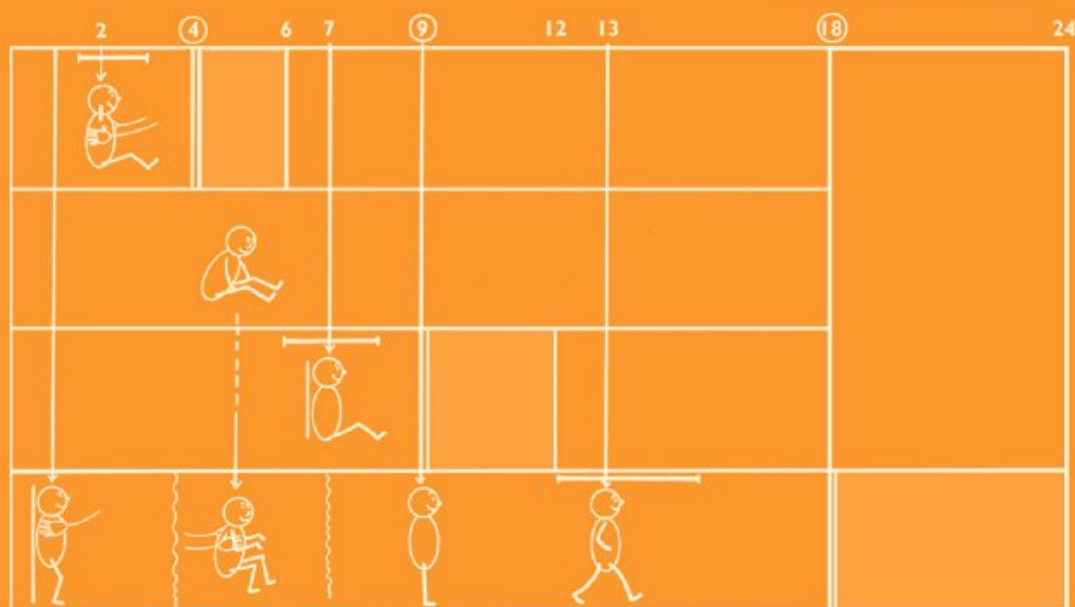


Pathologie neurologique périnatale et ses conséquences



COLLECTION DE PÉRINATALITÉ

Claudine Amiel-Tison
Julie Gosselin



Pathologie neurologique périnatale et ses conséquences

Chez le même éditeur

Conduites pratiques en médecine fœtale, coordonné par A. Benachi. Collection « Pratique en gynécologie-obstétrique ». 2010, 336 pages.

L'enfant dyspraxique et les apprentissages - Coordonner les actions thérapeutiques et scolaires, par M. Mazeau, C. le Lostec. Collection « Neuropsychologie ». 2010, 216 pages.

Sortie de maternité et retour à domicile du nouveau-né, par J.-M. Hascouët, P. Vert. Collection « Abrégés de périnatalité ». 2010, 264 pages.

Le développement de l'enfant - Aspects neuro-psycho-sensoriels, par A. de Broca. Collection « Pédiatrie au quotidien ». 2009, 4^e édition, 312 pages.

Soins intensifs et réanimation du nouveau-né, par F. Gold, Y. Aujard, M. Dehan, C. Lejeune, G. Moriette, M. Voyer. Collection « Périnatalité ». 2009, 2^e édition, 624 pages.

Conduite du bilan neuropsychologique chez l'enfant, par M. Mazeau. Collection « Neuropsychologie ». 2008, 2^e édition, 304 pages.

Démarche clinique en neurologie du développement, par C. Amiel-Tison, J. Gosselin. Collection « Neuropsychologie ». 2008, 2^e édition, 288 pages.

Pédiatrie en maternité - Réanimation en salle de naissance, par F. Gold, M.-H. Blond, C. Lionnet, I. de Montgolfier. Collection « Abrégés de périnatalité ». 2008, 3^e édition, 440 pages.

Évaluation neurologique de la naissance à 6 ans, par C. Amiel-Tison, J. Gosselin. Hors collection. 2007, 2^e édition, 208 pages.

Pathologie neurologique périnatale et ses conséquences

CLAUDINE AMIEL-TISON

Professeur émérite de pédiatrie,
Ancien directeur de recherche Inserm,
Université Paris V

JULIE GOSSELIN

Professeur titulaire,
École de réadaptation,
Faculté de médecine,
Université de Montréal



ELSEVIER
MASSON



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).

© 2010, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

ISBN : 978-2-294-70895-4

Elsevier Masson SAS, 62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex
www.elsevier-masson.fr

Remerciements

Nos remerciements s'adressent particulièrement à :

- Annette Tison, nous lui devons la presque totalité de l'iconographie, sa contribution est si essentielle qu'elle devrait être coauteur...
- Sylvie Gosselin, neurologue, sa lecture critique, en particulier de la partie I, nous a rassurées... merci de sa générosité.

Nous avons été aidées sur tous les plans par nos entourages professionnels respectifs, à Paris et à Montréal : documentation, mise au point du manuscrit, contribution à l'iconographie, collaboration aux précédentes éditions de *Neurologie périnatale* et *L'Infirmité motrice d'origine cérébrale*, présence irremplaçable des soignants auprès de nos consultants.

Nous leur témoignons notre reconnaissance, c'est aussi leur livre :

- Catherine Adamsbaum;
- Alexandre Agnès;
- Nathalie Bednarek;
- Michèle Canon-Yannotti;
- Ariane Danjaume;
- Frédérique Druet;
- Albert Grenier;
- Françoise Lebrun;
- Bernadette Valpreda.

Abréviations

AAIDD	<i>American Association of Intellectual and Developmental Disabilities</i>	MIF	mesure d'indépendance fonctionnelle
AAP	<i>American Academy of Pediatrics</i>	MS	millisecondes
ACOG	<i>American College of Obstetricians and Gynecologists</i>	NCCAM	<i>National Center for Complementary and Alternative Medicine</i>
ADC	coefficient de diffusion apparent	NDT	<i>neurodevelopmental treatment</i>
aEEG	EEG d'amplitude	NIDCAP	<i>Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program</i>
AG	âge gestationnel	OEA	otoémission acoustique
ATM	aide technique à la mobilité	OL	oligodendrocyte
ATP	aide technique à la posture	OMS	Organisation Mondiale de la Santé
BSID-II	<i>Bayley Scales of Infant Development-II</i>	PC	périmètre céphalique
CIVD	coagulation intravasculaire disséminée	PEA	potentiel évoqué auditif
CMV	cytomégalovirus	PEDI	<i>Pediatric Evaluation of Disabilities Inventory</i>
EEG	électroencéphalogramme	PET	positon emission tomography
EHI	encéphalopathie hypoxique-ischémique	PEV	potentiel évoqué visuel
ELBW	<i>extremely low birth weight</i>	PL	ponction lombaire
EMG	électromyogramme	preOL	préoligodendrocyte
EN	encéphalopathie néonatale	PSC	plaque sous-corticale
ÉNAT	Évaluation neurologique à terme	QD	quotient de développement
ERG	électrorétinogramme	QI	quotient intellectuel
ETF	échographie transfontanellaire	RCF	rythme cardiaque fœtal
FO	fond d'œil	RCIU	restriction de croissance intra-utérine
GABA	<i>gamma-aminobutyric acid</i>	REM	<i>rapid eye movements</i>
GMA	<i>General Movement Assessment</i>	ROT	réflexe ostéotendineux
GMFCS	<i>Gross Motor Function Classification System for Cerebral Palsy</i>	SA	semaine d'aménorrhée
HI	hypoxie-ischémie	SAF	syndrome d'alcoolisation fœtale
HIC	hypertension intracrânienne	SNA	système nerveux autonome
HIV	hémorragie intraventriculaire	SNC	système nerveux central
HSA	hémorragie sous-arachnoïdienne	SNP	système nerveux périphérique
HSD	hématome sous-dural	SRM	spectroscopie par résonance magnétique
IMC	Infirmité motrice cérébrale	TA	tension artérielle
IMOC	infirmité motrice d'origine cérébrale	TDAH	trouble déficitaire de l'attention avec/sans hyperactivité
IRM	imagerie par résonance magnétique	TDM	tomodensitométrie
LBW	<i>low birth weight</i>	TORCH	toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus et herpès
LCR	liquide céphalorachidien	US	ultrasons
LPV	leucomalacie périventriculaire	USI	unité de soins intensifs
LSC	leucomalacie sous-corticale	VIH	virus de l'immunodéficience humaine
MACS	<i>Manual Ability Classification System</i>	VL	ventricules latéraux
MBD	<i>Minimal brain damage</i>	VLBW	<i>very low birth weight</i>
MCA	médecines complémentaires et alternatives	ZG	zone germinative
MFC	monitoring de la fonction cérébrale		
MHM	maladie héréditaire du métabolisme		

Préface

Ce livre résulte de la fusion de deux ouvrages antérieurs de Claudine Amiel-Tison : *Neurologie périnatale*, 3^e édition, Masson, Paris, 2005 et *L'Infirmité motrice d'origine cérébrale*, 2^e édition, Masson, Paris, 2004.

Plusieurs raisons ont conduit à ce choix :

1. les redondances entre ces deux précédents ouvrages étaient inévitables, cette fusion les supprime;
2. l'apport de Julie Gosselin dans le domaine de la recherche clinique rendait nécessaire sa collaboration dans l'écriture, comme pour plusieurs autres livres (*Démarche clinique*, 2^e édition, Masson, Paris, 2009 et *Évaluation neurologique de la naissance à 6 ans*, Presses du CHU Sainte-Justine, Montréal et Masson, Paris, 2007), c'est chose faite;
3. notre expérience dans la formation des pédiatres participant aux Réseaux régionaux nous montrait à quel point la continuité de la démarche clinique était indispensable, de la vie fœtale à l'âge scolaire : ce texte tente de répondre à ce besoin.

Comme dans les deux livres précédents, notre but premier est resté didactique, avec un accent particulier sur la méthodologie clinique. Notre préoccupation est d'aider les cliniciens à comprendre les situations cliniques à la période périnatale. Notre texte est centré sur les conséquences de l'hypoxie-ischémie périnatale; les autres étiologies possibles des encéphalopathies néonatales sont décrites sous forme de diagnostic différentiel. Notre ambition est de faciliter l'accès aux « bases fondamentales » et de donner le goût du suivi, grâce à des outils standardisés. Ce livre n'est pas réservé aux pédiatres ou aux médecins généralistes : chacun des intervenants qui aidera les enfants en difficulté y trouvera de quoi interpréter les signes selon l'âge. En effet, tous nos efforts, dans le cadre de l'Association pour la prise en charge des anomalies du développement de l'enfant (Apecade.com), visent à améliorer la prise en charge précoce des enfants en difficulté. Cette amélioration passe par la cohésion entre les différentes disciplines : chaque intervenant peut communiquer avec les autres s'ils partagent un fonds commun de connaissances, et donc un langage.

Dans ce sens, un rappel sur les débats sémantiques concernant la terminologie française est nécessaire. Dans les années 1950, les efforts thérapeutiques visaient surtout les enfants avec handicaps moteurs, scolarisables, et de ce fait capables de participer au travail des kinésithérapeutes ; Guy Tardieu avait alors proposé le sigle d'infirmité motrice cérébrale (IMC) pour désigner ce sous-groupe. Cette terminologie était réservée aux enfants ayant un quotient de développement supérieur à 70. C'était exclure les polyhandicapés les plus sévèrement atteints. La dénomination large d'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) a permis d'inclure tous les troubles moteurs d'origine centrale quelles que soient les pathologies associées.

Attention

Actuellement, tous les enfants sont pris en charge, polyhandicapés ou non. Le terme d'IMC aurait donc dû disparaître; il est encore utilisé à tort comme synonyme d'IMOC. La tendance générale est de remplacer le terme d'IMOC par celui de « paralysie cérébrale », c'est-à-dire de l'identifier totalement à la « *cerebral palsy* » des anglophones. Nous avons pris la décision d'adopter cette terminologie dans ce livre.

Il est évident que ce texte n'est en aucune façon exhaustif; les pédiatres devront consulter quelques livres de référence incontournables. Six d'entre eux se complètent mutuellement, car ils ont chacun une orientation prédominante et une teinte personnelle : le livre de BEAR et al. exposant de façon digeste les progrès récents des neurosciences; le livre de FITZGERALD et FOLAN-CURRAN axé sur la neuroanatomie clinique; le livre de VOLPE particulièrement riche sur la physiopathologie des lésions cérébrales survenant sur un cerveau immature; le livre de LEVENE ET CHERVENAK plus centré sur l'évaluation clinique en cas d'hypoxie-ischémie périnatale; le livre d'AICARDI pour l'analyse des syndromes rares; enfin le livre de POOH ET KURJAK pour une mise à jour récente sur la physiologie fœtale.

Les références sont réduites au minimum, incluant les plus marquantes ou les plus récentes, pour que chacun puisse approfondir des points particuliers. Les articles très spécifiques sont référés et figurent à la fin de chaque chapitre. Les six livres utilisés comme base ne sont pas systématiquement cités dans le texte, ce sont les suivants :

Bear MF, Connors BW, Paradiso MA. Neurosciences : à la découverte du cerveau. 3^e éd. Traduction et adaptation française d'André Nieoullon. Paris : Pradel; 2007.

Fitzgerald MJT, Folan-Curran J. Neuroanatomie clinique. Traduction française de la 4^e édition par S. Perelman, et R. Perelman. Paris : Maloine; 2003.

Volpe JJ. Neurology of the newborn. 5^e éd Philadelphie : Saunders; 2008.

Levene MI, Chervenak FA. Fetal and neonatal neurology and neurosurgery. 4^e éd. Londres : Churchill Livingstone; 2009.

Aicardi J. Diseases of the nervous system in childhood. 3^e éd. Londres : Mac Keith Press; 2008.

Pooh RK, Kurjak A. Fetal neurology. New Delhi : Jaypee; 2009.

Préambule

Le cerveau en voie de développement

Seules les connaissances indispensables sur l'anatomie, la fonction cérébrale et leurs particularités à la période périnatale trouvent leur place ici, de façon très schématique : les quelques remarques suivantes expliquent les choix effectués dans la première partie de cet ouvrage.

- Le cerveau humain est très immature à la naissance.

De la période de viabilité (22 semaines d'aménorrhée [SA]) jusqu'à 18 mois (âge limite normal d'acquisition de la marche), les modifications anatomiques et fonctionnelles sont très rapides et fournissent donc des points de repère précis. *En conséquence*, l'âge gestationnel (AG) doit toujours être pris en compte dans l'interprétation des données cliniques néonatales; en cas de naissance prématurée, il faudra soustraire le nombre de semaines de gestation manquantes à l'âge de l'état civil pour obtenir «l'âge corrigé», et ceci jusqu'à 2 ans.

- Le gros volume des hémisphères cérébraux est caractéristique de l'espèce humaine : c'est «l'encéphalisation».

L'augmentation de volume du crâne est particulièrement spectaculaire dans la deuxième partie de la gestation et les 6 premiers mois de la vie. *En conséquence*, il n'est pas étonnant que la palpation du crâne et les mesures répétées du périmètre céphalique fournissent des données précieuses pour le diagnostic et le pronostic d'une pathologie cérébrale périnatale.

- Le fonctionnement du cerveau humain peut être conçu par le clinicien comme un fonctionnement hiérarchique bien que dans la réalité il soit beaucoup plus complexe et dépende d'interactions entre des systèmes dynamiques.

Les éléments «archaïques», tronc cérébral et moelle épinière, sont communs à l'ensemble des mammifères. Dans l'espèce humaine, les fonctions qui en dépendent représentent un niveau inférieur qui passera, avec la maturation, sous le contrôle du niveau supérieur : celui des hémisphères cérébraux.

Cependant, le cerveau inférieur garde toute son importance (on n'a rien jeté...), ce qui explique la *complexité de l'échafaudage fonctionnel*. La façon dont s'exprime la domination du cerveau supérieur sur le cerveau inférieur est variée : inhibition, activation, modulation. *En conséquence*, le contrôle progressif exercé par le cerveau supérieur sur le cerveau inférieur est très caractéristique du développement sensorimoteur normal des premiers mois de la vie, il est mesurable cliniquement; par exemple, les réflexes primaires (activité de la moelle et du tronc cérébral) sont présents pendant la vie fœtale et s'effacent vers l'âge de 3 mois postnatals, âge auquel ces réflexes sont normalement intégrés par le développement des structures supérieures.

- La maturation des fonctions sensorimotrices et sensorielles (en particulier auditives) est précoce.

Cette précocité explique que leur exploration apporte des données essentielles sur la fonction cérébrale à cette période de la vie. L'activité motrice spontanée et la réactivité auditive fournissent les observations qui permettent l'évaluation de la fonction cérébrale fœtale; autrement dit, c'est beaucoup sur elles que repose la «neurologie fœtale». Après la naissance et tout au long de la première année, l'analyse du comportement moteur spontané et provoqué représente encore une part importante de l'évaluation neurologique, une part de plus en plus prédictive à mesure que le niveau supérieur du contrôle moteur s'exprime avec plus de précision au cours de la première année. De même, l'analyse des fonctions visuelles au cours des premiers mois de la vie a une excellente valeur prédictive quant à l'intégrité cérébrale. *En conséquence*, le spectrum des troubles neuromoteurs incluant dans les formes les plus sévères la paralysie cérébrale s'exprimera progressivement au cours de la première année, lorsque le déficit du contrôle moteur supérieur dû à une lésion périnatale devient de plus en plus apparent.

- La maturation des fonctions mentales supérieures est plus tardive et plus lente.

