas d'expliquer « comment cela marchait ». Le problème était ailleurs. Lorsque Clairette Charrière et moi nous sommes mises à écouter les soignants de proximité, ils nous ont dit qu'ils comprenaient les enfants sans ces codes encombrants, inutilisables lors

des soins, des repas, et qui introduisaient trop de distance : on ne pouvait plus se regarder. Quant aux synthèses de parole, leur voix robotisée faisait peur. Les parents, du moins certains, tenaient à peu près le même discours.

Il est vrai que l'utilisation des codes n'est pas commode dans la vie quotidienne et qu'elle requiert beaucoup de temps et de disponibilité. Nous avons surtout pris conscience que nous intervenions dans des relations déjà bien établies, avec leurs propres modes de communication. Cette intrusion pouvait constituer une insupportable violence, surtout pour des parents. Expliquer que la communication existante était limitée et que nous proposions mieux consistait à infliger une blessure narcissique supplémentaire à la mère, ou à l'aide-soignante, qui se défendait alors par un surcroît de résistance. Nous venions aussi battre en brèche une illusion (nostalgie d'une relation très ancienne ?) : celle de pouvoir se comprendre « sans avoir à le dire ». Dans les situations de handicap, cette croyance permet d'échapper aux sentiments d'impuissance et de culpabilité que génère le fait de « ne pas comprendre l'autre ». Cependant, disons-le bien, il est vrai qu'il existe aussi, entre parents et enfants, une communication à laquelle nous n'avons pas accès – et que cela, il nous faut le reconnaître et le respecter. De plus, communiquer n'est pas seulement transmettre des informations : il peut s'agir aussi de maintenir la relation à l'autre et vouloir garder un contact par le regard n'est pas forcément le signe d'une relation « fusionnelle » !

De même que l'introduction des aides techniques venait perturber des modes de communication et de relation établis, l'utilisation qu'en faisaient les enfants dérangeait parfois des consensus rassurants. Car les projections et les interprétations abusives ont bien souvent un rôle défensif : elles peuvent éviter d'entendre ce que l'on n'a pas envie de savoir. Qu'avait pu exprimer Gabriel, à l'aide de la synthèse de parole prêtée un week-end, pour que ses parents la rapportent en commentant qu'ils ne la prendraient plus *« parce qu'il avait dit des choses pas bien belles »* ? Ils semblaient bouleversés : l'image qu'ils avaient construite de leur fils pendant des années avait été menacée ce jour-là.

Bien des progrès ont été réalisés depuis cette époque [9.7, 9.10]. Nous avons entendu de jeunes adultes participer à des tables rondes dans des colloques, grâce à leur synthèse de parole. Celles-ci sont moins encombrantes, plus performantes. Elles sont mieux acceptées aujourd'hui, parce que, dans notre monde où la technologie a une place de plus en plus importante, elles paraissent moins étranges. Quant aux codes de communication, déjà, à Bicêtre, l'éducatrice de jeunes enfants avait inventé sets de table et menus reprenant les mêmes pictogrammes, pour les faire passer dans la vie courante. Aujourd'hui, la fabrication des codes et leur mise en place bénéficient de tout un savoir-faire acquis au cours des années par des professionnels motivés. Néanmoins, la communication, même si elle intègre des codes et des synthèses, passe aussi par ce que Clairette Charrière appelle un « monologue à deux » [9.9] : l'adulte pose des questions auxquelles l'enfant peut répondre par un oui/non, et le message se précise peu à peu. Encore faut-il avoir de l'intuition et de l'expérience pour formuler des questions qui ne soient pas ambiguës. Le risque de projections et d'interprétations hâtives est toujours présent. Pour toutes ces raisons, il est nécessaire de se former, d'apprendre des stratégies, de connaître les pièges les plus courants. Certains deviennent de véritables experts. Ensuite, il restera à chacun à s'interroger, encore et toujours, sur les projections, le désir de comprendre ou de ne pas comprendre, le besoin de contrôler ou de s'échapper.

Tout en participant à ce travail autour des codes de communication, je rêvais aussi d'autre chose : un « espace de parole » comme celui des groupes de marionnettes. Utopie ? Peut-être pas totalement. Lors d'une rencontre avec Michel Mercier, professeur de psychologie à l'Université de Namur, avait surgi l'idée d'un « logiciel de marionnettes ». Celui-ci fut réalisé grâce à une collaboration entre cette université et le

service de Bicêtre. Oh, il était bien modeste : à l'époque, l'informatique bégayait encore, du moins celle à laquelle nous avions accès. Mais enfin, par un simple appui sur un contacteur, l'enfant pouvait sélectionner un décor, puis trois personnages, parmi un éventail qui comprenait : un père, une mère, un petit garçon et une petite fille, un bébé, un sujet en fauteuil roulant, une bonne fée et une sorcière, un petit chien et un grand loup. Le jeune « metteur en scène » avait alors la possibilité de leur faire exécuter quelques actions rudimentaires : se tourner, se déplacer, s'asseoir, se coucher, agiter les bras. La scène était enregistrée et pouvait être rejouée, éventuellement modifiée.

Les enfants les plus handicapés ont réussi à utiliser ce logiciel, après une phase d'apprentissage. J'ai donc pu le proposer à quelques-uns, découvrant ainsi des parcelles de leur monde intérieur, si mystérieux pour moi. Quant à eux, ils s'en sont servis comme d'un espace de jeu et l'on sait bien que le jeu sert à apprivoiser la réalité et à élaborer ses propres conflits.

Il m'a semblé qu'il y avait toujours une phase de prise de possession de l'espace, où les personnages étaient promenés partout, dans les divers décors : besoin de s'approprier un espace virtuel pour de jeunes IMC qui ne pouvaient maîtriser leurs déplacements dans le monde de la réalité ? Ensuite certains thèmes revenaient avec une fréquence qui ne saurait être due au hasard. L'impuissance et la frustration, par exemple, lorsque le personnage en fauteuil roulant se cognait partout. L'agressivité pouvait s'exprimer – enfin ! – à travers le loup. Des personnages face à face, agitant furieusement les bras, manifestaient des conflits qui se terminaient par l'effondrement de l'un d'eux et le triomphe de l'autre.

La possibilité d'enregistrer, de revoir les scènes, de les modifier, permettait une élaboration, dont je donnerai un exemple.

Camille a 7 ans. Elle appuie sur le contacteur d'un mouvement de tête et elle sait très bien utiliser le logiciel. Elle choisit le décor de la chambre et elle y fait entrer la mère, qui se promène partout et finit par s'asseoir sur le lit. Vient alors le père, qui s'installe d'abord à côté de sa femme, et ensuite un peu plus loin, sur une chaise. La petite fille arrive, se met près de sa maman, puis sur les genoux de son papa. Fin de séance. Huit jours plus tard, Camille reprend la scène. Elle fait alors descendre la fillette des genoux de son père et l'assied à ses pieds, tout contre lui. Puis, pendant de longues minutes, elle va l'éloigner, puis la rapprocher, puis l'éloigner encore, un peu plus, un peu moins, jusqu'à ce qu'elle ait trouvé la « juste » distance. Comment ne pas penser que, ce jour-là, Camille a « travaillé » la position œdipienne ?

L'exemple d'« Ordithéâtre », logiciel si imparfait, montre, une fois de plus, comment les enfants se saisissent de ce qu'on leur offre et l'utilisent à leurs propres fins.

## À PROPOS DES PARENTS…

Sur les parents d'enfants handicapés, on a beaucoup écrit. L'annonce du diagnostic, le traumatisme, le deuil de l'enfant imaginaire, les étapes à parcourir – sidération, révolte, dépression et, enfin, la reconstruction –, tout cela est bien connu et je ne le développerai pas.

Lorsqu'en 1982, Michel Soulé parlait du deuil de l'enfant imaginaire [9.40], ses propos apportaient une compréhension de phénomènes qui nous concernaient tous, en

tant que pères ou mères. En même temps, ils ouvraient des perspectives nouvelles par rapport aux parents d'un enfant handicapé. Pour ces deux raisons, ils ont eu un retentissement extraordinaire. Le modèle du travail de deuil a aidé plusieurs générations de cliniciens à appréhender les sentiments dépressifs, les mouvements agressifs, les défenses mises en place par les parents qu'ils rencontraient. Les années passant, victimes de leur succès, ces idées ont perdu de leur force et elles se sont figées. Dans le discours ambiant, bien souvent il ne s'agit plus que de stéréotypes. D'explicatif, le modèle devient alors prédictif et, en tant que tel, il enferme. Comment écouter des parents si on « sait » avant même qu'ils n'aient ouvert la bouche ce qu'ils « doivent » penser et ressentir ? Un pas de plus est franchi lorsque l'observation d'un processus, lent et douloureux, se transforme en un impératif : il « faut faire le deuil ». Comme si cela se décidait… Comme si nous savions ce qui est bon pour l'autre, à un moment donné de son parcours…

À propos des parents, je ne veux pas discourir. Écoutons-les plutôt, sans *a priori*, et laissons-nous surprendre. Écoutons chacun d'eux, là où il est. Et acceptons aussi de remettre en question nos certitudes. Madame Levin-Paddeu, par exemple, survient pour bousculer quelques idées sur l'annonce du handicap [9.24]. Après avoir rappelé toutes les rencontres médicales où n'eurent lieu que des « non-annonces », au cours des treize premiers mois de la vie de son fils, après avoir évoqué la « rage » qu'elle en avait éprouvée pendant des années, elle s'interroge : *« À l'annonce du handicap de D., mon mari, notre fils et moi avons pleuré ensemble. On était déjà une famille bien rodée après treize mois de vie en commun (…) Est-ce que j'aurais été la même mère si l'on avait évoqué dès les premiers jours un handicap avéré ou potentiel ? (…) Nous avons été des parents naturellement, à notre façon. Un lien affectif solide et libre d'a priori s'était mis en place. Et, au moment de l'annonce cela peut compter : nous formions une unité et nous savions que nous lutterions ensemble. »* Madame Levin-Paddeu constate qu'un consensus concernant l'annonce du handicap s'est établi depuis 20 ans. « *J'espère seulement*, écrit-elle alors, *que le corps médical n'a pas été aveuglé par le politiquement correct du droit à tout savoir, tout de suite. J'espère que le débat n'a pas été clos d'office.* »[2]

Cette mère précise bien que le handicap de son fils est limité : ce que l'on pouvait repérer lorsqu'il était bébé était une certaine raideur des membres inférieurs, rien de plus. La situation est évidemment très différente lorsque l'infirmité se manifeste de façon bruyante, que les parents sont malades d'angoisse, et que le bébé lui-même est incapable de tenir sa place dans les premières interactions : il est trop raide ou trop mou pour se blottir dans les bras de sa maman, il se rejette en arrière, il ne peut maintenir le contact par le regard, il prend mal la nourriture. Dans de telles situations, il est urgent de mettre des mots sur des expériences aussi perturbantes et d'accompagner ces parents dans la découverte du handicap de leur enfant.

## DES SOIGNANTS EN SOUFFRANCE

Les travaux américains sur le *burn-out* des soignants – c'est-à-dire leur épuisement – nous ont habitués à réfléchir sur les sentiments mêlés qu'ils éprouvent, les conflits qu'ils vivent, la souffrance qui est souvent la leur. Dans les années 1980, cette approche était peu connue et, il faut bien le dire, de nos jours encore, nombreux sont ceux qui se défendent d'être mis à mal par leur expérience professionnelle. Cela est

2. Nous pouvons la rassurer : le débat n'est pas clos et les positions ne sont pas aussi tranchées qu'elle le croit. Joël Roy, par exemple, pense qu'il est souhaitable que la relation parents/enfant soit établie avant que le handicap ne soit révélé.

particulièrement vrai dans le monde de l'enfance handicapée : ces « petits » sont si attachants, dit-on ; ils sont participants, pleins de bonne volonté ; la relation que l'on a avec eux est si gratifiante. Ces propos peuvent être justes. Mais, bien souvent, les conflits institutionnels, les difficultés de relation avec les familles, les passages à l'acte, parfois sur le mode de la violence, manifestent que tout ne va pas pour le mieux dans le meilleur des mondes. Lorsqu'il devient possible d'en parler, nous voyons des problèmes matériels se résoudre, des incompatibilités personnelles se dénouer, des enfants se mettre à aller mieux. Certes, il n'est pas question de prétendre que toutes les difficultés proviennent d'un « non-dit ». Le handicap constitue un roc auquel nous ne cessons de nous heurter. Et c'est bien cela qui mérite d'être rappelé.

## DES RÉPARATEURS FACE À L'IRRÉPARABLE

Les métiers « à vocation » dépendent de motivations très profondes. Lorsqu'il s'agit de soigner, de guérir, celles-ci sont souvent issues d'un besoin de restaurer l'enfant blessé que l'on a été ou la personne souffrante que l'on a aimée dans son enfance. Dans le cas de l'infirmité motrice cérébrale, cette vocation prend une connotation particulière. Parce que ces patients ont été victimes d'une agression cérébrale, ils sont souvent considérés comme devant être réparés. Ne disait-on pas, à une certaine époque, qu'ils étaient « cassés » ? Les soignants sont alors mis en échec parce que l'atteinte est irréparable. Échec qui les renvoie, bien sûr, à la blessure vécue en des temps lointains… Échec qui suscite un sentiment d'impuissance, comme autrefois, réveillant culpabilité et agressivité. Un cercle vicieux s'instaure alors : comment en vouloir à des enfants innocents et démunis ? On se croyait bon et bénéfique et voici que l'on se retrouve habité de sentiments répréhensibles. L'image que l'on avait de soi est ainsi remise en question et tout ce que l'on avait construit pour réparer l'enfant blessé que l'on avait été risque de s'effondrer. Dans la lutte pour préserver, malgré tout, estime de soi et idéal, certains iront au bout de leurs forces. Pour tenter de compenser leur impuissance, pour l'expier peut-être, ils se dévoueront corps et âme à ceux dont ils ont la charge. Des horaires aberrants, des empiètements sur la vie personnelle, la négligence des premiers signes de fatigue les rassureront un certain temps : ils font bien le maximum ! Mais le risque d'effondrement est présent.

La relation à l'enfant est infiltrée par le désir de guérir, qui peut entraîner un acharnement à rééduquer le petit patient IMC, pour le rendre conforme à un modèle acceptable. Cet activisme réclame souvent un déni d'une part de la réalité, celle qui manifesterait les limites du possible. La vie relationnelle se rigidifie et l'enfant devient objet de soins, non reconnu en lui-même. Il risque alors de se laisser piéger dans le désir de l'adulte et, comme la demande qui lui est faite est impossible à satisfaire, il ne peut que s'y perdre. En même temps, ce corps que l'on cherche à redresser, à remodeler, résiste et fait violence au rééducateur, suscitant une violence en retour : il arrive ainsi que s'engage une lutte, lutte où règne le désir de maîtrise, avec ses composantes sadiques. Parallèlement, dans un mouvement projectif, les impuissances du corps de l'enfant sont parfois interprétées comme « mauvaise volonté », caprices, agressions de sa part.

Il existe pourtant une autre voie que les kinésithérapeutes indiquent lorsqu'ils disent : « Je vais l'aider à découvrir *sa* marche. » Ce projet-là accepte les limites ; il tend à révéler le potentiel de l'enfant handicapé ; il vise à créer les conditions dans lesquelles celui-ci pourra se développer selon sa trajectoire propre. Le souci de son bien-être prend alors une place de plus en plus grande dans les objectifs du rééducateur : à titre d'exemple, mais il en est bien d'autres, citons le soulagement que peuvent apporter des manœuvres de décontraction, une installation bien adaptée – ou

des gestes permettant d'éviter les fausses routes et de faciliter l'alimentation. Allant plus loin encore, Myriam Roudevitch [9.35] montre comment la technique peut avoir un rôle « humanisant »[3].

Maintenir une telle visée requiert des professionnels une réflexion sans cesse reprise sur leurs attitudes et leurs motivations. Car un deuxième piège nous guette tous : celui de nous réfugier dans une relation compassionnelle. La mission confiée aux rééducateurs exige parfois d'eux qu'ils imposent à l'enfant des efforts et des contraintes pénibles ou même douloureuses. Il arrive qu'ils se perçoivent comme des persécuteurs, image qui leur est parfois renvoyée, d'ailleurs, par les autres membres de l'équipe. Ils peuvent alors être tentés d'abandonner toute exigence et de ne rechercher, auprès de leur jeune patient, que le plaisir d'être « bien ensemble ». Le danger inhérent à cette position est double : perdre la distance nécessaire et ne pas aider l'enfant à grandir.

La coupure, si souvent observée, entre les structures qui s'occupent des enfants porteurs d'un handicap et celles qui les accueillent à l'âge adulte n'est-elle pas signe de la peur de l'avenir, du refus même de l'envisager ? La réflexion, si souvent entendue : « Moi, je ne pourrais pas travailler avec des adultes… », quel renoncement, quel abandon exprime-t-elle ? Et comment de jeunes sujets se projetteraient-ils dans le futur si ceux-là mêmes qui s'occupent d'eux sont incapables de le faire avec eux ?

Se réfugier dans la compassion permet trop souvent de laisser dans le flou certaines caractéristiques de son patient : ses troubles associés, son fonctionnement intellectuel ne sont pas toujours analysés avec la rigueur nécessaire. On s'élève, à juste titre, contre des consultations, ou des bilans, qui n'insistent que sur les aspects négatifs, mais vouloir ignorer ceux-ci est une façon de méconnaître l'enfant et sa réalité. Il est alors impossible d'élaborer un projet cohérent.

Médecins, rééducateurs, enseignants naviguent toujours entre deux écueils : celui de s'obstiner à rendre conforme, en refusant la différence, et celui d'abandonner tout projet qui pourrait ouvrir sur un avenir. Pourtant il est possible d'être exigeant tout en reconnaissant les limites qu'impose la réalité. Il est possible de maintenir des relations vivantes et source de plaisir. Des kinés, des ergothérapeutes, des orthophonistes nous le démontrent tous les jours. Les responsables institutionnels devraient avoir à cœur de les soutenir. Lorsque ce souci est présent, les soignants sont moins en souffrance et moins en danger[4].

## DES ADULTES FACE À DES ENFANTS

S'occuper d'enfants renvoie chacun à sa propre enfance : aux heures de bonheur que l'on aimerait retrouver, aux heures de souffrance que l'on voudrait effacer par d'autres expériences, aux conflits anciens que l'on espère encore résoudre. Comprendre, aider un enfant suppose que l'adulte puisse s'identifier à lui et, pour cela, ait gardé en lui-même le contact avec celui qu'il fut autrefois. Mais cette démarche fait peur : peur de régresser, de perdre ses acquis, de ne plus savoir apporter une aide. Pour ne pas se noyer dans une identification régressive, il me semble qu'il faut avoir fait la paix avec sa propre enfance. Si les blessures restent ouvertes et les conflits toujours actifs, nous risquons soit de ne rien entendre de la souffrance de celui qui nous est confié un moment, soit de vivre avec lui des situations douloureuses, sans être capables d'en émerger. En revanche, si nous avons réussi à panser les plaies et garder présentes les

3. Le lecteur se reportera avec intérêt aux articles [9.34-9.36] dans lesquels Myriam Roudevitch développe une réflexion à partir de sa pratique de kinésithérapeute auprès d'enfants IMC et polyhandicapés.
4. Je pense en particulier au projet institutionnel, aux formations et aux espaces de parole mis en place pour les soignants : les groupes de parole servent d'abord à accueillir un trop-plein d'émotions, mais ils ont aussi une fonction d'élaboration : ils deviennent alors des « groupes à penser ensemble ».

minutes heureuses de nos premières années, nous vivrons avec ces enfants des moments de plaisir.

> Le jour où Henri fit seul ses premiers pas, il avait 6 ans. Nous qui le regardions ressentions une émotion douloureuse face à cette démarche si chancelante, mais aussi la même joie et la même fierté qu'il éprouvait de cette conquête. Lorsque j'ai compris que Sylvie, petite fille qui ne parlait pas et pouvait à peine tenir une marionnette dans sa main, aurait voulu lui faire dire « merde », je l'ai crié pour elle et nous avons alors vécu ensemble un moment de bonheur.

S'occuper d'enfants nous renvoie aussi à notre propre désir d'enfant. Celui-ci est le ressort de notre identification aux parents, de notre capacité à les accueillir et à les comprendre. Mais si nous-mêmes ne sommes pas en paix avec notre « enfant imaginaire » personnel, nous ne saurons que partager une souffrance sans issue. Quant à nos relations avec nos jeunes patients, elles en seront infiltrées : certains auront la tentation de les investir comme les leurs, d'autres revivront les blessures infligées par leur progéniture.

Les relations entre les parents et les professionnels sont souvent difficiles, on le sait. Les premiers reprochent aux seconds de les culpabiliser, de ne pas leur dire la vérité, de garder leur savoir pour eux, de s'arroger un pouvoir de décision que ce savoir justifierait. Les seconds portent des jugements tels que : « Cette mère est rejetante, ce père démissionne… » Nous n'envisagerons ici que les positions des professionnels. Trop identifiés à l'enfant, encore en conflit avec leurs propres parents, ne se placent-ils pas « du côté » de leur jeune patient ? Leur besoin de materner ne crée-t-il pas une situation de rivalité ? Il se pourrait aussi que leur angoisse et la culpabilité liée à leur impuissance déterminent ce besoin de contrôle, justifié par un prétendu savoir qu'on leur reproche de vouloir garder pour eux.

Attardons-nous un peu sur la question du « maternage », qui concerne tous ceux qui s'occupent d'enfants. Le handicap renforce un éventuel désir de les garder « petits » : « petits », ils sont si mignons ; « petits », ils peuvent légitimement marcher à quatre pattes, être portés, parler mal. Lorsqu'on est « petit », la communication passe par le regard, le toucher (ce qui permet toutes les interprétations, toutes les projections) ; il est permis de vous prendre dans les bras, de vous câliner, choses interdites plus tard ; enfin il faut vous protéger et chacun sait que l'hyperprotection n'est souvent qu'une défense contre sa propre agressivité. Mais si l'enfant est sans cesse porté, comment apprendra-t-il à se séparer d'une figure maternelle toujours si proche ? Si l'on parle à sa place, comment sa propre parole pourrait-elle émerger ? S'il est sans cesse protégé, comment peut-il faire l'apprentissage de la réalité ? Tous ceux qui travaillent avec des enfants IMC connaissent bien ces problèmes cruciaux, inhérents à la réalité du handicap. Ils devraient savoir aussi que les difficultés peuvent devenir insurmontables, lorsqu'elles rencontrent chez les adultes le souhait de maintenir une relation de type infantile. Tant il est vrai que l'avenir d'un enfant ne se joue pas seulement dans la réalité, mais aussi dans le désir de ses parents et des personnes signifiantes qui s'occupent de lui. Si celui-ci est de les faire « grandir », de les aider à se détacher, à trouver leur propre parole et leur propre désir, bien des obstacles pourront être surmontés.

## DES ÊTRES HUMAINS FACE À L'INQUIÉTANTE ÉTRANGETÉ

En chacun le handicap suscite la peur… Lors d'une réunion avec des infirmières (qui n'étaient pas directement en rapport avec des personnes handicapées), je leur avais

demandé de dire, en vrac, ce que ce terme évoquait pour elles. Les mots qui revinrent le plus souvent furent ceux d'exclusion, d'incapacité, de dépendance, situations qui éveillent chez chacun la crainte de s'y trouver.

L'*exclusion* demeure une réalité. Le combat mené pour l'intégration des personnes handicapées est certes louable et nécessaire. Cependant il est susceptible de bien des dérives et cela parce qu'il repose sur une équivoque : la personne handicapée est une « personne *comme* les autres », dit-on. Ce discours, nous l'avons déjà entendu à propos de l'intégration scolaire. Après le mot « personne » (ou enfant dans le second cas), il manque une virgule. Injonction est faite alors au porteur d'un handicap d'être « comme les autres ». La société peut l'accepter, et l'intégrer, à condition de le nier dans sa différence. Dans un livre déjà ancien, Henri-Jacques Stiker [9.42] montre comment les termes de *ré*éducation, *ré*adaptation, *ré*intégration signent un certain rejet de la différence.

Exclusion et incompréhension sont d'autant plus dramatiques que le sujet porteur d'un handicap est plus qu'un autre *dépendant* de son entourage, matériellement et affectivement. La situation des personnes âgées en est une illustration. Mais il est d'autres raisons à cette peur, liées à notre culture, où « autonomie » et « capacité à s'assumer » sont (sur)valorisées. Tout notre cheminement au cours de notre enfance et de notre adolescence a consisté à nous dégager de notre relation à nos parents pour devenir capables de désirer, penser, agir par nous-mêmes. Est-ce donc de régression que nous sommes menacés si nous devenons dépendants ?

Au long de ce parcours vers l'âge adulte, nous avons été confrontés à nos *limites*. Le tout-petit vit dans l'illusion de la toute-puissance. Le heurt avec la réalité lui en fera découvrir la vanité. L'indépendance elle-même n'est jamais totale, heureusement ! Nous sommes moins beaux, moins forts, moins intelligents que nous le voudrions, et le pensions peut-être. Nos relations avec les autres ne sont jamais exemptes de conflit et, passé les premiers moments de la passion, elles ne sauraient être pleinement satisfaisantes. Nous avons appris à accepter ces restrictions, mais celles qu'introduit le handicap sont autrement contraignantes, insupportables, nous semble-t-il. Plus profondément encore, nous avons peur de nous mesurer au *manque* qui est au cœur même de notre humanité. Nous sommes sans cesse en quête d'un « quelque chose » qui pourrait nous combler. Mais nous ne sommes pas toujours conscients que notre recherche est celle d'une complétude qui remédierait à un « manque » fondamental. De celui-ci, la déficience pourrait être une figure.

Le XX^e^ siècle triomphant a cru au progrès et à la maîtrise de l'homme sur son univers : environnement, économie, procréation… Avoir un enfant quand on veut est apparu comme une revendication légitime, et de là on glisse tout naturellement à un enfant sain, réussi, conforme au désir… Dans un tel contexte, l'infirmité apparaît comme un scandale, et cela d'autant plus que notre civilisation occidentale ne propose plus de sens à sa survenue. Henri-Jacques Stiker montre bien le rôle que jouaient, en d'autres temps, des notions telles le destin, la faute et la punition, ou la rédemption. Dans des cultures plus éloignées de nous, des caractéristiques divines sont attribuées à la personne handicapée. « Mais pourquoi moi ? », disent les parents, les enfants, les personnes atteintes. En raison d'une culpabilité personnelle ou familiale ? Cette idée nous paraît, à nous qui sommes extérieurs, totalement déraisonnable, et pourtant il arrive qu'elle soulage l'angoisse. Lorsqu'il n'existe aucune représentation susceptible d'apporter une réponse à la question posée, la perte de sens peut devenir littéralement affolante.

Tout ce que nous venons de dire est commun aux diverses formes de déficiences. L'infirmité motrice cérébrale introduit une autre dimension : le corps est ici omniprésent. Il accapare la vue et il fait écran. Il provoque un sentiment d'étrangeté parce que son « langage » n'est pas celui que nous connaissons, celui des postures, des mimiques

et des gestes qui établissent la première communication infraverbale entre les êtres humains et déterminent la reconnaissance du « semblable »[5]. C'est un corps qui trahit, par son impuissance, mais plus encore en laissant émerger des pulsions que nous prétendons contrôler. Ainsi les mouvements désordonnés et involontaires de certains athétosiques sont-ils, pour eux-mêmes et pour ceux qui les observent, fort angoissants. Une adolescente m'a dit un jour qu'elle ne pouvait supporter d'approcher un bébé, parce que, toute jeune encore, elle avait « jeté » son petit frère : un de ses mouvements incoordonnés avait projeté celui-ci en l'air. Mais si cette expérience avait été traumatisante pour la grande sœur, n'était-ce pas parce que son corps avait mis en acte, malgré elle, l'agressivité qu'elle éprouvait vis-à-vis de l'enfant préféré des parents ? Cette émergence brutale du pulsionnel est alors ressentie comme une menace pour le Moi et tout l'équilibre psychique. Il y a plus angoissant encore : pour le spectateur, une gesticulation désordonnée peut renvoyer à une image de corps morcelé, ou à un fantasme de corps agi par une force extérieure, maléfique. L'angoisse qui surgit alors est de nature archaïque. La vision de cette motricité désordonnée peut susciter « l'inquiétante étrangeté » dont parle Freud, ce sentiment qui surgit lorsque des convictions primitives, abandonnées depuis longtemps, semblent confirmées par la réalité.

Nous avons évoqué brièvement certains aspects de notre confrontation à l'infirmité. Chacun la vivra différemment, en fonction de son histoire et de sa problématique personnelle. L'image que nous renvoie la personne handicapée nous troublera d'autant plus qu'elle sera inconciliable avec l'image narcissiquement investie que nous avons de nous-même. Elle nous angoissera encore davantage lorsqu'elle nous fera pressentir les failles qui sont en nous. Les vocations dépendent de facteurs bien complexes : les enseignants qui travaillaient dans notre service de Bicêtre disaient parfois qu'ils ne « pourraient pas » aller dans celui des maladies hépatiques, ou chez les autistes, alors que leurs collègues du bâtiment d'en face fuyaient celui des IMC. Certains refus doivent être respectés, sous peine de voir se produire des passages à l'acte.

Cette réflexion mériterait de plus amples développements : nous ne saurions nous y attarder plus longtemps, mais il me semble impossible d'en faire l'économie quand on est impliqué dans un travail avec des personnes lourdement handicapées. Nous sommes en quelque sorte « forcés » à nous interroger sur nos motivations, à redéfinir notre système de valeurs et le sens que nous donnons à la vie. Le handicap nous secoue, nous pousse hors de nos retranchements habituels. Si nous acceptons d'être bousculés, nous ferons des découvertes : que la joie peut aussi exister au milieu de tant de privations, par exemple, ou que c'est dans le partage de la faiblesse que se font les vraies rencontres. Retrouvant des parts déniées de nous-mêmes, nous deviendrons capables de rencontrer l'autre, le semblable.

En contrepoint à ces réflexions, je citerai Elizabeth Zucman [9.46] :

*« Le handicap n'est pas avare de cadeaux… Il nous apporte sans doute une autre sagesse ; par exemple, il nous amène à réduire à leur juste importance les irrégularités de performance, d'efficience, de santé, d'apparence pour les enfants qui nous entourent et pour nous-mêmes… L'accompagnement du handicap renouvelle notre regard sur les valeurs humaines fondamentales qui se révèlent chez les jeunes et leurs parents : la richesse affective des uns, le courage des autres, leur capacité à mobiliser des ressources qui demeureraient inexploitées dans des parcours de vie protégés. La confrontation avec le handicap fait surgir le dynamisme de la spiritualité, de l'entraide associative ou des solidarités familiales. »*

5. Ces aspects sont remarquablement illustrés et développés par Myriam Roudevitch [9.35, 9.36].

## CONCLUSION : DE L'ILLUSION AU RÊVE

Comme annoncé dans l'introduction, ce chapitre « psychologique » laisse bien des questions posées, bien des thèmes inabordés. Son ambition était seulement de rappeler quelques réflexions que nous avons menées à une époque déjà lointaine avec ceux qui se trouvaient dans ce service. Depuis, Régine Scelles nous a alertés sur la souffrance de la fratrie de l'enfant handicapé [9.38]. Quant à Simone Sausse, après avoir éclairé, dans un ouvrage essentiel [9.37], les divers aspects du handicap et ses différents partenaires, elle a poursuivi sa réflexion sur l'étrangeté et l'altérité. Plus récemment, Alain Crouail et Françoise Maréchal [9.11] ont exposé une vision des enfants IMC articulant le point de vue cognitif et un point de vue psychodynamique, en proposant des orientations de prise en charge.