Le support anatomique des fonctions mentales supérieures est moins bien défini que celui des fonctions sensorimotrices ou sensorielles : le stockage et le traitement des informations est parallèle au développement des aires associatives. Le cortex associatif désigne des zones « silencieuses », c'est-à-dire qui ne répondent pas à une simple stimulation sensorielle ou ne produisent pas un mouvement, par exemple lorsqu'elles sont stimulées. Le réseau associatif se forme lentement. Des lésions périnatales peuvent intéresser soit ces régions corticales, soit les faisceaux de connexion intrahémisphériques et interhémisphériques qui les relient entre elles. Ces lésions n'auront pas de traduction clinique périnatale, mais elles se révéleront tardivement au cours des premières années de la vie, jusqu'à l'âge scolaire et au-delà. *En conséquence*, un dommage au niveau de ces zones d'intégration, d'association d'informations au plus haut niveau, se révélera progressivement comme une désorganisation de la fonction céré-

brale. Il n'est donc pas possible de faire des prédictions précoces dans ce domaine, en dehors des cas extrêmes. L'imagerie cérébrale rencontre les mêmes limites, puisque la myéline doit être présente pour détecter des lésions mineures de la substance blanche.

En conclusion, une conception simpliste du fonctionnement cérébral aide le clinicien à construire des points de repère cliniques, comme on le verra dans chaque page de ce livre. Ce réductionnisme reste donc utile, voire indispensable, dans l'état actuel de nos connaissances. À une époque où les beautés des neurones miroirs, par exemple, sont offertes au grand public [1], le clinicien reste accroché à ce modèle simpliste : ce n'est pas un réductionnisme naïf, mais un réductionnisme d'attente.

Référence

- [1] Rizzolatti G, Sinigaglia C. Les neurones miroirs. Paris : Odile Jacob ; 2008.

Système nerveux central : anatomie, physiologie

Tissu cérébral

Le tissu cérébral est constitué de deux sortes de cellules; les cellules nerveuses ou neurones ont pour fonction de recevoir, générer et transmettre des messages nerveux, elles assurent les différentes fonctions cérébrales. Les cellules non neuronales ou gliales n'ont pas de rôle direct dans la transmission des messages, mais des fonctions indirectes essentielles : la glie isole, soutient et protège le tissu neuronal. Ces deux tissus ont des interrelations très étroites; de plus, les cellules gliales ont un rôle majeur au cours de la migration et de la maturation des cellules neuronales. Les cellules gliales sont 10 fois plus nombreuses que les neurones.

Substance grise

Les cellules neuronales sont groupées dans certaines zones; leur couleur grisâtre explique la désignation de « substance grise » donnée à ces groupements cellulaires : substance grise du cortex hémisphérique et cérébelleux, substance grise des noyaux profonds situés à la base des hémisphères et plus bas dans le tronc cérébral et le cervelet. On verra plus loin l'organisation en couches dans le cortex et comment chaque neurone fait partie d'un réseau fonctionnel.

Substance blanche

Les axones issus des neurones sont groupés pour former des faisceaux de fibres, du « câblage »; ces zones de transmission sont de couleur blanc nacré (en raison de la myéline qui enveloppe les fibres nerveuses); elles sont désignées sous le terme de « substance blanche » qui contraste avec le cortex.

Architecture du système nerveux central

Le cerveau est constitué de trois parties : cerveau antérieur (hémisphérique), cerveau moyen (mésencéphalique) et cerveau postérieur. Sur le plan fonctionnel, cependant, il sera plus utile de décrire rapidement le cerveau antérieur d'une part, le tronc cérébral d'autre part, qui représente l'ensemble des formations du cerveau moyen et du cerveau postérieur. Le cervelet, en dérivation sur le tronc cérébral, est étudié séparément.

Cerveau antérieur

Le cerveau antérieur ([figure 1.1](#)) est constitué par le cortex et la substance blanche hémisphériques, les noyaux gris centraux et l'hypothalamus.

Chaque hémisphère cérébral est divisé en lobes, tels qu'on les reconnaît sur les faces externe et interne du cerveau ([figure 1.1](#)) : lobe frontal, lobe pariétal, lobe occipital, lobe temporal. La scissure de Rolando sépare lobe frontal en avant et lobe pariétal en arrière; la scissure sylvienne, profonde, sépare le lobe temporal du lobe pariétal.

La topographie et la spécialisation des différentes zones du cortex seront étudiées plus loin, à propos de chaque fonction. Les voies motrices corticospinales (aussi appelées pyramidales) et corticobulbaires issues du cortex moteur frontal constituent une partie importante de la substance blanche hémisphérique; la voie corticobulbaire va vers les noyaux des nerfs crâniens moteurs bulbaires; la voie pyramidale se projette sans relais jusqu'à la corne antérieure de la moelle épinière.

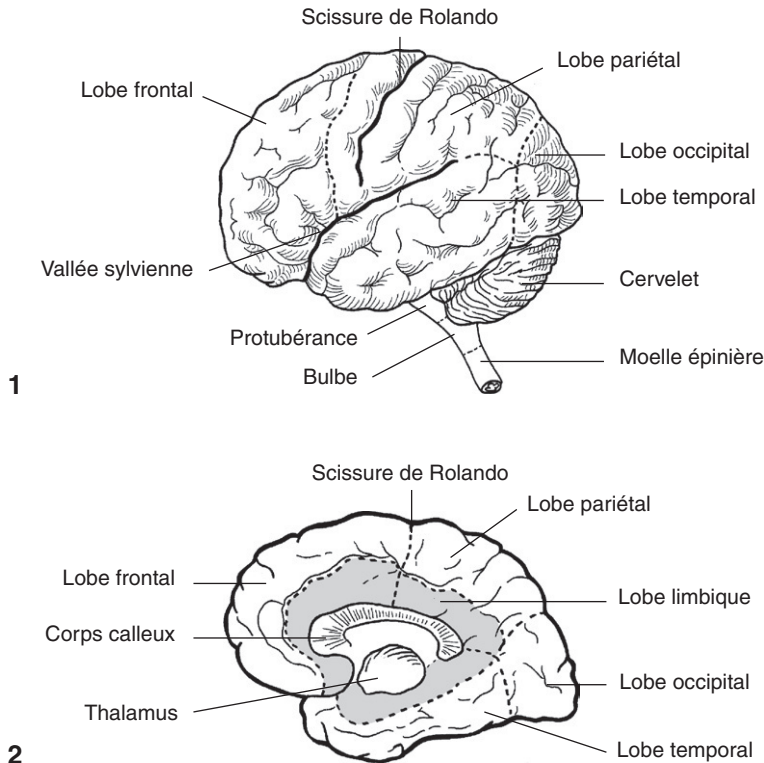


Figure 1.1.

Morphologie du cerveau.

1. Face externe. 2. Face interne des hémisphères et coupe sagittale du corps calleux.

Les ganglions de la base (figure 1.2) comprennent le noyau caudé, le putamen, le globus pallidus ainsi que le noyau sous-thalamique et la substance noire qui sont situés en profondeur et donc aussi visibles en coupe, globus pallidus. Noyau caudé et putamen forment le striatum, dérivés embryologiquement du télencéphale; le globus pallidus ou pallidum dérive du diencephale, comme le thalamus. L'ensemble des ganglions de la base et du thalamus porte le nom de noyaux gris centraux. La capsule interne est un large espace entre le thalamus et les ganglions de la base permettant le passage de la voie motrice corticospinale. Les ganglions de la base ne sont pas connectés directement avec le neurone moteur de la corne antérieure; ils participent à un réseau complexe qui influence les systèmes moteurs descendants. Ils sont connectés indirectement aux aires motrices corticales via les noyaux ventrolatéral et ventral antérieur du thalamus. Ils jouent donc

un rôle important mais indirect dans la programmation motrice.

Le thalamus est un volumineux noyau gris situé de part et d'autre du troisième ventricule; c'est le relais sensitif (noyaux ventro-postéro-latéral et ventro-postéro-médian); il participe donc aussi au contrôle central de la motricité au niveau de son noyau ventrolatéral.

L'hypothalamus forme avec le thalamus la région appelée «diencephale». L'hypothalamus se termine par une tige qui le relie à l'hypophyse. Il est le principal centre de régulation des fonctions physiologiques et assure le maintien de l'homéostasie, c'est le *cerveau viscéral*. Il régule les émotions, la température corporelle, l'appétit, l'équilibre hydrique, les fonctions endocriniennes; il participe à la régulation du cycle veille-sommeil.

Le système ou lobe limbique est un ensemble disposé en frange circulaire autour de la partie haute du tronc cérébral. Au cours de l'évolution, le

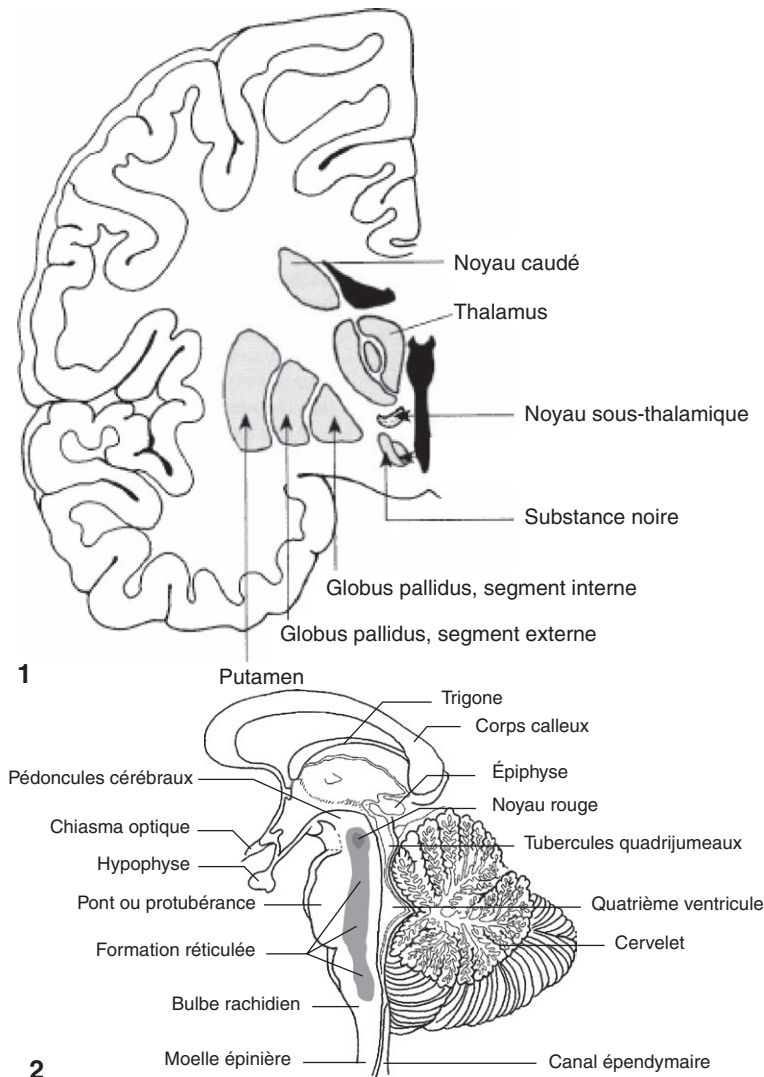


Figure 1.2.

Substance grise et substance blanche.

1. Sur une coupe coronale des hémisphères. 2. Sur une coupe sagittale du tronc cérébral et du cervelet.

cerveau olfactif (rhinencéphale) a considérablement diminué de volume; une partie du lobe limbique est ce qu'il en reste chez l'homme. C'est le *cerveau émotionnel*. Il interagit avec le cortex préfrontal (cognitif) voisin.

Le *corps calleux* n'est pas un noyau; il est fait de fibres dites commissurales qui unissent les deux hémisphères; il forme un très large éventail, au-dessus des ventricules latéraux, il est volumineux, comme on peut le voir en coupe (figure 1.1). C'est grâce au corps calleux et aux autres commis-

sures interhémisphériques (trigone, commissures blanches antérieure et postérieure) que les deux hémisphères sont unis fonctionnellement, « deux hémisphères mais un seul cerveau ».

Le *système nerveux autonome (SNA)* comporte des voies afférentes, des centres, des voies efférentes. Il règle les fonctions viscérales par deux systèmes antagonistes, le sympathique et le parasympathique. Il ne sera pas décrit anatomiquement. Il suffit de savoir qu'un dérèglement peut se manifester dans ce domaine en cas de lésion ou œdème

cérébral intéressant la région du diencephale, et en connaître la sémiologie à la période néonatale (voir « Signes de stress » au chapitre 10).

Tronc cérébral et bulbe rachidien

Le tronc cérébral est la partie la plus primitive du cerveau des mammifères. Il sert à la transmission des informations; il est le lieu de la régulation des fonctions vitales. Il est à la fois une zone de passage et un centre de survie, situé au-dessous des hémisphères et relativement petit (figure 1.1). Le mésencéphale (figure 1.2), situé juste au-dessous du diencephale, donne passage en avant aux faisceaux de connexion entre les différents systèmes sensorimoteurs; en arrière, on trouve les *tubercules quadrijumeaux* (relais visuels et auditifs). Le *noyau rouge*, situé dans le mésencéphale, joue également un rôle dans la fonction motrice (bien que, chez l'homme, le faisceau rubrospinal ait été supplanté fonctionnellement par le faisceau pyramidal). Enfin, la partie haute de la formation réticulée se situe dans le mésencéphale.

Au-dessous, la *protubérance* (figure 1.2) passe en pont en avant du quatrième ventricule; elle contient des faisceaux et des noyaux (une partie de la substance réticulée et beaucoup de noyaux de nerfs crâniens, dont les noyaux vestibulaires).

Plus bas, le *bulbe rachidien* est une zone de transition avec la moelle épinière. C'est là que la plus grande partie du faisceau pyramidal croise la ligne médiane. Il contient des noyaux des nerfs crâniens et des noyaux importants pour le contrôle autonome viscéral parasympathique.

La *formation réticulée* (figure 1.2) est une structure très allongée, allant du mésencéphale au bulbe; c'est une zone étendue de substance grise disposée en mailles, avec quelques noyaux distincts. C'est un *centre de régulation de l'activité de l'ensemble du système nerveux central (SNC)* : mouvement, état de conscience, veille-sommeil.

Cervelet

Le cervelet est situé dans la fosse postérieure, sous les lobes occipitaux (figures 1.1 et 1.2); c'est une masse arrondie, en « chou-fleur », avec deux lobes, sillons et circonvolutions ou lamelles, comme les hémisphères cérébraux, avec un cortex gris et des faisceaux blancs, et un élément médian, le vermis.

Les afférences viennent des récepteurs à l'étirement des muscles et des tendons, du cortex moteur par les fibres cortico-ponto-cérébelleuses, mais aussi des systèmes sensoriels et somesthésiques (visuel, auditif, vestibulaire). Les efférences se projettent sur le noyau rouge, les noyaux vestibulaires, et le noyau ventrolatéral du thalamus qui projette à son tour au cortex cérébral moteur et d'association. C'est un centre de coordination de l'activité musculaire somatique et donc de régulation du tonus musculaire; il traite toutes les informations et joue le rôle de synchronisateur pour la coordination et le maintien des postures et de l'équilibre.

Moelle épinière

La moelle épinière fait suite au bulbe rachidien; elle descend dans le canal rachidien jusqu'au niveau de la première ou deuxième vertèbre lombaire. Les racines lombaires et sacrées occupent le canal rachidien lombosacré et forment la queue de cheval.

Le tissu gris est central, les cornes antérieures sont motrices, les cornes postérieures sensibles. Les faisceaux ascendants et descendants sont périphériques; c'est au niveau de la corne antérieure que les fibres corticospinales s'articulent avec le système nerveux périphérique (SNP) moteur (motoneurone antérieur). Les racines spinales émergent de la moelle épinière; les racines antérieures (motrices) et postérieures (sensitives) fusionnent pour former les nerfs spinaux qui sortent du canal rachidien par les forams intervertébraux ou trous de conjugaison.

Cellules nerveuses et neurotransmission

Neurone : cellule nerveuse

Le neurone est la cellule informative du système nerveux. Il est fait d'un *corps cellulaire* (*noyau, cytoplasme et organites*) et de *prolongements*. Sa structure varie selon sa fonction, mais la caractéristique anatomique commune est dans les *prolongements du corps cellulaire, dendrites et axones*; les neurones sont classés selon le nombre et la disposition des prolongements et selon leur fonction.

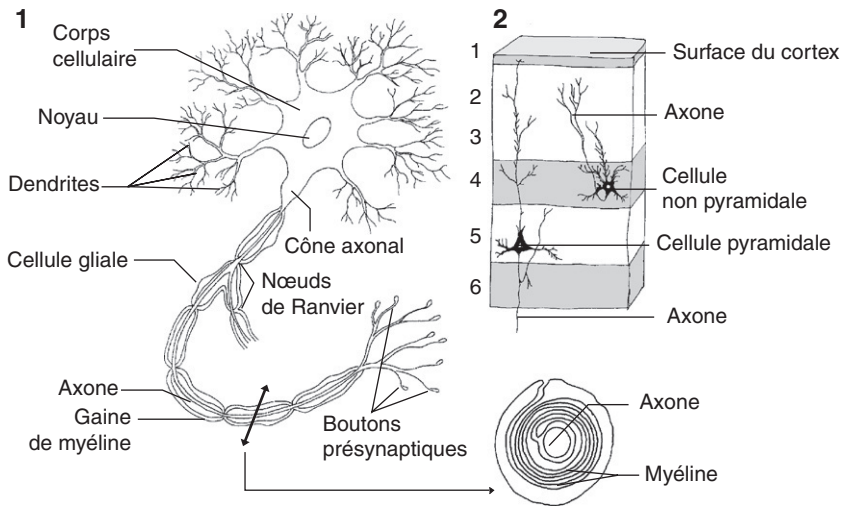


Figure 1.3.

Neurone et disposition laminaire du cortex.

1. Structure d'un neurone (les dendrites acheminent les potentiels d'action vers le corps cellulaire, l'axone conduit l'information vers d'autres neurones ou fibres musculaires, la gaine de myéline est représentée en coupe). 2. Cortex moteur stratifié en six couches (la couche 1 est gliale, les couches 2 et 3 sont associatives, la couche 4 est faite de cellules non pyramidales recevant les informations sensibles du thalamus, les couches 5 et 6 sont faites de cellules pyramidales motrices avec le départ de leur axone).

Un neurone avec axone myélinisé est représenté en [figure 1.3](#), à titre d'exemple.

Au niveau du cortex, les neurones sont organisés en couches, six dans le cortex moteur, trois dans le cervelet. Un exemple du cortex moteur à six couches est représenté en [figure 1.3](#) : la belle grande cellule pyramidale (ou cellule de Betz) forme la couche 5 ; son dendrite apical s'étend vers l'extérieur jusqu'à la couche 1 (couche 1 faite de cellules gliales qui limitent le cortex), son axone est extrêmement long puisqu'il va, sans aucun relais, s'articuler sur la cellule motrice de la corne antérieure de la moelle épinière. Les cellules non pyramidales de la couche 4 ont un axone qui se termine sur place.

On peut résumer les caractères spécifiques des neurones par : *leur longévité* (autant que l'individu) ; *la perte de leur aptitude à la mitose* (les cellules hyperspécialisées ne se divisent plus) ; *la vitesse très élevée de leur métabolisme* qui les fait dépendre d'un approvisionnement continu en oxygène et en glucose (leur autonomie n'est que de quelques minutes).

La cellule nerveuse génère, reçoit, conduit et transmet l'information. Les messages nerveux sont

conduits dans un seul sens, des dendrites vers l'axone : les neurones sont organisés en réseaux.

La membrane neuronale ou membrane plasmique joue un rôle déterminant dans la genèse et la transmission des messages. C'est une fine pellicule qui délimite le corps cellulaire et ses prolongements. Cette membrane est poreuse, avec de très nombreux canaux qui régulent les échanges ioniques entre les milieux intra- et extracellulaires. Certains de ces canaux ioniques s'ouvrent passivement, mais d'autres ont la propriété de s'ouvrir activement et de créer des concentrations inégales d'ions sodium et potassium de part et d'autre de la membrane (ces modifications ioniques sont génératrices de potentiels d'action).

Transmission synaptique

Deux sortes de synapses assurent la transmission des informations, les synapses électriques (de fonctionnement très rapide) et les synapses chimiques (de fonctionnement plus lent).

Les synapses électriques ont une structure et un fonctionnement relativement simples, permettant au courant ionique de passer d'une cellule à l'autre,

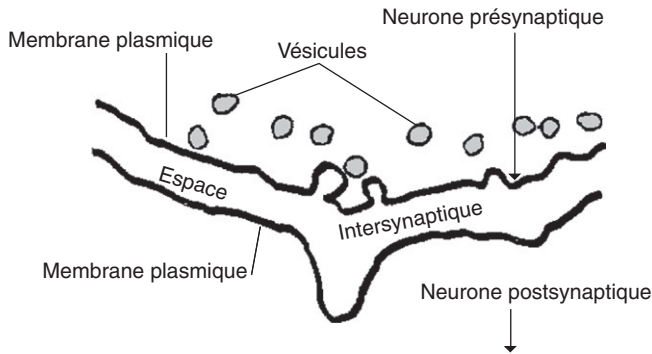


Figure 1.4.

Synapse.

Espace intersynaptique tel qu'il est visible au microscope électronique, transmission du neurone présynaptique au neurone postsynaptique indiqué par les flèches, temps de passage de l'ordre de 1 ms.

au niveau des « jonctions étroites » ou « *gap junctions* ». L'échange ionique d'un cytoplasme à l'autre est bidirectionnel; de tels neurones, couplés électriquement, fonctionnent de façon très rapide. Rapidité et bidirectionnalité sont favorables à la synchronisation de l'activité neuronale. Ces synapses électriques existent là où elles sont utiles, elles sont relativement peu nombreuses.

Les synapses chimiques sont en beaucoup plus grand nombre, leur fonctionnement est plus lent; elles ont pour caractéristiques communes un large espace synaptique, la présence de granules de sécrétion, des protéines de différenciation membranaire.

Le neurone présynaptique doit d'abord libérer un neurotransmetteur qui ensuite diffusera dans l'espace intersynaptique pour se fixer sur le récepteur postsynaptique (figure 1.4). La transmission synaptique est constituée de quatre étapes :

1. la synthèse d'une substance neurotransmettrice;
2. la libération dans l'espace intersynaptique;
3. la liaison du transmetteur avec le récepteur postsynaptique;
4. la disparition de la substance transmettrice lorsque le message est passé.

Le bénéfice de la transmission chimique est dans l'amplification de la réponse synaptique, puisqu'un seul potentiel d'action libère des milliers de molécules de neurotransmetteurs.

Le neurone postsynaptique intègre tous les signaux chimiques et ioniques complexes en un signal unique, le potentiel d'action. Une brève fluctua-

tion du potentiel de membrane se propage le long des axones pour transmettre l'information d'un endroit à un autre dans le système nerveux.

Deux exemples de neurotransmission synaptique seront pris dans le cas de la fonction motrice, celui du contrôle central sur l'arc réflexe monosynaptique au niveau de la moelle épinière, et celui de la jonction neuromusculaire.

L'arc réflexe monosynaptique (voir plus bas) *au niveau de la moelle illustre les principaux caractères de la transmission au niveau central. Le glutamate est le principal neurotransmetteur excitateur* dans le cerveau et la moelle; *GABA [gamma-aminobutyric acid] et glycine sont les principaux transmetteurs inhibiteurs.* Deux classes importantes de médicaments, benzodiazépines et barbituriques, agissent à ce niveau, en se liant aux récepteurs GABA et en augmentant ainsi le flux d'ions chlore à travers les canaux; autrement dit, ils augmentent le pouvoir inhibiteur des récepteurs GABA.

Le neurotransmetteur au niveau de la jonction neuromusculaire est l'acétylcholine : en réponse à un potentiel d'action dans le neurone moteur présynaptique, l'acétylcholine est libérée puis diffuse dans l'espace intersynaptique; la liaison acétylcholine-récepteur ouvre les canaux ioniques postsynaptiques, ouverture qui entraîne un passage d'ions sodium et produit une dépolarisation. Le courant est très bref parce que la cholinestérase située dans l'espace intersynaptique détruit l'acétylcholine dès que le message est passé et permet de récupérer la choline pour le message suivant.

Il n'a été question ici que des systèmes simples avec un seul messager : l'acétylcholine pour la jonction neuromusculaire, le glutamate, le GABA et la glycine pour l'arc réflexe monosynaptique. Beaucoup d'autres messagers chimiques peuvent être considérés comme des substances neurotransmettrices, leur description dépasse le cadre de ces notions de base. Les principaux groupes se résument à :

- aminoacides (aspartate, glutamate, GABA, glycine);
- monoamines (dopamine, 5-hydroxytryptamine ou sérotonine);
- neuropeptides (bêta-endorphine, enképhaline, ocytocine, glucagon, somatostatine, substance P, *vasoactive intestinal polypeptide*, etc.).

Il faut dire un mot des neuropeptides : ce sont des substances chimiques autres que les neurotransmetteurs proprement dits, qui sont capables de modifier l'activité neuronale (d'où le terme de « neuromodulation ») en agissant sur les neurotransmetteurs aux différents niveaux (présynaptique, intersynaptique ou postsynaptique). Beaucoup de neuromodulateurs sont des hormones. Bêta-endorphines et enképhalines ont la particularité d'agir comme des opiacés ou des euphorisants naturels en diminuant la perception de la douleur dans certaines situations de stress. Leur action analgésique est comparable à celle de la morphine et d'autres opiacés car leurs récepteurs sont communs.

De nombreux agents chimiques peuvent interférer avec la transmission neuromusculaire : la *toxine botulique* inhibe la libération de l'acétylcholine dans l'espace synaptique, raison pour laquelle elle est utilisée pour diminuer la spasticité. Le *curare* agit au niveau postjonctionnel, en occupant les récepteurs et bloquant de ce fait l'accès de l'acétylcholine à ces récepteurs, raison pour laquelle il est utilisé en anesthésie comme myorelaxant.

Une remarque clinique sur l'excitabilité : pour les neurophysiologistes, c'est la propriété des cellules capables d'émettre un potentiel d'action en réponse à un stimulus efficace; le neurone, on l'a vu, est une cellule excitable. Pour les cliniciens, l'excitabilité désigne la qualité de la réponse à un stimulus : l'enfant est dit hyperexcitable (hyper-réactif) s'il réagit excessivement à une stimulation légère, il est dit hypoexcitable (hyporéactif) s'il réagit très peu à une stimulation vigoureuse.

Myéline et conduction axonale

Pour augmenter la capacité de réponse du système nerveux à l'environnement, il faut augmenter la vitesse de transmission des signaux; or, les propriétés physiques des cellules cérébrales en font d'assez mauvais conducteurs. La myéline, en multipliant par 100 le diamètre de l'axone, *augmente la vitesse de conduction*, donc l'efficacité de l'ensemble du système. Beaucoup d'incertitudes demeurent, mais les grandes lignes sont les suivantes quant à l'élaboration d'une *membrane de myéline hautement spécialisée autour des axones*.

La prolifération des oligodendrocytes (OL) et leur maturation sont étudiées plus loin; ils migrent pour s'aligner le long des axones. La formation de la myéline commence au deuxième trimestre de la gestation et se poursuit très activement au cours des deux premières années, puis plus lentement jusqu'à l'âge adulte. L'analyse biochimique montre que la nature de la myéline est similaire à celle de la membrane plasmique, 70 % lipides et 30 % protéines. Elle est de nature différente dans le SNC et le SNP. Au niveau du SNP, les cellules gliales prennent le nom de cellules de Schwann; elles sont en très grand nombre car il faut quelques centaines de cellules de Schwann pour myéliniser un seul axone.

La membrane myélinique qui s'enroule autour des axones n'est autre que la membrane plasmique de l'OL (*figure 1.3*). La « substance blanche » ou zone de « câblage » ne prend son nom que lorsque la myéline lui donne un aspect nacré.

La myélinisation suit un programme particulier à chaque structure : elle commence dans le SNP, et d'abord dans le système moteur. Elle commence plus tard dans le SNC, et d'abord dans les systèmes sensitifs. Les changements les plus rapides surviennent entre 0 et 8 semaines postnatales. Au niveau central, une séquence est observée : les voies proximales avant les voies distales; sensitives avant motrices; les faisceaux projectifs avant les faisceaux associatifs; les sites centraux avant les pôles des hémisphères; le pôle occipital avant les pôles frontotemporaux.

D'une façon générale, les structures archaïques ont une maturation plus précoce et plus rapide que les structures plus récentes dans l'espèce humaine. Bien qu'il existe encore beaucoup d'inconnu sur la relation myélinisation-fonction, le programme de

myélinisation reste un marqueur commode pour définir la maturation d'un système cérébral.

Multiplication des OL et myélinisation sont des déterminants essentiels de la croissance du périmètre céphalique (PC). Tout facteur ayant pu entraîner une réduction du nombre des OL se traduira par une hypomyélinisation et donc un fléchissement de la courbe du PC au cours des premiers mois de la vie.

Formation de réseaux neuronaux

Jusqu'ici, le neurone a été étudié isolément, quant à sa morphologie et son mode de transmission synaptique vers un autre neurone. Or, un neurone ne fonctionne jamais seul, il fait partie d'un groupe ou d'un réseau, permettant une organisation fonctionnelle. Chaque groupe de neurones est constitué

de plusieurs milliers de neurones dont les uns sont inhibiteurs, les autres excitateurs (voir plus bas).

Il n'est pas possible d'aller plus loin dans ce chapitre. Il suffit de comprendre que toute perturbation à la période fœtale ou néonatale pourra avoir des conséquences fonctionnelles définitives, car c'est la période où se mettent en place fonctionnellement ces réseaux. Les conséquences peuvent être de révélation tardive, elles sont difficiles à analyser par le clinicien et peuvent être groupées sous le terme de « désorganisation cérébrale ».

Cellules gliales, non neuronales

Ces cellules non neuronales du SNC constituent la névroglie. Elles appartiennent à deux groupes d'origine différente (figure 1.5) :

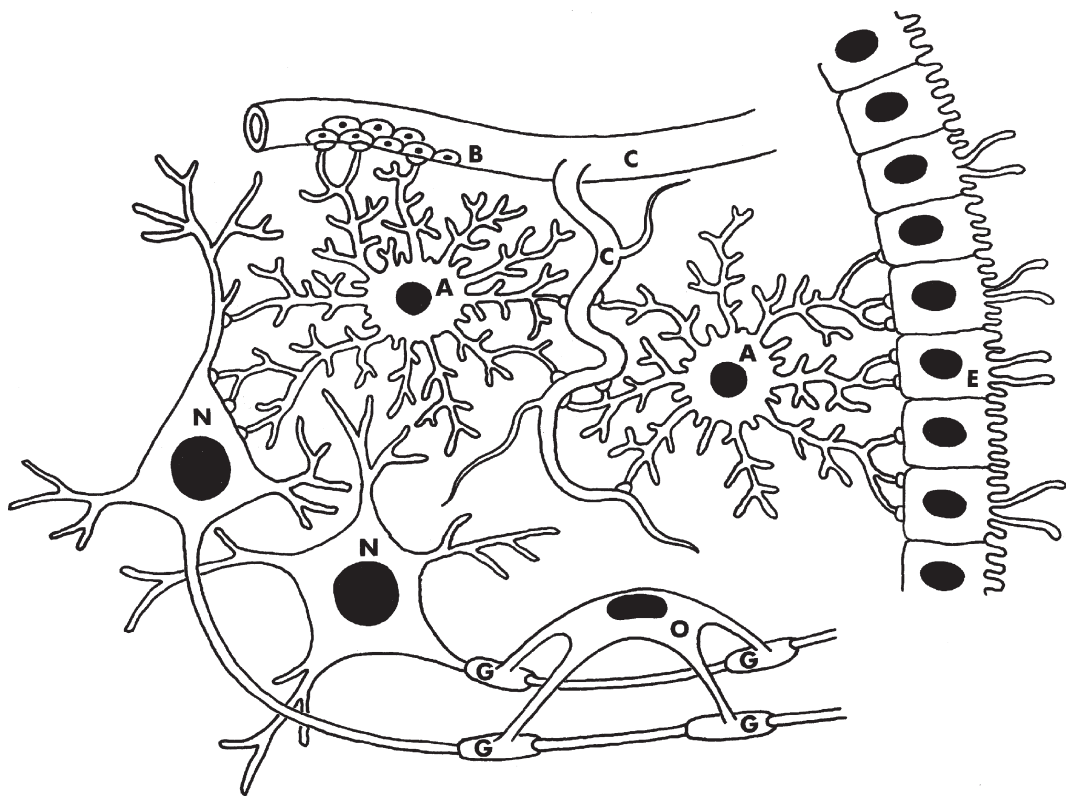


Figure 1.5.

Macroglie et cellules épendymaires.

Les astrocytes (A) soutiennent et nourrissent les neurones (N); ils entrent en contact avec les cellules épendymaires (E) qui bordent les ventricules, et avec la paroi des capillaires (C) pour participer à la formation de la barrière hématoencéphalique (B). Les oligodendrocytes (O) forment les gaines (G) de myéline autour des axones.

- les cellules d'origine neuroectodermique incluent les astrocytes, les OL et les cellules épendymaires. Les deux premiers constituent la macroglie;
- les cellules d'origine mésenchymateuse constituent la microglie (petites cellules qui pourront se transformer en macrophages).

Leurs caractéristiques communes les opposent aux neurones : *elles n'ont pas de rôle direct dans la transmission des potentiels d'action*, mais elles ont *un rôle indirect* sur de multiples fonctions, y compris la neurotransmission. Elles sont fonctionnellement très diversifiées. Elles sont encore capables de se diviser après la naissance.

Macroglie

Elle comporte deux ordres de cellules : astrocytes et OL, d'origine neuroectodermique, comme les neurones.

Astrocytes

Les astrocytes sont les plus nombreux et les moins bien connus des éléments gliaux. Ils comportent une abondance de prolongements qui leur permettent des contacts avec trois autres types de cellule : les neurones, les cellules épendymaires et l'endothélium des capillaires (figure 1.5). Une barrière hématoencéphalique est formée par les cellules endothéliales; les jonctions serrées entre les cellules endothéliales des capillaires cérébraux forment un endothélium continu non fenêtré, de telle sorte que la majorité des substances qui entrent ou sortent du cerveau doivent être transportées activement par les cellules endothéliales. Les péricytes et les prolongements astrocytaires entourent les capillaires et ont un rôle qui est probablement plus secondaire dans la barrière hématoencéphalique. D'autres astrocytes forment avec les pieds de la glie radiaire une membrane limitante à la surface du cortex ou sont en contact avec l'épendyme. Ils jouent un rôle de soutien et de remplissage, réagissent à toutes les agressions et participent au pro-

cessus de cicatrisation en cas de perte tissulaire (gliose cicatricielle).

Oligodendrocytes

Ils ont pour fonction principale la formation de la myéline autour des axones (voir plus haut); ils sont satellites des cellules neuronales et essentiels pour la vitesse de conduction. La myéline joue un rôle d'isolant.

Glie épendymaire

La glie épendymaire, également d'origine neuroectodermique, forme un épithélium unicellulaire cilié qui tapisse les cavités ventriculaires et médullaire. Le battement de leurs cils facilite la circulation du liquide céphalo-rachidien (LCR). Les cellules épendymaires se différencient en épithélium cubique au niveau des plexus choroïdes et *sécrètent activement le LCR*.

Microglie

La microglie dérive du mésoderme et migre dans le tube neural; « maigres » à l'état normal de repos, les cellules microgliales assurent une *fonction phagocytaire* en se transformant en macrophages. Ces cellules sont capables de proliférer en réponse à une lésion du SNC (nécrose, infection).

En bref pour le clinicien

Le lecteur pressé peut se poser la question de l'utilité de ce chapitre préliminaire. En effet, la séméiologie décrite à la partie II est basée sur un cerveau divisé fonctionnellement en deux parties, supérieure et inférieure. Alors pourquoi le clinicien devrait-il en savoir davantage? En fait, ce que nous proposons ici n'est pas excessif, mais plutôt élémentaire destiné à ceux qui désirent pouvoir lire la littérature concernant la localisation et la pathogénie des lésions, ou encore interpréter une imagerie par résonance magnétique (IRM).