Pour ma part, plutôt que par des conclusions et une impossible synthèse, je voudrais, ultime paradoxe, terminer par un éloge de l'illusion.

Images de l'illusion : c'est la mère qui tient dans ses bras son nouveau-né et qui croit, pour lui, en un avenir sans épines dans un univers où tout est possible… C'est le petit de 18 mois qui se lance à la conquête du monde… C'est le militant qui « transformera la société »… C'est la personne vieillissante qui dit : « Demain… je ferai mieux »… Rien ne se fait, rien ne se crée sans une part d'illusions. Un des drames de la personne handicapée et de sa famille, c'est d'en être privé dès le départ : pas de maman avec son bébé dans les bras (il est en réanimation), pas de petit explorateur de 18 mois (il est dans un siège moulé). Et quand on « se fait des illusions », il y a quelqu'un pour affirmer que « c'est un déni de la réalité » et pour s'employer à vous ramener à celle-ci.

Alors ? Comment dire à des parents la vérité à laquelle ils ont droit, sans casser leur possibilité de rêver ? Comment prescrire de la rééducation à un enfant sans qu'il l'entende comme une « promesse » de marche ou, au contraire, comme une entreprise dérisoire ? Comment reconnaître les limites de cet adolescent IMC et l'accompagner vers son avenir quand la représentation que l'on a des foyers de vie est désespérante ? Question de temps, question de lieu, sans doute… Évoquons une dernière histoire.

Marion a 13 ans, elle est en fauteuil roulant et son visage est parcouru de contractions involontaires. Elle veut être actrice de cinéma, mais il lui a été dit que ce projet n'était pas très réaliste. Le groupe de parole auquel elle participe est en ébullition. « *Mais pourquoi elle ne serait pas actrice, Marion ? Regardez, Madame* [« Madame », c'est moi], *elle peut marcher* [deux jeunes filles la soulèvent et lui font faire quelques pas en la soutenant]. *Les adultes, ils n'y comprennent rien !* » Je me tais et tout le monde décrit Marion avec une belle robe et plein d'admirateurs… Trois semaines plus tard, un des membres du groupe s'interroge : « *Quels rôles elle pourra jouer, Marion ?* » « *Peut-être des rôles de handicapée* », s'exclame un des garçons. Encore quinze jours passent et quelqu'un demande : « *Il y en a beaucoup, au cinéma, des rôles de handicapés ?* » Ensemble, en un lieu à l'écart, Marion et ses camarades ont parcouru le chemin qui va de l'illusion à la désillusion consentie…

Je pense ici à Winnicott [9.45] et à l'aire transitionnelle. En s'adaptant aux besoins de son bébé, la mère lui permet d'abord l'illusion qu'il existe une réalité extérieure correspondant à sa capacité à lui de créer. Mais « *la tâche principale de la mère, après*

*avoir donné la possibilité de l'illusion, est de désillusionner »* son enfant, en lui permettant de faire l'expérience de la réalité. Winnicott introduit alors la notion d'aire transitionnelle : *« Nous supposons ici que l'acceptation de la réalité est une tâche sans fin et que nul être humain ne parvient à se libérer de la tension suscitée par la mise en relation de la réalité du dedans et de la réalité du dehors ; nous supposons aussi que cette tension peut être soulagée par l'existence d'une aire intermédiaire d'expérience qui n'est pas contestée. »* L'objet transitionnel a-t-il été conçu par l'enfant ou lui a-t-il été présenté de l'extérieur ? Winnicott affirme que *« la question elle-même n'a pas à être formulée »*. Après avoir été celle du doudou, l'aire transitionnelle deviendra celle du jeu et, plus tard, celle de la culture : arts, religion, philosophie…

Un peu de temps, s'il vous plaît, un peu de temps pour l'illusion… la réalité doit être apprivoisée. Et un peu d'espace pour le rêve, qui ne se situe ni dans un monde ni dans l'autre. Loin de moi l'idée que la seule façon de vivre ave le handicap est de se réfugier dans un univers irréel. Il me semble, d'ailleurs, que l'infirmité motrice pèse d'un tel poids dans la réalité la plus quotidienne que ce risque est faible ! Le danger est ailleurs : il est celui de l'enfermement et de la résignation. Alors, laissons la porte ouverte. Laissons entrer le rêve.

*« Je sais bien que je ne marcherai jamais, mais quelquefois, je rêve que je marche… », disait Léa.*

*Et Marie : « (…) pour que, quand je danserai avec lui, le soir de notre mariage, ça ne se voit pas que je suis handicapée… »*

## BIBLIOGRAPHIE


[9.1] ALBY N. *Présence des psychologues à l'Assistance publique de Paris : des origines à aujourd'hui.* Introduction à la première journée des psychologues de l'Assistance publique, Paris, 1988.

[9.2] BARBOT F (DE), MELJAC C, TRUSCELLI D, HENRI-AMAR M. *Pour une meilleure intégration scolaire des enfants IMC : l'importance des premiers apprentissages en mathématiques.* Paris : CTNERHI, 1989.

[9.3] BARBOT F (DE), BERNARDEAU C, GAIE B, MAZEAU M. Dix ans après : évolution de neuf enfants IMC sur les plans scolaire, cognitif et psychoaffectif. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 2000 ; 48 : 204-13.

[9.4] BISIAUX G, DESTOMBES D, DERAMOND J, GIRARD V. *Contribution à l'étude du vécu des aides techniques par l'adolescent handicapé moteur et son entourage.* Paris : CTNERHI, 1981.

[9.5] BRAZELTON B. *Neonatal behavioral assessment scale*. London : Heineman, 1973.

[9.6] BRAZELTON B. Le bébé- partenaire dans l'interaction. *In :* Brazelton *et al.*, eds. *La dynamique du nourrisson.* Paris : ESF, 1983 : 11-27.

[9.7] CATAIX-NÈGRE E. *Les nouvelles technologies en communication alternative*. Paris : Actes des XX$^{e}$ journées d'études de l'APF, 2007.

[9.8] CHARRIÈRE C, DE BARBOT F. Réflexions sur l'utilisation des moyens informatiques au service des IMC. *Mot Cérébr* 1984 ; 3 : 147-69.

[9.9] CHARRIÈRE C. *Les pièges relationnels et techniques du monologue à deux*. Bruxelles : Actes de la 3$^{e}$ conférence de l'Association pre-Isaac francophone, 1999 : 11-25.

[9.10] CHARRIÈRE C. *La place des moyens de basse technologie – low tech – dans la communication.* Paris : Actes des XX^e journées d'études de l'APF, 2007.

[9.11] CROUAIL A, MARÉCHAL F. *Prise en charge globale de l'enfant cérébro-lésé*. Paris : Masson, 2006.

[9.12] CRUISKSHANK WM, BICE HW, WALLEN NE, LYNCH KS. *Perception and cerebral palsied children*. Syracuse : University Press, 1965.

[9.13] DÉCANT D. Un certain regard, une possible rencontre. *In :* L'enfant malade et son corps. *Lieux de l'enfance* 1991 ; 9-10 : 231-57.

[9.14] DOLTO F. *L'image inconsciente du corps*. Paris : Le Seuil, 1984.

[9.15] GARELLI M, LEPAGE A, Mistelli E. L'enfant IMC et son corps : contribution à l'étude du corps représenté et du corps vécu. *Bull Psychol* 1974 ; 27 (310) : 362-84.

[9.16] GÉRARD-MICHAUX E. *Représentation de soi et relations mère-enfant chez l'enfant infirme moteur cérébral : le jeu de l'espoir et du désespoir.* Thèse de 3^e cycle, Paris-V, 1978.

[9.17] GREEN A. *Narcissisme de vie, narcissisme de mort*. Paris : Gallimard, 1983.

[9.18] GRIM-OLIVIER R. *Du monstre à l'enfant.* Paris : CTNERHI, 2000.

[9.19] HARRISON-COVELLO A, L'HÉRITEAU D, MIGNARD E, DU PASQUIER MA. Blessure organique et blessure narcissique. *Psychiatrie de l'enfant* 1973 ; 16 (2) : 381-466.

[9.20] ISPANOOVIC-RADOJKOVIC V, MELJAC C, BERGÈS J. Dyspraxiques, figuratif et sémiotique. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 1980 ; 30 : 657-67.

[9.21] LANG F, LAPALUS-NETTER G. L'histoire irrémédiable de l'enfant infirme moteur cérébral. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 1981 ; 29 : 253-60.

[9.22] LEBOVICI S. *Le nourrisson, sa mère et le psychanalyste.* Paris : Le Centurion, 1983.

[9.23] LEVIN-PADDEU R. Des annonces et des non-annonces du handicap moteur. *Mot Cérébr* 2006 ; 27 (2) : 68-75.

[9.24] LEVIN-PADDEU R. Quelques réflexions sur la scolarisation du jeune IMC. *Mot Cérébr* 2007 ; 28 (2) : 79-85.

[9.25] MANNONI M. *L'enfant arriéré et sa mère*. Paris : Le Seuil, 1964.

[9.26] MELJAC C. De quelques variantes imprévues apportées au scénario de la construction du nombre. *In :* Bideaud J, Meljac C, Fischer JP, eds. *Les chemins du nombre*. Lille : Presses universitaires de Lille, 1991.

[9.27] MELJAC C, LEMMEL G. *Observer et comprendre la pensée de l'enfant avec l'UDN-II*. Paris : Dunod, 2007.

[9.28] NURIT JF, ARCHAMBAULT JP. Répercussion de l'intégration scolaire sur le comportement des enfants handicapés moteurs. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 1991 ; 39 : 201-6.

[9.29] PAOUR JL. Un entraînement pour développer les fondements du raisonnement inductif et analogique. *In :* Buchel F, ed. *L'éducation cognitive : le développement de la capacité d'apprentissage et son évaluation*. Neuchâtel : Delachaux et Niestlé, 1995.

[9.30] PAPERT S. *Jaillissement de l'esprit : ordinateurs et apprentissages*. Paris : Flammarion, 1981.

[9.31] RAIMBAULT G. *Qui ne voit que la grâce…* Paris : Payot, 2005.

[9.32] RAPOPORT D. L'intégration des psychologues dans les services de pédiatrie : quarante années qui ont changé le regard sur l'enfant. *In : L'enfant à l'hôpital*. Paris : Musée de l'Assistance publique, 2005.

[9.33] ROBAYE F. *L'enfant au cerveau blessé*. Liège : Dessart et Mardaga, 1975.

[9.34] ROUDEVITCH M. J'ai sur mon corps un masque. *Contraste* 1995 ; 3 : 172-84.
[9.35] ROUDEVITCH M. Le corps infirme reflet des blessures de l'âme. *Champ psychosomatique – Corps extrême* 2004 ; 24 : 47-56.
[9.36] ROUDEVITCH M. Violences du corps, violences faites au corps. *Contraste* 2006 ; 21 : 105-15.
[9.37] SAUSSE S. *Le miroir brisé – L'enfant handicapé, sa famille et le psychanalyste*. Paris : Calmann-Lévy, 1996.
[9.38] SCELLES R. *Fratrie et handicap. L'influence du handicap d'une personne sur ses frères et sœurs.* Paris : L'Harmattan, 1998.
[9.39] SIMONS S, KOHLER C. La psychologie de l'enfant IMC. *Rev Neuropsychiatr Hyg Ment Enf* 1961 ; 9-10 : 419-25.
[9.40] SOULÉ M. L'enfant dans la tête – l'enfant imaginaire. *In :* Brazelton B *et al*., eds. *La dynamique du nourrisson*. Paris : Éditions ESF, 1983 : 134-75.
[9.41] SOULÉ M. *Mère meurtrière, mère mortifère, mère mortifiée*. Paris : Éditions ESF, 1989.
[9.42] STIKER HJ. *Corps infirmes et sociétés.* Paris : Aubier, 1982.
[9.43] SZTULTMANN H. Approche psychologique de l'enfant IMC. *Réadaptation* 1972 ; 191 : 4-9.
[9.44] TABARY JC. Psychologie de l'infirme moteur cérébral. *Neuropsychiatr Enf Adolesc* 1981 ; 29 : 601-11.
[9.45] WINNICOTT DW. *Jeu et réalité – L'espace potentiel*. Paris : Gallimard, 1986.
[9.46] ZUCMANN E. *Les médecins et le handicap : histoire des peurs et des mots*. Paris : CTNERHI, 1988.

# 10 DONNÉES DES NEUROSCIENCES

JEAN-CLAUDE TABARY

La prise en charge organisée des IMC (on ne les appelait pas encore ainsi) s'est mise en place après la Seconde Guerre mondiale, notamment avec le docteur Tournay et le centre de la Croix-Faubin. Elle a connu un développement considérable dans les années 1950 avec le service spécialisé de l'Assistance publique de Paris, confié au docteur (à l'époque) Guy Tardieu. Plus de cinquante après, il me semble souhaitable de faire un bilan. Pour établir ce bilan, une dichotomie s'impose, séparant les aspects d'accueil et d'assistance au handicap, d'une part, les aspects de développement des capacités par les prises en charge médicales et rééducatives, d'autre part. Une telle dichotomie laisse en plan plusieurs points, comme les corrections chirurgicales indiscutablement réparatrices, et je prie par avance que l'on veuille bien m'en excuser.

## ASPECTS D'ACCUEIL ET D'ASSISTANCE AU HANDICAP

Sur ce plan les progrès ont été considérables, depuis les aides financières aux familles jusqu'à l'ouverture de foyers destinés aux IMC adultes, en passant par les aides techniques, l'enseignement spécialisé, les centres de mise au travail. Je laisse le soin à d'autres de préciser dans le détail toutes les formes de bénéfices qui ont été obtenus.

## DÉVELOPPEMENT DES CAPACITÉS PAR LES PRISES EN CHARGE MÉDICALES ET RÉÉDUCATIVES

Sur ce second plan, le bénéfice n'a certainement pas été à la hauteur des aspirations initiales. Monsieur Tardieu le reconnaissait lui-même à la fin de sa vie.

Chargé en 1984 par l'Éducation nationale de ce qui est appelé aujourd'hui une évaluation externe, j'ai réuni une centaine de dossiers d'IMC pris correctement en charge et évalués une première fois avant l'âge de 5 ans, suivis ensuite avec une dernière évaluation à plus de 25 ans, et ayant bénéficié de prises en charge variées, dans

des établissements variés. Le bilan est apparu assez maigre. Soixante pour cent des IMC restaient très dépendants et sans aucune forme d'activité professionnelle après 25 ans. Le pourcentage des insertions professionnelles en milieu ouvert qui n'avaient pas bénéficié du poids d'influences parentales était très faible ; malgré des cursus rééducatifs variés, la corrélation était forte entre les données du premier examen à 5 ans, et le second examen à 25 ans. Et cette évaluation ne prenait pas en compte la régression des capacités d'adaptation, très souvent notée après 35 ans. Je ne pense pas qu'une nouvelle étude aujourd'hui noterait une évolution.

Il faut encore tenir compte d'un point qui marque toutes les études longitudinales de longue durée chez l'enfant, qui est celui du progrès spontané, derrière les effets rééducatifs authentiques. Par ailleurs, et le fait est grave, toutes ces données sont bien souvent plus occultées qu'ignorées.

Quoi qu'il en soit, des questions sont posées par ce constat d'un bénéfice limité de la prise en charge thérapeutique. Faut-il mettre en avant de mauvaises approches thérapeutiques ou, à l'inverse, postuler des limites strictes au bénéfice de la rééducation ? Une réponse à cette question n'est pas sans conséquence. Si en effet se précisait une limite aux corrections des incapacités, ne faudrait-il pas mieux dériver de nombreux efforts pour diminuer les incapacités vers un développement encore accru d'accueil et de correction du handicap, et modifier la politique des prises en charge dites rééducatives ?

Pour tenter de répondre à cette interrogation, la première démarche à entreprendre me paraît une confrontation entre les données neurophysiologiques sur lesquelles s'appuyaient les conceptions de l'apprentissage et les techniques de rééducation en 1950, avec ces mêmes bases telles qu'elles sont redéfinies en 2008. Comme le dit Claude Bernard, « une théorie, pour rester bonne, doit toujours se modifier avec les progrès de la science et demeurer constamment soumise à la vérification et à la critique des faits nouveaux qui apparaissent. Si on considérait une théorie comme parfaite et si l'on cessait de la vérifier par l'expérience scientifique journalière, elle deviendrait une doctrine au sens péjoratif du terme ».

Je pense pouvoir trouver un encouragement à cette démarche, dans l'explosion des neurosciences et de nombreux aspects de la biologie depuis 1970. Il me paraît difficile de maintenir en 2008 des modes de pensée, certes honorables, mais établis sur des données expérimentales du début du XX^e^ siècle. Je voudrais donc faire quelques réflexions sur des approches plus conformes avec les acquisitions récentes.

Au cœur d'un renouveau possible, je place une conception autonome du développement et de l'apprentissage.

## DÉVELOPPEMENT ET APPRENTISSAGE AUTONOMES

Je ne pense pas innover. Le concept d'autonomie en biologie a été précisé par Claude Bernard en 1878 dans une œuvre posthume. Baldwin, Claparède puis Piaget font un appel implicite à l'autonomie dès le début du XX^e^ siècle. Pierre Vendryès a repris les idées de Claude Bernard dès 1940. Cependant, ce courant est resté confidentiel pour de multiples raisons. Or paradoxalement peut-être, les progrès de la biologie en général, et des neurosciences en particulier, valident chaque jour davantage le principe d'autonomie.

L'admission de ce principe amène à considérer le développement, l'apprentissage et la rééducation comme les facettes d'un même mécanisme. Pour simplifier, ces facettes seront désignées sous le terme unique de développement.

Une conception autonome du développement minimise les effets des injonctions extérieures, pédagogiques ou non, et met en avant l'activité de l'intéressé lui-même dans de multiples aspects :

– la décision de faire évoluer l'organisation interne ou le corpus des conduites vient d'un constat propre à l'intéressé ;

– les modifications sont liées aux particularités antérieures de l'intéressé ;

– le vécu actif de l'intéressé, face à un environnement modifié, joue un rôle déterminant ;

– le développement est une modification fixée par une mémorisation contrôlée de l'intéressé.

Au total, l'intéressé n'est pas le bloc de marbre brut que le ciseau de Praxitèle transformait en Aphrodite de Cnide, mais un « sujet » au sens donné par Maurice Blondel : « Un être qui existe non seulement en soi, mais pour soi, et qui, ne se bornant pas à être un objet visible du dehors ou délimité par des contours logiques, n'a sa véritable réalité qu'en contribuant à se faire lui-même, à partir, sans soute d'une nature donnée et selon des exigences intimement subies, *mais par un devenir volontaire et une conquête personnelle. Le sujet n'est pas comme du fini ; il croît in infinitum.* » Le pape Paul VI s'est probablement inspiré de Maurice Blondel lorsqu'il a écrit : « L'homme n'est vraiment homme que dans la mesure où, maître de ses actions et juge de leur valeur, il est lui-même l'auteur de son progrès, en conformité avec la nature que lui a donnée son Créateur et dont il assume librement les possibilités et les exigences. »

Cette approche d'autonomie a conduit à la formulation de deux principes qui expriment en fait une idée commune :

– *l'abstraction réfléchissante de Jean Piaget :* sous ce terme un peu barbare, se cache un processus assez simple. Toute modification significative de l'environnement provoque chez l'organisme sujet une réponse adaptative, selon le processus signalé par Claude Bernard. Si la réponse adaptative n'est pas efficace, s'ouvre une activité de recherche par ledit sujet, éventuellement après plusieurs tentatives partiellement ou totalement infructueuses. Si un succès adaptatif est finalement obtenu, le sujet « abstrait » les caractères de l'événement insolite, et ceux de sa propre réponse efficace. Il mémorise ensuite ces données pour les intégrer dans son organisation interne ou son corpus de conduite. Il y a là un cas particulier du retour sur l'action dont Bigelow, Rosenblueth et Wiener ont démontré l'importance universelle en 1943, avec le fait essentiel que le retour efficace n'est pas préétabli dans la conception d'une machine, mais « découvert » par l'organisme lui-même. Il en résulte un gain d'ordre ouvert à des développements *in infinitum*, sans besoin d'un agent organisateur externe ;

– l'*Activity-Dependant Development* des auteurs anglo-saxons, moins complet mais beaucoup plus simple : le développement dérive uniquement de l'activité du sujet.

Ces notions théoriques peuvent paraître difficiles à comprendre, mais elles s'éclairent dans les exemples concrets.

## DÉVELOPPEMENT PRÉNATAL, MODÈLE DE L'*ACTIVITY-DEPENDANT DEVELOPMENT* (ADD)

Pour comprendre l'importance de l'enjeu, deux données sont essentielles :

– *l'absence d'organisateur externe :* il suffit de placer un œuf de poule fécondé dans un incubateur à la bonne température pour que le développement s'effectue correctement. Il est donc évident qu'aucun organisateur externe n'intervient dans le développement ovipare. Le fait est moins évident chez les vivipares, mais de très nombreuses données indiquent également l'absence d'action d'agents extérieurs en dehors des effets nocifs. Jusqu'à un niveau de développement important, la forme et l'organisation des embryons ovipares et vivipares chez les vertébrés sont sensiblement identiques ;

– *la pauvreté de l'information :* en 1970, François Jacob précisait déjà que l'information ADN contenue dans l'œuf initial ne pouvait en aucun cas expliquer, à elle seule, l'organisation de l'individu à la naissance. Les travaux ultérieurs n'ont fait que confirmer ce point de vue. La quasi-totalité des gènes présents dans l'œuf correspondent à des fonctions universelles pour les organismes biologiques. Par ailleurs, le gène n'est qu'un « mot » qui n'acquiert une fonction qu'en fonction de la « phrase » qui le contient. Le gain d'ordre durant le développement prénatal est donc considérable.

– Plusieurs hypothèses ont été proposées pour expliquer ce gain d'ordre :

– celles qui font appel à des influences extra-utérines ne peuvent qu'être rejetées ;

– toutes les hypothèses de préforme ou de déroulement d'un programme préalable sont invalidées dans le sens prévu par François Jacob, du fait du défaut d'information. Cela enlève également tout crédit à une explication par une maturation indépendante de l'expérience ;

– en fait, les explications qui tiennent le mieux la rampe aujourd'hui sont justement celles qui rattachent le gain d'ordre uniquement à une « réflexion » du sujet sur son activité propre durant le développement. Un organisme est perpétuellement soumis à des déséquilibres par les fluctuations de l'environnement ; la mémorisation des conduites internes ayant rétabli l'équilibre assure le gain d'ordre.

Les travaux de trois grands embryologistes, Driesch depuis 1891, ceux de Spemann, prix Nobel en 1934, puis leur reprise plus récente par Hörstadius, démontrent qu'il n'y a pas là une simple hypothèse, mais la conclusion obligée de multiples travaux expérimentaux incontestables.

Lors du développement, le jeu des interactions entre cellules se complique et induit des différenciations. Chaque phase nouvelle de différenciation et de structuration est déterminée par l'activité durant les phases précédentes. Dans ce tableau général, deux points méritent d'être soulignés, la naissance des formes et la succession des étapes.

### Naissance des formes

Aucune forme n'est préinscrite dans l'œuf. Toutes les formes traduisent uniquement la mémorisation des activités antérieures. Ainsi les formes les plus élémentaires, morula, blastula, gastrula, naissent l'une de l'autre, spontanément mais de façon contraignante, « relevant du déterminisme le plus strict », dit Claude Bernard en décrivant l'autonomie.

Le strict début de la neurulation est imprécis, mais il offre chez l'oiseau un moyen de démontrer l'absence de détermination locale. La disposition céphalo-caudale est déterminée par l'orientation du grand axe de l'embryon. Si on modifie précocement ce grand axe, il est possible d'intervertir les pôles. La région qui aurait dû normalement assurer le développement de la tête assure celui de l'extrémité caudale et réciproquement. Il ne peut donc y avoir de préformes non détectées.

Un exemple a une valeur illustrative toute particulière pour la prise en charge des IMC, c'est la naissance de la forme de hanche. La moindre radiographie de la hanche chez l'adulte révèle la précision extrême de la forme et sa valeur fonctionnelle. Des lignes de force sont aisément visibles, qui témoignent d'une adaptation parfaite à la fonction de voûte impartie au col du fémur. Cette forme parfaite n'est nullement préinscrite, et résume une activité durant la vie embryonnaire.

À la fin de la troisième semaine de développement, et alors qu'il ne mesure pas 2 mm de long, l'embryon présente une organisation métamérique de somites ou segments primitifs, alignés selon le grand axe, et à l'origine des vertèbres. Initialement, les somites ont tous la même largeur, mais très vite, certains d'entre eux, au niveau de ce qui deviendra les épaules et les hanches, s'étendent latéralement davantage (fig. 10.1A). Des muscles, fixés à une extrémité sur les somites sus et sous jacents et à l'autre extré-

mité à la partie distale du somite intéressé, lui imposent des déformations, car ce somite, cartilagineux, présente souplesse et plasticité (fig. 10.1B). La résultante de ces déformations provoque des charges électriques qui se concentrent dans la région latéro-proximale du somite. Ces charges électriques influencent les cellules cartilagineuses naissantes qui se disposent sur deux couches régulières en arc de cercle (fig. 10.1C). Ces deux couches s'éloignent ensuite l'une de l'autre en délimitant une cavité.

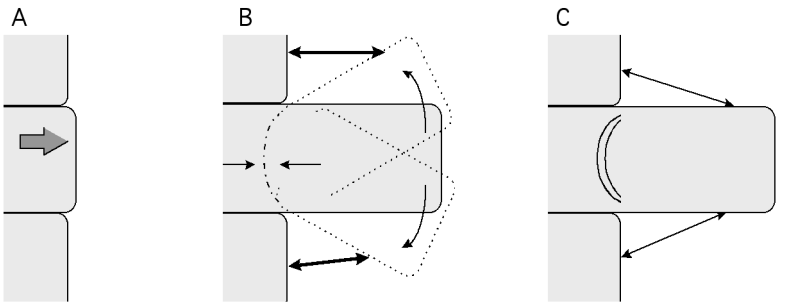



Fig. 10.1 A, B, C. – *Évolution des somites.*

Ainsi naît la hanche, dont les caractères morphologiques vont se préciser selon des mécanismes identiques, et sous condition qu'il n'y ait pas de contractions musculaires anarchiques. Chez l'IMC, de telles contractions survenant après la naissance modifient évidemment cette morphologie.

D'autres facteurs, comme la pesanteur, ont certainement une influence modulatrice. Lorsqu'une rate gravide est maintenue en apesanteur, les jeunes rats naissent avec une morphologie de hanche beaucoup plus globoïde que chez les animaux élevés normalement.

### Le sens des étapes

L'œuvre de Piaget est souvent centrée sur la description de stades successifs. Il serait préférable, à mon avis, de parler d'étapes, qui associent une continuité de développement à des repères identifiables. Le développement prénatal démontre bien la réalité des étapes, qui sont indispensables pour expliquer comment quelques trente mille gènes à signification très strictement limitée peuvent permette l'édification d'une masse cérébrale très précisément structurée de cent milliards de neurones. Cela n'est concevable que par une série d'étapes successives, l'activité durant l'étape $n$ assurant la survenue de l'étape $n + 1$.

Au début de la neurulation, il n'y a pas encore d'organisation précise du système nerveux central. Dans la partie céphalique, la plaque neurale se referme pour former une cavité qui deviendra l'ensemble des ventricules.

Au contact de la paroi ventriculaire, les cellules gliales et les neurones primitifs se multiplient. Pour des raisons d'attirance chimique, les cellules gliales se disposent perpendiculairement au ventricule, et servent de chemin pour la migration des neurones vers la surface corticale (fig. 10.2). Ces neurones dessinent une trame, chaque neurone limitant l'extension des neurones voisins. Les neurones qui ne trouvent plus de place sont éliminés. Une disposition géométrique s'est donc construite spontanément sur la surface corticale. Elle sert de substratum pour des migrations ultérieures.

Dans la zone du tube neural proche des ventricules, de nouveaux neurones apparaissent de façon anarchique, par divisions cellulaires répétées. Ces nouveaux neurones migrent vers la surface corticale, le long des fibres gliales radiales. Arrivés à destina-

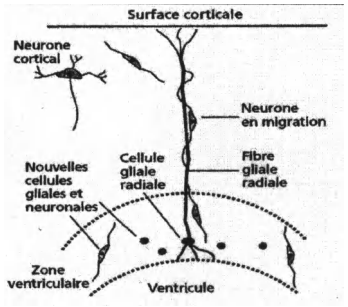



Fig. 10.2. – *Migration des neurones.*

tion, les neurones, devenus neurones corticaux, occupent une partie définie de la surface corticale. L'accumulation de nouveaux neurones fait que toute la surface corticale finit par être occupée, dessinant une trame régulière car l'extension de chaque neurone est sensiblement égale. Les derniers neurones formés qui ne trouvent plus de place meurent, respectant l'arrangement existant. *Une structure cérébrale organisée peut donc émerger, sans programmation, d'un développement anarchique*.

Le nombre de neurones de cette trame primitive est relativement faible, probablement de quelques dizaines de milliers. Mais cette trame permet de coordonner de nombreuses migrations successives[1] qui contribuent à l'organisation cérébrale définitive. De nombreuses données conduisent à penser que les neurones s'adaptent à leur environnement local et acquièrent ainsi une spécificité fonctionnelle.

Cette extraordinaire succession d'étapes, qui explique à elle seule la complexité cérébrale, a aussi de mauvais côtés, qui s'expriment dans le risque qu'une seule étape « ratée » peut ainsi influencer toutes les étapes suivantes et aboutir à une perturbation irréversible de l'organisation cérébrale. Le fameux gène FOXP2, fait d'une chaîne d'un peu plus de 800 acides aminés, contrôle de très près les possibilités du langage. Il n'y a pourtant qu'un ou deux acides aminés de différence entre le gène chez l'homme et chez de nombreux animaux, de la souris au chimpanzé ; cela suffit à distinguer qui peut parler et qui ne peut pas. Mais la modification d'un seul acide aminé sur 800 suffit à supprimer toute possibilité de langage en étant responsable de multiples défauts d'organisation neuronique chez certains membres de la famille connue comme la famille KE, cela en dépit de tous les efforts possibles de rééducation orthophonique.

Pour l'essentiel, ce mécanisme de mise en place se termine assez tôt. L'examen systématique du grand prématuré décédé ne révèle pas de division cellulaire de neurone et fort peu de migration, ce qui signifie que tous les neurones sont déjà formés et occupent leur emplacement définitif bien avant la naissance.

Un certain nombre de conclusions peuvent être tirées de cette approche du développement prénatal.

La première est la validation du schéma ADD, avec deux conséquences essentielles :

1. Les travaux d'Elisabeth Goudge, révélant une neurogenèse adulte, ont semblé jeter un pavé dans la mare : en fait cette neurogenèse, qui était déjà connue au niveau des bulbes olfactifs, ne touche que des interneurones, et ne porte pas sur les cellules mitrales qui définissent l'architecture fondamentale. La neurogenèse adulte, en dehors des bulbes olfactifs, semble bien limitée à l'hippocampe, structure plus ancienne ne présentant pas l'architecture complexe du néocortex. Il n'y a donc que des modulations définies et limitées, qui assurent peut-être une meilleure adaptation à l'environnement rencontré, ne remettant pas en cause l'essentiel de l'organisation.

– si l'ADD peut expliquer à elle seule le développement prénatal allant d'une cellule unique à un assemblage extrêmement structuré de plusieurs milliers de milliards de cellules, elle est un bon candidat pour expliquer le développement postnatal, beaucoup moins important sur le plan de l'organisation biologique. Le même mécanisme entre en jeu, mais il se déplace car déséquilibres et rééquilibres concernent alors l'environnement ;

– le cerveau est construit et organisé durant la vie prénatale selon ses propres règles, et donc en indépendance des effets de l'environnement extérieur. Comme il n'y a pas de programme ni de préforme, le cerveau à la naissance est vide de toute information et de tout comportement concernant l'environnement physique ou social. Cela réfute également toute notion de bibliothèque comportementale préexistante.

Toute idée de suppléance anatomique compensant des lésions neuroniques doit être rejetée. Cela ne gène pas l'évolution normale des zones cérébrales intactes qui peuvent assurer une suppléance fonctionnelle partielle. Cette acquisition de suppléance doit être envisagée dans le cadre d'un développement autonome où le sujet est le maître d'œuvre de son propre développement. L'essentiel de toutes les formes d'approche pédagogique est d'offrir les bonnes occasions d'exercice.

## GENÈSE DES PERCEPTIONS

En 1969, Semir Zeki démontra, chez le macaque nouveau-né, la capacité d'une intégration des données visuelles avant tout contact visuel avec l'environnement. La couleur, la forme, la taille des objets, leur déplacement étaient intégrés. Cela mettait un point d'orgue à une analyse neurophysiologique de la perception, qui avait commencé 150 ans plus tôt. C'est en effet vers 1830, après de remarquables travaux sur la sensation visuelle, que Joachim Muller se posa la question essentielle :

– la porte d'entrée de la sensation, en fait le neurone sensoriel, fournit-elle une information qui varie avec la nature de l'excitation ?

– ou bien l'information est-elle identique pour tous les excitants, et c'est la nature des neurones qui diffère en seuil pour les différents excitants ?

Très justement, Muller penchait pour la seconde solution, qui a été définitivement démontrée au début du XX^e^ siècle.

Von Foerster a brillamment résumé ces données en disant que le neurone sensoriel « ne dit pas quoi ». Quel que soit l'excitant, la réponse d'un neurone ne varie pas lorsqu'il répond. Autrement dit, devant un événement, un neurone sensoriel ne fournit qu'un seul bit d'information par unité de temps ; il répond pleinement ou ne répond pas du tout. En revanche, les neurones sensoriels réagissent différemment devant le même événement en fonction de leur emplacement sur le corps et de leur spécificité. C'est donc la seule confrontation entre quelque $10^7$ ou $10^8$ terminaisons sensorielles qui génère une perception. Mais la computation de cette confrontation serait impossible dans l'instant, compte tenu de la longue constante de temps du fonctionnement neuronique. C'est un circuit cérébral préexistant, immédiatement fonctionnel à la naissance, qui génère les perceptions et assure le calcul en parallèle, lui imprimant ses caractéristiques propres. *La perception est donc relative aux propriétés cérébrales :* « Nous pouvons observer et voir ce qui se passe dans notre tête, et nous ne pouvons observer ni voir rien d'autre. Le ciel étoilé que nous fait connaître la sensation visuelle est à l'intérieur de nous. Le ciel étoilé auquel nous croyons est inféré. »

Ces faits ont une importance capitale sur de très nombreux points, tout particulièrement chez l'IMC.

Comme le dit B. Russell, ce que nous percevons n'est pas un monde en soi mais la réaction du cerveau en face de ce monde. « Le sens commun estime avec raison qu'il faut attribuer la plupart de nos perceptions à des causes qui agissent de l'extérieur sur nos corps. Il ne croit pas que la chambre où nous sommes assis cesse d'exister dès que nous fermons les yeux ou allons nous coucher. Il ne croit pas que notre femme ou nos enfants sont de purs produits de notre imagination. En revanche, le sens commun a tort lorsqu'il suppose que les objets ressemblent intrinsèquement aux perceptions qu'ils causent. »

De leur côté, N. Boisacq-Schepens et M. Crommelinck écrivent : « La perception visuelle n'est pas une analyse passive d'images projetées sur une sorte d'écran intérieur, elle ne s'élabore qu'à la faveur d'une activité d'exploration qui, à chaque fois, construit le monde perçu comme une sorte de modèle hypothétique du monde réel. »

Non seulement, les systèmes d'intégration perceptive sont présents et fonctionnels dès la naissance ou peu après, mais l'architecture foncière de ces systèmes est stable au cours de la vie, constituant la référence de l'analyse de l'environnement. Certes, le fonctionnement est modulé par l'apprentissage, mais l'architecture globale n'est pas modifiée par cet apprentissage. Si donc une lésion précoce survient, le monde n'est définitivement pas perçu comme il l'aurait été en l'absence de lésions, quelles que soient les formes de prise en charge.

Or la motricité est le tout petit côté du comportement, ne s'effectuant correctement qu'après intégration de données perceptives. Les zones destinées à organiser les informations sensorielles et à les interpréter occupent plus de la moitié du cortex cérébral. Cela est lourd de conséquence, avec des effets négatifs et positifs chez l'IMC. Inversement, nombre d'IMC présentant des incapacités motrices très sévères démontrent combien les conséquences sont limitées sur l'élaboration des perceptions :

– le défaut moteur ne perturbe pratiquement pas l'évolution apprise de l'intégration perceptive. En aucun cas, le défaut moteur ne doit être mis en avant pour expliquer un déficit perceptif ;

– à l'inverse, aucun effet rééducatif ne peut corriger en quoi que ce soit le défaut lésionnel, même si d'importantes compensations fonctionnelles sont possibles.

Si les perceptions existent dès la naissance, elles n'ont pas de signification d'emblée. Elles ne permettent initialement que la reconnaissance et la distinction : reconnaissance qu'une perception nouvelle est identique à une perception antérieure, distinction entre deux perceptions différentes. C'est le comportement qui établit une signification en mémorisant un lien entre une perception et une conduite, un lien avec une autre perception au sein d'une même conduite, ou un lien avec une réponse motrice.

La signification d'une perception se construit donc progressivement, suivant l'évolution des conduites apprises. Lorsque le langage apparaît et s'enrichit, la signification des perceptions reconnues acquiert un contenu culturel. Mais ce contenu n'est fait que d'autres expériences individuelles. Le sens de toute perception est donc indissolublement lié aux mécanismes cérébraux, mécanismes de la genèse perceptive et mécanisme de la mémorisation. La conséquence sur le sens des « choses » derrière une perception varie selon qu'il s'agit d'une « chose » usuelle, ou d'une chose hypothétique, née uniquement d'une activité représentative :

– dans le premier cas, se pose simplement le problème de la distinction entre l'être et le paraître, question cruciale en philosophie ;

– dans le second cas, la perception représentée ne peut être au mieux qu'une construction incluant des données d'expérience et les combinant de façon originale. Le « big bang » n'a aucune réalité nécessaire, et résume simplement de façon imagée toutes les expériences que l'humanité a pu accumuler en astronomie.

Les conséquences sont révolutionnaires en philosophie et en psychologie. Elle valident le constructivisme, mais ne concernent guère l'IMC qu'au niveau de l'orthophonie et de la psychomotricité.

Sur le plan de l'approche rééducative, néanmoins, un certain nombre de points apparaissent essentiels.

Tout d'abord, il devient facile d'expliquer pourquoi un IMC peut présenter des compétences très différentes entre le raisonnement, le langage, le sens de l'espace et du temps, selon le siège des lésions cérébrales.

Par ailleurs, il est également possible de comprendre pourquoi la motricité dite grossière et la motricité fine peuvent être dissociées. Indépendamment d'une composante motrice, la composante perceptive de la motricité grossière réside dans les différentes analyses proprioceptives issues de l'oreille interne, des muscles et des articulations. La composante perceptive de la motricité fine réside dans une analyse visuelle précisant les données d'espace et de temps. L'origine de la maladresse gestuelle doit être recherchée dans l'œil et non la main. Par ailleurs le strabisme n'est pas la cause, mais la conséquence du défaut de coordination binoculaire par manque de synergie entre les organisations visuelles droites et gauches.

Il y a un contraste entre l'organisation neurologique stable au cours de la vie et les développements psychologiques manifestes durant la croissance. Cependant cette évolution ne relève pas directement d'un apprentissage banal, tâche après tâche, image après image. En fait, le progrès est lié à une « réflexion » sur le fonctionnement des aires perceptives, selon un mécanisme assez proche de celui décrit par Piaget. Ces aires fonctionnent d'abord certes spontanément, mais localement au contact d'objets extérieurs perçus. Ces objets deviennent peu à peu reconnus dans leurs détails, et sont source de schèmes mobilisables. Ces schèmes mobiles deviennent accessibles à la conscience, mais avec eux les mécanismes qui les génèrent. Ces mécanismes deviennent saisissables sous forme de schèmes tout aussi mobilisables.

Prenons l'exemple de la perception du dedans/dehors qui est perçue immédiatement devant un objet ou une réunion d'objets effectivement présents, qui dessinent un dedans et un dehors. La généralisation et la mobilisation du rapport dedans/dehors ne sont effectuées que vers l'âge de18 mois, et c'est seulement alors qu'elles sont intégrées dans la conscience, à titre de propriété pouvant s'appliquer à n'importe quel objet ou groupe d'objets.

Il en résulte deux conséquences :

– c'est le mécanisme perceptivo-cérébral qui est en cause et qui génère une qualité particulière. Si la zone originale est lésée, l'incapacité de préciser cette qualité est pratiquement définitive ;

– il y a un ordre géographique et historique obligé qui détermine les étapes et doit être suivi. Le rapport dedans/dehors est indispensable à toute représentation métrique. De ce fait, si la métrique non représentative (un objet perçu plus petit qu'un autre) apparaît à la naissance en même temps que le dedans/dehors, la métrique réfléchie ne sera intégrée dans la conscience qu'après l'intégration du dedans/dehors. De même, la production correcte d'une oblique n'est possible qu'après un bon début de représentation métrique.

## APPRENTISSAGE ET MÉMOIRE

L'apprentissage moteur, primordial dans l'approche rééducative de l'IMC, est le parent très pauvre de l'ensemble que P. Karli dénomme, très justement, l'adaptation du comportement à l'expérience passée. À l'autre pôle, l'étude des mécanismes de la

formation des souvenirs et de leur rappel est en quelque sorte le parent riche, et celle qui a le plus bénéficié du développement des neurosciences. En pratique, il n'est pas facile de passer d'un pôle à l'autre, ce que je vais malgré tout tenter.

Il est tout d'abord indispensable de distinguer trois aspects distincts dans l'évolution positive de la motricité, chez l'enfant sain comme chez l'enfant cérébro-lésé.

Le premier aspect est musculaire, et concerne l'adaptation des muscles à la façon dont ils sont utilisés. J'ai pu montrer que cette adaptation s'effectue spontanément par l'usage, tant en force contractile qu'en longueur. L'adaptation est donc là totalement autonome.

Le second aspect est celui d'une meilleure dissociation des commandes motrices fines. Il est facile de démontrer que l'homme a une capacité d'isolement de commandes élémentaires très limitées qui est exceptionnel, mais à ma connaissance aucune étude n'a démontré un développement de cette capacité d'isolement en indépendance d'un apprentissage incluant une composante sensorielle. Le travail le plus en rapport avec le sujet est celui de Merzenich et de ses collaborateurs. Les auteurs ont étudié, chez le macaque, les effets sur le cortex d'un long entraînement de discrimination tactile très localisée. Ils ont montré :

– que la surface de cortex correspondant à un doigt stimulé était deux fois plus large après entraînement, par comparaison avec un doigt non stimulé ;

– qu'aucune modification n'était observée si le macaque ne prêtait pas attention à la stimulation.

Mais la modification concernait la représentation perceptive cutanée sur l'aire somesthésique. Les aires motrices primaires ou secondaires ne semblent pas avoir été explorées. Il n'est donc pas possible de savoir si la capacité discriminative motrice proprement dite et pour une tâche quelconque avait évolué. Cette question doit donc être laissée de côté, par nécessité.

Le troisième aspect est celui de l'acquisition de nouvelles tâches qui associe obligatoirement un aspect sensori-perceptif et un aspect moteur. Comme il est très facile d'effectuer des apprentissages purement perceptifs, que ceux-ci s'acquièrent aisément sans aucune activité motrice, on peut se demander s'il y a lieu d'accorder une grande importance aux aspects strictement moteurs de l'apprentissage. J'avoue que personnellement, j'ai toujours pensé que les progrès moteurs observés chez l'enfant valide comme chez l'enfant cérébro-lésé étaient liés à une meilleure programmation perceptive, sans grande évolution de la motricité par elle-même. Il faut donc inclure obligatoirement les aspects perceptifs dans l'éducation thérapeutique de la motricité. Ce qu'il est convenu d'appeler la motricité grossière doit inclure les perceptions proprioceptives des articulations et de l'oreille interne. La motricité fine doit inclure l'analyse visuelle de l'espace.

Au départ de l'analyse, il est important de souligner ce qui est commun à l'acquisition d'une conduite perceptivo-motrice et à celle du souvenir, pour mieux tirer partie des connaissances nouvelles acquises. Les différences sont tout aussi importantes.

### Points communs

Ce qui est fixé dans l'un et l'autre cas n'est pas une particularité qui pourrait être décrite indépendamment du sujet qui apprend, mais un vécu par le sujet, sous forme d'une activité cérébrale.

La fixation est sélective. Un progrès dans l'habilité serait impossible si les gestes maladroits étaient fixés au même titre que les gestes adaptés. En pratique, les progrès de l'informatique imposent la notion que seule une part infime de l'activité cérébrale est fixée. Cela met en jeu un processus de sélection, beaucoup plus étendu et dynamique qu'on ne le pense généralement.

C'est en particulier le seul vécu conscient qui fait l'objet d'une fixation, et cela parce que, quelque part, la décision a été prise que la fixation était souhaitable. Il y a donc un aspect d'intérêt obligatoirement associé à l'aspect conscient. Cela demanderait un très long développement pour l'analyse du souvenir, mais les travaux de Merzenich démontrent que le fait est tout aussi vrai pour des apprentissages très simples. Ni les activités passives, ni les faits indifférents ne conduisent à une fixation mnésique.

### Différences

Au premier aspect, souvenir et apprentissage s'opposent fortement. Le souvenir est vécu une seule fois, l'apprentissage est vécu de façon répétée.

Par ailleurs, deux mécanismes cérébraux distincts gèrent l'acquisition des souvenirs et l'apprentissage. C'est l'hippocampe, une structure de cortex ancien, situé à la face interne du lobe temporal qui assure la fixation du souvenir. Ce sont les noyaux gris centraux et le cervelet qui assurent la fixation des apprentissages. Le célèbre malade H. M., qui avait subi une exérèse de ses deux hippocampes, avait perdu sa capacité d'accumuler des souvenirs nouveaux et il avait conservé ses capacités d'apprentissage. Cela conduit à opposer deux types de mémoire, la mémoire déclarative, qui est une mémoire de récit, et la mémoire procédurale, qui est une mémoire de conduites nouvelles.

En fait, les choses sont plus complexes :

– un vécu ne devient véritablement souvenir que dans la mesure où il peut être raccordé dans le temps et l'espace à d'autres vécus, qui sont comparés entre eux. Il y a donc bien dans l'élaboration des souvenirs, un aspect d'activités répétées ;

– l'effet de répétition dans l'apprentissage ne doit certainement pas être comparé simplement à un sillon qui deviendrait de plus en plus prononcé. En fait, il peut très bien s'agir d'une succession de gains dont chacun est assez simple et ne demande qu'un vécu unique.

Dès lors, l'opposition entre souvenir et apprentissage tient au fait que chaque séquence élémentaire doit pouvoir demeurer identifiable dans le souvenir, alors que l'apprentissage est d'autant plus efficace qu'il y une fusion des acquisitions élémentaires.

Cela conduit à revenir sur les points communs, et à opposer dans l'apprentissage comme dans l'édification du souvenir :

– une organisation à court terme, dite mémoire à court terme, ou mieux encore mémoire de travail, qui s'étend sur une quarantaine de minutes et n'est faite que de circuits labiles ;

– une mémoire à long terme, qui correspond seule à une modification biologique durable, mais qui ne peut exister que dans la suite de la mémoire à court terme.

Quelques notions nouvelles sont alors indispensables :

– malgré quelques « couacs » récents que je passe aujourd'hui sous silence, c'est au niveau des synapses que se font toutes les modifications de mémoire. Les synapses sont ces éléments minuscules, même à l'échelle des cellules nerveuses, qui assurent le passage de l'influx nerveux d'une cellule nerveuse à une autre. Alors que l'architecture du tissu nerveux est globalement stable tout au long de la vie au niveau des neurones, les synapses sont plastiques. Il en naît et il en meurt sous l'effet de la mémorisation. L'effet d'une même communication synaptique peut être renforcé ou diminué. Ainsi, la mémorisation, qu'il s'agisse d'un apprentissage ou d'un souvenir, est liée dans les deux cas à une modification de la communication entre les neurones ;

– cette communication se fait très rarement par simple contact. Le plus souvent, il y a libération d'un produit, qualifié de transmetteur synaptique, dont la libération permet une transmission d'information, et qui est ensuite plus ou moins rapidement détruit.

Durant la mémoire de travail, la transmission synaptique est temporairement modifiée par le jeu de la production des transmetteurs. Cet effet est réversible, mais il sert de support pour une modification durable qui lui survit des mois ou des années.

On a alors le schéma suivant :

– durant la mémoire de travail, il se fait une construction imaginative qui élabore peu à peu un schéma de modification des organisations antérieures. En cas d'apprentissage, les modifications de conduite qui, à la réflexion, apparaissent nocives, sont éliminées et seuls persistent les éléments jugés positifs. Il en résulte la mise en place d'une conduite nouvelle qui n'est rien d'autre qu'une version optimisée d'une conduite antérieure. Pour le souvenir, c'est la trame qui résume au mieux l'événement qui est élaborée, en incluant les motivations et les significations, en éliminant le contingent ;

– les schémas ainsi élaborés sont alors fixés par des modifications synaptiques durables qui permettront de les restaurer ultérieurement à la demande.

## THÉORIE DE LA MÉMOIRE ET APPRENTISSAGE CHEZ L'IMC

Ces trois approches différentes de la nature et du fonctionnement du cerveau ont en commun de souligner à quel point l'individu, sain ou cérébro-lésé, est le principal responsable de son développement, bien plus qu'il n'est généralement admis. Il serait souhaitable d'en tirer les conséquences pour optimiser les prises en charge.

Un premier point essentiel qui ressort de cette analyse est que l'apprentissage ne modifie en rien les lésions initiales, qui demeurent ce qu'elles sont. Ce sont les parties restées saines qui évoluent normalement pour permettre les progrès. Il est extrêmement probable que les tâches les plus simples sont celles qui peuvent emprunter le plus grand nombre de voies distinctes. Les circuits passant par des zones lésées peuvent alors être aisément évités, permettant une bonne réussite fonctionnelle. Au fur et à mesure que les tâches se compliquent, le choix d'un bon circuit devient de plus en plus difficile. Ainsi s'expliquent les limitations fonctionnelles d'apparition tardive, chez les prématurés notamment.

Par ailleurs, ce qui est mémorisé est le vécu cérébral conscient et motivé, et non un comportement analysé par un observateur en fonction de sa propre échelle de valeur. Même durant la mémoire procédurale où il y a un effet au moins apparent de répétition, le passage par une mémoire de travail, à court terme et consciente, doit précéder la mémorisation à long terme. Il n'y a pas de mémorisation des comportements passifs ou indifférents.

Les effets de la mémorisation semblent porter essentiellement sur les aires perceptives. C'est seulement au moment de l'action qu'il se fait une synthèse entre les aspects perceptifs et les aspects moteurs.

L'apprentissage procédural ne peut pas porter sur une conduite totalement nouvelle qui ne peut être vécue. Seule est possible la modification d'une conduite intégrée préexistante sur laquelle peut s'exercer la mémoire de travail. Ce point souligne que la notion d'étapes successives dans tout apprentissage est absolument essentielle. Un progrès dépend toujours de progrès préexistants.

# 11 ÉDUCATION SPÉCIALISÉE ET STRUCTURES EXTRA-HOSPITALIÈRES

HÉLÈNE AUFÉRIL

Ce texte est le témoignage d'une expérience qui a duré treize ans (1988-2001). Treize années durant lesquelles, en tant que directrice du SESSD (service d'éducation et de soins spécialisés à domicile) APF (Association des paralysés de France) du Val-de-Marne, mon souci permanent a été d'offrir aux enfants et à leurs parents un soutien efficace tant sur le plan thérapeutique que sur le plan socio-psycho-éducatif. Efficacité nécessitant la juste appréciation des besoins, des demandes, la mise en œuvre de réponses adéquates par le biais d'une bonne coordination du travail de l'équipe pluridisciplinaire et la construction de multiples partenariats.

Dans la première partie du texte, je présenterai les SESSD de l'APF, le contexte et l'esprit dans lesquels ils ont été créés par l'Association des paralysés de France, les textes de loi qui les régissent. Dans la deuxième partie seront développés les temps forts de l'accompagnement, définis eux aussi par des textes officiels et illustrés par le travail fait au sein du SESSD de Bonneuil.

Cet exposé ne cherche pas à être un modèle de fonctionnement, chaque SESSD trouve son propre style en fonction de son histoire, des particularités locales, du « ton » donné par le directeur. Il s'agit plutôt de transmettre ce que m'ont appris mes prédécesseurs, Claire Hamon et Monique Mainguy, à qui je dois le grand bonheur d'avoir vécu cette expérience, et à quelques pionniers de l'APF dont J.-P. Carbonnier, qui a bien voulu me donner le texte qui constitue l'historique.

## PRÉSENTATION D'UNE ACTION DE TERRAIN : LE SESSD

### HISTORIQUE

Ce qui suit est extrait d'un texte de J.-P. Carbonnier, qui fut successivement : éducateur spécialisé, directeur de SSESD, directeur national des établissements et services de l'APF, directeur national général adjoint de l'AFM, chargé de cours à Paris-XII et à la Faculté de Dijon, et maître de marionnettes.

En 1969, la création du premier SSESD (Service de soins et d'éducation spécialisée à domicile) s'inscrit dans le contexte social de l'époque concernant l'aide aux personnes handicapées. Le soutien aux personnes handicapées était jusque-là assuré par les associations, les soins l'étaient par les hôpitaux, les médecins et kinésithérapeutes en libéral.

L'APF (Association des paralysés de France) ouvre un centre de rééducation fonctionnelle, « Le Petit Tremblay », à Corbeil-Essonnes, qui est saturé de demandes avant même son ouverture. À l'APF, M. Muriel demande alors à J.-P Carbonnier de répondre aux demandes de soins et d'aide des familles désespérées et sans solution, en créant une autre formule, la plus souple possible, adaptée aux tout jeunes enfants. Un arrêté ministériel signé par madame Dienesch semble proposer une ouverture intéressante : elle évoque des services à domicile. L'audace de l'APF est d'accepter l'innovation en laissant aux « promoteurs » de cette structure « à domicile » le soin d'imaginer le fonds et les formes d'activités à mettre en place, en s'appuyant sur les valeurs fondatrices de l'association.

Que demandent les familles :

– une information complète, totale sur ce qui leur arrivait avec cet enfant ou ce bébé handicapé ;

– une aide aux soins, au traitement, à la vie (crèche, école) ;

– une écoute, compte tenu de toutes leurs difficultés ;

– la possibilité de rencontrer d'autres parents qui vivaient des expériences semblables aux leurs.

Devant ces demandes explicites, comment nous organiser pour répondre le mieux possible ?

Comment, dans l'après-Mai 68, demander aux professionnels de santé de changer leurs méthodes de travail, leur approche ?

Comment obtenir des professionnels qui ont des compétences techniques de partager désormais leur savoir avec les parents ?

Toutes ces interrogations, toutes ces considérations ont été discutées et ont mûri. Quelques valeurs communes devaient devenir la clé de voûte de ces services :

une action la plus précoce possible ;

une information totale et continue avec un dossier écrit, le même dans le service et dans la famille ;

le respect de l'enfant et de sa famille ;

une coordination dans les actions entreprises ;

l'écoute bienveillante des familles ;

favoriser la rencontre des familles entre elles.

En souhaitant développer une nouvelle approche, nous ne voulions pas institutionnaliser ces services, afin de leur permettre de s'adapter constamment aux besoins des enfants et de leurs familles. L'intervention à domicile nous est apparue rapidement restrictive et nous avons soutenu plutôt l'intervention dans le milieu naturel de l'enfant : domicile, crèche, école, quartier, y compris le bac à sable. Aller au domicile, lieu de vie de l'enfant et de la famille, est une démarche volontaire, à développer avec le respect que nous nous devons tous quand nous allons chez autrui, respect des horaires, discrétion, toutes ces règles à observer qui nous sont familières.

Dans le même ordre d'idées, il nous a paru naturel que l'enfant puisse prendre quelques distances avec sa famille (et réciproquement). Pour cela la mise en place de séjours à durée variable, selon l'âge des enfants, permettant la découverte de la vie quotidienne, a fait partie des objectifs à réaliser.

La création du premier SSESD (Service de soins et d'éducation spécialisés à domicile) de l'APF, en Essonne (Corbeil), précède la loi d'orientation de 1975 qui officialise ce type de structures, rendant les orientations de l'APF tout à fait conformes au texte de loi.

Dans le Val-de-Marne, le SSESD ouvre en 1976 à Créteil avec l'aide du professeur Reinert, chef du service de pédiatrie du CHIC de Créteil auquel le service était rattaché, et du docteur Hamonet (hôpital Henri-Mondor de Créteil). Plus tard, le service s'installe à Boissy-Saint-Léger, puis à Bonneuil-sur-Marne en 1996.

## AGRÉMENT

L'agrément est départemental. Le financement se fait sur le principe du forfait journalier jusqu'en 2002, date à laquelle l'ensemble des services passe en dotation globale. L'habilitation actuelle est de 55 enfants.

Depuis la modification de la loi de 1975, *les SESSD sont agréés au titre de l'annexe XXIVbis du décret 89-798*, qui fixe les conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge *des enfants et adolescents présentant une déficience motrice*.

Ils peuvent accueillir :

– les enfants et adolescents de la naissance à 20 ans, présentant une déficience motrice quelle qu'en soit la cause, associée ou non à d'autres déficiences sensorielles, intellectuelles légères ou moyennes ;

– les tout jeunes enfants dont le handicap est clairement défini : cela concerne les enfants porteurs de déficiences motrices et plus particulièrement les maladies neuromusculaires et d'autres maladies génétiques rares (maladie de Lobstein, etc.) ;

– les très jeunes enfants pour lesquels une suspicion de handicap ou de retard psychomoteur est évoquée.

Différents types de handicaps sont donc pris en charge, et *les IMC représentent environ 60 %* de la population des enfants suivis (statistiques sur 10 ans).

On se souvient de la réforme des annexes XXIV (1989) et de la parution du décret 89-798 qui donnait aux établissements spécialisés une mission d'intégration, en recentrant le projet institutionnel sur l'enfant, en accentuant la place des parents, et en créant des conseils d'établissement composés paritairement de familles, usagers, personnels. À l'époque, dans notre pratique en adéquation avec la loi de 1975, cette réforme n'apporte rien de bien nouveau. À signaler toutefois une transformation syntaxique. Les SSESD (services de soins et d'éducation spécialisée à domicile) deviennent des SESSD (services d'éducation et de soins spécialisés à domicile). Nouvelle dénomination dans laquelle nous pouvons lire un désir du législateur de mettre l'éducation spécialisée au premier plan. Nous sommes dans le secteur médico-social, l'*accompagnement* est l'essence même de notre travail, se distinguant en cela du *sanitaire*, qui *met le soin au centre de son activité*, soin entendu comme l'ensemble des actions thérapeutiques menées dans le but de maintenir ou de rétablir la santé.

L'accompagnement, au-delà des actions thérapeutiques, induit un travail *socio-éducatif et psychologique* à mettre sur le même plan. La réorganisation de l'intitulé ne reflète donc pas totalement notre conception du travail, à savoir « l'enfant considéré dans sa globalité, nécessitant *des soins médicaux et rééducatifs très spécialisés* et *une prise en charge éducative* au sens large ».

Autre obligation faite aux institutions au moment de la réforme des annexes, l'écriture d'un projet institutionnel précisant la population accueillie, les objectifs, les

moyens mis en œuvre, les perspectives. La suite de ce texte puise dans le projet écrit en 1992 au SESSD de Boissy-Saint-Léger et actualisé au fur et à mesure des évolutions conceptuelles et législatives.

## OBJECTIFS

*Ils seront déclinés en trois points : travail avec l'enfant, sa famille, dans son environnement social.*

Le SESSD se veut une structure souple, mobile, dans laquelle chaque enfant doit trouver une formule de prise en charge très individualisée, en fonction de ses besoins, ses demandes, les attentes de ses parents. Les approches médicale, socio-éducative et psychologique garantissent le développement des aptitudes propres à chacun, sans négliger les conséquences psychologiques et sociales du vécu de son handicap par l'enfant, par son environnement. Une condition toutefois : que ces différentes approches soient globalisées par un travail en équipe pluridisciplinaire, protégeant ainsi l'enfant des préoccupations trop morcelantes ou réparatrices des professionnels. Le travail en équipe est là aussi pour que ces professionnels trouvent un espace d'élaboration personnelle dans l'échange interdisciplinaire.

Dès l'origine, les SSESD puis SESSD ont mis les parents au centre de leur action. Leur accord, leur participation sont toujours recherchés, la prise en charge de leur enfant ne pouvant se réaliser sans eux.

Un système de cahier de liaison a fonctionné pendant de longues années (puis a été oublié du fait de la multiplicité des lieux d'intervention, école, domicile, service), dans lequel étaient notés les passages de tous les intervenants, heures d'arrivée et de départ, avec un rapide exposé du déroulement de la séance, de son contenu. De leur côté, les parents notaient les informations susceptibles de nous intéresser : premiers pas, mauvaise nuit avec les attelles, meilleure déglutition après la séance d'orthophonie, etc.).