Système nerveux central : maturation fœtale et postnatale

Remarques préliminaires

Le développement cérébral ne peut être que grossièrement schématisé ici à l'usage du clinicien. Les étapes suivantes sont rapidement analysées : prolifération, migration, organisation, myélogenèse. Ces étapes sont à la fois successives et intriquées ; la prolifération neuronale et la migration ont lieu au cours de la première moitié de la gestation, c'est la période d'histogenèse ou encore de mise en place du tissu neuronal. La seconde moitié est marquée par la croissance et la différenciation cellulaire, c'est la phase d'organisation, qui se poursuit bien au-delà de la naissance. Les connaissances sur les phénomènes maturatifs progressent rapidement, elles sont essentielles à la compréhension des différents mécanismes pathologiques au cours du développement fœtal. Elles sont représentées graphiquement en [figure 2.1](#).

Prolifération et migration

La première étape est la neurulation dite primaire, aboutissant à la formation du tube neural ; celui-ci est terminé vers 4 SA. La formation des crêtes neurales succède à la fermeture du tube neural ; la partie crânienne contribuera à la formation de la voûte crânienne et de la face ; la partie somatique à celle du squelette et des muscles.

Dans la zone sous-ventriculaire commence ensuite la prolifération des neurones et des cellules gliales. Dans un premier temps, l'activité mitotique est intense, particulièrement entre 8 et 12 SA pour les neurones, puis elle persiste jusqu'à 20–22 SA à un

rythme plus lent. Des travaux récents très médiatisés ont bousculé les idées reçues : des cellules souches, capables de se diviser, persistent dans le cerveau adulte. La « glie radiaire » joue un rôle prédominant dans cette prolifération neuronale. La période de neurogenèse intense est suivie par une prolifération gliale qui débute autour de 20 SA, est très active au cours de la seconde moitié de la gestation ; elle se poursuit au site de migration jusqu'à l'âge adulte. In fine, le nombre des cellules gliales excède largement celui des neurones.

La migration de millions de neurones est un phénomène rapide et spectaculaire ; elle commence très tôt, elle est très active jusqu'à 24 SA puis diminue jusqu'à 40 SA. De la zone sous-ventriculaire de prolifération cellulaire, une première génération de neurones migre vers la partie externe (superficielle) du tube neural pour former la plaque sous-corticale (PSC) ou « sous-plaque ». Cette couche de cellules est ensuite traversée par tous les neurones jeunes qui vont par vagues successives former, de dedans en dehors, « la plaque corticale » ou futur cortex, les couches superficielles étant donc formées les dernières.

Organisation

L'organisation est le stade suivant du développement cérébral, elle se poursuit pendant des années. Certaines formations sont transitoires, elles jouent un rôle capital dans l'organisation cérébrale. Zone germinative (ZG) et PSC sont des formations transitoires liées à un stade très précis du développement cérébral.

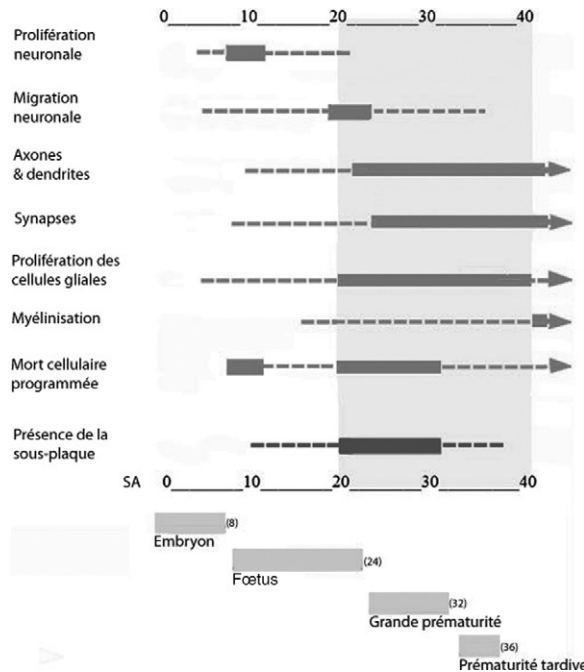


Figure 2.1.

Table chronologique de la maturation neuronale et gliale jusqu'à 40 SA.

La zone grisée recouvre la seconde moitié de la gestation. Le trait discontinu indique un processus débutant ou finissant. Le trait continu indique l'activité maturative la plus intense.

Amiel-Tison C, Gosselin J. *From neonatal neurology : some clues for interpreting fetal findings*. In : Pooh R, Kurjak A, eds. *Fetal Neurology*. Jaypee Brothers, Donald School library as a scientific monography; 2009.

Structures transitoires

Zone germinative ou « *matrix* »

On appelle « zone germinative » ou « *matrix* » le reliquat de la couche ventriculaire qui, chez l'embryon et le jeune fœtus, tapisse toute la surface de la paroi ventriculaire, sous l'épendyme (figure 2.2). C'est un siège de prolifération cellulaire; elle forme une masse encore volumineuse à 26–28 SA, au-dessus de la tête du noyau caudé dans le plancher de la corne frontale du ventricule latéral, dans le toit de la corne temporale et dans la paroi externe de la corne occipitale; la ZG n'est presque plus visible à 40 SA. Cette structure transitoire est très richement irriguée à la période où elle est très active. Son irrigation artérielle est décrite plus loin.

Plaque sous-corticale ou « sous-plaque »

La PSC est la zone immédiatement sous-corticale de la substance blanche. Les neurones de la

PSC sont en place avant la migration des neurones qui constitueront le cortex; ils se différencient rapidement et développent des *récepteurs transitoires* (neurotransmetteurs, facteurs neurotrophiques, etc.). L'activité de ces neurones, déjà présente à 15 SA, est maximale de 20 à 32 SA (figure 2.1). Puis la mort neuronale programmée (ou apoptose) entre en jeu : 90 % des neurones de la PSC auront disparu à 6 mois postnataux. Cette zone transitoire est familièrement appelée la « salle d'attente » pour tous les axones ascendants et descendants en attente de la maturation de leur site définitif. Cette structure remplit donc une fonction d'organisation pour le développement des connexions futures et des structures définitives.

Un mot sur les facteurs neurotrophiques : cette famille de protéines trophiques favorise la croissance, la différenciation et la survie des neurones du SNC immature. Ces facteurs ont aussi un rôle de maintenance pour les neurones du SNC adulte. Ce sont des polypeptides sécrétés par les cellules

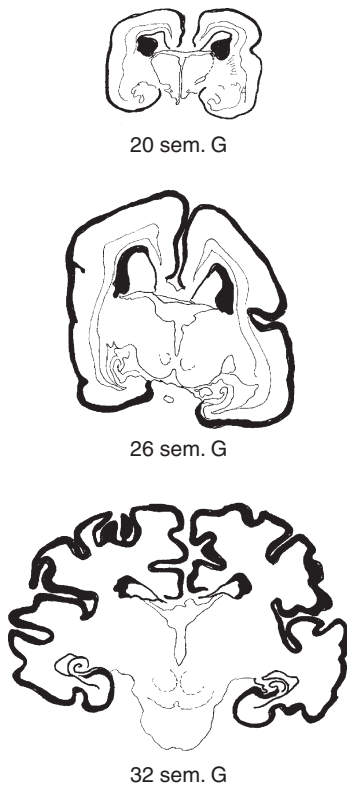


Figure 2.2.
Évolution de la zone germinative pendant la vie fœtale.

Coupes frontales du cerveau au niveau du troisième ventricule à 20, 26 et 32 SA. La ZG est représentée en noir ; on peut apprécier le volume relatif par rapport aux autres structures hémisphériques qui se mettent en place. [1].

neuronales et non neuronales. Ils agissent par liaison et activation des récepteurs spécifiques situés à la surface des cellules. Ils protègent les neurones d'une mort programmée en « verrouillant » le programme de destruction.

Organisation laminaire du cortex, gyration et sillons

L'organisation laminaire du cortex (voir la figure 1.3) commence dès la fin de la migration neuronale. Chaque neurone émet des ramifications dendritiques et axonales. Parallèlement à ces modifications morphologiques, le système de transmission synaptique se met en place. Cette maturation varie selon la topographie : le développement dendritique apparaît d'abord au niveau

du thalamus et du tronc cérébral, puis au niveau des régions corticales.

La gyration et l'apparition des sillons augmentent la superficie du cortex cérébral, évitant ainsi une augmentation trop importante du volume des hémisphères. Les étapes de la gyration sont précises et permettent donc de décrire des aspects caractéristiques de chaque âge gestationnel. L'aspect lisse de la surface des hémisphères est physiologique jusqu'à 20–22 SA (figure 2.2) ; la gyration s'accélère au troisième trimestre. Au cours de la lamination corticale, le cortex « externe », superficiel, croît plus vite que le cortex « interne », d'où la voussure du manteau cortical qui crée les circonvolutions.

Dendrites et connexions synaptiques

La synaptogenèse commence tôt, s'accélère autour de 24 SA ; cependant, le maximum d'activité est postnatal, en particulier pendant les 2 premières années. Il se poursuit avec un programme variable selon les régions : par exemple, pour la formation réticulée, pic de 34 à 36 SA puis déclin rapide après la naissance ; pour le système visuel, pic de 2 à 4 mois postnataux, densité maximale atteinte à 8 mois.

Mort cellulaire programmée ou apoptose

Avec des variations régionales, *environ la moitié des neurones va mourir avant la phase finale de différenciation cellulaire* ; c'est un processus programmé par le génome (ou apoptose), un processus physiologique qui doit intervenir au moment opportun (voir la figure 2.1) et au taux nécessaire. La fonction de ce programme de mort cellulaire apparaît double : un meilleur ajustement quantitatif des connexions entre populations de neurones, et l'élimination des projections aberrantes ou incorrectes, c'est-à-dire *un affinement du système de connexion synaptique*.

En quoi l'apoptose est-elle différente de la nécrose normale ? L'apoptose suppose une membrane plasmique intacte, donc une absence de fuite de contenu cellulaire, c'est-à-dire qu'elle n'entraîne

pas la mise en circulation d'éléments nocifs. Les neurones « apoptosés » sont phagocytés sans se répandre à l'extérieur, par opposition aux neurones nécrosés. La régulation de l'apoptose est encore mal connue, on sait cependant que les corticoïdes l'augmentent.

Maturation des oligodendrocytes et myélogénèse

Les connaissances ont beaucoup progressé dans ce domaine : quatre stades sont identifiés dans la maturation des OL [figure 2.3]. Les cellules souches, on l'a vu plus haut, ont leur origine dans la zone sous-ventriculaire et la glie radiaire; elles prolifèrent et migrent pendant la première moitié de la gestation, migration qui les amène dans la zone qui deviendra la substance blanche. C'est là qu'elles se différencient en cellules multipolaires ou préoligodendrocytes (preOL). Ces preOL représentent 90 % de la population totale d'oligodendrogliose jusqu'à 28 SA. Au cours de la seconde moitié de la gestation, ces cellules se différencient sous forme de cellules richement multipolaires

désignées sous le terme d'OL immatures; de 10 % à 28 SA, le taux de ces cellules immatures atteint 50 % à 40 SA. Ces cellules vont entourer les axones (cette phase de prémyélinisation est reconnaissable en imagerie sous forme d'images linéaires caractéristiques de cette période). C'est aux environs du terme que ces cellules deviennent matures et donc capables d'élaborer la myéline autour des axones, processus qui se poursuivra à la période postnatale, de façon particulièrement rapide au cours des 8 premiers mois de la vie. L'ensemble des axones myélinisés forme un tissu blanc nacré, c'est la substance blanche, le câblage; la vitesse de transmission des potentiels d'action est liée à la présence de la myéline. De même que pour les neurones, l'apoptose est un phénomène maturatif majeur, puisqu'il intéressera 50 % de la population des formes immatures.

Pourquoi ces stades maturatifs ont-ils de l'importance pour le clinicien ? Parce que les preOL et les OL immatures ont une vulnérabilité particulière en cas d'ischémie et en cas d'infection (potentialisation entre ces deux mécanismes). La nécrose de ces éléments aboutit à la mise en circulation de substances nocives entraînant une activation microgliale.

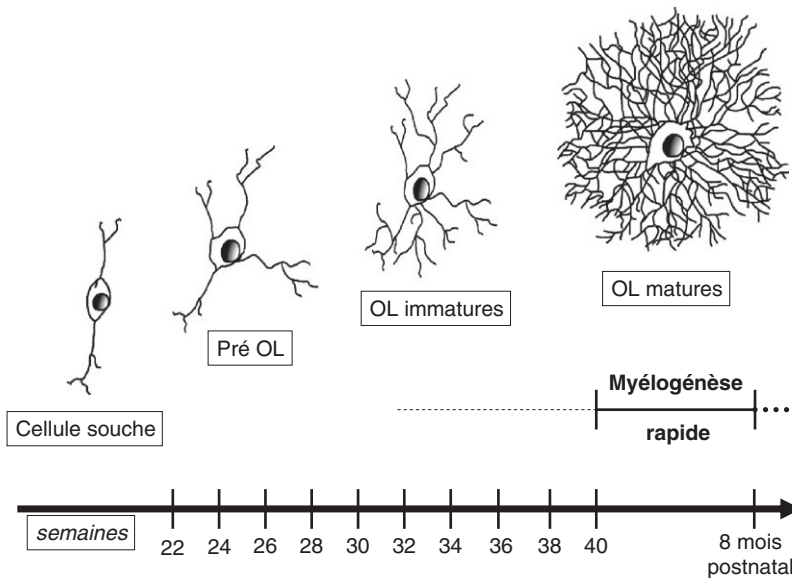


Figure 2.3.

Maturation des oligodendrocytes au cours de la vie fœtale et des premiers mois de la vie.

Les préOL et OL immatures sont électivement sensibles à l'hypoxie [2].

Programmes maturatifs spécifiques

Pour la fonction sensorimotrice

L'organisation de cette fonction fera l'objet du chapitre 6. Bien que les axones sensitifs soient myélinisés avant les axones moteurs, et malgré l'importance des phénomènes sensitifs dans l'organisation de la motricité, c'est le développement de la fonction motrice qui intéresse le pédiatre. Parce que l'expression de la motricité est précoce, elle progresse avec l'âge d'une façon facilement repérable, accessible au clinicien.

Les programmes maturatifs n'y sont pas uniformes, ils diffèrent dans leur direction ascendante ou descendante, dans leur chronologie. On verra

plus loin comment ces programmes maturatifs peuvent être exploités par le clinicien pour mettre en place des repères au cours de la maturation. L'approche pragmatique simpliste entre « cerveau supérieur » (hémisphères) et « cerveau inférieur » (tronc cérébral, bulbe et cervelet) sera développée plus loin avec les implications cliniques de cette dichotomie.

Cette approche oppose tronc cérébral d'une part et hémisphères cérébraux d'autre part (figures 2.4a et 2.4b). Avec leurs faisceaux descendants, deux systèmes sont ainsi individualisés, le système sous-cortical (A) et le système corticospinal (B). Ces deux systèmes sont fonctionnellement distincts. Le système sous-cortical (A) a pour rôle essentiel le maintien de la posture, la fonction anti-gravitaire, donc le tonus des muscles extenseurs

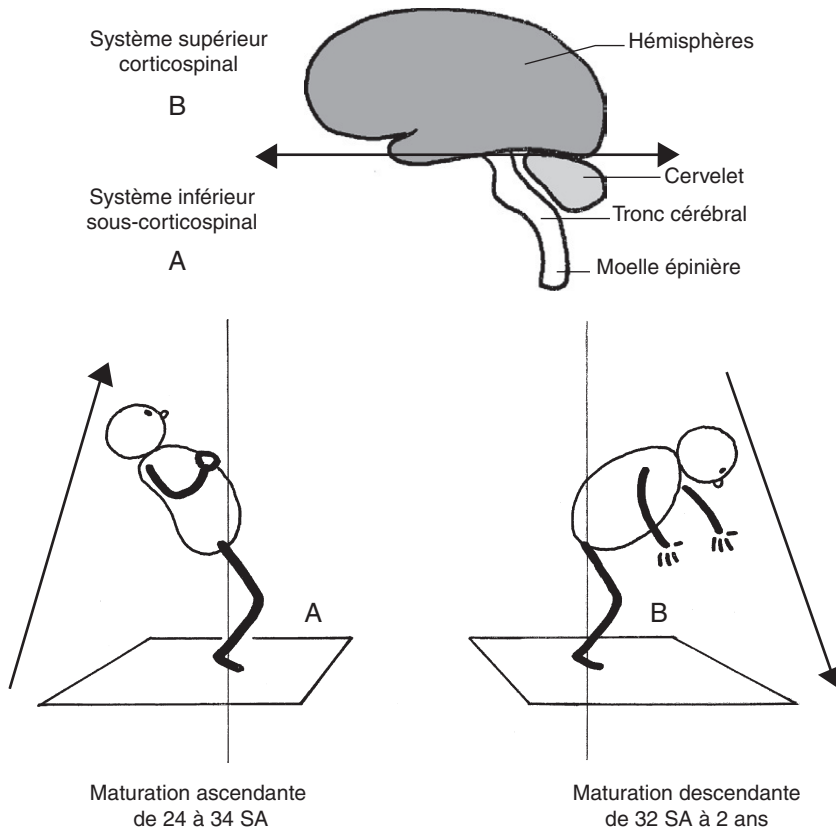


Figure 2.4.

Maturation du système moteur central.

Dans le système sous-cortical (A), issu du tronc cérébral, la maturation est précoce (24 à 34 SA) et suit une direction ascendante vers les noyaux d'origine. Dans le système corticospinal (B), issu du cortex hémisphérique, la maturation est plus tardive (32 SA), plus prolongée à la période postnatale, et suit une direction descendante.

des membres inférieurs et des muscles extenseurs de l'axe corporel. *Le système cortical* (B) apporte par le jeu des influences inhibitrices et excitatrices sur le motoneurone sa contribution au contrôle du tonus postural. Il modère les réactions posturales en hyperextension; il a un rôle prédominant dans la motricité fine volontaire, en particulier dans l'exécution des mouvements indépendants des doigts, la précision et la vitesse de la manipulation.