Que ce soit lors de rencontres plus ou moins formelles avec les différents intervenants ou au contraire lors de rencontres institutionnelles régulières, la prise en charge de leur enfant est sans cesse questionnée avec eux, les actions en cours rediscutées, voire modifiées au regard de l'évolution de l'enfant, de nouveaux besoins, nouvelles demandes.

Favoriser l'intégration des enfants porteurs d'un handicap est également une valeur essentielle qui préside à notre action. Une des formes de ce travail est bien sûr l'intégration scolaire ; mais c'est aussi l'accueil des enfants et adolescents dans les structures d'action sociale (crèches, haltes-garderies, etc.), de sports et loisirs.

En résumé, et en tenant compte de l'évolution du vocabulaire pour définir les actions médico-sociales, nous pourrions reformuler les missions du service en ces termes : « Le SESSD s'attache par un travail éducatif et rééducatif spécifique à " prendre soin " des enfants et adolescents accueillis, dans le respect de leur individualité, à les accompagner dans la construction de leur identité, à développer leurs compétences tout en reconnaissant leurs difficultés, à favoriser leur accession à la citoyenneté, dans un dialogue permanent avec les familles. »

## AVEC QUELS MOYENS : UNE ÉQUIPE PLURIDISCIPLINAIRE

Le caractère spécifique du SESSD tient à sa double dimension, éducative et rééducative, qui exige des équipes réellement multidisciplinaires, capables à la fois de soigner, d'enseigner, d'éduquer. Cette équipe est constituée de différents professionnels en lien

***Le « prendre soin » compris dans son sens étymologique***

« *Soigner* : la forme la plus ancienne du mot soin, dans la chanson de Roland, montre son origine : *soign* est bien l'action de soigner.

Soigner à une longue histoire : avant le XVIIe siècle, sa valeur est très générale : *le verbe implique l'attention vigilante, la préoccupation, le conseil ou l'avertissement* ; soigner un enfant n'est que s'occuper de lui, le tenir propre, non pas chercher à le guérir.

Pour soigner au sens moderne et thérapeutique du verbe, cela ne suffit certes pas, mais pour les soignants et même pour les soigneurs, *il serait bon de remonter à ces anciens usages, ceux de l'attention minutieuse qu'indique un autre dérivé, soigneux, celle de la préoccupation humaine et sensible*. " Mon pauvre vieux, il faut te soigner ! " évoque sans amabilité un état mental, disons améliorable. Mais avoir besoin d'être soigné, au sens général et ancien, est une requête universelle, humaniste, et qui figure pour la médecine un idéal, au-delà des techniques nécessaires. »

Le mot du mois par Alain Rey,
auteur du *Dictionnaire historique de la langue française*,
Le Robert, 2001.

les uns avec les autres, elle est le moteur de l'institution, son énergie. Elle est bien plus que la somme de ses membres et réalise pour chacun d'entre eux la possibilité d'agir à la fois collectivement et individuellement en direction d'un même projet. Les rôles, les fonctions de chacun sont clairement définis dans les fiches de poste du projet institutionnel que nous reprenons ici.

### La directrice

La directrice a une fonction originale qui se différencie de la fonction de direction en institution du fait même de la nature et de l'organisation du SESSD. Seule cadre hiérarchique, elle doit trouver le moyen d'exercer son autorité malgré l'éparpillement de l'équipe, soutenir une dynamique institutionnelle permettant à chacun de travailler en lien avec ses collègues, encourager la créativité en proposant des actions innovantes. Présence rassurante pour les intervenants dont l'exercice professionnel se déroule en dehors du lieu institutionnel, elle est là lorsqu'ils reviennent au service, élément stabilisant, responsable, sur lequel chacun peut compter. La conscience de l'appartenance à une institution que chaque professionnel doit avoir passe par la relation de confiance qu'elle établit avec chacun, par les échanges qu'elle encourage, les temps institutionnels qu'elle aménage (synthèses, retours de consultations, réunion de fonctionnement), les temps informels. Cela est également valable pour les familles, les enfants.

Elle est le garant du projet global de chaque enfant. Elle prononce l'admission et la sortie du SESSD (sous réserve de l'accord de la CDES). Elle assure le travail de coordination et de synthèse sans se substituer aux techniciens et garantit une communication permanente entre les familles et les professionnels.

Enfin, elle assure la gestion administrative et financière en lien avec l'association et les organismes de tutelles.

### La secrétaire

La secrétaire, au-delà des tâches habituelles liées au secrétariat, a une fonction d'accueil et de lien entre les professionnels et les usagers du service : transmission d'informations, téléphone, accueil des familles, des enfants.

### Le comptable

Le comptable assure le suivi de la gestion du budget de l'établissement.

### Le médecin de rééducation fonctionnelle et le médecin pédiatre

Dès la création des services, grâce à l'éclairage apporté par l'expérience des professionnels hospitaliers, les pionniers des SSESD ont été conscients du caractère complexe de l'infirmité motrice cérébrale, avec son double aspect, moteur et cognitif. Ils ont donc souhaité que soient recrutés des médecins formés dans ce double registre et soucieux de travailler en équipe pluridisciplinaire. Au service de Boissy-Saint-Léger, un médecin de rééducation fonctionnelle spécialisé dans la prise en charge des enfants atteints de maladies neuromusculaires et un médecin pédiatre devant se spécialiser dans la prise en charge des troubles neuropsychologiques ont été embauchés dès l'ouverture.

Dans le respect des dispositions légales et réglementaires en vigueur, le médecin exerce, sous l'autorité administrative du directeur du service, la responsabilité médicale du traitement et de la rééducation des enfants dont il a la charge. Sa responsabilité s'exerce :

– vis-à-vis des enfants, des adolescents et de leurs familles : en lien avec les médecins hospitaliers qui suivent l'enfant, il fait une *évaluation* des déficiences neurologiques, neuropsychologiques, orthopédiques et propose un programme de rééducation et/ou d'appareillage avec des objectifs à court et à long terme. Il s'assure du déroulement correct de ce programme, de son réajustement en fonction des bilans réalisés par les intervenants et de leurs observations de terrain. La rééducation est expliquée dans un langage aussi accessible que possible à l'enfant et à ses parents ;

– vis-à-vis de l'équipe : il coordonne et harmonise la prise en charge thérapeutique en tenant compte des regards multiples qu'apportent les membres d'une équipe pluridisciplinaire. Il participe à la formation des différents techniciens et informe constamment l'ensemble de l'équipe pour une meilleure compréhension des difficultés rencontrées par les jeunes du service et leurs familles.

### La psychologue

Son rôle revêt une double dimension, clinique – en direction des enfants et de leurs familles – et institutionnelle – en direction de l'équipe :

– vis-à-vis des enfants et de leur famille, la psychologue accueille et écoute l'enfant, ses parents, au moment de l'admission et tout au long du suivi si nécessaire : écoute chaleureuse, empathique, active, propre à soutenir chez chaque enfant un sujet en devenir avec et malgré le handicap moteur, soutenir chez chaque parent l'énergie psychique nécessaire à ce rôle rendu plus complexe par la survenue du handicap. Au moyen d'entretiens cliniques individuels, de la participation et/ou animation de petits groupes (enfants et/ou parents), de rencontres informelles, la psychologue assure ce travail qui va de la guidance familiale à l'aide psychologique plus spécifique, voire l'orientation vers des structures psychothérapiques (CMP, CMPP, hôpital de jour) ;

– vis-à-vis de l'institution : à travers les réunions, le travail de synthèse, les rencontres formelles ou informelles avec les différents intervenants, la psychologue apporte une compréhension plus large des difficultés rencontrées. En favorisant la réflexion et le questionnement de l'équipe, elle permet une harmonisation des rapports entre les différents intervenants, entre les intervenants et les partenaires extérieurs (enfant, famille, institutions extérieures).

L'évaluation des troubles spécifiques permettant la mise en place, le plus précocement possible, de rééducations adaptées est réalisée par une *psychologue hospitalière clinicienne*, formée au développement cognitif et à ses troubles.

### Le médecin psychiatre psychanalyste

Il anime une réunion hebdomadaire de supervision. Lieu de réflexion et d'élaboration très privilégié, ce sont les implications des uns et des autres qui sont parlées, analysées, travaillées, à travers des présentations de cas. *« L'intervenant accepte de livrer son ressenti parfois flou, parfois précis, parfois en demi-teinte, parfois de façon subite face à certaines situations qui se répètent inlassablement ou au contraire qui sortent de l'ordinaire… Ce n'est possible qu'à condition que chacun accepte d'être témoin, tout en respectant ce ressenti. »*[1]

Ce travail d'analyse des pratiques est essentiel pour prétendre à une prise en charge de qualité. La bonne volonté d'un service ne suffit pas, l'accompagnement d'enfants, de familles, fragilisés par le handicap, nécessite un vrai professionnalisme. Pouvoir supporter une demande pressante, différer une réponse, être témoin de la souffrance, de la frustration qu'engendre le handicap, sans pour autant être complètement identifié à l'enfant, à ses parents… autant de situations auxquelles chacun est confronté et qui requièrent une posture professionnelle solide, d'où l'exigence de la travailler sans cesse.

### L'assistante sociale

L'assistante sociale a une connaissance globale de tous les enfants suivis au service. Elle intervient lorsque des solutions visant à améliorer les conditions matérielles, administratives ou économiques de l'enfant et de sa famille sont recherchées, d'où l'importance d'une bonne connaissance des réseaux existants dans le département, la région.

### Les éducateurs spécialisés

Leur présence dans les équipes a été évidente dès l'ouverture des SSESD. Deux raisons à cela : les services s'inscrivant d'emblée dans le paysage médico-social, celui-ci a toujours été le lieu d'exercice privilégié de cette profession. Le métier d'éducateur spécialisé est concomitant à la création et à l'organisation du secteur médico-social. J.-P. Carbonnier, initiateur des services, était lui-même éducateur spécialisé et défendait l'idée d'un travail éducatif complémentaire à la notion de soins associée au médical et paramédical, complémentarité annoncée dans l'intitulé même de la structure.

Au sein de l'équipe pluridisciplinaire, les éducateurs se situent au carrefour des différentes prises en charge. Ils signifient, par leur fonction même, l'approche globale de l'enfant, l'accompagnement au sein de sa famille, à l'école, dans tous les autres lieux d'insertion. Suivant les situations, les âges, le handicap, le suivi éducatif prend des formes différentes. L'acte est inventé, réinventé à chaque fois, pour répondre au plus près aux besoins exprimés, aux demandes explicites ou latentes.

Le jeune enfant IMC possède un potentiel réduit du fait de son atteinte. Ses restrictions ont des répercussions affectives, intellectuelles, sociales. L'éducateur met en œuvre un ensemble de moyens pour permettre un développement le plus harmonieux possible de l'enfant, développement qui englobe tous les aspects de la vie physique, psychologique et relationnelle, et qui passe par la compréhension, la représentation que l'enfant acquiert progressivement de son handicap. Au cours de séances régulières, au domicile ou dans les autres lieux de vie de l'enfant, en relation individuelle ou en petit groupe, les éducateurs travaillent au moyen d'activités ludiques ou d'expression, avec un matériel choisi (adapté aux intérêts, aux possibilités), à l'actualisation de toutes les compétences de l'enfant. Ils ont également le souci de l'amener à utiliser les apports spécifiques de la rééducation (ce qui suppose qu'ils en comprennent le sens) et appor-

1. Martine Carpentier, psychanalyste au SESSD de Bonneuil [11.2].

tent, eux aussi, par leurs observations et la connaissance qu'ils ont des troubles spécifiques liées à l'IMC, des éléments supplémentaires à l'évaluation clinique pour un ajustement permanent des prescriptions.

Dans les situations de prise en charge précoce, ils interviennent dans la mise en place ou la consolidation du lien mère-enfant. En investissant celui-ci comme compétent, capable de relation, de compréhension, capable de s'éveiller au monde, de le construire à l'aide de tout un tas d'expériences… et par un phénomène d'identification, ils restituent aux mères leurs propres compétences mises à mal par l'arrivée de l'enfant IMC. En montrant, démontrant que cet enfant-là, comme les autres, peut jouer, bouger, participer, au moyen d'objets appropriés (souvent simples), ils aident l'inscription de l'enfant dans le cercle familial… (ce sont les frères et sœurs qui, au bout d'un certain temps, annoncent triomphants qu'ils ont joué avec leur petit frère ! Ce sont les parents qui achètent à l'enfant le jouet adapté que les éducateurs utilisent ou qu'ils trouvent eux-mêmes…). Avec les adolescents, le travail s'organise le plus souvent en groupe.

Des entretiens réguliers avec les familles permettent d'évoquer la situation actuelle de l'enfant ou de l'adolescent, ses performances et ses échecs, sa scolarité au niveau des apprentissages et de la socialisation, le développement de sa personnalité, ses intérêts, sa manière particulière de vivre avec son handicap… cela dans le but de maintenir une dynamique dans laquelle chacun joue son rôle à la place qui est la sienne.

Place particulière auprès de l'enfant (ils sont ceux qui jouent), particulière auprès de la famille (ils sont ceux dont on peut se passer), particulière aussi dans l'équipe (transmission des informations, écoute, articulation des échanges entre tous les professionnels), les éducateurs occupent ces places en s'appuyant sur leur formation psychopédagogique, leurs références théoriques, la formation spécifique qu'ils acquièrent au SESSD.

### Les kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes, la psychomotricienne

Ils sont, pour la plus grande partie de leur travail, détenteurs de techniques connues de tous et sur lesquelles nous ne reviendrons pas. Notons toutefois que ces techniques évoluent avec l'avancée des recherches et supposent un travail permanent de réactualisation des connaissances.

Dans leur pratique au sein d'un SESSD, les techniques des rééducateurs ne sont pas une fin en soi, mais des moyens. L'éthique de notre structure réside en partie dans l'inestimable valeur de l'acte de soins, dans la relation régulière à l'autre, dans le souci permanent de la personne. Au-delà des rééducations indispensables, c'est bien de l'accompagnement d'enfants et de leurs familles dont il s'agit et cela est vrai pour tous les professionnels. Pourtant, chacun doit garder sa spécificité et trouver ses propres moyens pour participer à l'œuvre collective. Autre façon de travailler à laquelle certains rééducateurs sont plus préparés que d'autres par leur formation initiale, leur choix, mais tous s'y entraînent et l'intègrent dans l'exercice de leur profession.

À domicile, les professionnels paramédicaux utilisent les mêmes techniques qu'en institution ou en libéral, mais ils ont d'autres contraintes concernant leur matériel, l'installation, les lieux plus ou moins calmes. En contrepartie, leur travail s'enrichit de la participation des membres de la famille. *« Ma crainte de rééducateur était de ne pouvoir mettre en œuvre, en dehors d'une salle aménagée, les techniques sophistiquées que j'avais apprises, de voir les rétractions s'installer, en un mot, d'y perdre en efficacité thérapeutique. Les collègues du service ont su m'apprendre comment faire et les résultats obtenus auprès des enfants m'ont vite rassuré. »*[2]

2. Alain Bingler, kinésithérapeute chef de groupe, puis directeur du SESSD de Bonneuil-sur-Marne.

À domicile également, les rééducateurs, notamment les kinésithérapeutes, sont régulièrement interpellés par un ou les deux parents, voire d'autres personnes présentes, quant à la nécessité d'intensifier le travail, de reprendre les exercices en dehors de la séance, cela toujours dans le but d'aider au mieux l'enfant, de lui faire rattraper son retard, de gagner du temps. Décoder de telles demandes, y répondre de manière pertinente et juste, reste un exercice difficile car sans réponse une fois pour toute, mais au contraire à ajuster à chaque situation. Le travail en équipe est là aussi pour aider le positionnement du rééducateur face à des parents dont le souhait légitime est de réduire au maximum les impossibilités qu'entraîne l'infirmité motrice cérébrale. Cela est vrai aussi pour les autres atteintes.

Pour conclure cet inventaire des différentes professions représentées au SESSD, nous faisons deux constats :

– le premier, c'est que la condition essentielle à la bonne prise en charge de l'enfant réside dans le respect et la confrontation des différents savoirs de chaque professionnel, chaque parent, chaque enfant. C'est à la croisée de ces savoirs, à leur point d'intersection, que l'enfant existe tout entier et non réduit à une seule de ses caractéristiques ;

– le deuxième, c'est que donner une définition des champs spécifiques du thérapeutique et de l'éducatif reste difficile. Une possibilité serait de dire que tout acte éducatif qui mobilise et entraîne un aménagement sur le plan physique et psychique est thérapeutique, tout acte thérapeutique qui permet une meilleure adaptation à la réalité est éducatif.

## TEMPS INSTITUTIONNELS

### Déroulement de l'admission

Après un premier contact, le plus souvent téléphonique et à l'initiative de la famille, un rendez-vous est donné aux parents et à l'enfant par la directrice. Première rencontre durant laquelle déjà se noue une relation particulière au service et qui, bien souvent, contient en germe ce qui se jouera par la suite.

Dans un deuxième temps, une consultation médicale est organisée, étape indispensable pour envisager la prise en charge au service. Le médecin évalue les besoins de l'enfant en s'appuyant le cas échéant sur les dossiers existants de ses confrères hospitaliers. Éventuellement, il demande des bilans complémentaires. Puis, il donne les indications de rééducation, qui sont expliquées aux parents, à l'enfant, et toujours susceptibles d'être modifiées après un temps d'observation. Cette première consultation médicale est suivie d'un temps de synthèse afin d'articuler les différentes prises en charge éducatives, rééducatives avec l'apport de la psychologue et de l'assistante sociale.

Le projet est soumis à l'accord des parents par la directrice, qui présente les intervenants. Eux-mêmes annoncent ce qu'ils envisagent de faire en premier lieu.

Le dossier est alors envoyé à la CDES avec l'accord écrit des parents. L'admission au service est prononcée dès réception de la notification de la CDES.

### Synthèses, préparations de consultations

Deux instances qui réunissent autour de l'équipe de cadres (directrice, médecin, psychologue) l'assistante sociale et les intervenants qui s'occupent d'un même enfant. Deux instances qui sont les points forts du travail institutionnel, un travail en synergie, concept que le *Petit Robert* définit comme *« l'association de plusieurs facteurs qui*

*concourent à une action, à un effet unique »*. C'est bien le but recherché : un effet unique, un projet commun.

La synthèse et la préparation de consultation sont la mise en perspective des observations, réflexions, évaluations, des professionnels engagés auprès de l'enfant. Sont discutés les rééducations, les effets de celles-ci, les contraintes orthopédiques, scolaires, leur impact sur l'organisation quotidienne de la famille. Il apparaît parfois que des allégements de séances soient nécessaires malgré une évolution jugée trop lente, pour permettre à l'enfant de souffler. De même, certaines indications médicales ne seront pas applicables tout de suite, il va falloir moduler, prendre du temps pour travailler la nécessité d'une prescription, d'un appareillage, d'un aménagement du domicile ou de la scolarité. L'expérience nous a appris ce que peut avoir de perturbant l'arrivée d'un siège moulé, d'un verticalisateur, d'un fauteuil roulant, dans une famille. Le temps des parents, de l'enfant, n'est pas celui des professionnels, ce temps que les psychanalystes appellent le « temps psychique » de chacun. Le méconnaître, c'est s'exposer à des refus, des rendez-vous annulés, des impossibilités de tous ordres. C'est dans les réunions de synthèse et de préparation de consultation que sont repris l'ensemble de tous ces éléments. C'est là que se réajuste le projet individuel de l'enfant après confrontation des différents points de vue (médicaux, paramédicaux, éducatifs, psychologiques, scolaires, sociaux).

La mise au point des projets ne va pas toujours sans tiraillement, chaque professionnel ayant besoin d'être rassuré quant à sa légitimité auprès de l'enfant, de sa famille, et devant tenir compte des autres spécialistes engagés dans la prise en charge. L'évaluation des rééducations entreprises, la connaissance que chacun a du métier de l'autre, la reconnaissance des relations singulières que chaque professionnel entretient avec un enfant, une famille, sont autant d'atouts qui aident à la prise de décision. La directrice fait la synthèse de tous ces éléments, met des priorités, dans un effort constant de discernement entre le nécessaire, l'indispensable et ce qui peut se négocier. C'est le mieux-être de l'enfant, de la famille qui est recherché, cette famille avec qui nous cheminons et pour qui notre fonction est une fonction de passage, rien de plus, rien de moins. Passage d'une étape à une autre, d'un état à un autre, d'un statut à un autre, par le biais de la construction de projets à court terme, la mise en œuvre de moyens pour leur réalisation, ces projets qui ouvrent sur un avenir possible et que nous partageons avec les parents, les enfants.

Depuis toujours, et bien avant que cela ne soit inscrit dans les textes de lois, la philosophie de l'APF et de ses SESSD a mis l'enfant au centre de la prise en charge. Une prise en charge sans prédominance du médical sur les autres aspects du développement de l'enfant, de son éveil, qui se négocie en permanence, sachant que selon les âges, les exigences de rééducation peuvent être allégées au profit de la vie sociale et/ou de périodes de répit. C'est cette philosophie, originale et novatrice, qui aujourd'hui encore guide nos actions. Aucun projet n'est mis en place sans l'accord explicite des parents, de l'enfant, et tous les professionnels, à la place qui est la leur et qui sont engagés dans la réalisation de ce projet.

## SCOLARISATION DES ENFANTS IMC SUIVIS AU SESSD

Après la rénovation des annexes XXIV en 1989, la *circulaire du 19 novembre 1999*, relative à la scolarisation des enfants et adolescents handicapés, inscrit le droit à la scolarisation conjugué au droit à la santé. Notons que l'APF n'avait pas attendu cette circulaire pour défendre depuis l'origine des SSESD l'intégration scolaire.

Tous les enfants de plus de 3 ans suivis au service sont scolarisés. Il arrive même de plus en plus fréquemment que la première demande de prise en charge soit une

demande d'aide à l'intégration scolaire. Le double rôle de l'école, *un rôle pédagogique et un rôle de socialisation*, répond à différents besoins des enfants en fonction de leur pathologie, de leur âge. Ce double rôle nous amène à considérer que tous les enfants à l'âge de la maternelle y ont leur place. Il s'agit alors pour chacun d'eux d'aménager le temps de scolarisation, qui peut aller de quelques heures par semaine au temps plein, de proposer des objectifs précis : apprendre les règles de la vie en collectivité, repérer les rythmes (temps de classe, récréations, cantine, sieste, passage aux toilettes), appartenir au groupe d'écoliers, devenir un élève, se familiariser avec le matériel pédagogique, sans omettre, surtout en grande section, le début des apprentissages.

À l'école primaire, l'exigence est autre, la socialisation n'est plus au premier plan. La grande majorité des enfants IMC que nous suivons, au-delà de la déficience motrice, présentent des troubles plus ou moins importants des apprentissages : troubles de la mémoire, du langage, de l'attention, difficultés logico-mathématiques, etc. Ces troubles, relativement difficiles à appréhender, souvent très invalidants, nécessitent une pédagogie qui tienne compte de cette manière particulière d'apprendre. Les enseignants sont perdus face à un enfant malhabile, qui a toujours l'air dans la lune, qui ne sait pas dessiner ou écrire correctement, qui est trop lent. Les parents la plupart du temps ont une idée précise du handicap moteur et des limites qu'il impose, ils mettent tous leurs espoirs dans la réussite scolaire et sont d'autant plus déconcertés quand les difficultés d'apprentissage viennent s'ajouter à une situation déjà fort douloureuse. Quant à l'enfant, confronté depuis son plus jeune âge à l'expérience de la frustration, de la privation, il est souvent dans un état émotionnel particulier où cohabitent des sentiments d'échec, d'infériorité, de dévalorisation, peu propices à soutenir le désir d'apprendre. C'est donc à nous, professionnels, de repérer le plus justement possible ce qui est en jeu et de proposer des aides aux enseignants, aux parents, à l'enfant :

– une aide aux enseignants, en les sensibilisant aux troubles spécifiques liés à l'IMC. L'expérience nous a appris que c'est souvent parce qu'il se sent incompétent par rapport à un enfant qu'il ne comprend pas, que l'enseignant a des exigences disproportionnées. Au contraire, plus il est informé, plus il est en mesure d'adapter sa pédagogie, d'accepter les aides techniques nécessaires ;

– une aide aux parents, en leur expliquant aussi le plus précisément possible les troubles spécifiques, en échangeant avec eux sur les compétences de leur enfant, sur les représentations qu'ils ont de son avenir, en participant aux équipes éducatives ;

– une aide à l'enfant, en lui proposant les rééducations les mieux adaptées sans le surcharger, en lui donnant des aides techniques, en étant attentif à ce qu'il dit ou manifeste dans le cadre scolaire, en le confortant sur sa valeur, ses capacités, pour soutenir son désir d'apprendre.

Ce travail d'information, de formation, est partagé par l'ensemble des professionnels du service, chacun à son niveau et dans son lieu d'exercice. C'est le médecin qui, lors des consultations, réexplique, autant de fois qu'il le faut, à l'enfant, à ses parents, les conséquences des lésions neurologiques. C'est l'orthophoniste qui, après les séances de rééducation à l'école, écoute l'enseignant, montre le matériel qu'elle utilise, à quelle fin. C'est l'éducateur qui, ayant repéré chez l'enfant une lassitude peu ordinaire, suggère à l'école, aux parents, un autre aménagement du temps plus adapté à son rythme.

Signalons également, dans le Val-de-Marne, la présence de trois instituteurs spécialisés itinérants, associés au travail de l'équipe. Ils sont, auprès des enseignants de terrain avec qui ils partagent les mêmes références pédagogiques et grâce à la connaissance qu'ils ont des troubles neurologiques de l'enfant IMC, une aide précieuse pour l'adaptation des programmes, pour l'évaluation des connaissances, pour l'ajustement des exigences scolaires ou sociales.

Notre rôle de formation, information, écoute, s'exerce aussi au niveau des différentes instances dans lesquelles sont discutées les modalités et les buts de l'intégration scolaire : équipe éducative, CCPE (Commission de circonscription préélémentaire et élémentaire). Dans ces lieux, nous sommes souvent amenés à nous positionner en experts du handicap, en spécialistes des troubles spécifiques, afin que l'enfant soit suffisamment investi par l'école mais non écrasé par des attentes excessives. La scolarisation pour tous est un principe tout à fait remarquable. Mais sa mise en application demande autant de sagesse que d'humilité de la part des acteurs engagés dans l'aventure, pour que l'enfant ne soit pas pénalisé plus encore si elle est source d'échecs répétés. Nous savons que le handicap bouscule nos représentations, qu'il met à mal nos certitudes, nos savoirs, nous savons qu'il provoque des émotions contradictoires, des sentiments de révolte, d'impuissance. Comme les autres, les enseignants sont soumis à ces mouvements qui vont du déni au surinvestissement de l'enfant, du rejet à l'excès d'enthousiasme qui, quand il est déçu, provoque l'effondrement.

Exemple de Mathieu, 7 ans, IMC, qui marche péniblement avec deux cannes et qui doit faire les 6 tours de cour de la punition collective car, dit la maîtresse, « il ne faut pas qu'il profite de son handicap ». Ce même Mathieu aura à faire des tableaux à double entrée à la maison et en récréation car il n'y arrive pas. Exemple de M. R, instituteur, qui a tout adapté pour Jérémy, se réjouit des résultats satisfaisants, puis s'effondre lorsque l'enfant ne suit plus quand le rythme s'accélère.

Nos interventions sont là pour rassurer, tranquilliser, confirmer chez chacun ses qualités, ses limites. Rendre l'enfant compétent, rendre l'enseignant compétent, pour que dans ce jeu de miroir, l'un et l'autre ressortent grandis par l'expérience, sans rancœur ni culpabilité.

Sur un plan pratique, pour chaque enfant scolarisé, l'organisation de sa prise en charge est d'une extrême complexité et demande de la part de tous (enseignants et intervenants) beaucoup de souplesse et de bienveillance. Les rééducations à l'école se négocient avec les enseignants et toute l'équipe éducative, (trouver le moment, le lieu) mais aussi avec les enfants.

Exemple de Pauline, 6 ans, petite fille athétosique en fauteuil roulant, qui vient d'arriver dans sa nouvelle école suite au déménagement de sa famille. Les récréations sont particulièrement difficiles, elle ne connaît personne et reste isolée dans un coin de la cour à regarder les autres courir. Pour la soulager, l'orthophoniste propose de placer les deux séances de rééducation sur des temps de récréation, ce que la fillette accepte avec beaucoup d'empressement. Vive, intelligente, elle se fait très rapidement des copines et, peu de temps après, annonce à son orthophoniste : « Je ne veux plus que tu viennes à la récré, tu me gâches la cour. » Devant de tels arguments, qui par ailleurs signent une intégration réussie, l'orthophoniste n'a plus qu'à changer son emploi du temps, tant pis pour les tracas que cela représente.

Nous sommes loin de la période où les pionniers avaient à se battre pour l'intégration des enfants handicapés moteurs, sur des critères matériels, accessibilité et matériel adapté étant les difficultés mises en avant et qui suscitaient chez les enseignants des craintes d'aménagement, d'organisation. Ces difficultés sont aujourd'hui prises en charge par les services techniques des mairies, par des dispositifs type Handiscol, mais les problèmes d'apprentissage sont au premier plan et engagent sérieusement la possibilité de réussir.

Tant que l'Éducation nationale ne se donne pas les moyens de traiter sérieusement ces problèmes, la scolarisation des enfants handicapés a des limites, et des orientations en milieu spécialisé doivent être recherchées *« dès lors que l'enfant ou l'adolescent n'est plus en mesure de tirer profit des objectifs de l'école ni de répondre à ses exigences malgré son projet individualisé, dès lors que les aides n'arrivent plus à compenser les désavantages liés à son handicap et qui alors le mettent en grande difficulté, voire en souffrance. Cette souffrance vient de la fatigue due aux efforts devenus trop grands pour vivre le métier d'élève et ses exigences »*.[3]

## SPÉCIFICITÉ DU TRAVAIL EN SESSD

La suite de ce texte emprunte à ma double expérience d'orthophoniste au SESSD du Val-de-Marne puis de directrice de cette même structure.

Jean a 10 ans. Après un passage en centre de rééducation fonctionnelle – Jean a une atteinte de Little prédominante aux membres inférieurs –, il arrive au service pour une prise en charge rééducative et une aide éducative et pédagogique. Bien qu'aucun trouble spécifique n'ait été repéré, ses apprentissages ont été chaotiques. Les résultats obtenus au CM2 qu'il a suivi en milieu ordinaire font craindre des difficultés en 6e. Un travail en orthophonie est décidé pour accompagner ses premiers pas de collégien, l'aider à s'organiser dans son travail. Jean redoute cette entrée au collège du quartier, sa famille est persuadée qu'il n'arrivera pas à suivre. À cette époque, j'étais orthophoniste au service. Deux fois par semaine, je vais donc chez lui à 18 heures pour le « faire travailler ».

La famille est extrêmement chaleureuse. Le père et la mère, qui n'ont pas le moindre diplôme, ont la certitude qu'aucun enfant de leur milieu ne peut faire des études et que « seuls ceux qui peuvent payer des cours particuliers à leurs enfants peuvent espérer les voir réussir ». Jean est ancré dans cette compréhension parentale du fonctionnement social. Sans désavouer personne, je tiens pourtant un discours légèrement opposé et soutiens que des jeunes de tous les milieux peuvent réussir scolairement. Jean est intelligent, j'en suis persuadée, tous mes collègues du service le sont aussi. Mon projet est donc de pratiquer avec lui cette pédagogie toute simple dont nous parlons tant à cette époque : « apprendre à apprendre ».

Jean n'a aucune idée de ce que veut dire « faire ses devoirs ». Il est incapable d'apprendre seul ses leçons. Nous cherchons ensemble dans les manuels scolaires ce qu'il n'a pas écouté en classe. Petit à petit, il devient plus attentif en cours, accepte de se servir de son cahier de textes.

À la maison, nous travaillons sur la table de la salle à manger pendant que la maman de Jean regarde son feuilleton favori à la télévision, elle y tient plus que tout. Michel, le frère de Jean, de 2 ans son cadet, est lui aussi dans l'embarras. Il a des devoirs à faire mais ne sait pas comment s'y prendre. Au bout de quelques semaines d'apprivoisement, j'obtiens que la télévision soit éteinte le temps de ma présence. Michel s'installe à l'autre bout de la table, sa mère le rejoint et cherche avec lui à décrypter les consignes scolaires. Attitude en miroir, le travail se poursuit dans l'atmosphère studieuse de la salle à manger.

3. Jean-Marc Louis, inspecteur de l'Éducation nationale, conseiller technique pour les questions d'adaptation et d'intégration scolaires.

➤ Un soir, Michel doit dessiner des angles avec un rapporteur. Le voyant tracer l'arc de cercle devant les yeux interrogateurs de sa maman, je me permets de m'en « mêler ». Mère et fils profitent de mes conseils et Michel dessine un angle de 30° puis un autre de 80° sans difficultés. Mais voilà qu'un nouveau problème surgit, il faut dessiner un angle de 240°. Tous les deux tournent et retournent le rapporteur dans tous les sens sans succès. N'y tenant plus, la mère me dit : « Vous voyez bien madame Hélène, vous avez beau dire, mais quand on ne les paye pas chers, eh bien, ils sont trop petits. » Je contiens mon sourire et explique que certes certains rapporteurs sont beaucoup trop compliqués, mais pas trop petits. Pas question de disqualifier cette femme devant ses deux fils mais, au contraire, trouver les mots pour la soutenir dans son métier de mère.

Par la suite, Jean a réussi un bac professionnel et un BTS de comptabilité. Bien sûr, je ne suis pas la seule à l'avoir soutenu, lui et sa famille. Il a bénéficié d'autres aides, kinésithérapie très investie, travail éducatif avec d'une part participation au service à un groupe d'informatique, d'autre part, activités au domicile notamment des jeux de sociétés incluant le frère et, bien sûr, la mère. Par ce biais, progressivement, celle-ci a pu enfin se vivre comme « bonne mère », une mère telle qu'elle se représentait ce rôle, cette place, qu'elle n'avait jamais pu prendre auprès de Jean, persuadée de ne pas savoir faire. À plusieurs reprises, elle avait évoqué sa culpabilité quant au handicap de son garçon, se résignant, comme pour se dédouaner, à une forme d'esclavage. Maintenant, elle profitait de mes passages pour se plaindre devant lui de ses exigences, sachant que je la soutiendrai.

J'ai eu la surprise, quelques années plus tard, quand j'ai pris le poste de direction, d'entendre Jean répondre à sa mère : « Vous avez bien de la chance que je sois handicapé. Grâce à moi, vous avez connu madame X et Hélène, qui est maintenant directrice. » Un peu de la « gloire » de ma promotion avait rejailli sur eux, à l'image de ce qui se passe entre les membres d'une même famille. De la même façon, à l'époque où nous intervenions le soir au domicile, dans leur cité où ils étaient connus, nous nous sommes toujours senti protégées (nous et nos voitures, ce qui n'est pas toujours le cas dans certaines cités du Val-de-Marne). Les gens nous voyaient passer sachant que nous étions les « dames qui s'occupent des handicapés ».

Il en a fallu de la confiance à l'égard du service et de son personnel pour que cette famille (comme beaucoup d'autres) accepte que nous portions ce regard sur elle. Porter un regard, ou plutôt être à côté d'elle, dans un échange constant de savoirs où le « sachant officiel » n'est pas forcément le plus malin. Nous avons toujours admiré la façon dont ces parents ont affronté le handicap de leur fils, leur dignité.

Je n'ai jamais oublié l'histoire du « petit rapporteur » et bien d'autres moins amusantes. Elle est pour moi l'illustration de ce que le travail au domicile permet de comprendre d'un enfant, de sa famille, d'une réalité de terrain, des limites que le milieu social impose, du risque de s'embarquer dans des jugements de valeurs, où se mélangent parfois troubles spécifiques, déficiences intellectuelles et problèmes socioculturels. Elle contient en elle-même tout ce qui va être développé maintenant. Mais auparavant, je referai un petit détour par l'histoire.

J'ai fait mes débuts au SSESD de Boissy-Saint-Léger comme orthophoniste en 1982. À cette époque-là, la formation destinée aux étudiants concernant la rééducation des enfants IMC se résumait en une page, j'ai donc eu tout à apprendre dans ce domaine. Une référence : la consultation du Dr C. Chevrie-Muller à l'hôpital de la Salpêtrière à Paris. Seuls les milieux très spécialisés commencent à s'intéresser aux troubles spécifi-

ques, la simple expression « les fonctions supérieures » n'est pas entrée dans notre vocabulaire. Certes, nous « faisons de la prose sans le savoir », mais nous avons une forte impression de nous attaquer à un champ tout neuf, ce qui n'est pas toujours très rassurant pour des professionnels consciencieux. Les nouveaux venus (toutes catégories confondues) bénéficient des compétences des professionnels plus expérimentés qui, s'ils n'ont pas les mots savants pour expliquer, ont la pratique et le « coup d'œil » aiguisé pour des observations très judicieuses.

Ce manque de connaissance est un véritable moteur, motive nos recherches tous azimuts. Nous ne voulons pas être en reste mais savoir ce qui se fait ailleurs, ne pas passer à côté d'un nouveau traitement, d'une nouvelle technique, d'un nouveau code de communication. Ainsi, pensons-nous, nous serons plus aptes à guider les familles, à les conseiller utilement, notamment pour les achats de matériel spécialisé, pour l'aménagement de leur domicile, pour les divers appareillages.

Nous avons conscience d'être « tout petits » et d'avoir besoin des autres pour travailler en complémentarité. Nous faisons de notre mieux pour nous tenir informés, nous former en allant chercher les connaissances là où elles sont. Le service du docteur Truscelli à l'hôpital du Kremlin-Bicêtre, spécialisé dans la connaissance de l'infirmité motrice cérébrale, est un de ces lieux de formation privilégiés, avec lequel nous entretenons des relations régulières, les professionnels de ce service représentant pour nous de véritables « maîtres ».

Dans le domaine de la rééducation motrice, certains kinésithérapeutes profitent très tôt de la formation du professeur Tardieu, reprise par le docteur Truscelli et M. Le Métayer, point fort dans le suivi des enfants IMC. Enfin, l'accompagnement des parents et des enfants aux consultations spécialisées est aussi source d'enrichissement par les échanges autour du projet de suivi de l'enfant.

Que le SSESD s'appelle *service de soins* ne gêne personne, le soin est avant tout de la kinésithérapie adaptée au handicap moteur. Les autres rééducations, orthophonie, ergothérapie, psychomotricité, sont elles aussi bien acceptées des parents qui viennent chercher des traitements spécialisés pour leurs enfants. Ils en comprennent le sens, en revendiquent la nécessité. Mais aux soins, dans l'intitulé, s'ajoute l'éducatif. Annoncer la présence d'un(e) éducateur(trice) comme faisant partie de l'ensemble du suivi des enfants demande de longues discussions. Parfois même, cette présence motive le refus de certaines familles, le travail éducatif apparaissant comme un contrôle de leurs compétences, voire une substitution, et non comme une aide supplémentaire pour l'enfant, pour eux-mêmes. Cela tient en partie à la représentation collective attachée à ce métier qui, en général, s'exerce plutôt en direction de populations carencées sur le plan affectif et social. Les notions d'accompagnement, de projet global de l'enfant, qui sous-tendent la prise en compte du développement intellectuel et affectif, de la vie relationnelle, commencent juste à s'écrire en ces termes. Avec le temps et grâce au travail de tous, les représentations ont évolué. L'accompagnement, version possible du « prendre soin » et signifiée par la présence d'éducateurs dans les services, s'est imposé. Cela s'est traduit, quelques années plus tard, par la modification du sigle, modification déjà signalée (en 1989, par la réforme des annexes XXIV*bis*, les SSESD deviennent des SESSD).

En 1988, je prends la direction du service, j'y resterai jusqu'en 2001. Treize années durant lesquelles j'ai bénéficié du fruit du travail entrepris par mes prédécesseurs dans la mise en place des grands principes qui régissent les SESSD. Treize années durant lesquelles, aussi, je me suis appliquée à faire vivre cet héritage en défendant les soins spécialisés autant que le travail éducatif.

Dès le jour de mon arrivée dans ma nouvelle fonction, j'ai eu la garantie de trouver un fonds commun de connaissances émanant du service lui-même, des milieux hospitaliers avec lesquels nous étions en bonne relation (service spécialisé du centre hospitalier du

Kremlin-Bicêtre, hôpital de Saint-Maurice, etc.), de l'association gestionnaire (APF). Sans ce confort intellectuel et moral, peut-être n'aurais-je jamais décidé de devenir directrice. Il me fallait, pour franchir le pas, quelques certitudes puisées dans ce savoir commun et sur lesquelles m'appuyer. Mais endosser les habits de directeur suppose bien d'autres motifs, conscients ou non. J'en citerai un, celui qui a été essentiel dans ma pratique et qu'Emmanuel Levinas développe dans *Éthique et Infini* [11.5] : *« Je suis responsable d'autrui sans attendre la réciproque, la réciproque est son affaire. »*

Les SESSD sont nés de la réflexion de professionnels de l'APF (entre autres), de leur personnalité hors du commun, de leur engagement, de leur sens de la responsabilité. Ce sont eux qui, en voyant vivre dans les institutions fermées des enfants, des adolescents, séparés trop tôt de leur famille pour cause de handicap, ont pensé une autre façon de soigner, une autre manière de faire, plus respectueuse de tous, plus en accord avec les besoins essentiels à un développement harmonieux, une certaine qualité de vie. Les conséquences des séparations précoces sont vérifiées autant que celles de l'isolement, de la vie en collectivité. Rendre l'enfant à sa famille, redonner aux professionnels leur juste place, redonner du sens à la vie de chacun, ainsi se formulent les fondements des SESSD.

Cette réflexion initiale, sur ce qui fait la dignité d'une personne, sur ce que serait un « mieux vivre », dont nous profitons tous, professionnels, familles, enfants, ne sera jamais close. Elle est la richesse de notre travail, elle est ce qui permet à une équipe d'exister et d'être stable, elle répond à la recherche de tous, la recherche du sens.

Animer cette recherche, maintenir les conditions de sa vivacité, en s'appuyant sur le legs de nos aînés pour mieux s'inscrire dans le présent, tel est le travail de direction que j'ai conçu au SESSD. L'accompagnement, concept organisateur des actions médicosociales, est l'affaire de tous, rééducateurs et éducateurs, les uns s'appuyant sur leurs techniques, les autres sur leur formation à la relation. Cet accompagnement ne peut être de qualité que si chacun évite le double écueil du travail dans l'urgence, induit par le handicap lui-même, et majoré par la proximité inhérente au travail « à domicile ». D'où l'exigence d'un encadrement sûr, de limites repérables, de rappels constants concernant l'appartenance à une institution « sans murs », sans lesquels ce travail perdrait son professionnalisme et ne serait plus une aide aux familles et à leurs enfants. Le risque serait tout aussi grand pour les professionnels privés des moyens de penser leur pratique.

Enfin, je terminerai par les enfants. Ma position de directrice fait que j'ai rencontré, écouté, d'abord et avant tout, les familles. Si durant mes années d'orthophoniste, j'étais en contact direct avec les enfants, plus tard je les ai connus à travers le discours des parents et des intervenants plus proches d'eux. Mais j'ai pu vérifier que chacun, à sa manière, a quelque chose à dire du travail que nous entreprenons avec lui, chacun à sa manière a trouvé un moyen de m'interpeller au bon moment. Décoder cette parole de l'enfant, la comprendre pour lui en restituer le sens, afin qu'il soit véritablement au centre de sa prise en charge, c'est ainsi que je définirai cet autre aspect de mon rôle, « être le garant du projet individuel de l'enfant ».

## EN PRATIQUE

### Prise de contact

Au SESSD du Val-de-Marne, après un premier contact téléphonique (à l'initiative de la famille), rendez-vous est pris pour le premier entretien, fait par la directrice et qui se passe le plus souvent à domicile sur le terrain de la famille (après avoir laissé le choix aux parents). L'entretien prend des formes un peu différentes selon qu'il s'agit d'un enfant qui a été déjà suivi par une autre structure (CAMSP, structure hospitalière ou en libéral) ou d'un enfant pour qui le diagnostic vient d'être annoncé, ce qui était courant

dans les années 1980-1990, mais est devenu plus rare ensuite, beaucoup d'enfants bénéficiant d'abord d'un passage dans les structures de la petite enfance type CAMSP du Val-de-Marne.

Pour les familles qui ne connaissent pas du tout les structures médicosociales, l'arrivée au service est aussi l'arrivée dans un monde inconnu, celui du handicap, qui inscrit l'enfant dans le secteur de « l'enfance inadaptée », confirmé par le passage en CDES. Cette inscription a très souvent valeur de « révélation », « d'annonce », avec toutes les conséquences que nous connaissons bien. Les parents sont comme « sidérés », pour reprendre l'expression du docteur Bergès, sidération qui les maintient dans un état d'abattement ou la pensée se formule mal. Ce qui va alors être proposé nécessite prudence, disponibilité et capacité d'adaptation aux différentes situations car nous arrivons à un moment crucial de la vie des parents.

La directrice présente le service, ses actions, ses moyens, et engage une conversation libre en utilisant un vocabulaire dans lequel chacun puisse se retrouver. À la question : « Quelles sont vos attentes ? », les réponses sont souvent : « Que pouvez-vous faire pour nous ? » En effet, plutôt que des attentes, ils ont à raconter ce qui leur arrive, ce qu'ils n'ont pas compris, leur solitude, la famille et les amis qui se détournent d'eux. D'autres fois, au contraire, ils se réfèrent à une masse d'informations (prises souvent sur Internet depuis quelques années) mais qu'ils ne peuvent digérer que difficilement et douloureusement. La plupart expriment le souhait de rencontrer d'autres personnes ayant vécu une même expérience, ce qui les rendraient plus aptes à comprendre (les réunions de parents au service peuvent être évoquées).

Beaucoup de choses sont dites lors de ce premier entretien et ne le seront plus par la suite, où différemment, comme si étaient posées une fois pour toutes la détresse, la douleur, le doute sur la capacité à être parents, sur l'héritage génétique…

Je me souviens d'un premier entretien auquel la grand-mère paternelle avait été invitée à « venir écouter la dame du service ». Elle se tenait assise là, au bout de la table, telle la statue du commandeur, les deux parents étaient livides. J'étais moi-même mal à l'aise jusqu'à ce que cette dame s'adresse à moi : « N'est-ce pas Madame, c'est parce que ma belle-fille n'a pas pris de vitamines pendant sa grossesse que cet enfant est né si prématurément ? » Jamais cette grand-mère n'avait accepté d'accompagner ses enfants à l'hôpital, où elle aurait entendu un discours médical raisonnable. Les parents avaient profité de son passage chez eux pour fixer la date de ma visite à domicile, comme un appel à l'aide.

Quelles que soient les situations, le premier entretien est inaugural. L'engagement mutuel, qui se crée déjà, repose sur la confiance et la parole. La sincérité des propos prépare la suite, qui sera donnée sous forme de prise en charge à adapter progressivement.

Après ce premier entretien, j'ai toujours eu le sentiment que je venais de « prendre en charge » personnellement cette famille, au sens lourd du terme. Et mon soulagement était à la mesure de cette charge quand, après la consultation médicale et la synthèse, la passation délicate était faite auprès des intervenants qui allaient prendre le relais. Fonction de « passeur » où se transmet, au-delà des informations objectives, l'émotion qu'a suscité l'entretien qui permettra aux soignants d'anticiper cet enfant, sa présence au sein du service, les interventions possibles. Le projet individualisé commence à prendre corps.

Longtemps après, plusieurs parents m'ont dit : « Je me souviens du premier jour où vous êtes venue chez nous, vous avez dit… que… » Ce « que » me paraissait bien mince mais ils avaient attrapé, grappillé par-ci par-là quelques phrases qui les avaient soutenus à ce moment-là et qui nous montraient qu'ils commençaient à avoir une représentation de ce que serait ce travail à domicile.

## Travail à domicile

« Domicile : n. m., lieu ordinaire d'habitation, demeure, maison. » Le domicile est bien plus que la définition du *Petit Robert*. C'est un espace privé, intime, dans lequel se déploient les mouvements de tous ordres qui fondent une famille : les joies, les peines, les mots doux, les cris, les secrets qui se cachent, les charges affectives… Que sais-je encore ? Lieu hautement symbolique pour chacun de ses habitants qui y vit, dort, aime, lieu d'enfance où se constituent les souvenirs, lieu où s'éprouve continuellement les émotions les plus diverses. Pour entrer au domicile de quelqu'un, il faut d'abord avoir été invité, c'est un pas vers l'autre, une marque d'amitié, de confiance. Pour les professionnels, il ne s'agit pas d'invitation mais de prescription. Cela évidemment change considérablement la manière d'entrer dans le chez-soi de l'autre.

La réflexion sur cette pratique particulière mérite quelques développements même si, depuis longtemps déjà, la notion de domicile pour nos interventions a été étendue à « et tous les autres lieux de vie de l'enfant, crèche, nourrice, école, etc. ».

Pour des parents qui ont fait de longs et pénibles passages à l'hôpital, auxquels se sont parfois ajoutées des années d'allers et retours au CAMSP (2 ou 3 fois par semaine) ou chez le kinésithérapeute en libéral, la perspective que ce soient les professionnels qui se déplacent représente d'emblée un soulagement sur le plan matériel, une réponse à des attentes souvent très grandes : *« C'est une façon de prendre acte de ce fardeau particulier. »* [11.3]. Mais le travail d'un SESSD a des exigences et impose aux familles des contraintes d'un autre ordre qu'ils n'appréhendent pas, faute de les avoir expérimentées : succession des intervenants à différents moments de la journée, différents jours de la semaine, espace de travail à ménager, salle à manger, cuisine, chambre de l'enfant, répétition des séances… Il est de notre devoir avant tout d'informer le plus « objectivement » possible les parents, sans les leurrer mais sans les décourager. Insister sur les limites de ce que nous pourrons apporter, les limites de ce qu'ils pourront accepter dans ce qui peut très vite devenir une intrusion si nous ne sommes pas vigilants, insister sur la confiance réciproque qui permettra de dire, sans danger, ce qui est supportable ou ce qui ne l'est pas. Assurer aussi les parents sur le fait que la démarche d'aller à domicile se fait dans le respect que nous nous devons tous, respect des horaires, discrétion, toutes ces règles que nous observons, qui nous sont familières, et que nous leur demandons aussi de respecter en nous ouvrant leur porte.

Le travail à domicile apporte un éclairage subtil à la clinique. Bien souvent les intervenants découvrent, en même temps que les parents, quelle sera l'importance de l'atteinte motrice. Inévitables constats, rendus plus humains par le partage même de la découverte, par le lieu dans lequel elle se fait, se dit, par le temps qu'elle nécessite. Les parents sont alors plus en mesure d'entendre ce qui sera formalisé plus tard, au service, en consultation avec le médecin. Au domicile également, les professionnels sont témoins des difficultés matérielles que rencontrent les familles et dont elles ne parlent même plus, soit par lassitude, soit par pudeur, quand ce n'est pas par culpabilité. Porter dans les escaliers un enfant en extension avec des décharges, le mettre dans la baignoire, l'installer pour le repas et le faire manger… autant de gestes quotidiens qui méritent d'être soulagés pour le confort de tous.

### *Travail à domicile : de la place des intervenants*

Travailler sous le regard des parents, sur leur terrain, *« hors de la sécurité réglée d'un cadre professionnel habituel »* [11.3], risque de déstabiliser et de fragiliser certains professionnels. Cette pratique demande de l'expérience, de la maturité, une certaine confiance en ses connaissances. Au-delà des compétences professionnelles, il faut contrôler ses propos et ses émotions, savoir respecter les limites indispensables, tout en éprouvant l'empathie nécessaire au soutien d'une relation avec des parents douloureux et émouvants.

L'intervenant travaille seul au domicile, en présence d'un ou des deux parents. Seul et souvent pressé par ces deux parents de donner des réponses ; plus, de justifier que sa présence même signifie qu'une réparation est possible. Cela, en dépit de tout ce qui a été expliqué maintes et maintes fois par les médecins, par d'autres professionnels. Difficile de dire à la fois : « Oui, on a un projet pour votre enfant » et « Non, on ne pourra pas faire qu'il n'ait pas de séquelles. » « Alors à quoi bon ? », se demandera un temps le père de Sarah, dont le récit de la prise en charge est présenté plus loin dans ce texte.

*« Le handicap change le rapport au temps. Une réorganisation du vécu temporel pour l'immédiat (le présent) est souvent le seul repérage possible. Il s'agit de faire face au quotidien. C'est ce que nous retrouvons également dans l'urgence où le temps est comme suspendu, non intégrable dans l'immédiat et donc discontinu. L'angoisse étant le principal élément dynamisant, la projection dans le temps est alors endiguée. Pour reconstituer le lien passé-présent-futur, il appartient aux professionnels d'être les garants du temps intégrable. Tout d'abord en se déprenant du fantasme d'urgence, en démontrant ensuite, qu'à défaut de prévoir, la définition du projet est possible, les professionnels seront alors porteurs d'espérance, de projets, de désirs tournés vers l'avenir. Cette tenue dans le temps symbolise une permanence, une possibilité de contenant qui ne pourra pas être détruite par un quelconque retentissement du handicap. Cette attitude en face de la dimension temporelle est alors désangoissante, garante du temps possible. »* [11.6]

### *Travail à domicile : de la place des familles*

L'intérêt du maintien à domicile des enfants atteints de pathologies diverses n'est plus à démontrer. Les parents eux-mêmes ont été les premiers à demander ce maintien : *« On sait qu'il faut se garder de pratiquer des coupures à l'emporte-pièce dans les relations souvent fusionnelles construites pour faire face ensemble à l'adversité. »* [11.3].

Les parents de Sarah racontent : « À chaque fois que nous sortions de l'hôpital où le diagnostic était flou, un peu différent selon les services hospitaliers fréquentés, mais toujours douloureux, nous n'avions qu'une idée : rentrer chez nous, fermer la porte, ne plus rien entendre. Puis, nouveau choc, on nous a parlé de l'APF. En quoi l'Association des paralysés de France pouvait-elle faire quelque chose pour notre fille de 18 mois ? La directrice est venue chez nous. Elle était tellement à l'écoute que nous avons eu envie d'essayer ce type de soins dont nous ignorions tout ». Sarah est restée dans le service jusqu'à ce qu'elle aille en secondaire dans un milieu spécialisé où elle a passé son bac. Ses parents ont gardé le cahier de liaison dont j'ai parlé au début, ils nous l'ont prêté pour aider à la rédaction de l'histoire du suivi (voir *infra*).

Ce début de prise en charge s'est passé en 1981 mais est toujours aussi présent dans leur mémoire. Depuis, lorsque que nos partenaires présentent le service aux familles, ils ne parlent plus de l'APF mais d'un service de soins à domicile et il m'appartient, en tant que directrice d'expliquer l'histoire de la création de ces structures à l'initiative de l'APF. Quant à Sarah et à ses parents, il n'est pas de ma compétence de faire l'analyse psychanalytique de ce qui a pu se dérouler toutes ces années en termes de transfert, mais positif il l'a été sûrement, si l'on en croit leur témoignage.

Le travail à domicile expose familles et intervenants. Je cite Franck Chaumon [11.3] :

*« Les difficultés rencontrées me semblent de deux ordres :*

*– les intervenants à domicile se retrouvent très souvent dans des situations de grand malaise qui tiennent à la fois à la violence des affects éprouvés dans les séances et à l'incompréhension qui leur semble être celle de tout ou partie de l'équipe. Ce malaise est fréquemment formulé en termes de culpabilité : " Je suis sorti de mon rôle technique, je me suis laissé déborder par mes sentiments. " ;*

*– la place du travail consacré aux parents (à la mère) au regard de celui effectué auprès de l'enfant est essentielle. L'intervention est justifiée techniquement pour l'enfant, mais l'énergie, le temps consacrés de fait à ce qu'il faut appeler le soin des parents sont souvent considérables. Ici, l'intervenant peut se sentir en porte à faux au regard de son mandat. »*

Nous, nous parlerions de mission. Mais ces malaises, exprimés différemment par les uns ou les autres, ces sentiments d'avoir dérogé, de ne pas avoir su, de ne pas avoir été à la hauteur, les intervenants les connaissent, les reconnaissent, les éprouvent. Les dire au service, notamment au cours du travail d'analyse des implications, en étant assuré de ne pas être « jugé » mais compris, permet de transformer en énergie positive ces tensions qui entravent, gênent, handicapent la pensée.

### Le SESSD, une institution « sans murs »

À l'inverse de ce qu'est le domicile, le SESSD se définit comme une institution « sans murs ». Le mot « service » la désigne à la fois en tant que lieu (« Je vais au service ») et en tant que groupe identitaire (« Nous sommes un service »). C'est ce qui a fait écrire à une fillette qui, nous envoyant une carte postale de son lieu de vacances, l'avait adressée à « Cher service ».

Le SESSD est une structure qui permet une grande souplesse dans le travail, mais nécessite en contrepartie une définition très lisible des rôles et places de chacun, beaucoup de rigueur dans l'encadrement. Comme toute institution, mais peut-être plus encore du fait des interventions hors du lieu « service », elle a besoin de règles claires pour fonctionner. J'ai déjà parlé du rôle de la directrice, le mien durant toutes ces années, à la fois hiérarchique et d'écoute, une posture professionnelle originale pour une institution qui ne l'est pas moins. La taille de l'équipe ne justifie pas de cadres intermédiaires, les relations avec chaque professionnel sont à la fois retenues et conviviales. Lorsqu'ils reviennent de leurs interventions en famille, tous ont besoin d'un lieu sécurisant pour se rassembler. Cela demande beaucoup de disponibilité, de présence dans le service, pour centraliser les informations, réguler les échanges, superviser le travail, assurer la sécurité de tous : « Quoi qu'il arrive, pensez toujours à m'en informer au plus vite » est un principe répété à tous les nouveaux qui risquent de se sentir bien seuls, dans les embouteillages du Val-de-Marne, tant qu'ils n'ont pas intégré cette notion de partage possible et de soutien. Et pour reprendre ce que dit une éducatrice : *« À la fin de ma journée de travail, je passe devant le service et regarde si ta voiture est encore là. Si elle y est, je m'arrête pour poser mon sac. »*

Cette « institution sans mur », il faut aussi la faire exister auprès des familles, faute de quoi, il sera bien difficile de promouvoir le projet global de l'enfant. La faire exister comme une entité cohérente, organisée, et non comme une juxtaposition de pratiques rééducatives ou éducatives. Les intervenants qui se déplacent à domicile s'y réfèrent en permanence, les parents savent que telle information sera transmise au médecin, telle décision est l'affaire de la directrice, telle proposition concerne les collègues… Ils savent les jours de réunion et, sans forcément connaître les lieux, ils peuvent se représenter l'équipe au travail.

Les consultations médicales se font au service. Là, sur un terrain qui n'est pas le leur, les parents me retrouvent. Ils rencontrent aussi le médecin (autorité médicale), la personne de laquelle ils attendent et craignent à la fois les constats.

Dans certaines familles, il est difficile aux deux parents de se déplacer pour un rendez-vous, une consultation médicale.

C'est le cas de la famille M., d'origine africaine. Le père de Mamadou a des horaires incompatibles avec ceux des consultations. Comme je tiens à rencontrer toutes les familles, en début d'année scolaire, je prends rendez-vous avec celle-ci un samedi matin pour présenter les intervenants à ce père que je ne connais pas. Nous nous rendons au domicile, l'éducatrice, la psychomotricienne et moi-même, nous sommes très bien reçues. Le sens de la hiérarchie est très présent, j'ai droit au fauteuil, les autres à des tabourets, le père assis en face de moi, sa femme debout derrière lui. Après avoir exprimé en quelques phrases le travail fait jusque-là, je demande aux deux intervenantes qui m'accompagnent de se présenter et d'expliquer ce qu'elles projettent de faire avec Mamadou. On les laisse parler poliment, après quoi, monsieur M. se tourne vers moi et dit : « Alors, qu'est-ce qu'elles vont faire ? » Je dois répéter ce qui vient d'être dit. À cette condition seulement, monsieur M. dit : « Bon, eh bien je suis d'accord », et il signe le papier nécessaire à la prolongation de la prise en charge pour la CDES.

Les deux intervenantes n'ont pas manqué de me faire remarquer que je venais d'être reconnue comme « chef de tribu » non plus par le conseil d'administration de l'association, mais par un père. L'aspect symbolique de l'histoire m'a servi en bien d'autres circonstances.

### Lieux et temps informels

C'est dans le décor du port autonome de Bonneuil-sur-Marne, entre péniches, trains de marchandises et gros camions, que l'on voit, chaque matin, partir du service ces messieurs et ces « drôles de dames » chargés de sacs bourrés d'objets divers : jeux, matériels rééducatifs, gros ballons, tapis, rouleaux… Ils vont vers des destinations prévues pour la semaine, rayonnant dans tout le département du Val-de-Marne. Ils reviendront au service pour des réunions, retours de consultations ou synthèses, ou encore accompagnés d'enfants qui viennent participer à un regroupement.

Entre deux activités planifiées, ils se retrouvent, se croisent dans les couloirs ou à la cuisine, s'interpellent entre deux portes. Lieux et temps informels, dans lesquels s'échangent toutes sortes d'informations qui vont du général au particulier (dernier congrès de neuropsychologie, attelle de L. qui est trop petite, projet institutionnel en cours, etc.), et auxquels je me joins le plus souvent ainsi que la psychologue. Notons toutefois que la plupart du temps, ce sont des préoccupations concernant une famille, un enfant, qui s'échangent. Là, il est important d'être vigilant, parfois important de prendre des décisions (organiser rapidement une synthèse, avancer la consultation médicale), pour soutenir une attitude cohérente de l'ensemble de l'équipe et ne pas exposer les intervenants à encore plus de difficultés. Car s'il est rarement souhaitable de répondre dans l'urgence à celles-ci, il est toujours indispensable de les prendre en compte.