Or, ces deux systèmes ont un programme maturatif distinct, ils diffèrent à la fois dans la chronologie et la direction de leur maturation. Le système sous-cortical est myélinisé précocement, entre 24 et 34 SA, et sa maturation progresse en *direction ascendante vers le tronc cérébral*. Le système cortical est myélinisé plus tardivement, entre 32 SA et 2 ans (puis beaucoup plus lentement), et sa maturation progresse en *direction descendante, vers la moelle épinière*.

En conclusion, puisque ces deux systèmes n'ont ni la même fonction ni la même horloge maturative, le clinicien pourra suivre les étapes maturatives en examinant la fonction neuromotrice. En effet, un contrôle neuromoteur de type archaïque prédomine au cours de la vie fœtale; puis la phase « d'encéphalisation » lui succède, derniers mois de la gestation et premières années de la vie. Entre les deux, la phase transitionnelle de 3 mois environ (6 semaines avant à 6 semaines après le terme de 40 SA) est d'un intérêt exceptionnel, puisqu'il sera possible de suivre de semaine en semaine la « *prise de pouvoir* » du système supérieur, allant d'une motricité réflexe à la « *mélodie motrice* » propre à chaque individu.

Pour les autres fonctions

Il en est de même pour les autres fonctions cérébrales, avec un programme spécifique de maturation pour chacune d'elles. Ainsi, la maturation du cerveau « viscéral » qui contrôle toutes les fonctions vitales est précoce, comparable à celle de la motricité de type « inférieur ». Ceci permet de comprendre sur quelles fonctions s'appuie la neurologie fœtale : motricité de type réflexe (du tronc, des membres, des doigts, des yeux, de la bouche), réactivité sensorielle (vibroacoustique, par exemple), cycle veille-sommeil, fonctions cardiaques et respiratoires. Ces éléments font partie de l'évaluation de la vitalité fœtale; leur valeur prédictive ne

peut cependant s'adresser qu'au tronc cérébral et non à l'ensemble du cerveau, encore trop immature pour être testé.

La vie de relation, l'interaction avec l'entourage ainsi que les premières manifestations du contrôle moteur supérieur autorisent une prédiction plus précise d'optimalité cérébrale, puisque ces fonctions dépendent du cerveau hémisphérique.

Quant aux fonctions mentales supérieures, il faudra attendre, puisque la maturation est plus tardive et plus lente. Les systèmes associatifs, impliquant des faisceaux tant inter- qu'intrahémisphériques, vont se développer lentement avec des connexions de plus en plus complexes. Cette maturation commence bien après la naissance et se poursuit pendant plusieurs décennies. L'efficacité (rapidité de fonctionnement), les automatismes de même que la mémoire augmenteront avec ces connexions. Il faudra donc attendre que la maturation soit suffisante pour tester utilement les fonctions mentales supérieures.

Pathologies du développement dépendantes du stade maturatif

La vulnérabilité des cellules neuronales et gliales dépend de leur stade maturatif au moment de l'agression pathogène. Au stade de l'embryogenèse, c'est-à-dire au cours de la neurulation puis du développement prosencéphalique, des malformations peuvent être induites, allant de l'anencéphalie aux dysraphies, à l'agénésie du corps calleux. Ces pathologies sont de mieux en mieux repérées précocement par l'imagerie fœtale. Elles ne sont pas abordées ici.

Stade de prolifération neuronale

C'est entre 3 et 4 mois de gestation que les pathologies suivantes se constituent : les deux situations extrêmes sont la microcéphalie si la prolifération est insuffisante, la macrocéphalie si la prolifération est excessive. À côté des formes génétiques, l'irradiation (bombe atomique ou radiothérapie) est le principal agent tératogène responsable des microcéphalies (particulièrement entre 8 et 15 SA). Quant à la macrocéphalie, les pathologies rencontrées sont plus hétérogènes; elle peut se développer

plus tardivement, probablement par insuffisance de l'apoptose. C'est un chapitre important de la neurologie, incluant à côté des formes isolées un grand nombre de pathologies associées de la croissance, des syndromes neurocutanés, des syndromes génétiques tels que l'X fragile.

Stade de migration neuronale

C'est entre 3 et 5 mois de gestation que les pathologies suivantes se constituent : elles concernent en particulier la formation du cortex cérébral. Elles sont souvent révélées dès les premiers jours de la vie par une dysfonction cérébrale, et en particulier des convulsions. Leur prévalence élevée a été démontrée par l'imagerie. En ordre de gravité décroissante, on décrit schizencéphalie, lissencéphalie, polymicrogyrie, hétérotopie, dysplasie. De plus, dans toutes ces malformations corticales, le corps calleux peut également être anormal.

Stade d'organisation cérébrale

Ces pathologies se constituent à partir de 5 mois de gestation et au cours des premières années post-natales. Chacun des phénomènes maturatifs peut être déviant, qu'il s'agisse du fonctionnement de la sous-plaque, de la lamination corticale, de la prolifération dendritique et axonale, de la synaptogenèse, de l'apoptose sélective ou encore de la prolifération et différenciation gliale.

Les *troubles primaires* les plus significatifs sont la déficience intellectuelle avec ou sans convulsions, le syndrome de Rett, l'autisme infantile, le syndrome de Down, le syndrome de l'X fragile, le syndrome d'Angelman.

Les *troubles secondaires* de l'organisation au cours de la période périnatale constituent un risque non négligeable chez le nouveau-né prématuré, celui-ci étant confronté à des situations adverses multiples : hypoxie-ischémie (HI) périnatale, dexaméthasone en période postnatale. La plupart de ces circonstances de risque avaient été identifiées par les cliniciens ; leurs effets sont maintenant mesurables par l'imagerie par réso-

nance magnétique (IRM) volumétrique du cortex cérébral.

Au cours de la myélogénèse

L'IRM a apporté des progrès considérables dans la détection des troubles de la myélogénèse. Là encore, les troubles secondaires liés aux difficultés d'adaptation néonatale chez le prématuré sont au premier plan ; ces troubles expliquent le spectrum des lésions de la substance blanche : les préOL et OL immatures sont lésés et une astrogliose diffuse se développe. Il en est de même en cas d'HI postnatale, en particulier pendant la période de myélogénèse intense des 8 premiers mois.

En bref pour le clinicien

Les effets de l'hypoxie-ischémie (HI) varient selon le stade maturatif au moment de l'insulte ; c'est donc l'AG qui détermine le type de lésion.

Les conséquences d'une HI sont similaires in utero et ex utero : les effets seront donc comparables pour une HI intrapartum ou postnatale survenue au même terme.

Les risques d'une HI augmentent avec le degré de prématurité. Les enchaînements défavorables sont bien connus : infection maternofoetale, naissance prématurée d'un enfant déjà infecté, pathologie respiratoire et défaillance hémodynamique, lésions prédominant au niveau de la substance blanche, paralysie cérébrale sévère. La prévention joue à différents niveaux : l'obstétricien tentera d'éviter la prématurité en traitant l'infection ; le néonatalogiste tentera de limiter la défaillance hémodynamique dans l'unité de soins intensifs.

Références

- [1] Feess-Higgins A, Larroche JC. Development of the human fetal brain anatomical atlas. Paris : Institut national de la santé ; 1987.
- [2] Volpe JJ. Neurology of the newborn. 5^e éd Philadelphia : Saunders ; 2008.

Remarques préliminaires

Seul un court rappel des éléments indispensables à la compréhension des conséquences cliniques d'une pathologie artérielle ou veineuse sera apporté ici.

Connaître la disposition anatomique des réseaux artériel et veineux est nécessaire, mais non suffisant pour comprendre les caractéristiques de la pathologie neurologique périnatale. C'est pourquoi la description des particularités du réseau artériel profond et du lit capillaire est ajoutée à un rappel rapide de la disposition anatomique des vaisseaux.

En neurologie adulte, en effet, par des mécanismes de thrombose ou d'embolie, il est fréquent qu'un seul territoire artériel soit touché; le résultat en sera un déficit neurologique localisé. En neurologie périnatale, plusieurs particularités expliquent les aspects cliniques les plus courants :

- le déficit d'oxygénation est le plus souvent dû à des troubles hémodynamiques systémiques, il intéresse donc tout le territoire cérébral. Cependant, les lésions cellulaires prédominent dans les zones frontières entre les différents territoires vasculai-

res, et donc toutes les structures cérébrales ne seront pas lésées de façon identique;

- le cerveau est en voie de développement, la consommation d'oxygène varie très largement avec le stade maturatif, donc l'AG; beaucoup de lésions seront ainsi âge-dépendantes dans leurs répartition et conséquences;
- même lorsqu'il s'agit d'une lésion thromboembolique du territoire de l'artère sylvienne moyenne, par exemple, la traduction clinique dépendra largement du niveau de maturation au moment de l'accident.

Réseau artériel

Système carotidien

L'artère carotide interne entre dans le crâne en traversant le rocher, donne naissance à l'artère ophtalmique, puis se divise en deux branches principales, la cérébrale antérieure et la cérébrale moyenne (figure 3.1). L'artère cérébrale moyenne

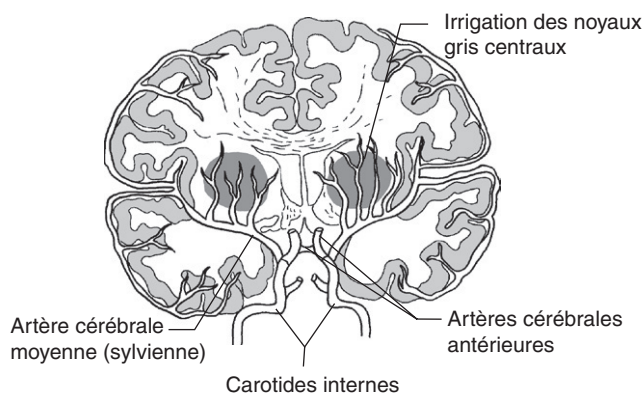


Figure 3.1.

Système artériel carotidien.

Les branches profondes et le réseau superficiel de l'artère cérébrale moyenne sont représentés sur une coupe coronale. Seule l'origine des artères cérébrales antérieures est visible.

(encore appelée sylvienne), au cours de son trajet de dedans en dehors, irrigue une partie des noyaux gris centraux (noyau caudé, globus pallidus et putamen) et de la capsule interne ainsi que toute la partie moyenne du cortex.

Système vertébrobasilaire

Les artères vertébrales entrent dans la boîte crânienne par le foramen magnum sur la face antérieure de la moelle épinière (figure 3.2); plus haut, elles fusionnent pour former le tronc basilaire qui irrigue le tronc cérébral et la partie supérieure du cervelet. Ensuite, le tronc basilaire se divise pour donner les deux artères cérébrales postérieures.

Irrigation des hémisphères

Le cerveau supérieur, hémisphérique, reçoit le sang oxygéné par les carotides internes pour les cérébrales antérieures et moyennes, et par les artères vertébrales pour les cérébrales postérieures. *Les territoires artériels ne correspondent pas aux divisions des hémisphères en lobes* : la cérébrale antérieure irrigue une partie du lobe frontal, mais aussi s'étend en arrière pour toute la partie interne du lobe pariétal (figure 3.2). L'artère céré-

brale moyenne irrigue la partie extérieure des lobes frontal, pariétal, temporal et occipital; l'artère cérébrale postérieure irrigue la presque totalité du pôle occipital. Les noyaux gris centraux, formations profondes, sont irrigués principalement par la cérébrale moyenne.

Irrigation de la zone germinative périventriculaire

L'irrigation de cette zone si sensible à l'ischémie chez le nouveau-né prématuré (voir plus bas) se fait par un réseau capillaire issu essentiellement de l'artère de Heubner (branche de la cérébrale antérieure); des artères striées (branches de la cérébrale moyenne); de l'artère choroïdienne antérieure (branche de la carotide interne).

Ce réseau capillaire est très dense pendant la période de multiplication cellulaire puis décroît jusqu'à la fin de la gestation, comme la ZG elle-même.

Les vaisseaux de ce lit capillaire sont de grande taille, et faits d'une simple couche endothéliale; ce sont des vaisseaux d'aspect anatomique immature qui ne prendront les caractéristiques d'un lit capillaire mature qu'à la disparition de la ZG, autour du terme.

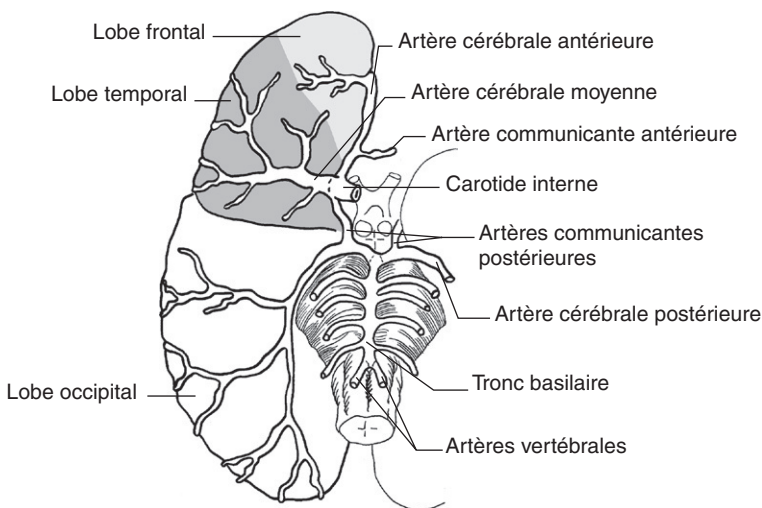


Figure 3.2.
Hexagone de Willis.

Les artères communicantes postérieures relient le système carotidien et le système vertébrobasilaire.

Réseau veineux

Système de drainage veineux profond et superficiel

C'est le système veineux profond qui intéresse le périnatalogiste (figure 3.3). Il draine la plus grande partie des hémisphères cérébraux (substance blanche, plexus choroïdes, noyaux gris centraux, ZG) avec un trajet d'abord d'arrière en avant; le sang est collecté dans les courtes veines terminales (droite et gauche), situées dans la ZG sous-épendymaire au niveau du trou de Monro. Ces deux veines terminales cheminent ensuite d'avant en arrière sur le toit du troisième ventricule et confluent pour former la grande veine de Galien qui se jettera dans le sinus droit puis le pressoir d'Hérophile. En cas de gêne du retour veineux, c'est au niveau des deux veines terminales et en amont (c'est-à-dire dans la ZG) que se produiront les ruptures ou thromboses vasculaires (voir plus bas).

Sinus veineux

Ils sont contenus entre les couches externe et interne de la dure-mère. Le sinus longitudinal supérieur circule dans le bord supérieur de la faux du cerveau, le sinus longitudinal inférieur dans la

moitié postérieure du bord libre de la faux du cerveau (figure 3.3); le courant veineux procède d'avant en arrière jusqu'au confluent dit pressoir d'Hérophile. Des sinus latéraux vont aller du confluent postérieur vers l'avant pour devenir la veine jugulaire interne à la sortie de la boîte crânienne.

Angiogenèse et barrière hémato-cérébrale

Le développement des capillaires, ou angiogenèse, commence très tôt, à la période embryonnaire, pour tous les organes. L'angiogenèse cérébrale est particulièrement active pendant la phase de prolifération neuronale. La vascularisation cérébrale commence dans le cerveau postérieur puis atteint progressivement le cerveau antérieur. À 5 SA, le tube neural est entouré d'un riche réseau vasculaire. La maturation morphologique des capillaires est très précoce et très rapide : d'abord, un bourgeon vasculaire plein constitué de cellules endothéliales liées par des jonctions serrées et entourées d'une membrane basale. Entre 8 et 16 SA, les vaisseaux perforants se dirigent vers la zone ventriculaire, sans ramifications corticales. La région périventriculaire de prolifération neuronale est donc vascularisée avant la plaque corticale.

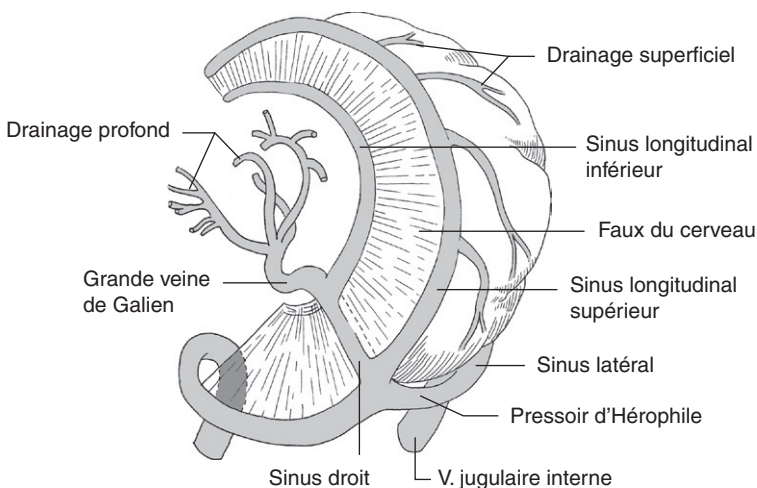


Figure 3.3.
Drainage veineux.

Les systèmes de drainage profond et superficiel sont collectés par les sinus veineux qui forment les veines jugulaires internes.

Une parenthèse sur les péricytes : ce sont des « cellules murales » en interaction avec les cellules endothéliales ; ces cellules sont contractiles, elles entourent les capillaires, elles ont donc un rôle dans la régulation du débit sanguin. Elles participent à la régulation de l'angiogenèse. Bon nombre d'interrogations persistent sur leur origine et leur fonction, en particulier au cours de la vie fœtale. Les recherches sur ces cellules « mystérieuses » sont intenses, dans beaucoup de domaines de la médecine [1,2].

La vélocimétrie Doppler, dès la 11^e SA, détecte le flux artériel, avec pour particularité une résistance vasculaire basse. De plus, le système hémodynamique cérébral paraît indépendant des autres territoires vasculaires, dès le début de la gestation. Cette autorégulation précoce est probablement un des mécanismes protecteurs du cerveau fœtal, dès le début de la gestation.