Ces temps informels, d'où surgissent des confrontations de points de vue animées, sont de vrais temps de travail qu'il faut saisir. Les intervenants ne font que passer, leur temps de présence dans le service est limité, ils ont à dire, à « vider leur sac » pour être disponibles pour l'intervention suivante. Dans ces moments-là aussi peuvent être abordés des problèmes d'organisation matérielle qui n'ont pu être traités en réunion générale.

D'autres moments et lieux informels méritent d'être signalés. Ce sont ceux dans et durant lesquels se rencontrent intervenants, familles, enfants. Deux exemples peuvent être cités :

– différentes circonstances peuvent justifier qu'un des intervenants soit amené à transporter une famille, un enfant : consultations et bilans en milieu hospitalier, rendez-vous d'appareillage, rendez-vous au service… L'accompagnement est là, pris au sens premier du terme, matérialisé dans cette forme et ce temps de déplacement. Ce qui va s'échanger à ce moment-là n'est jamais anodin et n'aurait peut-être pas pu se dire ailleurs que dans un lieu clos, entre deux destinations, entre un départ et une arrivée. L'intervenant, au volant, très attentif à sa conduite, ne porte bien souvent qu'une attention « flottante » aux propos entre la mère et l'enfant ou entre les enfants. Assis à l'arrière, ils sont libres de se taire, d'échanger entre eux, d'interpeller ou non le professionnel, de se laisser aller à des associations d'idées, à des « je me souviens » qui ne demandent pas forcément de réponse. C'est une façon bien particulière de nous signifier ce qui ne peut pas toujours se dire dans un rendez-vous, de nous prendre pour témoin, dans une indifférence apparente des uns et des autres. Il arrive parfois que des questions précises soient posées, notamment après des rendez-vous médicaux. L'intervenant est alors amené à reformuler ce qui a été dit à des parents, à un enfant, souvent « intimidés », voire « angoissés » par le monde médical ;

– tous les professionnels à un moment ou à un autre se rendent à domicile. Ils ont une activité avec les enfants mais rencontrent aussi les parents. Il est fréquent que ceux-ci engagent la discussion au moment où l'intervenant est le moins disponible, le jour où son emploi du temps est le plus serré, quand il est déjà sur le pas de la porte, presque dans l'ascenseur ou dans le jardin. Pourtant, à bien y regarder là aussi, ce qui s'énonce dans ses conditions, se formule entre interrogation et affirmation, souvent sur le ton de l'anecdote, est très important. Le professionnel n'est pas sommé de répondre, il est associé à une inquiétude. Une inquiétude qui a pu surgir au cours de la séance quand le père, la mère sont passés dans la pièce, ont entendu, vu l'enfant et l'intervenant, une inquiétude comme la réplique d'une autre bien plus ancienne qu'ils n'ont peut-être jamais pu partager. Et c'est parce que le moment, le lieu, n'est pas formalisé que de l'« informulé » peut se glisser. À l'intervenant présent, aidé par l'équipe pluridisciplinaire, de décoder et de répondre.

Les parents s'adressent différemment à chacun d'entre nous. Nous-mêmes avons notre manière particulière, originale, d'être en relation avec eux, d'entendre ce qu'ils nous disent. La cohérence de nos réponses, qui n'est pas l'uniformité de celles-ci, passe par l'obligatoire travail institutionnel, par les échanges, par la reconnaissance et le respect de la place et du métier de chacun. Ainsi, les parents sont assurés d'avoir, non pas des réponses multiples, mais des éclairages multiples.

Pour conclure, j'insiste sur la nécessité de ces temps et lieux informels qui, à condition d'être investis comme faisant partie d'un dispositif d'accompagnement, de considérer que ce qui s'y joue a du sens, de travailler sur ce sens, sont une très grande richesse pour notre service. Et au-delà, ils sont une garantie pour les familles, les enfants, d'un autre espace possible de rencontre.

### Les groupes au service

*« La constitution de groupes de pairs concernés atténue la différence liée au handicap et autorise un ressourcement (…). L'identité se forge aussi dans une recherche de conformité au groupe. »*[4]

En complément d'un travail individuel, un travail en groupe peut être proposé aux enfants et adolescents suivis. Le groupe s'organise autour d'activités spécifiques, il a

4. R. Salbreux [11.2].

une visée éducative et répond à différents besoins de l'enfant, de l'adolescent. Au cours des années, les formes en ont été multiples, les objectifs et les supports différents : groupe « poney » puis équitation, groupe piscine, atelier sculpture, théâtre, travail autour de l'alimentation, du raisonnement logico-mathématique, « jardin d'enfants » pour les tout-petits qui n'ont pas encore l'âge d'être scolarisés.

Chaque regroupement est le fruit d'une réflexion d'équipe qui mûrit pendant des mois, après des constats de difficultés que l'on retrouve de façon assez similaire chez plusieurs enfants. Le projet se fait en fonction des besoins des enfants présents avec un encadrement protecteur : éducatrices et autres professionnels connus des enfants.

*« Favoriser les rencontres entre les enfants avec l'idée que quelque chose de la relation à l'autre est touché, fragilisé avec le handicap. Peut-on avoir des copains quand on est handicapé ? Faire du sport ? Nager ? Sculpter ? Que peut-on partager avec les autres si on ne marche pas aussi vite qu'eux, si on court en fauteuil roulant électrique ? Comment faire quand les autres vous regardent, vous questionnent ? Les enfants et leurs parents nous ont posé tellement de questions muettes que nous avons décidé d'y répondre ensemble en proposant à certains enfants une place au sein d'un petit groupe. Ce groupe, nous le voyons comme un passage qui ouvre sur d'autres possibles ; possible pour les parents d'imaginer leur enfant faire de l'équitation, nager, jouer, faire du sport, raconter une histoire ; possible pour les parents de faire avec ces regards si blessants qui viennent de l'extérieur ; possible pour les enfants de partager avec d'autres enfants handicapés quelque chose de leur devenir. »* [11.1].

Tous les enfants ne peuvent bénéficier des regroupements. Ce travail demande une organisation matérielle importante, il est « consommateur de temps ». Se pose souvent le problème du transport des enfants. Ces transports se font en concertation avec les parents, certains pouvant assurer un ou deux trajets, d'autres non. Dans ce cas là, ce sont les intervenants qui organisent des « ramassages » avec leurs véhicules personnels (ils sont assurés pour cela).

*Pour les plus jeunes*, les regroupements se passent au service, un lieu qu'ils connaissent bien et qu'ils vont s'approprier de plus en plus. Ils rencontrent l'ensemble des intervenants, voient travailler le comptable, la secrétaire. Certains recherchent sa compagnie et ne sont pas peu fiers qu'elle leur demande de l'aide. Appuyer sur le bouton de la photocopieuse est une véritable promotion ! Lorsqu'ils viennent par la suite en consultation ou pour des appareillages, ils se sentent chez eux, ce qui dédramatise ces moments difficiles.

*Pour les plus grands*, la plupart des activités ont lieu hors du service, mais les temps de passage dans les locaux sont pour tous des moments importants. C'est là qu'un enfant peut essayer le fauteuil roulant d'un copain et, finalement, persuader ses parents de l'intérêt de ce mode de déplacement. C'est là aussi que les adolescents peuvent échanger sur leurs préoccupations scolaires, sur leurs projets d'avenir.

Le groupe n'est pas une fin en soi mais constitue à un moment donné un outil dans le développement de l'enfant, dans la conscience qu'il acquiert de ses difficultés, dans la capacité à se reconnaître à la fois « performant et handicapé ». La participation de l'enfant à un groupe s'inscrit dans le projet individualisé et ne peut se faire qu'avec l'accord des parents, leur soutien, et l'accord de l'enfant.

### Les séjours

Les séjours, comme les regroupements au service, proposent des expériences de vie qui n'entrent pas dans le cadre des prescriptions faites en consultation. Ces séjours (appelés transferts dans le jargon professionnel) sont encadrés par les professionnels du service, toutes corporations confondues, mais le plus souvent proposés par les éducatrices, qui ont une connaissance de l'ensemble des enfants suivis. La durée est

variable, de 48 heures à une semaine, en fonction de l'âge, des intérêts de l'enfant ou de l'adolescent.

Pour les plus jeunes, il s'agit souvent d'une première expérience de séparation, plus exactement une séparation non liée à un séjour à l'hôpital ou autre lieu médicalisé. Une séparation préparée, dans un lieu « de vacances », avec des copains, pour des activités ludiques, sportives, de découvertes. Par la suite, les enfants sont souvent demandeurs de ces séjours.

Pour les familles, c'est un peu la même chose. Première séparation d'avec leur enfant handicapé qui ne soit justifiée par quelque traitement, opération, maladie. Les inquiétudes sont toujours grandes au moment du départ. Le fait de connaître les professionnels qui encadrent le séjour, d'avoir déjà instauré avec eux une relation de confiance facilite bien ces moments chargés d'émotion. Une fois l'angoisse dépassée, cela devient un temps de répit. Les parents en profitent pour « souffler » un peu, se retrouver en couple, consacrer un peu plus de temps à leurs autres enfants.

Pour les professionnels, partager la vie quotidienne de l'enfant hors du contexte habituel est une source d'enrichissement, un temps d'observation privilégiée, une prise de conscience du rythme de l'enfant, de sa fatigue, de ce à quoi il est confronté à tout moment : un bilan technique à ne pas négliger. C'est aussi mieux comprendre les contraintes qu'impose le handicap, à l'enfant lui-même ainsi qu'à son entourage : contraintes des appareillages, lourdeur des aides techniques, difficulté d'accessibilité, etc.

Pour les plus grands, les objectifs sont différents Les séjours peuvent être l'aboutissement d'un travail mené sur une année. Par exemple, un séjour à Avignon pendant le Festival pour des adolescents ayant participé à un « groupe théâtre » ; un séjour à Londres, pour des préadolescents de CM2 sur le thème de l'accessibilité à l'étranger et l'ouverture à une langue étrangère, qu'ils vont tous apprendre à leur entrée en 6e.

## Accompagnement des parents

Je ne parlerai pas du travail avec les parents, qui est présent tout au long de ce texte, mais de deux instances, moins classiques, qui prennent tout leur sens dans un projet d'accompagnement des familles.

### *Fête du service*

Depuis longtemps, a été mis en place un « conseil de maison », appelé ensuite « conseil d'établissement » (conformément à la loi), qui permet à des parents de prendre une place dans le service et de représenter les autres parents.

C'est avec ces parents qu'a été organisée la « fête du service », événement qui d'année en année se perpétue. La demande explicite est de rencontrer dans un même temps les autres parents du service et l'ensemble de l'équipe, afin de partager un moment de joie, de légèreté, où la lourdeur du handicap, les soucis seraient mis de côté pour quelques heures. Cette fête a beaucoup de succès et regroupe une grande partie des parents. Des « anciens » sont invités et répondent presque toujours à l'appel. Ils jouent spontanément le rôle de la transmission des valeurs du service. Un spectacle pour petits et grands est proposé, puis un repas sous forme de buffet.

Nous travaillons toute l'année à tenir la bonne distance avec les familles, souvent tentées d'inviter les intervenants à partager un repas avec eux. Le travail à domicile est propice à ce genre d'élans généreux mais nous ne pouvons y répondre. Les familles sont informées dès les premiers entretiens que les intervenants ont le devoir de décliner l'invitation, cela posé en règle générale afin de ne pas vexer certaines familles pour qui refuser un repas risquerait d'être vécu comme un affront. La fête de fin d'année est l'occasion de transgresser cette règle. Toutes les familles présentes viennent avec un plat, salé ou sucré, les plus timides osent nous faire goûter leur spécialité. Beaucoup nous font remarquer que « enfin, on peut vous inviter ».

***Du côté des pères, l'intégration sociale***

À l'occasion de la Coupe du monde de football en 1998, des invitations gratuites au stade de France pour le match d'ouverture ont été offertes par l'APF. Cela nous a permis d'engager le dialogue sur ce sujet avec certains pères et leurs fils qui avaient bénéficié de ce « cadeau ».

Un kinésithérapeute du service (D. Viard), très intéressé par les sports d'équipe, a eu l'idée de proposer à ces pères et aussi à d'autres de former une équipe de football. Pour lui, *« le football est un sport fédérateur simple, dans lequel chaque joueur peut trouver du plaisir quel que soit son niveau »*.

Ce groupe a d'abord eu besoin de la présence de deux intervenants du service pour prendre forme. Associer des pères à un projet de service « hors handicap » mais représentant la structure soignante de leurs enfants a été le point de départ de cette activité, qui constitue pour ces pères un nouveau groupe d'appartenance et qui continue à fonctionner de façon autonome.

Le service de Bonneuil-sur-Marne est situé dans l'enceinte du port autonome, destiné à de nombreuses entreprises industrielles. La présence de « handicapés » en ces lieux n'a pas été vue d'emblée très favorablement. Il a fallu toute la force de conviction d'un directeur du port maintenant à la retraite pour nous faire accepter.

Nous étions plusieurs dans le service à souhaiter nous y intégrer de façon sinon très active, au moins en rappelant notre présence (visite de péniches, etc.), cela afin de faire exister les personnes handicapées quels que soient les lieux. Assez rapidement, le personnel technique du port est venu nous demander des conseils pour mettre le restaurant d'entreprise aux normes de l'accessibilité et des places de stationnement ont été réservées aux handicapés.

C'est au cours d'échanges avec les différents « acteurs » du port que nous avons su qu'un tournoi amical de football interentreprises était organisé chaque année. Notre équipe de pères footballeurs a été d'autant plus motivée qu'un tournoi était en vue. Afin de constituer une équipe représentative, certains pères avaient invité de jeunes sportifs de leur connaissance à venir apporter leur contribution. Nous connaissons intuitivement les qualités de ce sport et l'importance des liens qui se créent entre les joueurs quand une échéance de compétition se présente. Appartenance à un maillot défendant « les couleurs de l'APF » ou, au-delà du foot, appartenance à un groupe de pairs (pères ?) ? En tout cas la journée organisée autour du tournoi a été une réussite, les familles des joueurs sont venues avec les pique-niques, d'autres se sont jointes à elles.

### Sarah : une histoire de prise en charge au SESSD

Pour rendre plus lisible le fonctionnement du service, plusieurs personnes ont été sollicitées pour témoigner de leur expérience. Elles se sont prêtées au jeu. Voici l'histoire de Sarah, évoquée à plusieurs reprises déjà, et relatée ici par son éducatrice, qui permet de mettre en évidence l'intérêt d'une prise en charge en milieu naturel et la richesse du travail en binôme kinésithérapeute/éducatrice.

« Sarah est admise au SSESD à l'âge de 18 mois pour un retard de développement moteur consécutif à une grande prématurité ayant entraîné une souffrance néonatale. L'atteinte semble prédominer aux membres inférieurs, un diagnostic de maladie de Little a été posé. Le développement du langage est normal compte tenu de l'âge.

Au cours de la consultation d'admission dans le service, on propose à la famille l'intervention d'une kinésithérapeute spécialisée dans le travail avec les enfants atteints d'IMC et celle d'une éducatrice, moi-même en l'occurrence. ➤

Nous intervenons respectivement 2 ou 3 fois par semaine, au domicile de la nourrice qui la garde dans la journée et au domicile des parents, en leur présence, aux jours et heures compatibles avec leurs horaires de travail.

**Travail en milieu naturel**

Sarah est une petite fille vive, intelligente, avec un bon niveau de parole et de langage. Je lui propose des activités d'éveil favorisant le développement cognitif, la motricité fine, l'envie de se déplacer. Les séances sont riches et nous prenons toutes les deux grand plaisir à nos rencontres.

Lors du travail chez la nourrice, je m'inquiète rapidement de l'incompréhension dont cette dame fait preuve face à la nature des difficultés d'acquisition motrice de Sarah, qui ne peut pas jouer avec les autres enfants, ne participe pas à leurs activités. Il faut reconnaître que le développement intellectuel normal chez Sarah contraste singulièrement avec les acquisitions motrices très lentes et peu stables.

Je me rends au domicile de la famille un soir par semaine où je rencontre les deux parents. Après des mois d'inquiétude, pendant lesquels ils ont constaté du retard dans les acquisitions motrices de Sarah, sans être entendus par le médecin hospitalier qui la suit depuis son séjour en service de néonatologie, le verdict vient de leur être asséné : leur fille gardera des séquelles de sa naissance difficile sans que personne ne puisse encore en dire l'ampleur. Mon rôle est bien sûr de les réconforter mais surtout de les conforter dans leurs capacités de parents, de mettre en évidence le moindre progrès de l'enfant. Comme tous les parents frappés par ce type de diagnostic, leur interrogation pour l'avenir est centrée sur la marche. Personne ne peut alors dire si marche il y aura et de quelle qualité !

Ces rencontres apparaissent très importantes pour eux et pour Sarah. Progressivement, je peux évoquer les réels problèmes posés par les journées chez la nourrice et proposer de trouver une solution en crèche, proposition rapidement réalisée. Ce mode de vie, me semble-t-il, sera plus à même d'aider Sarah dans ses acquisitions.

L'équipe des puéricultrices se montre très disponible, le contact avec les autres enfants la stimule à tout instant.

**Travail kinésithérapeute/éducatrice**

Bien entendu, Sarah bénéficie d'une importante prise en charge en kinésithérapie, dans les mêmes conditions : nourrice, domicile puis crèche. Avec ma collègue, nous échangeons très régulièrement sur le travail que nous effectuons respectivement avec Sarah et sa famille. La kinésithérapeute m'aide en m'indiquant comment installer l'enfant lors de mes séances.

Ainsi je prends l'habitude de lui proposer des séances de travail propres à favoriser les retournements dos-ventre, puis des recherches d'équilibre sur un gros ballon et d'autres accessoires de cette nature. Sarah a besoin que l'on verbalise toutes ces actions pour pouvoir y prendre plaisir.

Les examens cliniques ont exclu une atteinte des membres supérieurs, ce qui permet à la kiné de pronostiquer la possibilité de la marche. Les activités éducatives me montrent des résultats qui me laissent dubitative quant à la qualité de la motricité des bras. Il y a, en effet, des réelles difficultés de motricité fine : par exemple, il lui est impossible de coller une gommette, de tourner la manivelle d'un moulin à musique sans décomposer par la parole l'organisation du mouvement à effectuer, toutes choses qui sont sans problème pour les autres petits de la crèche.

➤ Je livre mes remarques à la kiné qui, elle, de son côté, me révèle son exaspération à ne pas obtenir le « 4-pattes » que curieusement, dans les jeux, j'obtiens très bien. Ces constatations nous conduisent à faire une séance de travail hebdomadaire en commun. Sarah apprécie cette nouveauté, pour nous c'est une grande avancée pour mieux la comprendre et l'aider.

Le travail éducatif s'est arrêté quand d'autres besoins sont apparus. Des séances de psychomotricité et d'orthophonie ont été mises en place pour accompagner la scolarité primaire en milieu ordinaire jusqu'au CM2, le travail de kinésithérapie s'est poursuivi jusqu'à l'âge adulte.

Plus tard, la scolarité secondaire sera menée dans un centre de cure géré par « Les Lycéens de France », jusqu'à l'obtention du baccalauréat.

Aujourd'hui, après une formation d'assistante sociale, Sarah mène sa vie chez elle avec un compagnon. Elle ne marche pas mais est très autonome pour tous les actes de la vie quotidienne.

Monique Mainguy, éducatrice, puis directrice du SSESD de Boissy-Saint-Léger

## TRAVAIL EN RÉSEAU ET PARTENARIAT

Réseau, partenariat, deux concepts que j'utiliserai indifféremment dans la suite de ce texte pour dire le travail en lien avec d'autres professionnels, d'autres institutions.

Nous n'œuvrons pas seuls dans notre coin, nous sommes inscrits dans un réseau social, le travail avec d'autres structures de soins et d'accompagnement du département existe de fait. Il repose sur des relations de proximité, des objectifs communs, une reconnaissance mutuelle, une confiance réciproque. Il peut se mettre en place à l'initiative directe des parents (échange de comptes rendus de consultation, examens spécialisés, etc.) ou par le service lui-même, mais toujours avec leur accord.

Nombreux sont les parents qui continuent à voir le médecin hospitalier qui a fait le diagnostic, ce que nous encourageons. Toujours avec leur accord, des comptes rendus des consultations sont adressés à ce praticien afin qu'il puisse suivre l'évolution de la prise en charge. Celui-ci, de son côté, nous apporte des précisions et des éclairages avec son propre compte rendu.

Contrairement au milieu hospitalier qui doit, en une consultation, faire le point et un pronostic à long terme, nous avons la possibilité de travailler avec le temps. Ainsi, une prescription faite dans le cadre de la consultation à l'hôpital peut être reprise sur plusieurs séances ou rendez-vous permettant aux parents de l'assimiler plus tranquillement. « *Le docteur T. veut coller notre fille dans un fauteuil roulant* », nous annoncent les parents de Laura. *Il n'en est pas question.* » Il faudra du temps pour que nous puissions les amener à reconnaître la nécessité pour leur fille d'une telle prescription.

La connaissance de l'autre, du partenaire hospitalier ou médico-social, permet des rapports équilibrés. Certains médecins hospitaliers nous manifestent leur satisfaction de savoir (par le biais des comptes rendus et par les parents) que leurs « petits protégés » qu'ils nous ont adressés profitent d'expériences de vie originales (groupes, transferts, etc.). Mais à l'inverse, nous sommes toujours dans une situation très délicate lorsque, demandant un complément de bilan à un service spécialisé, la réponse est une reprise en main du dossier et de l'enfant. Il arrive même que lui soit proposé une hospitalisation de 2 jours suivie d'une prescription de 3 séances de kinésithérapie, 3 séances d'ergothérapie, etc. C'est une réponse qui ne tient pas compte de notre savoir-faire et nous met en porte à faux face à la famille.

Ces ratés dans nos relations aux autres, professionnels ou institutions, nous ont obligé à réfléchir sur les moyens à mettre en œuvre pour éviter de telles situations toujours préjudiciables aux enfants, à leur famille. Ainsi est née l'idée d'un écrit, d'un objet livre que nous pourrions laisser après une rencontre avec d'autres partenaires et qui signerait notre passage : salle d'attente, hôpital, école…

Grégoire Solotareff, auteur de nombreux livres pour enfants, a accepté de travailler avec nous. À partir d'un thème, né des dires d'enfants et de parents : « Les attelles, c'est pas facile à mettre, c'est pas joli les attelles.… Les attelles avec une jupe et les chaussures adaptées, c'est moche… », etc., il a créé un beau livre tout en couleurs : *Le lapin à roulettes*.

Les intervenants l'utilisent quand ils rencontrent les enseignants, lorsqu'ils accompagnent une famille à une consultation médicale, etc.

**Un exemple de travail en partenariat réussi**

Le docteur S., médecin de PMI dans le Val-de-Marne, m'appelle un jour pour me parler d'une situation plus que préoccupante. Une mère et sa fille sont en réel danger faute de soins et surtout faute d'un accompagnement régulier. Ce médecin connaît le service, le travail qui s'y fait pour avoir déjà soigné des enfants suivis par nous. À chaque fois, nos échanges ont été fructueux.

Le docteur S. reçoit en consultation la jeune Peggy depuis sa naissance. Elle est en grande difficulté face à l'attitude de l'enfant, qui ne se laisse approcher par personne. Peggy hurle dès qu'on veut l'examiner, la maman part en courant, complètement affolée par la crainte que l'on fasse souffrir sa fille. Depuis qu'elle est née, Peggy a eu des expériences douloureuses d'hospitalisations, d'examens pénibles, de tentatives répétées d'« alimentation forcée » (elle ne tétait pas). Au CAMSP où elle est allée pour quelques consultations, même constat, impossible de l'approcher. L'histoire familiale et médicale est compliquée, la menace d'un placement de l'enfant hors du milieu familial dès les premières semaines de vie pèse lourd. Devant tant de difficultés, le docteur S. et l'assistante sociale pensent que quelque chose pourrait peut-être se mettre en place au domicile. C'est l'objet de l'appel.

Je me rends au domicile, à la demande de la maman, qui veut bien soigner sa fille mais dit être dépassée. Je suis bien accueillie et ne cherche pas à voir l'enfant qui se cache sous la table. Au bout d'un petit moment, elle « pointe son nez » et s'arrange pour que sa mère l'installe sur sa chaise haute entre elle et moi. Elle me regarde avec insistance, je lui dis simplement : « On parle beaucoup de toi, Peggy » et continue la conversation avec sa maman. Peggy décide de ne pas être en reste, elle m'interpelle par des mimiques, cherche à me faire participer à son jeu de dînette, ce que j'accepte, non sans avoir prévenu la maman : « Nous allons faire une pause, j'aime tellement jouer que je ne peux résister aux appels de votre fille. » Rien de ce qui se passe ne correspond au tableau qui m'a été fait mais je crois comprendre, en même temps que la mère, que Peggy ne peut être approchée que dans son cadre de vie, sa maison. Elle montre des compétences certaines avec des jeux symboliques de son âge, accompagnées de mimiques appropriées, à défaut de paroles, son regard pétillant ponctue mes propos.

Forte d'autres expériences, j'ai l'intuition que le service à domicile peut apporter un début de réponse à cette famille ; il me reste à en convaincre le médecin du service et l'équipe. En fait, une éducatrice et la psychomotricienne ont tout de suite adhéré au projet, soutenues en cela par la psychologue.

La consultation d'admission au service se passe comme toutes les autres, avec des hurlements si forts que le médecin n'insiste pas. Néanmoins nous décidons l'admission, nous engageant sur un temps court, avec l'accord de la CDES. ➤

➤ La psychomotricienne F. Treussard écrit ceci dans son compte rendu : « Au début, Peggy semble farouche, apeurée, on ne peut l'approcher, la toucher, même si sa maman semble l'autoriser un tout petit peu. À 3 ans, elle tient debout mais ne marche pas, ne s'assoit pas seule, ne change pas de position. Elle " tient sur ses tensions ", si douloureuse, si petite, minuscule, collée à sa mère. La mère a décidé de protéger sa fille, de construire autour d'elle un nid, un cocon avec beaucoup de couches de coton pour lui tenir chaud, de douceur pour la protéger.

Pour intervenir auprès de Peggy, il faut respecter cela : entrer doucement dans le nid, grâce à la confiance amorcée au cours de la première visite de la directrice, confiance soutenue par la PMI. Apprivoiser Peggy, l'aider à exploiter ses sensations proprioceptives pour pouvoir la guider dans ses mouvements sans qu'elle se sente agressée, pour qu'elle puisse manipuler à son tour des objets. Ce travail est d'abord fait en duo avec l'éducatrice, puis j'accède à son corps par des massages, repris ensuite par la maman et dont nous parlons. Apprivoiser Peggy et sa maman ensemble, les considérer ensemble et chacune à sa place.

Après, il y a le temps où Peggy a pu venir au groupe au service, toujours avec sa mère (assise dans la salle où a lieu le groupe), toutes les deux accompagnées par l'éducatrice, ce qu'elles n'auraient pu faire sans ce soutien. Puis, ce temps s'est étiré et l'habitude a fait oublier momentanément le projet.

C'est le regard d'une autre éducatrice, extérieure à cette prise en charge (mais animant le groupe avec sa collègue), qui a bousculé un peu en introduisant l'idée de norme sociale, de séparation nécessaire entre la mère et l'enfant. L'éducatrice en charge de l'enfant a temporisé et accepté que, pendant deux séances, la mère puisse rester dans la salle d'attente. Cette attente s'est faite en compagnie de la psychologue, qui lui a proposé de venir s'entretenir avec elle. L'éducatrice a fait tiers entre Peggy, sa mère et le social qu'elles commençaient à peine à affronter.

Puis il y a eu beaucoup de progrès, beaucoup d'échanges avec cette maman extraordinairement fine dans sa compréhension de sa fille. Nous l'avons soutenue aussi pour qu'elle puisse dire non à sa fille, pour qu'elle puisse affronter la directrice de l'école de quartier, retourner à la PMI, peut-être envisager un jour de travailler, etc.

Peggy a 8 ans, elle est en CE1, travaille bien, joue en récréation, a des copains. Elle aime lire, jouer, inventer des histoires. »

## LIMITES DU TRAVAIL EN SESSD

Malgré tous nos efforts et ceux de nos nombreux partenaires, comme toute action, le SESSD a ses limites. Souvent, c'est l'école qui oriente les parents vers le service afin que l'enfant et les enseignants bénéficient de notre soutien. Pour de nombreuses familles, cette complémentarité des soins et de la scolarisation est un vrai soulagement à tous points de vue. Pour d'autres, la demande d'aide existe, mais le travail à domicile est inacceptable. Ils font alors en sorte que finalement nous n'intervenions qu'à l'école.

Le handicap touche toutes les couches sociales et de multiples ethnies, qui parfois nous déroutent par les exigences que leurs cultures imposent. Par ailleurs, aller à domicile n'implique pas forcément que nous puissions accéder à un véritable dialogue avec les familles, qui peuvent faire preuve de beaucoup d'imagination pour nous éviter : c'est la baby-sitter qui nous reçoit, les parents ne se donnent jamais les moyens de nous rencontrer. Autant de situations qui nous renvoient à nos limites. Jusqu'où pouvons-nous accepter les particularités de l'autre sans y perdre notre identité ?

Laisser un enfant sans aucune prise en charge, « dans la nature », n'est pas souhaitable. Des situations réputées difficiles nous sont souvent adressées, quand plus personne n'est venu à bout du problème. Exemple de la petite Peggy, pour laquelle l'orientation avait été réfléchie avec de vrais partenaires et une mère coopérante, ce qui a permis à la prise en charge de se mettre en place et d'évoluer positivement. Mais ce n'est pas toujours le cas. Nous pouvons alors être amenés à arrêter une prise en charge ou ne pas donner suite à une demande.

Malgré tous nos efforts, le précieux travail avec la psychanalyste, les formations dont ont bénéficié les uns et les autres, nous restons très démunis lorsque notre travail d'accompagnement est mis à mal par la découverte de sérieux troubles psychiatriques de certains parents. Le dialogue généralement riche, sur lequel nous nous appuyons constamment, est complètement court-circuité dans ces moments-là. Nous ne sommes pas suffisamment armés pour affronter et donner sens à des situations très particulières où les troubles psychiques graves empêchent tout réel travail et mettent parfois le personnel dans des situations de danger. Une réponse possible : des interventions en duo, plus rassurantes et permettant d'avoir en permanence deux points de vue. Une autre réponse : des interventions hors domicile, à l'école, dans les locaux du service, en attendant que le secteur psychiatrique puisse intervenir.

D'autres limites sont imposées par la lourdeur de certaines pathologies, leur évolution, qui nécessitent un accueil en milieu spécialisé, par la nécessité d'aides techniques très complexes, par exemple l'aide à la communication demandant une utilisation quotidienne, par les troubles d'apprentissage trop importants qui empêchent la scolarisation en milieu dit « ordinaire ». Difficile dans ces conditions de cautionner une intégration scolaire, difficile de soutenir le choix des parents qui, souvent, ne peuvent envisager d'autre alternative.

Enfin, ils nous arrivent d'être témoins de maltraitance et dans l'obligation de signaler la situation. L'intervention du juge modifie forcément les relations que nous entretenons avec la famille. Quelquefois, le travail est encore possible après. D'autres fois au contraire, c'est la rupture. Il est alors très important de s'assurer qu'un autre type de suivi se met en place.

## CONCLUSION

Les SESSD, inventés il y a 30 ans, trouvent leur légitimité dans le soutien des pouvoirs publics, de l'association gestionnaire, des familles. Leur multiplication, ces dernières années, est là pour attester de leur pertinence, de leur juste réponse à de réels besoins. Ils ne sont pas achevés mais, au contraire, toujours en devenir, pour s'adapter aux évolutions de la société, confirmées dans la réécriture de textes de loi (loi du 2 janvier 2002, de février 2005)… Plus que jamais, ils ont un combat à mener, celui du travail avec d'autres partenaires, en évacuant les rivalités et en défendant leur double vocation de soin et d'accompagnement.

Un grand nombre d'enfants déficients moteurs ont été ou sont suivis dans les SESSD. Les enfants IMC, qui ont besoin de soins pendant de longues années, ne doivent pas pâtir d'un « travail de terrain » que certains ont pu taxer de « bricolage », se méprenant sur l'idée que le domicile empêchait un travail de qualité. Pour cela, les SESSD ne peuvent bien fonctionner qu'avec des médecins très spécialisés, un personnel compétent et formé.

Parallèlement, nous avons le plus grand besoin des compétences des milieux hospitaliers, qu'elles soient techniques ou dans le domaine de la recherche, et qui nous apportent des informations médicales très élaborées. C'est important pour les profes-

sionnels qui tiennent à faire au mieux, c'est essentiel pour les familles. Celles-ci doivent être rassurées sur le fait que leurs difficultés sont prises en considération, que des équipes hautement spécialisées travaillent à faire évoluer la recherche et les différents soins.

Il serait désolant que nous ne puissions plus avoir recours aux grands services hospitaliers qui brassent un nombre considérable de situations, affinent les diagnostics et nous permettent de faire un travail ciblé. Souhaitons que les nouvelles générations de médecins continuent à s'intéresser à l'étude et aux soins en faveur de cette population, qui représente 2/1 000 enfants nés vivants. Signalons également la nécessité, au sein de l'hôpital universitaire, d'une représentation de l'infirmité motrice cérébrale.

Une bonne formation des médecins hospitaliers leur permet de faire avec assurance le difficile diagnostic d'IMC, de l'annoncer aux parents. Inévitablement, ceux-ci sont sous le choc. Mais, s'ils ont le sentiment d'avoir en face d'eux un médecin compétent, ils n'iront pas chercher de multiples avis. Et si ce médecin a connaissance de l'existence du service qui correspond à la pathologie de l'enfant, les parents quittent la consultation avec au moins l'idée « que quelque chose peut être fait pour leur enfant ». Le père de Sarah raconte : *« Après un examen long et pénible, j'ai demandé au médecin de l'hôpital où ma fille est née : " Alors Docteur, quel est son problème ?" Il m'a répondu : " Prenez un rendez-vous avec ma secrétaire, on se revoit dans un mois ". »* Lui et sa femme ont en effet pris un rendez-vous, mais dans un autre hôpital, avec un autre médecin. Là enfin, ils ont eu le diagnostic d'infirmité motrice cérébrale et l'information qu'il *« existe une structure pour vous aider ».*

Intuitivement, tous les parents savent bien que quelque chose ne va pas, que ce quelque chose est grave. La fermeté courageuse dont certains médecins hospitaliers font preuve dans l'annonce du diagnostic, avec un pronostic clair, est sans doute plus aidant que l'évitement. À condition toutefois que des perspectives soient ouvertes. Bien sûr, il ne s'agit pas de leurrer, seulement de laisser le petit espace de rêve indispensable à la construction de n'importe quel enfant, à la vie de n'importe quel adulte.

La structure SESSD est un des aspects de la façon dont une société se donne les moyens d'apporter aide et soutien aux personnes en difficulté. C'est un outil magnifique, une découverte lorsque venant d'autres horizons, les uns et les autres nous arrivons dans cette structure et y restons par conviction. Pourtant, nous prenons vite conscience de la gravité et de la fragilité des situations auxquelles nous sommes confrontés. Professionnels nous sommes, mais bien « humains », avec nos faiblesses, nos désirs, nos doutes. Autant de sentiments, d'émotions, de mouvements nécessaires à la création d'un espace pour des rencontres authentiques avec les familles, les enfants et les différents membres d'une équipe.

L'APF et nos financeurs, DDASS et CRAMIF, nous ont donné (en acceptant nos choix de formations) les moyens de travailler la notion d'accompagnement dans ce cadre précis. Toutes les recommandations ont constitué, au cours des années, de constants sujets de réflexion et la mise en œuvre de ces soupapes de sécurité que sont les lieux de « pensée ».

De mon expérience, je garde le souvenir d'un travail passionnant, fondé sur des échanges fructueux. Les familles et les membres de l'équipe m'ont beaucoup appris et ma vie en a été transformée.

Je garde aussi un sentiment d'inachevé. En essayant de me remémorer tout ce temps passé, toutes ces longues journées à m'inquiéter pour les uns et pour les autres, enfants, familles, équipe, je sens, peut-être maintenant seulement, la lourdeur de la gestion d'une institution, ses aspects mortifères et la tendance à tirer vers l'inertie. « Pas bouger, pas bouger », chantait Salif Keita il y a quelques années, et c'est vrai que dans l'immobilisme, on croit que « ça fait moins mal ».

Quoi de plus humain que d'avoir des moments où l'on baisse les bras ? Certaines familles, certains enfants savent, inconsciemment bien sûr, anéantir les plus toniques. Néanmoins, il y en a toujours un pour dire non au découragement, oui à la vie.

« L'altérité est un sujet qui passionne l'humain », qui nous fait bouger, et sans doute pour beaucoup d'entre nous, c'est ce qui nous fait tenir à ces métiers, nous y accrocher. C'est alors que nous nous rappelons que nous sommes au service des familles, au sens le plus noble, sans contrepartie, dans un fonctionnement dynamique qui nous évite la routine. Dans ces périodes d'apparent immobilisme, germent des idées novatrices et on s'étonne de les voir surgir, oubliant qu'elles sont le résultat d'un long travail de maturation souterraine.

Accompagner, *ad con panis*, c'est-à-dire, au pied de la lettre, « qui partage son pain en cheminant dans une direction ». Pour les familles, les enfants, voilà bien ce que nous sommes, des compagnons de route. Et comme les compagnons du Tour de France qui « voyageaient la France » pour apprendre leur métier d'artisans, nous « voyageons la vie » avec ceux qui n'auront jamais fini de nous apprendre le nôtre.

*Je remercie tout particulièrement Solange Jarry [11.4], actuellement directrice d'un SESSD, dont l'aide m'a été précieuse pour la rédaction de ce texte.*

## BIBLIOGRAPHIE

[11.1] Extrait d'un article collectif écrit par l'équipe du SESSD de Bonneuil. *Contraste* 2003 ; n° 19.

[11.2] CARPENTIER M, SALBREUX R. Revue de l'ANECAMSP, Enfance et Handicap. *Contraste* 2003 ; n° 19.

[11.3] CHAUMON F. Études et recherches, contributions des praticiens et chercheurs invités aux réunions des psychologues SESSD-CAMSP de l'APF. *APF Formation* septembre 2004 ; n° 10.

[11.4] JARRY S. Projet institutionnel du SESSD de Dammarie-les-Lys.

[11.5] LEVINAS E, NEMO P. *Éthique et Infini*. Paris : Fayard, 1982.

[11.6] REVEILLÈRE C (sous la direction de). Action recherche sur la fonction de direction en SESSD-APF pour enfants handicapés moteurs.

# POSTFACE : IMC ET POLYHANDICAP : UN RAPPROCHEMENT NÉCESSAIRE

ÉLISABETH ZUCMAN

C'est un plaisir et un honneur pour moi d'ajouter à la somme de connaissances que Danièle Truscelli a rassemblée ici quelques mots sur le rapprochement qui s'opère progressivement depuis 40 ans entre l'IMC et le polyhandicapé.

## UNE HISTOIRE DÉCALÉE

De 1961 à 1963, très jeune médecin de rééducation fonctionnelle, j'assistais régulièrement à la consultation du Pr Guy Tardieu, à l'hôpital de Bicêtre. Grâce à lui, les bases de la rééducation et de l'éducation thérapeutique de l'IMC y étaient solidement implantées – ainsi qu'à Garches – depuis une décennie, en ce qui concerne la clinique et la recherche. Le concept était défini avec rigueur et c'est dans ce seul domaine que Tardieu se séparait des pionniers nord-américains. Aux États-Unis, le terme de CP[1] désignait et permettait la prise en charge de toute forme de troubles neuromoteurs centraux, associés ou non à un retard mental. Guy Tardieu, en réservant le diagnostic d'IMC aux enfants scolarisables, laissait hors du champ thérapeutique et éducatif ceux qu'on appelait à l'époque « encéphalopathes », en raison de leur retard mental grave.

Le délaissement de ces enfants et de leur famille, aggravé par le refus de toute prise en charge de la Sécurité sociale, les acculait à un dramatique isolement qui se terminait souvent par une mort précoce. Cette injustice majeure décida de mon orientation professionnelle. Elle n'aboutit utilement qu'en 1964, grâce à la création du CESAP[2],

1. CP : *cerebral palsy* (paralysie cérébrale).
2. CESAP : centre d'éducation et de soins pour les arriérés profonds.

qui obtint rapidement l'accord de la Caisse nationale d'assurance maladie, devant notre refus d'une humanité à deux vitesses.

Les services et établissements créés à partir de là pour les enfants dits alors « arriérés profonds » s'inspiraient évidemment des méthodes mises au point pour l'IMC par Guy Tardieu et son équipe. Grâce à leur engagement, ils ont réalisé une œuvre pionnière dans laquelle nous avons pu puiser les bases de l'examen clinique et des rééducations.

Ce n'est qu'en 1968 qu'apparut le terme de polyhandicap pour exprimer la complexité des troubles intriqués, sans comporter de connotation négative ou péjorative : les enfants polyhandicapés n'étaient plus ceux pour lesquels « il n'y a rien à faire » mais, dans les mentalités des associations, des tutelles et des professionnels eux-mêmes, tout restait à faire !

L'évolution des esprits fut grandement favorisée par les législations successives : la loi d'orientation de 1975 donnait les mêmes droits à toutes les personnes handicapées, sans distinction ; la rénovation des annexes XXIV en 1989 édictait les mêmes exigences de qualité pour les enfants polyhandicapés (annexe XXIV*ter*) que pour tous les autres (annexe XXIV-1). La loi de février 2005 va même jusqu'à nommer le polyhandicap parmi les priorités. Il n'en reste pas moins que le cloisonnement administratif entre le « sanitaire » et le « médicosocial » entretient un écart, voire une hiérarchie implicite entre l'IMC et le polyhandicap, sous-tendu par la représentation sociale encore péjorative du retard mental grave.

Cependant, l'évolution des idées se poursuit, décalée dans le temps pour l'un et l'autre domaines vers plus d'ouverture et donc vers une diversification des pratiques : le concept d'IMOC a assoupli depuis une trentaine d'années la définition étroite de l'IMC, et depuis peu, en France, on voit réapparaître le terme de CP pour désigner l'ensemble des troubles neuromoteurs centraux, quel que soit le niveau mental. Par ailleurs, la définition du polyhandicap évolue vers la notion de « grande dépendance », qui permet d'accueillir, en MAS par exemple, de nouvelles populations d'exclus : séquelles graves de traumatismes crâniens, maladies neurologiques évolutives, autismes déficitaires…

## IMC ET POLYHANDICAP ONT BEAUCOUP EN COMMUN

La précocité du diagnostic est aussi fréquente dans l'IMC grave et le polyhandicap, permettant d'entreprendre en CAMSP dès la première année de vie les soins et les soutiens nécessaires au jeune enfant et à sa famille. Mais il est difficile et sans doute peu prudent de distinguer précocement l'un de l'autre IMC et polyhandicapé, tant il est délicat d'observer, cliniquement, le développement perceptif, relationnel et mental par rapport à l'importance des troubles moteurs. La prévalence de la paralysie cérébrale se situait et se situe encore aux environs de 2 ‰ dans la population des moins de 20 ans ; les IMC en occupaient le tiers dans les années 1960, mais sont en nette diminution actuellement. Les polyhandicapés en représentent une part importante, dont la prévalence n'est pas connue avec précision.

Les mêmes causes, les mêmes lieux, les mêmes médecins sont impliqués dans une révélation toujours douloureuse, ineffaçable, qui fracture la vie d'une famille de façon irrémédiable. Il n'y a sans doute pas une bonne manière d'annoncer le malheur, mais il y en a de moins mauvaises, qui tiennent essentiellement à la qualité humaine et à la disponibilité des soignants. Dans l'IMC comme dans le polyhandicap, chaque famille trouve ensuite à sa manière le chemin de son adaptation. Elle reconnaît et accepte son enfant sans toutefois accepter le handicap : la distinction est d'importance.

Dans le polyhandicap, l'adaptation des parents à leur enfant est soumise à de rudes épreuves successives lorsque le retard mental et d'autres troubles associés se révèlent tardivement, au long des premières années, surtout si ces révélations débouchent sur

l'obligation de chercher ailleurs l'introuvable lieu de soin et d'éducation. C'est vrai aussi pour les IMC dits légers/moyens sur des critères de motricité, qui en fait sont loin de la « normale ».

L'IMC et le polyhandicap emprisonnent l'enfant derrière le même mur de son apparence, surtout lorsqu'il est privé de toute expression verbale. Ses capacités réelles d'attachement, de compréhension, au minimum relationnelle et intuitive, son autonomie psychique avec ses désirs et ses craintes… doivent être patiemment déchiffrées par une attention, familiale et professionnelle, confiante et soutenue, qui ne s'arrête pas à la massivité opaque de sa dépendance physique.

Les parents d'un enfant IMC ou polyhandicapé partagent en général une même angoisse de l'avenir, mais aussi un même désir de développer au mieux tous ses potentiels et de l'insérer le plus possible dans la vie familiale, scolaire, puis sociale sinon professionnelle. Mais ils courent aussi les mêmes risques majeurs : celui de se centrer à l'excès sur l'enfant handicapé, au détriment de ses frères et sœurs, celui de sombrer dans l'épuisement lorsqu'ils sont seuls ou insuffisamment aidés pour assumer le soin de cet enfant, ce qui est encore trop fréquent.

Les parents d'un enfant handicapé, IMC ou polyhandicapé, ont aussi les mêmes besoins fondamentaux qui ont été clairement reconnus en 1989 lors de la rénovation des annexes XXIV chargées de promouvoir la qualité de la prise en charge.

Ils doivent être informés pleinement de ce qui concerne leur enfant, de ses troubles et de ses capacités, informés du contenu du projet personnalisé de soin et d'éducation, associés à la mise en œuvre de ce projet, tenus au courant de son effectivité, de ses résultats mais aussi de la manière dont l'enfant s'y adapte. Enfin il est dit que les parents doivent être soutenus : s'ils sont informés et associés, ils sont déjà largement soutenus. La loi de février 2005 renforce le soutien en développant des relais, services d'aides à domicile, accueil temporaire ou à la carte dans les institutions pour les enfants et les adultes.

Les professionnels, qu'ils s'occupent d'IMC ou de polyhandicapés, ont en commun les mêmes besoins fondamentaux que les parents : ils devraient être informés de la situation de l'enfant dont ils s'occupent, du diagnostic, ce qui impliquerait qu'on puisse, avec l'accord du sujet et de sa famille (s'il s'agit d'un enfant), remplacer le secret médical par une obligation de réserve rigoureuse élargie au groupe de professionnels concernés, informés dans les mêmes conditions de tout ce qu'il est utile de savoir de son histoire et de sa situation familiale pour la mise en œuvre du projet personnalisé, mais seulement de ce qui est utile.

Comme les parents, tous ceux qui sont concernés dans une équipe devraient être associés à l'élaboration de ce projet, et être soutenus en particulier par des lieux d'expression libre sur leur difficile pratique, afin de limiter les risques d'épuisement professionnel. De surcroît, les professionnels devraient être, dans l'IMC comme dans le polyhandicap, suffisamment nombreux pour assurer les aides à la vie quotidienne sans chosifier la personne dépendante, ni eux-mêmes se mécaniser. Ils doivent être formés et bénéficier des regards croisés d'une équipe pluridisciplinaire et des ressourcements de la formation continue.

C'est à ce prix, fort élevé, que dans l'IMC et le polyhandicap, ils pourront assumer les tâches nouvelles qu'imposent les textes réglementaires de 2002 et 2005 : en particulier, la préoccupation de la « qualité », son évaluation interne et externe, un fonctionnement démocratique des services et des institutions.

Avoir les mêmes exigences fondamentales, cela n'implique évidemment pas la confusion des situations, des rôles et des institutions, dont les réponses demeurent différentes à des besoins différenciés, dans des projets par essence personnalisés.

## CE QUE L'IMC A APPORTÉ AU POLYHANDICAP

Avec leurs dix ans d'avance, les acquis de la prise en charge de l'IMC ont servi de guide naturel aux premiers pas dans le polyhandicap : d'une part pour la rééducation et les soins de l'outil corporel, d'autre part dans le domaine de la vie psychique de l'enfant, des acquis cognitifs et des moyens de communication. Cette transfusion des connaissances a demandé et demande encore une estime réciproque et des efforts d'adaptation multiples nécessités par l'existence d'un retard mental grave.

En ce qui concerne la rééducation motrice, nous avions eu recours, dès la fondation du CESAP, aux trop rares kinésithérapeutes formés au CDI par M. Le Métayer, qui servaient à leur tour de guides à ceux qui n'avaient pas encore bénéficié de cette précieuse formation complémentaire. Puis le polyhandicap a bénéficié progressivement des avancées nouvelles de l'IMC : rééducation de la déglutition, réduction du bavage, etc. Enfin, depuis quelques années, les soignants, dont les médecins, peuvent s'inscrire, entre autres diplômes universitaires sur le thème de la paralysie cérébrale, au DU « IMC et polyhandicap », organisé par M. Le Métayer et le professeur Marc Tardieu, au CHU de Bicêtre.

Les progrès pharmacologiques (myorelaxants, baclofène) et chirurgicaux (ostéotomie fémorale, rachisynthèse) initiés pour les IMC depuis des décennies sont mis au service des polyhandicapés. Il en est de même pour les installations et aides techniques de confort ou de correction (coques, verticalisateurs, fauteuils roulants électriques), qui sont adoptées et adaptées, prescrites pour les polyhandicapés : les deux domaines se partagent – ou s'arrachent – les trop rares médecins de rééducation fonctionnelle, les kinésithérapeutes et ergothérapeutes spécialistes des troubles neuromoteurs centraux.

Dans le domaine de la vie psychique, le partage des connaissances acquises en IMC et des pratiques qui en découlent est plus lent et difficile, dans la mesure où la représentation sociale du retard mental grave et l'apparence des personnes polyhandicapées font écran à leurs capacités réelles d'intérêt et de compréhension. L'analyse des troubles gnosiques, praxiques, leur impact sur les apprentissages cognitifs ont été développés en IMC et y demeurent d'une redoutable complexité. Ils existent, bien entendu, en cas de polyhandicap, mais sont encore plus difficiles à reconnaître avec précision et à pallier. Le fait que quelques enfants IMC aient été qualifiés d'arriérés profonds dans les temps anciens alors qu'ils sont titulaires aujourd'hui de diplômes universitaires… ne calme pas notre angoisse à démêler si mal l'intrication des troubles neuropsychologiques et du retard mental chez l'enfant et le jeune adulte polyhandicapé (dans mon expérience, un jeune homme qui, en MAS, a appris à lire à 25 ans avec une enseignante retraitée, en est une belle illustration).

Plus aisément transférables et d'ailleurs transférés sont les acquis dans le domaine de la communication (codes, pictogrammes, assistance de l'ordinateur), rendus accessibles grâce au talent des ergothérapeutes. Une communication alternative, augmentée par la visualisation de photos, d'images simples, se développe même chez les enfants polyhandicapés.

Aujourd'hui, depuis la loi de février 2005, tous les enfants, IMC ou polyhandicapés, doivent être inscrits à l'école de leur quartier. On est en droit de douter qu'ils puissent y être tous véritablement « scolarisés »… mais ils doivent tous avoir accès au développement progressif, y compris à l'âge adulte, de tout leur potentiel cognitif, toujours supérieur à ce que leur apparence laisse préjuger.

Mais tout reste à faire pour que les adultes IMC bien rééduqués, outillés, éduqués et diplômés aient accès à l'emploi qu'ils souhaitent et méritent, comme une reconnaissance des efforts parfois héroïques qu'ils ont accomplis depuis l'enfance, eux et leurs familles.

De même, beaucoup reste à faire pour que les adultes, IMC ou polyhandicapés, aient accès à la vie sociale, sexuelle et culturelle qu'ils désirent.

## CE QUE LE POLYHANDICAP A APPORTÉ À L'IMC

Le polyhandicap a donc reçu de l'IMC un support technique riche, diversifié et évolutif, dont ce livre est le témoin. Peut-être cet apport efficace (qui a donné entre autres gains une espérance de vie plus longue aux personnes polyhandicapées) a permis de développer plutôt des valeurs éthiques à partager avec l'IMC et d'autres handicaps. Cela a été d'autant plus nécessaire que l'exclusion primitive du polyhandicap pouvait laisser croire à un déni d'humanité à l'égard de ces enfants dits « légumes, végétatifs », certifiés « irrécupérables », et peut-être aujourd'hui menacés d'un retour du refoulé dans notre modernité économique et utilitariste. Les valeurs éthiques qui se sont progressivement développées dans le polyhandicap se sont diffusées dans l'IMC comme un complément utile à sa rigueur première d'analyse et à sa haute technicité.

Le polyhandicap a été d'emblée porteur d'une approche globale de la personne humaine dans son irremplaçable unicité et originalité. Cela s'est traduit progressivement dans la pratique par la recherche de l'équilibre à trouver entre les soins, l'éducation, et l'accompagnement de la personne, au respect de laquelle est donnée la préséance sur la multiplicité de ses déficiences. Ce n'est donc pas un hasard si c'est pour l'accompagnement de la personne polyhandicapée dans la vie quotidienne qu'a été créé dans les années 1970 le métier d'assistant(e) médico-psychologique (AMP).

C'est la même perspective humaniste qui a amené petit à petit à conceptualiser le parcours de vie de la personne polyhandicapée avec des étapes différenciées en fonction de son âge réel et non pas en regard de sa dépendance persistante. C'est ainsi que dès les années 1980, la plus grande attention a été accordée à l'adolescent polyhandicapé, non seulement en raison de la brutale aggravation des complications orthopédiques mais aussi et surtout pour mieux prendre en compte son évolution psychique rapide, favorable à cette période à une vie intérieure plus autonome : la puberté, normale chez l'adolescent polyhandicapé, nous a appris que « tout n'est pas handicapé dans le polyhandicap » et que pour les IMC gravement atteints et les polyhandicapés, il était nécessaire de sortir du déni de la sexualité.

Un nouveau regard a pu être porté aussi sur ses capacités très développées d'attention et d'attachement à ses proches : camarades, parents, éducateurs. D'une part ses capacités relationnelles le dotent d'une intelligence intuitive fine des interactions avec ceux qui l'entourent. Cette intelligence du cœur, Spinoza l'avait nommée intelligence conative, la considérant comme la base indispensable à la construction de l'intelligence logique. Très présente dans le polyhandicap comme dans l'IMC, il importe d'en tenir compte pour limiter d'ailleurs le risque de somatisation voire de dépression ou de repli d'allure autistique qu'elle entraîne, en cas de séparation ou de deuil.

Enfin, l'importance de la réflexion portée dans le polyhandicap à la qualité et à l'impact des interactions proches a amené, là plus qu'ailleurs, à prendre conscience de la triangulation obligée qui s'établit entre la personne handicapée, sa famille et les professionnels de proximité : le bien-être, le mieux-être de l'un est lié à celui des deux autres. C'est ainsi qu'une particulière attention est portée depuis plusieurs années dans le polyhandicap aux risques d'épuisement des aidants, ainsi qu'à leur possible et nécessaire prévention.

## EN CONCLUSION, QUELQUES QUESTIONS SUR L'AVENIR

Décrire le rapprochement entre l'IMC et le polyhandicap nous permet de réagir, je l'espère, à un partage de sensibilité entre deux cultures : l'une plus sanitaire, l'autre

médico-sociale. Nous avons vu qu'elles ont mis l'essentiel en commun et le partage réciproque de leurs dons constitue un *potlatch*[3] d'un nouveau genre.

Aujourd'hui, en 2008, l'une et l'autre cultures partagent les mêmes questionnements et les mêmes craintes : aurons-nous à l'avenir les moyens de financer des soins complexes et onéreux ? Aurons-nous encore des équipes suffisamment denses et des professionnels formés à plusieurs disciplines ?

La compensation des coûts du maintien à domicile sera-t-elle jugée préférable à des institutions proches, ouvertes et souples ?

La scolarisation pour tous sera-t-elle autre chose qu'une pétition de principe ? L'accès à une activité professionnelle sera-t-elle enfin possible pour les adultes IMC qui s'y sont longuement préparés ?

Pour tous, IMC ou polyhandicapés, l'accès à la cité, à la culture, à la vie sociale et affective s'ouvrira-t-il, alors que plane, à l'horizon 2010, la menace du retrait de la solidarité nationale au profit d'une certaine privatisation des services et établissements et de la participation financière des familles ?

En attendant de justes réponses, il nous reste à demeurer mobilisés pour défendre nos pratiques de qualité et approfondir la confiance que nous avons en commun dans la « plasticité du vivant » et dans l'adaptation dynamique de la personne humaine, IMC ou polyhandicapée, nous la savons aujourd'hui capable de résilience dans la situation extrême qui est la sienne[4].

---

3. *Potlatch* : terme indien qui désigne l'échange rituel de dons dans les sociétés traditionnelles.
4. ZUCMAN E. *Auprès de la personne handicapée : une éthique de la liberté partagée.* Paris : Vuibert, 2007.

# INDEX


**A**

Abduction, 217
Absence
– de lésion radiologique, 34
– de pathologie de type psychiatrique, 391
– de protestation, 395
Abstraction, 386, 388, 391
– réfléchissante, 413
Accès
– à la lecture, 94
– au symbolisme, 63
Accident vasculaire cérébral (AVC), 33
Accompagnement, 425
– au sein de sa famille, 429
– psychologique, 123
Accord des parents, 431
Accouchement, 41
Acharnement, 401
Acte thérapeutique éducatif, 431
Action
– de terrain, 423
– médicale localisée, 147
Activité
– cognitive sur matériel figuratif, 101
– de dénombrement, 387
– dirigée, 164
– durant la vie embryonnaire, 414
– motrice dirigée en groupe, 173
– musculaire hors service, 202
– sportive, 124
*Activity-Dependent Development*, 45, 413
Adaptation, 366, 420
– à la tétée, 167
– du muscle à la longueur imposée, 134
Adduction, 217
Adiadococinésie, 155
Adolescence, 83
Adolescent IMC, 67
Adulte, 110, 161
– IMC, 131
Âge
– adulte, 84
– corrigé, 61
– fonctionnel, 11
Agnosie
– des images, 353
– des visages, 353
– verbale, 95
– visuelle, 99
Agressivité, 381
Aide, 369
– technique, 121, 458
Aire transitionnelle, 407
Ajustement, 62
– postural anticipateur, 316
Alimentation, 84, 166
Allongement, 242
– des muscles, 180
– du tendon d'Achille, 237
– exagéré du tendon rotulien, 235
– limité, 265
Allonger progressivement les muscles antagonistes, 135
Ambivalence, 393
Amélioration
– anatomique, 262
– de ces afférences, 163
– fonctionnelle globale, 75
Amiel-Tison, 50, 157
Amorce d'apprentissage, 172
Amphétamine, 140
Analyse
– des raideurs musculaires, 76
– factorielle, 8
– qualitative, 334
– quantifiée de la marche, 267
– quantifiée de la marche ou 3DGA, 77
Angle
– cervico-diaphysaire, 211
– mort, 202, 208
Angoisse des soignants, 380
Animal décérébré, 134
Anomalie
– de la « voie ventrale », 352
– motrice transitoire, 50, 156, 157
– oculomotrice, 343
Antétorsion, 215
– fémorale, 179
Anticipation, 305
Apaisement, 127

APF, 438
Apgar, 42
– normal, 42
Aphasie, 95
Appareil, 146
Appareillage, 73, 106
– du type Phelps, 146
Apprentissage, 421, 433
– implicite, 368
Apprentissage autonome, 412
Apprivoiser la réalité, 399
Approche
– chiffrée globalisante, 79
– dynamique de la motricité, 61
Appui au sol, 204
Appui-nuque, 175
Aptitude
– innée bucco-linguo-faciale, 85
– motrice, 148
Arbre décisionnel, 363
Arche longitudinale, 246
Architecture
– globale, 418
– stable, 421
Arriéré profond, 456
Arthrodèse, 258
– de l'articulation, 254
– vertébrale, 287
Ashworth, 141
Aspect négatif, 402
Assis-couché, 61
Association, 109, 312
– à but non lucratif, 188
Assurer la sécurité de tous, 442
Asymétrie
– anatomique, 208
– de l'atteinte, 205
– des membres inférieurs, 267
– fonctionnelle, 208
Athétose, 155
– et variantes, 30
Atrophie musculaire, 202
Atteinte
– cérébelleuse, 31
– de l'axe corporel, 153
– de la sphère bucco-faciale, 84
– dystonique, 27
– orthopédique asymétrique, 205
Attelle de verticalisation, 214
Attention, 63, 343
Attitude vicieuse, 73
Autiste, 353
*Auto-Evidence Based Practice*, 125
Autonomie
– de marche, 147
– du moi, 45, 46
Auto-organisation, 45
Autorité médicale, 443
Auxiliaire de vie scolaire, 367
Avant-pied triangulaire, 245
Avenir cognitif, 34
Axe du corps, 155, 162

**B**

Balancier, 306
Bascule
– d'origine basse, 227
– d'origine haute, 228
– du bassin, 225
Bassin oblique, 205, 226
Bavage ou incontinence salivaire, 89
Bébé, 67
– imaginaire, 392
Bébé-médicament, 126
Bébologie, 330
Behaviourisme, 43
Bénéfice fonctionnel, 262
Béret basque, 213
Bergès, 385
Berthoz, 162
Besoin
– fondamental, 457
– spécifique, 342
*Biofeedback*, 19, 317
Biomécanique, 301
Blessure
– narcissique, 392, 398
– organique, 392
Blocage, 21
– nerveux, 36
Bobath, 9, 134, 158
Boîte de Paour, 388
Bonne conduite, 122
Bonne hanche, 215
Bourneville, 5
Brazelton, 48, 392
Bricolage thérapeutique, 122
Brièveté
– du droit fémoral, 230
– musculaire, 72
– musculo-tendineuse, 209
Brunet, 158
Bullinger, 81, 98
*Burn-out*, 400
But fonctionnel, 150