Particularités circulatoires à la période périnatale

Oxygénation cérébrale prioritaire pendant la vie fœtale

Prioritaire en situation normale : le sang bien oxygéné en provenance du placenta arrive dans l'oreillette droite par la veine ombilicale et la veine cave inférieure, passe par le foramen ovale pour rejoindre la crosse de l'aorte, de telle façon que vaisseaux coronaires et vaisseaux cérébraux reçoivent le sang le plus riche en oxygène.

Prioritaire en situation de déficit d'apport d'oxygène : des mécanismes humoraux et réflexes entraînent des ajustements cardiocirculatoires ; une « redistribution » du débit sanguin fœtal vers le cerveau, le cœur et les surrénales s'opère par vasodilatation de ces territoires, associée à une vasoconstriction au niveau des autres organes.

Phénomènes d'adaptation mesurés par vélocimétrie Doppler : la vélocimétrie Doppler permet d'évaluer des modifications de débit sanguin, apport global de sang « rouge » au niveau de la veine ombilicale, apport au cerveau dans l'une des artères cérébrales (la mesure est plus facile, donc plus fiable au niveau de l'artère cérébrale moyenne). Un débit général diminué et un débit

cérébral augmenté permettent de définir la situation d'adaptation. Cette adaptation peut s'observer de façon aiguë au cours du travail, par exemple, et peut protéger le cerveau pendant un certain temps. Elle peut aussi entrer en jeu de façon plus prolongée en cas d'insuffisance placentaire, expliquant pourquoi la croissance cérébrale se poursuit aux dépens de la croissance somatique. En conclusion, plus encore qu'aux autres âges de la vie, le cerveau est une structure privilégiée, afin de maintenir une activité métabolique très élevée.

Autorégulation circulatoire cérébrale imparfaite

Le débit cérébral est déterminé par la pression de perfusion et la résistance du réseau vasculaire cérébral (liée à la contraction des artéioles et capillaires). Les mécanismes physiologiques d'autorégulation permettent de maintenir le débit cérébral constant pour un large spectre de pression de perfusion. Autrement dit, la circulation cérébrale est protégée des variations de pression artérielle par la possibilité de fermer le lit artériolaire si la pression artérielle est élevée ou de l'ouvrir si elle est basse. Le débit cérébral reste stable entre certaines limites. Ainsi, chez l'adulte, le plateau est maintenu entre 60 et 150 mmHg.

Chez le nouveau-né humain, les limites de l'autorégulation sont encore mal connues. Les mécanismes sont en place très tôt, on l'a vu, mais fragiles, autrement dit la marge de sécurité est faible dans la zone des pressions basses. Ceci suggère une vulnérabilité pour une hypotension systémique modérée, avec le risque élevé d'ischémie cérébrale. La marge de sécurité est également étroite en cas de pression systémique élevée, suggérant une vulnérabilité pour une hypertension systémique modérée, avec le risque élevé d'hémorragies capillaires (en particulier dans la ZG).

En bref pour le clinicien

La séquence développementale des réseaux artériel et veineux au cours de la vie fœtale est cohérente avec la maturation du tissu cérébral, puisque les zones de plus grande activité sont vascularisées les premières.

La nature fragile des vaisseaux de la ZG (immatures, de structure capillaire) et leur abondance

expliquent le point de départ des hémorragies chez le prématuré : ZG d'abord, puis irruption du saignement dans les ventricules latéraux.

L'immatunité de l'autorégulation en période néonatale rend compte des conséquences hypoxiques-ischémiques au niveau du tissu cérébral chaque fois qu'un trouble hémodynamique systémique dépasse la marge de sécurité de l'autorégulation cérébrale. Si l'autorégulation est « débordée », le siège de la pathologie hypoxique-ischémique dépendra étroitement de l'AG, c'est-à-dire des zones où la maturation est la plus active (et donc le réseau vasculaire le plus développé) au moment de l'agression : substance blanche périventriculaire chez le prématuré, substance grise du cortex et des noyaux gris centraux ensuite chez le nouveau-né à terme.

L'ensemble de ces phénomènes explique à quel point le souci premier des néonatalogistes est de maintenir autant que possible la tension artérielle dans la zone normale, pour assurer la prévention de lésions cérébrales hémorragiques et ischémiques : maintenir une pression moyenne et limiter les variations extrêmes protège le tissu cérébral.

Références

- [1] Gerhardt H, Betsholtz C. Endothelial-pericyte interactions in angiogenesis. *Cell Tissue Res* 2003; 314 : 15-23.
- [2] Armulik A, Abramsson A, Betsholtz C. Endothelial/pericyte interactions. *Circ Res* 2005; 97 : 512-23.

Système ventriculaire, méninges, liquide céphalorachidien

Système ventriculaire

C'est un système creux fait de ventricules ou cavités communiquant entre elles (figure 4.1). Leur surface est tapissée de cellules épendymaires, ils sont remplis de LCR.

Les *ventricules latéraux* (VL) sont situés dans chaque hémisphère cérébral (figure 4.1); en forme de fer à cheval, ils sont enroulés autour de la masse des noyaux gris centraux; le corps s'étend horizontalement au niveau du lobe pariétal, avec un prolonge-

ment antérieur ou corne frontale, un prolongement postérieur ou corne occipitale, un prolongement latéral ou corne temporale. La partie large (ou carrefour) est un confluent, situé en arrière des noyaux gris centraux. En avant, ils ne sont séparés que par une fine membrane, le septum pellucidum. Chacun d'eux communique avec le troisième ventricule par un canal étroit, le trou de Monro.

Le *troisième ventricule* est médian, de petit volume, situé, au niveau du diencéphale, entre les deux thalamus. Il communique avec le quatrième ventricule par un étroit défilé, l'aqueduc de Sylvius.

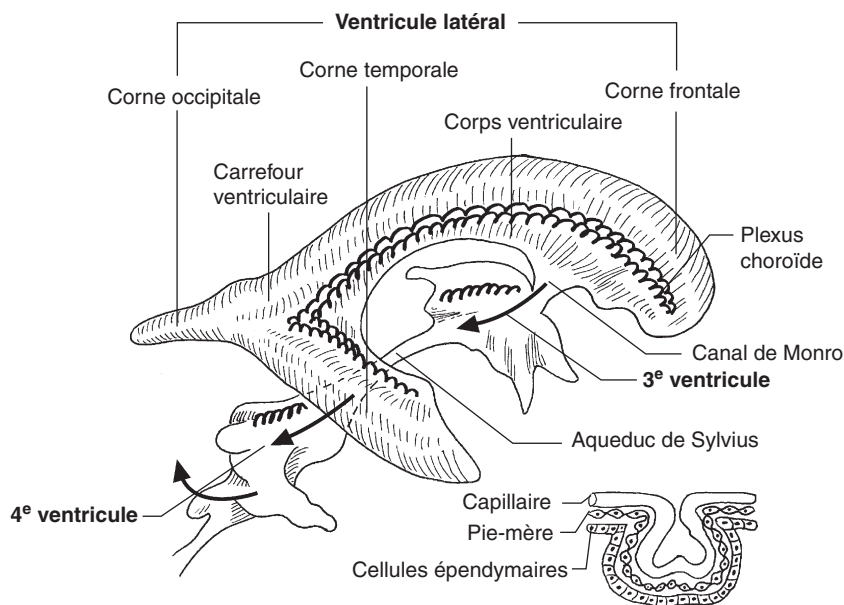


Figure 4.1.

Système ventriculaire.

Vue de profil montrant la morphologie des ventricules, des plexus choroïdes et la circulation du LCR à partir des ventricules jusqu'à la sortie au niveau du quatrième ventricule vers l'espace sous-arachnoïdien de la convexité. En coupe, microstructure du plexus choroïde.

Le quatrième ventricule est situé entre la protubérance et le cervelet et communique avec le canal médullaire. Il comporte des ouvertures qui permettent la communication du système ventriculaire avec les espaces péricérébraux (voir plus bas) : une ouverture médiane, le trou de Magendie; deux ouvertures latérales, les trous de Luschka.

Le *cavum septi pellucidi* est une cavité non communicante, située dans le septum pellucidum; il est presque constant pendant la vie fœtale, très large d'abord puis se rétrécissant progressivement. Cette cavité disparaît le plus souvent, puisqu'on ne la trouve que chez 20 % des adultes.

La taille des ventricules dépend de l'AG. Le volume occupé par le système ventriculaire est énorme chez le jeune fœtus, il diminue progressivement; il existe des courbes du rapport volume ventriculaire/volume hémisphérique selon l'AG. À titre d'exemple, la moyenne de ce rapport se situe autour de 80 % à 15 SA, autour de 30 % à 40 SA.

Cependant, la variation individuelle du volume des ventricules latéraux (tel qu'il peut être mesuré par échographie) est grande. Les échographistes utilisent des courbes pour définir les limites de la

normale pour chaque région du ventricule latéral : cornes, corps, carrefour.

Méninges

Ce sont des membranes qui enveloppent le SNC et la moelle épinière. On décrit trois feuillets de dehors en dedans : dure-mère, arachnoïde et pie-mère (figure 4.2).

La *dure-mère* est une membrane de protection épaisse, résistante, faite de deux feuillets, externe et interne. Le feuillet externe (qui n'existe que dans la boîte crânienne) est collé à la face interne du crâne. Le feuillet interne est presque partout soudé au feuillet externe, sauf au niveau des sinus veineux qui drainent le sang veineux vers les veines jugulaires.

La dure-mère détache plusieurs cloisons qui délimitent les compartiments endocrâniens :

- la faux du cerveau, verticale, sépare les deux hémisphères cérébraux;
- la faux du cervelet sépare les deux hémisphères cérébelleux;

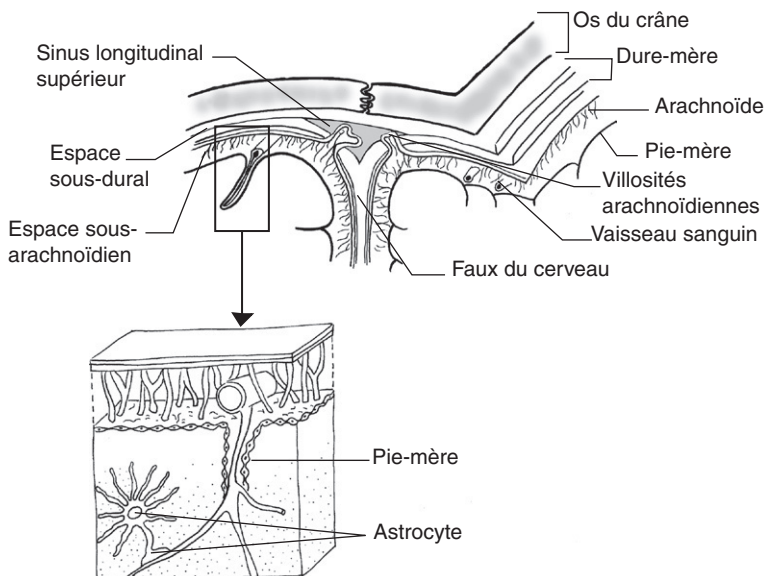


Figure 4.2.

Méninges : trois enveloppes.

Coupe transverse au niveau du pôle frontal montrant les *trois* feuillets et les espaces ainsi délimités. Les villosités arachnoïdiennes font saillie dans le sinus veineux (résorption du LCR). L'agrandissement montre la pénétration des vaisseaux dans le tissu cérébral, accompagnés d'un manchon pie-mérien.

- la tente du cervelet, horizontale, sépare les hémisphères cérébraux des hémisphères cérébelleux, délimitant ainsi la fosse postérieure.

L'*arachnoïde* est formée d'un épithélium cubique fin (séparé de la dure-mère par un espace virtuel dit «espace sous-dural») et d'un feutrage lâche richement vascularisé dans lequel circule le LCR. La *pie-mère* limite en dedans cet espace généralement appelé sous-arachnoïdien (figure 4.2) bien qu'il fasse partie de l'arachnoïde. L'arachnoïde envoie des excroissances, ou villosités arachnoïdiennes; celles-ci traversent la dure-mère, pénètrent dans le sinus longitudinal supérieur (situé sous la suture sagittale) et assurent la résorption du LCR (voir plus bas).

La *pie-mère* est une fine membrane conjonctive parcourue de petits vaisseaux, très adhérente au tissu cérébral et pénétrant dans tous les sillons. Elle forme un court manchon pour chaque artère pénétrant dans le tissu cérébral (figure 4.2, fort grossissement).

Plexus choroïdes

Tôt dans la vie embryonnaire, dès la 6^e-7^e SA, les plexus choroïdes se forment par invagination en doigt de gant du neuroépithélium dans les cavités ventriculaires.

Cette structure comprend donc l'épithélium épendymaire, qui se différenciera en épithélium cubi-

que choroïdien, et la *pie-mère* autour d'un axe mésenchymateux vascularisé. Les plexus se formeront par multiplication successive de ces digitations d'une part au niveau du toit du troisième et du quatrième ventricule, et d'autre part à partir de la paroi médiane des futurs hémisphères (fissure choroïdienne). Ces bouquets choroïdiens sont bien visibles dans les ventricules latéraux, au niveau du trou de Monro, de la corne temporale et du carrefour (figure 4.1). La microstructure des plexus choroïdes est visible en figure 4.1, sur une coupe montrant comment un capillaire invagine *pie-mère* et couche épendymaire. C'est le siège de la barrière hématoméningée.

Liquide céphalorachidien

Sécrétion et circulation

Le LCR (à peu près 150 ml chez l'adulte) remplit le système ventriculaire et les espaces sous-arachnoïdiens de la cavité craniovertébrale. Le LCR est une sécrétion active de l'épithélium des plexus choroïdes des ventricules latéraux, des troisième et quatrième ventricules, à partir du liquide plasmatique; sa composition ionique est différente de celle du plasma. Il est produit au taux de 0,3 à 0,4 ml/min. Il sort du système ventriculaire (figure 4.3) par les trous de Magendie et de Luschka, puis s'écoule vers

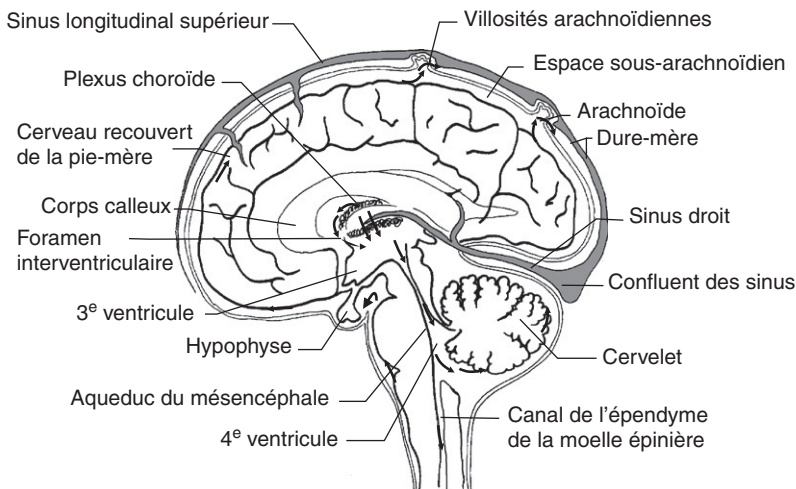


Figure 4.3.
Circulation du LCR.

Sécrété par les plexus choroïdes dans le système ventriculaire, le LCR sort au niveau du quatrième ventricule vers l'espace arachnoïdien péri-cérébral. Il est résorbé sur la convexité par les villosités arachnoïdiennes et ainsi retourne à la circulation veineuse par le sinus longitudinal supérieur.

l'espace sous-arachnoïdien ; le LCR circule alors entre l'arachnoïde et la pie-mère, soit vers le bas, autour de la moelle épinière, soit vers le haut, autour des hémisphères cérébraux.

Le LCR est réabsorbé dans le sang veineux au niveau du sinus sagittal supérieur, dans la lumière duquel s'invaginent les villosités arachnoïdiennes (figures 4.2 et 4.3).

Fonction

La couche liquidienne que forme le LCR autour du cerveau et de la moelle épinière sert de protection mécanique contre les traumatismes. À ce propos, l'espace arachnoïdien est nettement plus large chez le fœtus ; le cerveau fœtal est donc particulièrement bien protégé par le LCR et par le liquide amniotique.

C'est aussi une interface d'échange qui assure l'élimination de certains métabolites cérébraux, l'apport de nutriments aux cellules nerveuses et gliales. Il participe ainsi à la circulation d'hormones, peptides, neurotransmetteurs, anticorps, de même que régulation de l'équilibre acidobasique et électrolytique du cerveau.

Composition

L'aspect du liquide est parfaitement transparent, eau de roche. Une *coloration jaune* (xanthochromique) peut être liée à une bilirubinémie élevée ou secondaire à une hémorragie (suite à la dégradation des globules rouges avec libération de bilirubine). Un *aspect trouble* est lié à un excès de cellules. Un *aspect rosé* est lié à un excès de globules rouges ; le LCR peut être franchement sanglant, soit par hémorragie sous-arachnoïdienne, soit par traumatisme par l'aiguille de ponction. Pour différencier ces deux situations, il faut recueillir le liquide dans plusieurs tubes : si le LCR s'éclaircit, c'est une ponction traumatique ; s'il ne s'éclaircit pas, c'est un liquide pathologique. Une autre méthode pour les différencier est de centrifuger le LCR. Si le surnageant est clair, il s'agit d'une ponction traumatique, et si le surnageant est xanthochromique, cela signifie qu'il y a du sang dans

l'espace sous-arachnoïdien. À noter que les globules rouges contenus dans l'espace sous-arachnoïdien commencent à se dégrader après 12 heures, de telle sorte que si le saignement dans l'espace sous-arachnoïdien date de moins de quelques heures, ce test peut être faussement négatif.

La *composition chimique* est différente à la période périnatale de ce qu'elle sera aux autres âges de la vie. Chez l'adulte, en effet, globules rouges et globules blancs sont normalement absents, le taux de protéines est bas (0,20 g/l). Chez le nouveau-né, l'interprétation est plus difficile, car la barrière hémato-méningée est plus perméable. Il faudra aussi tenir compte de l'AG et de la durée de vie : en effet, les concentrations de globules blancs et rouges et de protéines sont encore plus élevées chez le prématuré et dans les premières semaines de la vie. On peut retenir qu'un taux de globules blancs supérieur à 30/mm³ ou un taux de protéines supérieur à 1 g/l chez un enfant à terme, ou supérieur à 2 g/l chez un prématuré, sont suspects et doivent faire considérer l'éventualité d'une méningite (bien que le taux de globules blancs soit alors le plus souvent supérieur à 100). Pour l'interprétation du taux de glucose, il faut pouvoir le comparer au taux sanguin (70 à 80 % du taux sanguin) avant de prendre en compte un taux bas chez un prématuré (en effet, un taux bas est un argument en faveur d'une méningite).

Pression intracrânienne

La pression intracrânienne peut être enregistrée de façon non invasive chez le nouveau-né par différents types de capteurs de pression externe, posés sur la fontanelle antérieure. Elle est normalement égale ou inférieure à 5,5 mmHg ou 7 cmH₂O ; le tracé montre des variations rapides liées aux battements cardiaques et des variations plus lentes liées aux mouvements respiratoires.

Hypertension intracrânienne

L'hypertension intracrânienne (HIC) peut résulter de diverses pathologies ; le mécanisme varie selon le secteur intracrânien affecté. Ce peut être :

- le compartiment vasculaire si le débit artériel cérébral est excessif ou en cas d'obstacle au retour veineux;
- le secteur extracellulaire en cas de trouble hydroélectrolytique;
- le secteur intracellulaire en cas d'atteinte neuronale d'origine asphyxique;
- le compartiment liquidien en cas d'interruption mécanique entre lieux de sécrétion et lieux de résorption du LCR, interruption responsable d'une hydrocéphalie.

Hydrocéphalie

On parle d'*hydrocéphalie communicante* lorsqu'il s'agit d'un trouble de réabsorption du LCR, d'une obstruction au flot du LCR dans l'espace sous-arachnoïdien ou d'une surproduction de LCR (très rare). On parle d'*hydrocéphalie obstructive ou non communicante* lorsqu'il y a obstruction au flot du LCR des ventricules latéraux vers le troisième ventricule ou du troisième ventricule au quatrième ventricule (donc dans le système ventriculaire).

L'*hydrocéphalie obstructive ou non communicante* est une complication fréquente des hémorragies intracrâniennes à la période périnatale. En effet, les deux compartiments contenant du LCR, système ventriculaire et système périphérique, arachnoïdien, communiquent normalement par des orifices étroits; ces orifices peuvent perdre leur perméabilité (de façon transitoire ou définitive) en cas de dépôts de fibrine (hémorragie ou infection). La dilatation de tout ou partie du système ventriculaire est associée à une HIC puisque la circulation ou la résorption du LCR n'est plus possible; la « dérivation » est le traitement neurochirurgical qui établit d'autres possibilités d'écoulement du LCR.

Il faudra éliminer une *dilatation ventriculaire sans hyperpression*, malheureusement désignée sous le terme d'«hydrocéphalie ex vacuo»; son mécanisme est tout à fait différent puisque la dilatation est le résultat d'une atrophie du tissu cérébral péri-ventriculaire. Le système ventriculaire, dans ce cas, augmente de volume pour remplir le vide, mais il n'y a pas d'hyperpression et donc pas de geste thérapeutique.

En bref pour le clinicien

Qu'en est-il de la mesure de la pression intracrânienne?

La fontanométrie permet une mesure non invasive de la pression intracrânienne. Elle n'est plus à la mode en médecine périnatale : l'échographie transfontanelle a relégué le fontanomètre. Cependant, l'examen clinique des sutures crâniennes garde toute sa valeur pour différencier une hydrocéphalie obstructive (pression intracrânienne élevée) d'une hydrocéphalie a vacuo (pression intracrânienne normale). La première s'accompagne d'une distension de toutes les sutures. Ce mécanisme s'avère précieux à cette période de la vie, car il protège des dangers mécaniques de l'HIC. La seconde s'accompagne d'un chevauchement d'une ou plusieurs sutures, selon la sévérité de l'atrophie cérébrale séquellaire. L'imagerie seule ne permet pas cette distinction.

Comment définir une ventriculomégalie?

On désigne habituellement sous le terme de «ventriculomégalie» une dilatation modérée des ventricules, décelée au cours de la vie fœtale ou postnatale. Or il existe une grande variabilité individuelle; donc, malgré des mensurations précises et l'utilisation de courbes selon l'AG, l'hésitation est fréquente. Il faudra réévaluer à intervalles rapprochés pour apprécier la tendance évolutive (la résolution spontanée est fréquente). Cette constatation échographique déclenche des investigations à la recherche d'une cause génétique ou infectieuse. Cependant, le pronostic reste souvent incertain. La distension des sutures est difficile à évaluer chez le fœtus. La mesure de la croissance céphalique est une aide précieuse : si elle n'augmente pas de façon correcte, la ventriculomégalie est probablement associée à un certain degré d'atrophie cérébrale. Enfin, la ventriculomégalie asymétrique est un cas particulier, d'interprétation discutée à propos de chaque cas, considérée comme banale par les uns, comme presque toujours pathologique pour les autres.

Remarques préliminaires

Un petit peu d'embryologie aide à comprendre la fréquence des associations malformatives cranio-faciales. En effet, la majeure partie du squelette crânien (en particulier la voûte crânienne) dérive de la crête neurale crânienne, c'est le crâne dit « membraneux ». Par migration vers l'avant, les cellules neuroectodermiques vont aussi former la face (y compris maxillaires et dents); voûte crânienne et face ont donc une origine commune. Le « reste » (c'est-à-dire essentiellement la base du crâne) dérive du mésoderme et constitue le crâne dit « cartilagineux ». Ce puzzle embryologique est évidemment d'un intérêt considérable pour le généticien, pour la compréhension des syndromes malformatifs touchant crâne et face.

La croissance crânienne chez le fœtus et le jeune enfant dépend de deux phénomènes : la croissance dite « active » (programmée génétiquement), mais aussi la croissance dite « passive », qui permet à la voûte crânienne de suivre la formidable expansion des hémisphères cérébraux. Cette croissance passive, rendue possible par l'architecture du crâne en pièces détachées réunies par des sutures membraneuses, permet de comprendre pourquoi *la mesure de la croissance céphalique et la palpation des sutures ont une signification « neurologique »*.

Os du crâne

L'ensemble des *os du crâne* constitue une boîte qui assure la protection osseuse du SNC. Seuls les os constituant la voûte crânienne sont palpables (figure 5.1) : l'os frontal en avant, l'os occipital en arrière, les os pariétaux et temporaux latéralement; le sphénoïde et l'éthmoïde, formant les parties antérieure et moyenne de la base du crâne.

Chaque os du crâne est enveloppé d'une membrane résistante, le *périoste* (figure 5.1). Lorsque, par frottement dur au cours d'un accouchement céphalique, une hémorragie sous-périostée se développe, elle est maintenue par le périoste et ne peut donc intéresser qu'un seul os. La collection sanguine ainsi formée fait saillie sous la peau, elle est fluctuante; c'est un *céphalématome*.

Sutures

Les os du crâne ne sont pas encore solidaires les uns des autres chez le nouveau-né, le crâne est constitué de pièces mobiles réunies par des *sutures* (figure 5.1). Les bords osseux sont à peu près rectilignes et les espaces membraneux sont facilement perçus au doigt chez le nouveau-né.

La plupart des sutures deviendront « dentelées » : la suture sagittale entre les deux pariétaux, la suture coronale entre pariétaux et frontal, la suture métopique entre les deux parties droite et gauche du frontal.

La suture entre pariétal et temporal (perçue au-dessus du pavillon de l'oreille) est appelée « squameuse » car elle n'est pas dentelée mais en biseau (figure 5.2).

Les sutures s'ossifient progressivement très lentement jusqu'à 3 ans environ, selon l'ordre suivant : métopique d'abord, puis sagittale, coronale, lambdoïde et enfin squameuses. Jusque-là et surtout à la période périnatale, *la mobilité des os du crâne* est telle que la disjonction des sutures permet l'augmentation de volume du crâne en cas d'hyperpression intracrânienne, distension facilement perçue au doigt comme un espace membraneux entre deux os plats. À l'inverse, une insuffisance de pression intracrânienne s'accompagne d'un chevauchement des sutures, chevauchement perçu au doigt comme une crête, un rebord.

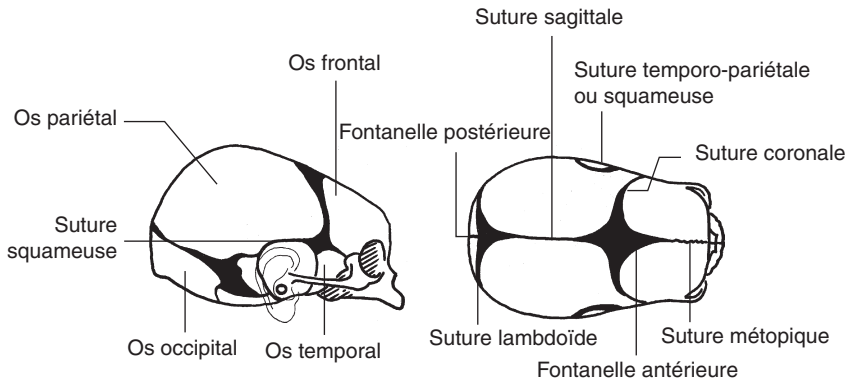


Figure 5.1.

Os du crâne, sutures et fontanelles.

Crâne de profil et vue supérieure. Nature des sutures, dentelée ou bien en biseau sur une coupe coronale.

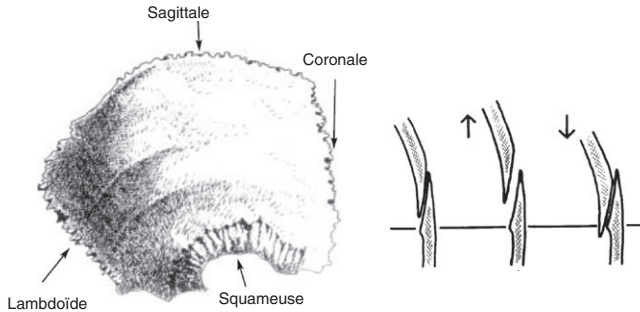


Figure 5.2.

Face externe de l'os pariétal et suture squameuse.

La suture pariétotemporale (ou squameuse) est biseautée. Elle s'ouvre ou se ferme selon la pression intracrânienne.

Fontanelles

Les *fontanelles* sont des zones membraneuses situées aux carrefours antérieur et postérieur (figure 5.1) : la fontanelle antérieure est de forme losangique, de taille variable, elle se ferme à une date variable qui se situe entre 10 et 20 mois. La fontanelle postérieure est plus petite et se ferme plus tôt, de même que les fontanelles latérales.

Lorsque la pression intracrânienne est normale, la fontanelle n'est ni tendue ni déprimée. En cas d'hypertension intracrânienne, elle est bombante et pulsatile.

Croissance crânienne

La *croissance crânienne* est excessivement rapide entre 22 SA et 6 mois postnatals, en relation avec le développement des hémisphères cérébraux. Comme tous les os plats, les os du crâne comportent un centre d'ossification qui assure une croissance en rayons de roue. La surface des deux os pariétaux augmente de façon telle que le centre d'ossification est souvent perçu au doigt comme une saillie bipariétale. La calcification à la périphérie de l'os peut être en retard sur l'augmentation de la surface osseuse : ce phénomène explique la localisation la plus habituelle du cra-

notabès physiologique (consistance membraneuse avec parfois sensation de balle de celluloïd à la palpation) le long de la suture sagittale.

En bref pour le clinicien

Cette architecture crânienne unique en son genre est d'un intérêt majeur pour le clinicien ; la description sémiologique sera détaillée plus loin, à la fois pour l'examen néonatal et pour celui des premières années de la vie. La palpation des sutures à chaque examen et la courbe de croissance céphalique sont un complément indispensable de l'examen neurologique clinique et aussi radiologique. Comment parler d'une ventriculomégalie sans prendre en

compte l'état des sutures et la courbe de croissance céphalique ? Beaucoup d'erreurs d'interprétation sont évitables par la description systématique de l'état de la boîte crânienne, attention...

Certes, la voûte crânienne seule est accessible à la palpation, ce qui n'est pas une raison pour ignorer ce qui peut se passer au niveau de la base dans diverses pathologies. Dans le chapitre des déformations crâniennes d'origine posturale, une déformation de la base du crâne est souvent associée à celle plus spectaculaire de la voûte : la distorsion de la synchondrose sphéno-basilaire dans les plagiocéphalies posturales en est un exemple.

Remarques préliminaires

«Le cerveau est un tout, on ne peut pas en isoler une partie sans référence à la totalité», a écrit Kant. Posture et mouvement sont inséparables; le mouvement commence et finit par une posture. Le système moteur est constamment en alerte pour maintenir une posture contre la pesanteur et permettre le mouvement. Afférences sensitives et sensorielles, programmation, exécution feront l'objet de ce chapitre, de façon franchement réductrice. Cependant, un chapitre sur l'appareil locomoteur est indispensable : un trouble de la commande motrice, qui s'exprime dans des postures anormales, peut entraîner déformations ostéoarticulaires et raccourcissements musculoligamentaires. Le clinicien devra donc savoir différencier cliniquement le trouble d'origine centrale et ses conséquences périphériques. C'est pour soutenir une telle démarche que la description rapide de l'appareil locomoteur figure en annexe A.

Hémisphères cérébraux

Cortex moteur

Le cortex moteur primaire ou aire motrice 4 se situe au niveau de la circonvolution frontale ascendante, le long de la scissure de Rolando. Il contient les cellules de Betz, ou grandes cellules pyramidales de la couche 5. On observe une localisation fonctionnelle précise au niveau du cortex moteur primaire. La représentation des différentes parties du corps est :

- bien définie topographiquement;
- symétrique de la représentation sensitive;
- de surface inégale selon les parties du corps : en particulier, mains (surtout doigts) et face (sur-

tout bouche) occupent une très large surface corticale (figure 6.1).

Le cortex prémoteur ou aire 6 est situé en avant du précédent. C'est une zone de coordination des mouvements. L'aire motrice du langage (ou aire de Broca) est située en avant de l'aire prémotrice, de même que l'aire oculomotrice frontale qui commande les mouvements volontaires des yeux.

Voie motrice corticospinale

Les axones des cellules de Betz (aire motrice 4) ont un long trajet corticospinal et vont se terminer sur le motoneurone de la corne antérieure. Dans leur trajet initial, ils se déploient dans la partie centrale des hémisphères, en une structure en éventail nommée corona radiata (figure 6.2). Ils se regroupent ensuite pour la traversée de la région des noyaux gris centraux, c'est la capsule interne. La corona radiata et la capsule interne représentent donc deux régions distinctes du trajet intra-hémisphérique du faisceau corticospinal. La corona radiata est ainsi constituée non seulement de tous les axones moteurs (corticospinaux et corticobulbaires), mais aussi des fibres afférentes sensitives après leur relais thalamique.

La capsule interne est une zone rétrécie où les fibres doivent trouver passage entre les noyaux gris centraux (figure 6.3). Elle est divisée en cinq régions : le bras antérieur (fibres reliant thalamus et cortex frontal), le genou (surtout fibres corticobulbaires), le bras postérieur (surtout les fibres corticospinales); enfin, en arrière des noyaux gris centraux passent les radiations optiques (allant au lobe occipital) et les fibres auditives (allant au lobe temporal).

La faisceau corticospinal traverse ensuite le tronc cérébral et va se diviser en deux : la partie la plus volumineuse croise la ligne médiane au niveau du

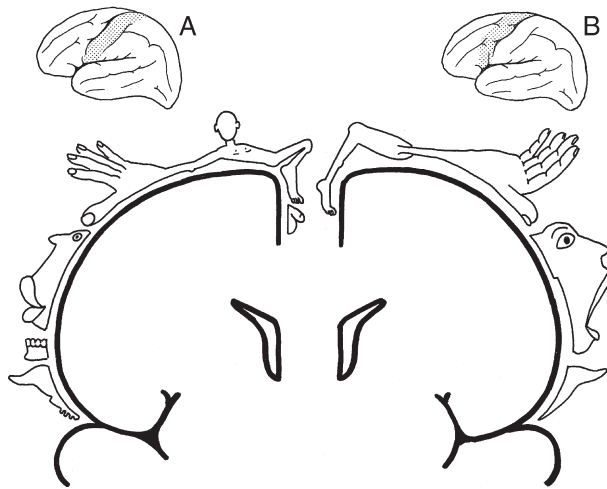


Figure 6.1.

Homuncule sensitif et homuncule moteur.

Représentation sensitive (a) au niveau du cortex primaire pariétal et représentation motrice (b) au niveau du cortex primaire frontal. Ainsi, chaque zone du cortex primaire reçoit des informations sensibles d'une partie précise du corps ou agit sur la motricité d'une partie précise du corps.

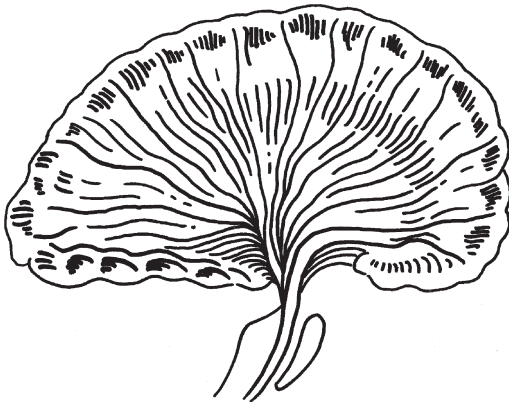


Figure 6.2.

Corona radiata.