**C**

Câblage, 61
Cadre associatif, 131
Cahier de liaison, 426
CAMSP, 42, 439
Capacité, 31
– attentionnelle, 307
– d'apprentissage, 421
– de la main, 257
Caractère
– définitif, 149
– déviant, 91
Carte cérébrale, 45
Carte motrice, 307
Catastrophe d'origine neurologique, 260
Catégorie clinique proposée par W. Phelps, 133

Caton, 234
Cause de fausses routes, 168
Cavalier, 250
CDES, 42
CDI, 193
Cécité corticale, 353
Cellule
– nerveuse à une autre, 421
– souche, 125, 126
Centrage, 178
*Cerebral 0*, 201
CESAP, 455
Chaîne motrice, 199
Changement de mimique, 105
Charge cognitive, 359
Chaussure
– dite « imbasculable », 184
– plus souple, 187
Chronométrer des épreuves, 383
Cioni, 300
Circuit labile, 421
Classification, 385, 386
Clavier, 99
Code, 397
– de communication, 87
Cognition, 63
Cohérence, 71, 367
– interne, 107
Col de cygne, 256
Collaboration, 131
Columbia, 384
Communication
– assistée, 96
– augmentée et alternative (AAC), 93
– par images, 91
Compensation cognitive, 101
Compétence
– motrice fine, 307
– très précoce, 331
– universelle, 331
Complication, 210
– nerveuse, 210
Comportement
– antigravitaire global, 61
– scolaire, 390
Composante tonico-motrice, 47
Compréhension
– des troubles, 175
– du langage, 91
Comprendre ses intentions, 314
Concept de Tardieu, 43
Conception
– de l'apprentissage, 412
– de l'éducation thérapeutique, 131
– évolutionniste, 134
– ontogénique, 158
– phylogénique, 158
Condition
– biomécanique, 83
– posturale, 169
Conducteur, 164
Conduite
– dépassée, 120
– motrice décrite par Thomas, 166
– motrice innée, 148
– nouvelle, 422
Conférence de consensus, 121
Confiance réciproque, 449
Conflit, 396
– cognitif, 391
Confusion entre symptôme et diagnostic, 339
Conscience phonologique, 94
Constance des troubles, 157
Construction
– avec les cubes de 1,5 x 1,5 cm, 80
– du nombre, 385
Construction logico-mathématique, 382
Constructivisme, 419
Contact, 189
Contenu culturel, 418
Contour fragmenté, 353
Contournement, 80
Contraction musculaire, 209
Contrôle, 140
– de paramètres temporels, 64
– du cervelet, 298
– électromyographique, 140
Coordination, 206
– visuo-manuelle, 47
– visuo-motrice, 97
Coordonnée sphérique, 180
Corps morcelé, 405
Correction, 199, 200
– nécessaire, 156
– visuelle, 80
Corset-siège, 178
Coup de vent, 205
– des membres inférieurs, 223
Courbe force/longueur, 17, 74
Courbure compensatrice rachidienne, 175
Cours de perfectionnement, 193
Critère
– clinique de normalité, 152
– d'efficacité, 305
– positif, 338
Critique de l'« âge fonctionnel », 79
Croissance, 73
Croissance en taille, 203
Cruickshank, 382
Culpabilité, 108, 394
Cyrulnik, 297

**D**

Déambulation des paralysés cérébraux, 78
Déboîtement articulaire, 214
Décharge spasmodique synchrone, 62
Décision, 45
Déclaration, 157
Décontracter
– automatiquement, 135
– le patient, 71

Décontraction des muscles, 136
Défectologie, 6
Défectologue, 164
Déficience mentale, 34
Déficit organique, 120
Déformation, 82
– de l'avant-pied, 245
– dentaire, 168
– des orteils, 245
– du corps, 199
– gingivale, 168
– installée, 248
– maxillaire, 168
– non évolutive, 248
– orthopédique, 83
– osseuse progressive, 213
– palatine, 168
– progressive, 248
– rachidienne
– – frontale, 204
– – sagittale, 204
Dega, 287
Delpech, 202
Déni, 434
– de la sexualité, 459
Dénombrement, 346
Dépense injustifiée, 122
Dépistage anténatal, 125
Déséquilibre, 67
Désir
– de guérir, 401
– de vivre, 381
Désordre gastro-intestinal, 105
Désorganisation, 66, 71
– de la réponse, 61
Déterminisme, 414
Deuil, 392, 400
Développement, 412
– de l'enseignement, 194
– de la marche, 303
– dirigé, 164
– dit psychomoteur, 158
– du langage, 91
– perceptif, 63
– propre, 121
– psychique et cognitif, 50
Devenir, 194
– des patients, 110
– des prématurés, 58
– global d'un IMC, 126
– moteur, 131
– volontaire, 413
Diagnostic
– différentiel, 35
– précoce, 48, 199
– – des lésions cérébrales, 60
Diagramme proposé par Lespargot, 179
Dialogue, 451
– avec les parents, 69
– constant avec les parents, 189
Différence, 108, 402
Différer une réponse, 429
Difficulté
– en mathématiques, 385
– grapho-motrice, 30
– matérielle, 440
– oculomotrice, 100
Diffluence, 354
Dimension
– du désir, 393
– socio-éducative, 120
Diplôme universitaire, 193
Discordance, 153
– motrice, 60
– verbal-performance, 382
Discrimination figure/fond, 382
Dissociation, 335
– automatico-volontaire, 71, 86, 351
– des commandes motrices fines, 420
Distractibilité anormale, 354
Distribution de ces contractions, 133
Divergence talo-calcanéenne postérieure, 247
Divers types de contractions pathologiques, 133
Domicile, 440
Dommage cérébral d'origines diverses, 159
Donnée informatique, 120
Douceur, 135
Douleur, 104, 106, 107, 210
– musculaire, 174
– rachidienne, 174
Dubousset, 175
Dujardin, 175
Durée anormale des réflexes archaïques, 60
Durillon, 245
Dys, 338
Dysarthrie, 11, 31, 90
Dyscalculie, 364
Dysfonctionnement, 172
– cérébelleux, 308
Dyskinésie, 31
Dyslexie visuo-attentionnelle, 349
Dyslexique, 359
Dysphasique, 337
Dysplasie, 178
– fémoro-patellaire, 235
Dyspraxie, 13, 343
– visuo-motrice, 29
– visuo-spatiale, 97
Dyspraxique, 316
Dystonie, 31

**E**

Échange, 64
Échec gestuel fluctuant, 350
Échelle d'évaluation quantitative, 153
Écoute, 380
– de l'enfant et de ses parents, 428
EDEI (échelles différentielles d'efficiences intellectuelles), 385
Éducateur, 139
Éducatif, 437

Effet
– mécanique, 140
– pervers, 121
Élaboration
– psychique, 110
– spatiale, 97
Élargissement progressif du secteur d'espace, 151
Élasticité musculaire, 17
Électromyographie, 136
Élément dysphasique, 94
Éloge de l'illusion, 406
EMG, 17
Émotivité et/ou anxiété, 172
Emplacement, 417
Encéphalopathe, 455
– infantile, 3
Enchaînement, 146
Enfance inadaptée, 439
Enfant
– dans sa globalité, 71
– imaginaire, 403
– IMC, 131, 187
– polyhandicapé, 56
– valide, 188
Enraidissement, 203, 210
– douloureux, 278
– en extension, 232, 277
Enseignant, 361
Ensemble du membre inférieur, 211
Entraînement, 172, 350
Entraîneur sportif, 201
Entrée à l'école maternelle, 191
Épargner son corps, 84
Épigenèse, 331
– probabiliste, 44, 45
Épigénétique, 47
Épilepsie, 34
– lésionnelle, 28
Épisode régressif, 107
Épreuve
– des « vacances », 124
– des réalités, 131
Épuisement des aidants, 459
Équin, 72, 239
– actif, 72
– dynamique, 248
– spastique, 74
Équipe
– éducative, 433
– pluridisciplinaire, 200
Équitation, 184
Ergothérapeute, 99
Erreur, 105
– d'interprétation, 352
– de décodage, 352
Escarre du polyhandicapé, 204
Espace
– de parole, 398
– extracorporel, 348
– visuel, 100
Étape successive, 173
État
– de tension, 140
– émotionnel, 433
– -limite, 393
Étayage, 390
Éthique, 430
Ethnie, 451
Étude tridimensionnels de la marche, 301
Évaluation, 156, 428
– clinique factorielle proposée par Guy Tardieu, 133
– factorielle de Tardieu, 63
Évaluer, 159
Évocation d'un pronostic, 155
Évolution
– à long terme, 211
– de l'antétorsion, 212
– praxo-gnosique, 12
Examen
– critique, 334
– d'imagerie, 208
– logico-mathématique, 386
– psycholinguistique, 91
– psychométrique, 91
– radiographique, 218
Excentration, 178
Excès de longueur du tendon patellaire, 233
Excitabilité, 157
Exercer son autorité, 427
Exostose, 245
Expérience
– de séparation, 446
– multimodale, 310
Expert du handicap, 434
Exploration
– du regard, 347
– par le système visuo-moteur, 309
Extension, 216
Extrapyramidal, 25
Extrême complexité, 434

**F**

Facteur
– B, 14
– E, 14, 139
– organisationnel, 189
– relationnel, 189
Faible contraction du quadriceps, 230
Faire bouger l'enfant, 74
Faire le deuil, 108
Fantasme, 392
Fatigabilité, 359
Fausse route, 88
– trachéale, 88
Faux équin, 284
Fécalome gigantesque, 105
Fenêtre articulaire, 202
Fermeté orthopédique, 74
Fête du service, 446
Fiabilité respective des trois échelles, 141

Fibrose, 18
Figure de style, 317
Fixation, 421
Flexion, 216
Flexum, 210, 229
Flou clinique, 31
Flux proprioceptif, 161
Fonction
– « transversale », 365
– de réparation, 391
– oculomotrice, 345
Fonctions exécutives, 343
Fondation motrice, 192
Force
– de vie, 396
– propulsive, 304
Formation, 194
– des auxiliaires de vie, 106
Forme
– asymétrique, 216
– grave, 66
Fragilité
– narcissique, 395
– osseuse, 202
Fratrie, 109
Freinage de Scholder, 285
Fréquence naturelle, 301
Frostig, 98

**G**

Gain d'ordre, 414
Gastrostomie, 171, 281
Générateur spinal de marche, 301
Genou, 228
– raide en extension, 235
Géographie, 389
Géométrie, 389
– visuelle représentative, 12
Gesell, 146, 158
Geste, 10
– enseigné, 350
– maladroit, 105
– qui facilite la vie quotidienne, 189
– universel, 350
Globalité, 425
GMFM, 78
Gnosie, 11
– faciale et linguale, 11
– manuelle, 11
– manuelle et digitale, 349
Grand varus précoce, 252
Graphisme, 80
Grenier, 157, 184
Grenouille écrasée, 42, 180
Grice, 285
Grossesse, 41
– multiple, 57
Groupe, 164
– d'enfants, 391
Guérison d'une infirmité motrice cérébrale, 158
Guidance familiale, 428

**H**

Hallux valgus, 245
Handicap, 119, 439, 451
– cérébral, 56
– social, 57
Harmonisation, 428
– du développement, 22
Hémiplégie, 26
– congénitale, 95
Hémiplégique, 304
Hiérarchiser les actions, 123
Hippocampe, 421
Holt, 157
Horloge biologique, 78
Hurmic, 286
Hygiène bucco-dentaire, 90
Hyperexcitabilité, 50
– médullaire, 16
Hypermétrie, 20, 155
Hypersensibilité, 168
Hypothèse initiale de Tardieu, 65
Hypotonie, 66
– globale sans discordance, 157

**I**

Illusion d'une scolarité « comme les autres », 362
Image radiologique anormale, 34
Image-mot, 92
Imagerie
– cérébrale moderne, 33
– interne, 312
– mentale, 313
Imitation, 350
Immobilisation, 202, 206
IMOC, 56
– polyhandicapé, 67
Importance de l'atteinte motrice, 440
Impotence motrice, 106
Impuissance, 108
Inadaptation, 67
Incapacité, 119
Incommunicabilité, 397
Incompatibilité sanguine, 5
Incompréhension, 109
Indépendance des fonctions motrices et mentales, 6
Indicateur, 43
– de maturité, 302
– prédictif, 64
Indication
– élargie, 75
– opératoire, 220
Indice de Reimers, 180
Inertie, 85
Infiltration, 36
– d'alcool
– – à 45°, 36, 42
– – à 96°, 42

Infirmité, 119
– et handicap, 57
Influence modulatrice, 415
Information visuelle, 96
Initiative, 46
Injection
– d'alcool
– – à 45°, 141, 265
– de xylocaïne, 36
Innéisme, 44
Inquiétante étrangeté, 403
Instabilité, 20
– de hanche, 217
– pathologique, 203
Installation, 458
Institution « sans murs », 442
Insuffisance
– du grand fessier, 215
– persistante des redressements automatiques, 66
Intégration
– scolaire, 433
– sensorielle, 310
– sociale, 109
Intention, 312
Intérêt, 134
Intériorisation du schéma d'exécution, 80
Intermodalité, 349
Interprétation, 107
Interpréter les anomalies, 49
Intersection du médical et du pédagogique, 375
Intervalle libre, 51
Intervention de Gage, 237, 286
Introduction du rythme, 306
Invariant au mouvement, 313
IRM fonctionnelle, 314

**J**

Jardin d'enfants, 187, 188
Jeune adulte, 171

**K**

Kerpape, 92
Kinésithérapeute, 105

**L**

Landau-Kleffner, 95
Langage, 391
– agrammatique, 92
– et pensée, 92
– intérieur, 384, 397
Laxité, 203
Lebovici, 380
Lecture, 346
– chez les IMC, 96
Légitimité, 432
Lelong, 380
Lenteur, 21, 29, 58, 98, 358
– d'acquisition, 274
Lésion
– pariétale, 347
– secondaire, 333
Lespargot, 134, 168
Leucomalacie
– kystique, 33
– périventriculaire (LMPV), 33
Leurrer, 440
Levinas, 438
Lévy, 42
Lézine, 158
Libération péri-articulaire, 209
Lien entre équipes autour d'adultes et équipes autour d'enfants, 296
Lieu de vie pour jeunes adultes IMC, 192
Limitation fonctionnelle, 422
Limite, 401, 435
– d'apprentissage, 122
*Locked-in syndromes*, 93
Locomoteur, 64
Logiciel de marionnettes, 398
Logique des classes, 387
Loi de février 2005, 456
Longueur du pas, 304
Lunettes, 100, 345
Luxation, 178, 203
– de la tête radiale, 260
– progressive, 226

**M**

Main hémiplégique, 27
Maintien
– postural, 19
– stable, 152
Maîtrise de l'homme, 404
Maladie
– de Kienböck, 260
– de Little, 28
– neurologiques à caractère héréditaire, 105
– progressive neuromusculaire, 126
Maladresse gestuelle, 419
Manœuvre, 135
– de décontraction, 401
– de l'ascenseur, 61
– du « ballant », 27
Manque
– de coordination entre agonistes et antagonistes, 201
– de fluidité, 153
Marche, 155
– raide, 267
– sautillante, 267
Masse musculaire, 203
Matériau
– plastique, 175
Matériel
– d'installation, 194
Maternage, 403

Maturation, 48
– du cerveau, 158
Mauvais résultat à long terme, 211
MDPH (maison départementale des personnes handicapées), 373
Méary, 247
Médicalisation excessive de l'échec scolaire, 369
Médico-social, 69
Meljac, 382
Membre évoluant en spirale, 205
Mémoire, 172
– à court terme, 421
– cumulative, 312
– de travail, 343, 358
– – auditivo-verbale, 344
– procédurale, 312, 422
Menace pour le Moi, 405
Mesure
– d'angle, 71
– de la motricité globale fonctionnelle, 78
Métaphonologique, 346
Méthode
– conductive de Petö, 125
Métier, 109
Mieux vivre, 438
Migration
– des neurones, 415
– successive, 416
Mimer, 351
Minspeak, 92
Mission, 442
Mobilisation sur un muscle au repos, 16
Mobilité passive, 207
Mode déformant, 93
Modification
– musculaire, 73
– synaptique, 422
Modulation des programmes moteurs, 152
Module spécialisé, 331
Monde intérieur, 399
Mono-handicap, 24
Monologue à deux, 398
Morsure, 168, 170
Moteur et cognitif, 428
Motivation, 81
Motricité
– bucco-faciale, 166
– de nourrisson d'âge variable normal, 148
– gravée
– – dans l'espèce humaine, 297
– – dans l'évolution de l'individu, 297
– innée globale, 61
– libérée, 159
– préorganisée, 61
– primaire, 158
– spécifiée par l'environnement culturel, 297
– spontanée, 150
– volontaire, 152
Motricité globale
– innée, 47
– organisée, 47
Moulage en plâtre, 175
Mouvement
– anormal, 153
– coordonné
– – de la langue, 87
– – des lèvres, 87
– intentionnel, 315
– primitif, 134
– spontané, 62
Moyen
– alternatif, 91
– de suppléance, 121
– humain, 370
– informatique, 55
– matériel, 370
– naturel, 99
– préventif, 178
Muscle
– allongé trop tôt, 204
– bi-articulaire, 201
– court/tendon long, 202
– court/tendon normal, 202
– de la hanche, 143
– normal, 201

**N**

Narcy, 343
Nature des relations entre regard et troubles praxiques, 347
Neuro-algo-dystrophie, 210
Neurochirurgie, 200
Neurochirurgien, 281
Neuroclasie, 36
– de la branche antérieure du nerf obturateur, 215
Neurone
– miroir, 352
– sensoriel, 417
Neuro-ophtalmologie, 345
Neuropsychologie, 59, 93
Neurotomie, 36
Niveau
– cognitif global, 98
– d'apprentissage moteur, 81
– d'évolution motrice (NEM), 10, 146
– de vigilance, 62
– émotionnel, 168
– intellectuel, 147
– postural automatisé (NPA), 82
Nombre
– de neurones, 44
– de séances, 123
Non ambulant grabataire, 273
Non-annonces, 400
Normalisation, 158
Notion
– d'évaluation, 8
– d'IMC, 23
– de « grande dépendance », 456
– de nombre, 346
– de spasticité, 72

**O**

O52, 384
Observation, 446
Ontogenèse, 149
– du déplacement, 47
– et déplacement, 77
Opération
– arithmétique, 389
– concrète, 387
Optimisation naturelle, 46
Ordinateur, 362
Ordithéâtre, 399
Organisation
– cérébrale, 7
– complexe et spatialisée, 350
– gestuelle, 164
– motrice, 132, 164
– – fonctionnelle, 146
Orientation, 435
– des fémurs, 179
Orthophoniste, 93
Orthoptiste, 100
Os en croissance, 202
Osseuse, 206
Ostéochondrite globale, 235
Ostéochondrose, 202
Ostéotomie
– de Chiari, 287
– du bassin, 285
Outils, 382

**P**

Paillard, 162
Palier d'acquisition, 123
Paralysie
– de fonction, 25, 71
– sciatique partielle, 238
Paramètre « vitesse », 20
Parcours différents, 390
Parent, 131, 139, 188
Parler pour le faire, 81, 98
Paroles d'enfants IMC, 393
Partage des observations, 384
Partager avec ses pairs, 84
Partenaire hospitalier, 449
Partenariat, 449
Participation, 174
Participation active, 173
Partie molle, 206
Passage à l'acte, 401
Patella alta, 233
Pathologie
– du déroulement de l'action, 308
– durable, 152
– neurologique avérée, 338
Paysage médico-social, 429
Pelvi-trochantérien, 205
Pensée dite « formelle », 386, 387
Perception, 11, 63, 417
– du mouvement biologique, 315
Père, 447
Perlstein, 9
Permanence de l'objet, 63
Persévération, 354
Perspective humaniste, 459
Perte d'équilibre, 139
Pesanteur, 67
Petö, 164
Phelps, 9, 146
Phonologico-syntaxique, 94
Phonologique, 346
Physiologie des muscles ischio-jambiers, 178
Piaget, 158
Pied creux antéro-interne, 247
Place des familles, 441
Plafond des acquisitions, 82
Plaisir moteur, 396
Plasticité, 7
– « neuronale », 7
– du vivant, 460
Plateforme de force, 301
Plâtre, 74
Podoscope, 246
Poids de l'infirmité, 70
Poignet, 258
Politiquement correct, 400
Polyhandicap, 272, 456
Polyhandicapé, 105
Pompe à baclofène, 76
Portage, 189
Porte-main, 255
Position
– à genoux assis entre les talons, 180
– assis en tailleur, 180
– assis sur une chaise, 218
– cyphotique, 174
– d'allongement, 134
– en W, 218
– scoliotique, 174
Positionnement précoce, 214
Possibilité de contrôle, 170
Postopératoire, 206, 210
Posture
– dite « en cervidé », 170
– préférentielle, 157
– professionnelle, 429
Potentialité cérébro-motrice, 152
Potentiel, 401
Poursuite visuelle, 42
Poursuite visuelle au plan horizontal, 96
Praxie, 312
– constructive, 350
Praxies, 312
Prechtl, 166
Prédiction médicale, 70
Prématurissime, 100
Prématurité, 4, 57
Premier entretien, 439
Présentation dynamique, 120
Pression progressive exercée sur le corps, 136
Prévalence, 119

Prévention, 200
– orthopédique, 43
Primaire, 35
Prise en charge
– en milieu naturel, 447
– précoce, 430
Problème
– d'orteils, 254
– de bouche, 89
– de microcirculation, 281
– dentaire, 89
– du langage, 92
– éthique, 125
– ophtalmologique, 96
– psychologique, 269
– somatique, 33
Processus
– d'adaptation des muscles, 134
– de sélection, 420
Procréation médicalement assistée, 57
Production du geste, 352
Professionnel, 109
Profondeur de l'atteinte cérébrale, 60
Programmation phonologique, 93
Programme rythmique pour moduler sa progression, 303
Progrès, 7
– de la science, 119
– spontané, 412
Progression, 140
Projet, 401, 431
– global, 427
– individuel, 365
– personnalisé, 120
Prolonger l'effet des séances de kinésithérapie, 124
PROM, 141
Promesse de marche, 406
Prononciation, 93
Pronostic, 77
Propriété
– associative, 45
– auto-organisée, 65
– cérébrale, 417
Proprioception, 75, 349
Prothèse de hanche, 280
Protocole
– anti-douleur, 104
– thérapeutique univoque, 296
Protrusion de la langue, 168
Prouesse de l'enfant normal, 60
Prudence, 155
Pseudo-genu valgum, 222
Psychologie, 59
– clinique, 363
Puberté, 203, 459
Pyramidal, 25

**Q**

QI, 363
Quadriplégie, 272
Qualité, 457
– de vie, 70, 121, 124, 274
– des informations perceptives, 168
– gnosique linguale, 168
Quantitative, 51
Quiproquo, 338

**R**

Rachis souple, 227
Radicotomie postérieure, 76
Radio-vidéo, 168
Raideur passive, 16
Raisonnement hypothético-déductif, 387
Randomisation, 272
Raté dans nos relations, 450
Réaction
– antigravitaire, 64
– – innée, 149
– automatique de déplacement, 149
– latérale d'abduction, 47
– négative, 390
– prévisible, 149
Réactivité à la pesanteur, 298
Réactualisation des connaissances, 430
Réadaptation, 121
Réalité de la motricité vécue, 296
Réanimation néonatale, 41, 57, 126
Recherche
– à vitesse rapide, 207
– permanente
– – d'idées, 188
– – de moyens, 188
Récidive, 199
Reconnaissance du geste, 352
Recul d'une hanche, 175
Recurvatum, 210, 230
Rééducation
– d'entretien, 83
– graphique, 98
– intégrative, 311
– inventée sur le terrain, 296
Référence à la verticale gravitaire, 298
Réflexe
– archaïque (RA), 9, 49
– myotatique, 299
– myotatique exagéré, 140
– tonique, 134
– tonique asymétrique du cou (RTAC), 49
Réflexion d'équipe, 445
Reflux gastro-œsophagien, 90
Regard préférentiel, 330
Règle d'ergonomie, 105
Régression, 412
– fonctionnelle, 153
Régulation, 151
– inconsciente du corps à la pesanteur, 61
– optimisée de la motricité, 299
Réinterprétation de l'information, 92
Rejet de la différence, 404

Relation, 444
– à l'autre, 398
– avec les familles, 190
– compassionnelle, 402
– de confiance, 200
– de dépendance, 390
– entre parents, 188
– nourricière mère/enfant, 85
Rémission, 173
Réparer l'enfant, 109
Répertoire neurocognitif particulier, 333
Représentation
– insolite et déroutante, 352
– mentale du geste, 351
– métrique, 419
Reprise de certaines interventions, 270
Reptation contrariée, 183
Résection dite « tête et col », 278
Résilience, 460
Respect, 431
– du sujet, 121
– porté à la personne handicapée, 126
Responsabilité à l'accouchement, 58
Résultat
– à court et moyen terme, 223
– local, 75
– radiologique, 63
Retard
– de consolidation, 210
– psychomoteur, 51
Retentissement cognitif visuel, 101
Retour de consultation, 427
Rétraction, 18, 73
Rétroversion
– du bassin, 175
– pelvienne, 175
Réussite scolaire, 390
Rêve, 407
Risque de chute, 204
Robaye, 382
Robotique, 306
Rôle
– actif, 46
– défensif, 398
– du référentiel proprioceptif, 162
Roll, 162, 310
Rotation, 146, 217
– interne, 215
Routine, 120
Rupture du cintre cervico-obturateur, 215

**S**

San Salvadour, 105
Sarcomère, 18, 201
Sausse, 406
Scanner, 219
Schème
– construit, 47
– inscrit, 47
– pathologique, 133
– pathologique « préférentiel », 134
Scolarisation
– « banalisée », 370
– ordinaire, 341
Scoliose, 227, 273, 274
Séance
– individuelle, 165, 173
– terminée, 188
Secondaire, 35
Secteur d'espace, 143
Sélectivité, 152
– musculaire, 64
Sémiologie différentielle, 76
Séparation, 395
Séquence visuelle, 99
Sériation, 387
Service
– d'accompagnement scolaire, 191
– de soins, 437
Sexualité, 109
Shopping médical, 69
Siège
– adapté, 168
– bas, 178
– bricolé, 174
– moulé, 169, 175
Signe
– d'hypermétrie, 153
– de Galéazzi, 216
Situation
– d'apprentissage, 156
– d'incapacité totale, 173
– de contention, 73
– environnementale, 164
Solidarité nationale, 460
Sollicitation extérieure, 139
Solomiac, 184
Solotareff, 450
Somite, 414
Souffrance, 104
– des enfants hospitalisés, 380
– psychique, 107, 381
Soulé, 392
Souplesse passive, 246
Souvenir, 421
Spasticité, 15, 25, 133, 180, 201
Spirale, 216
– de l'échec, 361
Spitz, 380
Stade d'automatisation, 174
Station assise, 175
Stéréognosie, 257
Stiker, 404
Stimulation, 46
– à « visée diagnostique », 157
Stomatologue, 89
Strabisme, 345
Stratégie
– d'exploration du regard, 355
– visuelle, 100
Strauss, 382
Structure, 201
– buccale, 85

– normale du muscle, 17
– souple, 426
Substance grise, 33
Succession de gains, 421
Succion non nutritive, 330
Suicider, 127
Suivi, 148
Sujet
– « non vocal », 94
– polyhandicapé, 131
Supervision, 429
Suppléance, 81
– anatomique, 417
Support figuratif, 388
Sur-handicapé, 83
Surinvestissement, 434
Sursis, 157
Symbole, 87
– du handicap, 395
Synapse, 44, 421
Synchronisation, 150, 152
Syndrome
– de Gerstmann, 348, 351
– de l'hémisphère droit, 347
– du canal carpien, 283
– dysexécutif, 354
– labio-glosso-pharyngo-laryngé ou pseudo-bulbaire, 32
– tardif du prématuré, 13
Synthèse
– de parole, 397
– vocale, 92
Système
– à coordonnées sphériques, 143
– Bliss, 91
– d'intégration perceptive, 418
– du pendule inversé, 301
– perceptivo-moteur, 65
– visuel périphérique, 98

**T**

Tabary, 383
TAC, 349
Tâche figurative, 98
Talus, 242, 252
– talo-crural, 232
Taux de prévalence, 56
Technique
– manuelle, 139
Temps
– buccal, 86
– de rééducation motrice, 71
– des parents, 432
– des professionnels, 432
– informels, 443
– pour « entendre », 123
– psychique, 432
Tendinite d'Achille, 253
Terme « handicapé », 42
Test
– de Bergès, 351
– projectif, 385
*Testing*, 14
Tête fémorale, 178, 213
Thème de la mort, 393
Thérapie génique, 126
Thomas, 149, 158
Tierce personne, 88, 105
Tiré-assis, 61
Tonus
– axial, 50
– de base, 14
Topographie lésionnelle, 34
Torsion du membre inférieur, 208
Toux, 88
Toxine, 75
– botulique, 55, 74, 209, 265, 300
Trait psychotique, 99
Traitement
– curatif, 131
– dit multisite, 268
– du pouce dans la paume, 258
– habituel, 35
– médicamenteux, 358
– non chirurgical, 131
– pharmacologique, 36
– postopératoire, 269
– préventif, 131
– symptomatique, 80
Trajectoire préformée de nature balistique, 62
Translocation ou allongement du tibial postérieur, 250
Transposer un tendon gênant, 209
Travail
– à domicile, 440
– au domicile, 436
– en réseau, 449
– social, 123
Très jeune prématuré, 57
Triple flexion, 267
Trotte-lapin, 73, 180
Trouble, 433
– « développemental », 337
– associé d'ordre neuropsychologique, 32
– cérébro-moteur, 166
– d'organisation, 201
– d'acquisition des coordinations, 349
– de l'attention, 337
– de l'outil, 21
– du regard, 349
– épileptique, 32
– grave du sommeil, 90
– instrumental, 71
– orthopédique, 33
– praxique, 201
– proprement mécanique, 93
– sensoriel, 32
– spécifique de l'apprentissage, 341
– trophique, 74
– visuo-spatial, 343
*TV position*, 218

**U**

UDN 80, 384

**V**

Vagues de contractions pathologiques, 171
Vaivre-Douret, 351
Valeur éthique, 459
Valgus
– actif, 250
– passif, 250
Validité, 382
– de la psychométrie, 383
Varela, 45
Variation d'allongements des muscles, 143
Varus, 242
– dynamique, 249
Vécu
– actif, 413
– conscient, 421
– des aides techniques, 393
Verbalisation, 386
Versant expressif, 91
Verticalisation, 180
Vie
– de relation, 61, 64
– psychique autonome, 109
– sociale, 458
Vieillissement, 204
– physique précoce, 110
Vima, 184
Violence, 394, 395
Visco-élasticité, 142
Viscosité, 207
Vision, 66
– organiciste, 331
Vitesse
– d'apprentissage, 77
– d'écriture, 97
Voie occipito-pariétale, via la voie dorsale, 348
Vojta, 47, 158
Vrac, 92

**W**

Werner, 382
*W-sitting*, 204