La corona radiata est faite des fibres venant de ou allant au cortex dans chaque hémisphère cérébral; large éventail jusqu'à la partie rétrécie de la capsule interne.

bulbe (c'est la décussation des pyramides) pour former le faisceau corticospinal croisé ou pyramidal, qui circule ensuite dans la partie latérale de la moelle épinière; il contrôle donc la motricité des membres du côté opposé à l'hémisphère dont il est issu. Une partie plus réduite ne croise pas la ligne médiane et chemine antérieurement dans la partie médiane de la moelle, c'est le faisceau corticospinal direct ou ventral; il contribue au contrôle

du tonus axial (figure 6.4). Ce système supérieur achemine par la voie motrice principale (sans relais jusqu'aux neurones médullaires) la commande motrice des mouvements volontaires. Toute la précision de la motricité fine en dépend.

Noyaux gris centraux

Les noyaux gris centraux réfèrent à un ensemble formé par les ganglions de la base et le thalamus.

Les ganglions de la base comportent le noyau caudé, putamen et globe pâle, la substance noire et le noyau sous-thalamique (voir les figures 1.2 et 6.3). Ils sont connectés entre eux, et avec tout ce qui est autour. Ils ont aussi des connexions avec le système limbique (circuit « archaïque » concernant motivation et émotion).

Le thalamus est une volumineuse masse grise faite de nombreux noyaux, lieux de relais spécifiques. C'est la porte d'entrée du cortex pour les informations sensibles puisque tous les faisceaux sensitifs y font relais avant d'arriver au cortex où analyse et intégration auront lieu. Le thalamus, lui aussi, est relié aux centres qui régulent les émotions et les fonctions viscérales, au cervelet, aux ganglions de la base. Une « boucle motrice » réunit l'ensemble : cortex-ganglions de la base-thalamus-cortex.

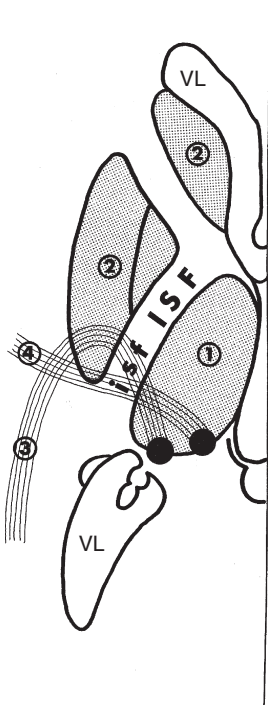


Figure 6.3.
Capsule interne.

Les faisceaux moteurs et sensitifs traversent une zone étroite entre thalamus (1) et ganglions de la base (2); les fibres motrices corticobulbaires passent au niveau du genou (F pour face), puis dans le bras postérieur membre supérieur (S pour membre supérieur, I pour membre inférieur). Les fibres sensitives montent avec la même organisation somatotopique, face (f), membre supérieur (s) et membre inférieur (i). Plus en arrière traversent les fibres optiques (3) et auditives (4).

Cortex sensitif

Il est voisin du cortex moteur; en effet, le *cortex sensitif primaire* (figure 6.1) est situé en arrière du cortex moteur (aires 1, 2, 3) dans la circonvolution pariétale ascendante. Il sert à la discrimination tactile, la localisation, la stéréognosie, le sens des positions, le sens du mouvement. Ainsi, une lésion de ces aires corticales entraîne un trouble de la perception qui perturbera la fonction motrice en brouillant les informations. Le *cortex sensitif secondaire* (aires 5 et 7) et le lobule pariétal postérieur servent à l'apprentissage, la mémoire, l'intégration sensorimotrice. Donc, une lésion de ces aires corticales entraîne un trouble de l'intégration et une désorientation visuospatiale.

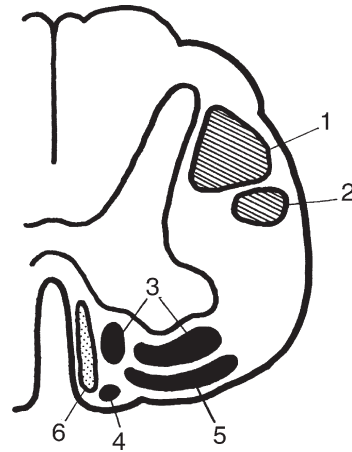


Figure 6.4.

Faisceaux moteurs au niveau médullaire.

Après décussation au niveau des pyramides bulbaires, le faisceau corticospinal croisé (1) descend latéralement, accompagné du faisceau rubrospinal (2). Les fibres en provenance de la substance réticulée (3), du tectum (4), des noyaux vestibulaires (5) descendent plus proches de la ligne médiane, de même que le faisceau corticospinal direct (6).

Connexions interhémisphériques ou commissures

Deux hémisphères mais un seul cerveau, car ils sont réunis par un câblage transversal. Sans revoir toute l'anatomie de ces connexions, il faut dire un mot rapide sur le corps calleux, structure qui établit des connexions entre les régions corticales homologues (figure 6.5). On reconnaît quatre subdivisions d'avant en arrière : la tête ou rostrum, le genou, le corps, le bourrelet ou splénium. Son épaisseur est facile à évaluer sur les coupes sagittales d'une IRM et l'atrophie du corps calleux secondaire à des lésions hémisphériques peut être soit globale, soit partielle, selon la topographie des lésions corticales.

Tronc cérébral, cervelet, bulbe rachidien, moelle épinière

Noyaux du tronc et voies motrices sous-corticospinales

Les *noyaux du tronc* envoient le faisceau descendant tectospinal. Le tectum agit sur le cou et la

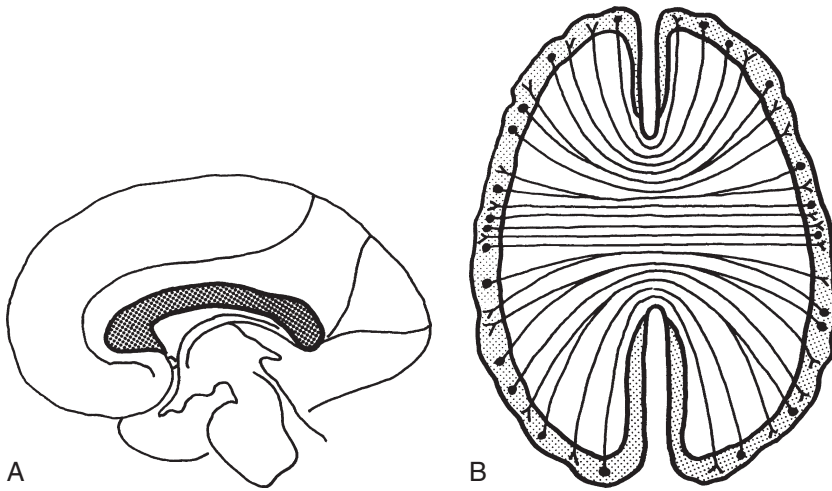


Figure 6.5.

Corps calleux.

Coupe sagittale **(a)** et coupe horizontale **(b)** montrant la disposition des fibres associatives interhémisphériques constituant le corps calleux.

partie supérieure du tronc, en relation avec les stimulations visuelles et auditives.

La *formation réticulée* est nommée ainsi parce qu'elle ressemble aux mailles d'un filet (*rete* : filet). En effet, cette structure est un amas diffus de neurones disséminés à travers tout le tronc cérébral, entrelacé de connexions : un grand nombre de voies ascendantes et descendantes passent donc par la formation réticulée et donnent naissance à des collatérales innervant toutes les régions réticulaires. *La formation réticulée est donc un mélange de neurones moteurs et sensitifs* ayant des connexions avec toutes les régions du cerveau et avec la moelle épinière jusqu'aux interneurons médullaires. *La partie supérieure (mésencéphalique) de la formation réticulée est excitatrice sur le neurone moteur ; la partie inférieure (bulbaire) est inhibitrice* (figure 6.6).

L'ensemble de ces formations représente un système archaïque dans l'évolution des espèces. *Les connexions de cette région avec le diencéphale* jouent un rôle important dans le contrôle de l'ensemble des activités du cerveau, en particulier pour la régulation des états de veille-sommeil, les fonctions cardiaques et respiratoires, les ajustements à l'environnement. L'intégrité du tronc cérébral est indispensable au maintien des fonctions vitales.

Dans ce feutrage de neurones dispersés, on reconnaît quelques noyaux spécifiques que l'on isole de

la formation réticulée dans les descriptions, tels que les *noyaux vestibulaires*. Le rôle de ces noyaux vestibulaires, par leur action excitatrice sur le neurone moteur, est d'engendrer des contractions pré-programmées des muscles posturaux (extenseurs), ceux qui assurent le soutien du corps. Cette fonction antigravitaire est partagée avec les faisceaux issus des parties supérieure et inférieure de la formation réticulée.

Le noyau rouge est un volumineux noyau mésencéphalique. Ses fibres croisent la ligne médiane dans le tronc cérébral et descendent très mélangées avec les fibres corticospinales. En fait, le faisceau rubrospinal est « remplacé » fonctionnellement chez l'homme par le faisceau corticospinal. Il n'en sera donc plus question dans ce chapitre.

Les voies motrices issues du tronc cérébral sont décrites sous le nom de système sous-corticospinal : tectospinal, réticulospinal (supérieur et inférieur) et vestibulospinal. Elles contrôlent la contraction musculaire réflexe (réflexes segmentaires), le maintien de l'équilibre et de la posture ainsi que le tonus musculaire. Ce système est encore désigné par le terme « système extrapyramidal », pour le différencier du système pyramidal décrit plus haut. Chacun de ces faisceaux s'articule, comme le faisceau pyramidal, sur les interneurons de la corne antérieure de la moelle.

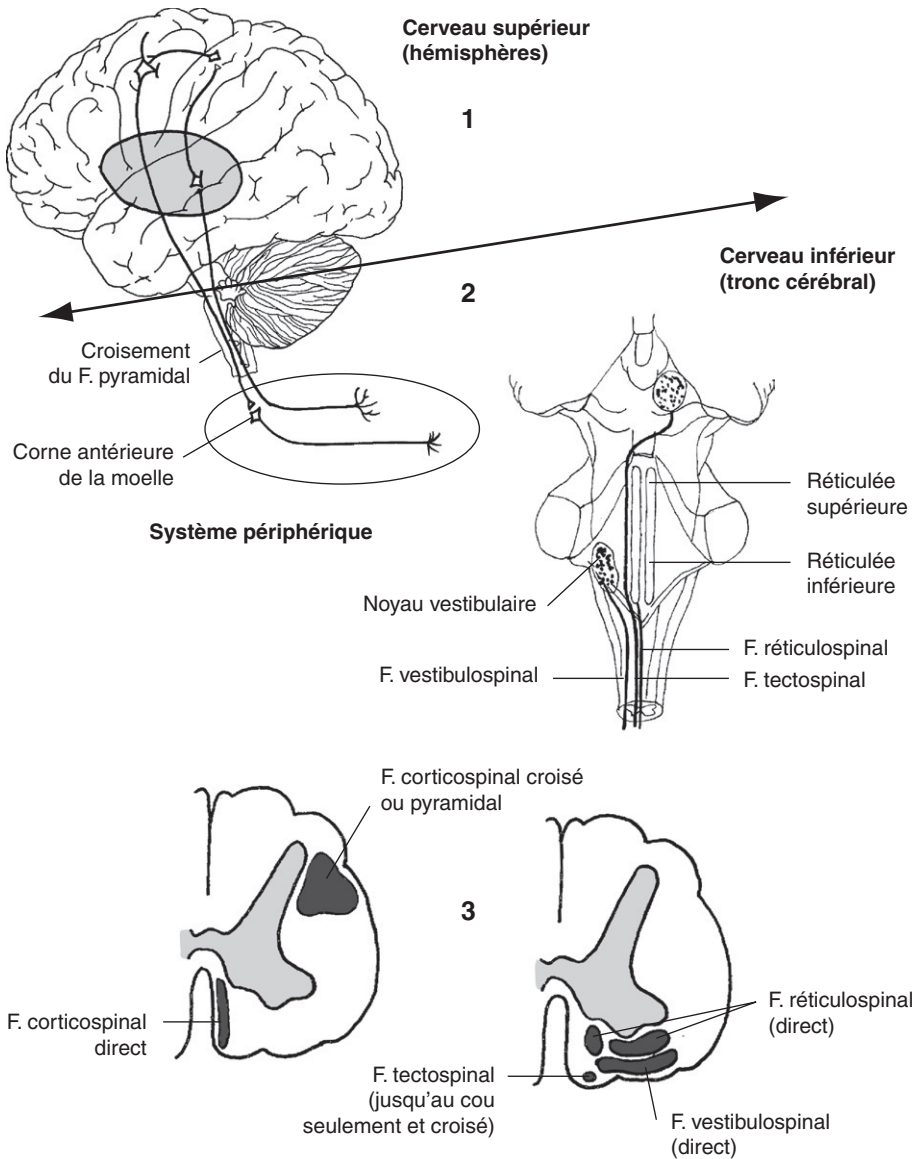


Figure 6.6.

Commande motrice centrale, représentation anatomique.

1. Système supérieur, hémisphérique. 2. Système inférieur, tronc cérébral. 3. Faisceaux descendant dans la moelle épinière (en coupe). Le faisceau corticospinal croisé est latéral dans la moelle. Les faisceaux issus du tronc cérébral sont médians.

Cervelet

Le cervelet est en connexion avec le système sous-corticospinal qui vient d'être décrit. En effet, il est situé en dérivation sur le tronc cérébral

(figure 6.7). Il est formé de deux lobes latéraux et du vermis au centre. Les hémisphères cérébelleux sont impliqués dans la *programmation du mouvement*, les zones paravermiennes dans l'*exécution du mouvement*.

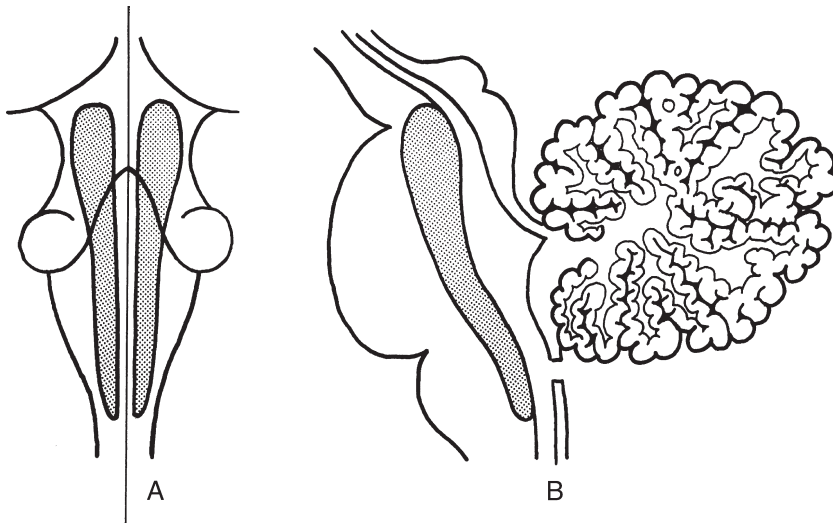


Figure 6.7.

Formation réticulée.

Faite d'un feutrage cellulaire et noyaux distincts, la formation réticulée s'étend sur toute la longueur du tronc cérébral jusqu'au bulbe; représentée ici sur une vue dorsale (a) [cervelet enlevé] et une vue latérale (b).

Bulbe rachidien et moelle épinière

Le bulbe rachidien est une zone de transition entre le tronc cérébral et la moelle épinière, c'est à ce niveau que la plus grande partie du faisceau pyramidal croise la ligne médiane.

La moelle épinière fait suite au bulbe rachidien; elle descend dans le canal rachidien jusqu'au niveau de la deuxième vertèbre lombaire. Le tissu gris est central, les cornes antérieures sont motrices, les cornes postérieures sont sensibles. Les faisceaux ascendants et descendants sont périphériques; c'est au niveau de la corne antérieure que le SNC s'articule avec le SNP (voir la figure 6.4).

Noyaux des nerfs crâniens

Les noyaux des nerfs crâniens sont étagés du mésencéphale au tronc cérébral, puis au bulbe et à la partie haute de la moelle épinière. Ils innervent principalement la tête. Douze nerfs crâniens émergent de la base du cerveau. Leurs fonctions respectives sont représentées au tableau 6.1, qu'ils soient moteurs, sensitifs ou mixtes.

Système moteur périphérique

Attention

La description de l'arc réflexe médullaire est ici particulièrement simplifiée, juste assez pour comprendre les réponses normale et anormale à l'étirement rapide.

On décrit deux catégories de motoneurons dans la corne antérieure de la moelle épinière, les motoneurons alpha et les motoneurons gamma. Les motoneurons alpha et toutes les fibres musculaires qu'ils innervent représentent une unité motrice; c'est l'unité de base de l'organisation du contrôle moteur. Les motoneurons gamma innervent les fuseaux neuromusculaires (récepteurs sensibles à l'étirement).

Motoneurone alpha

Le motoneurone alpha communique avec les fibres musculaires par l'intermédiaire d'une synapse utilisant l'acétylcholine. Un potentiel d'action est communiqué à un groupe de fibres musculaires qui va se contracter. Les motoneurons alpha sont contrôlés par trois types d'afférence nerveuse se terminant dans la corne antérieure :

Tableau 6.1

Nerfs crâniens et leur fonction

Rang	Nom	Fonction sensorielle	Fonction motrice	Aide mnémotechnique
I	Olfactif	Oui (odorat)	Non	Oh !
II	Optique	Oui (vision)	Non	Oscar
III	Oculomoteur	Non	Oui (oculomotricité et élévateur de la paupière supérieure)	Ma
IV	Pathétique	Non	Oui (oculomotricité)	Petite
V	Trijumeau	Oui (sensations tactiles visage)	Oui (mastication)	Thière
VI	Oculomoteur externe	Non	Oui (oculomotricité)	Me
VII	Facial	Oui (goût)	Oui (mimique)	Fait
VIII	Vestibulocochléaire (auditif)	Oui (audition et équilibre)	Non	À
IX	Glossopharyngien	Oui (goût)	Oui (déglutition)	Grand
X	Vague (pneumogastrique)	Oui (goût)	Oui (glotte)	Peine
XI	Spinal	Non	Oui (cou)	Six
XII	Grand hypoglosse	Non	Oui (langue)	Grogs

1. informations sensorielles venant des fuseaux neuromusculaires (ceux-ci renseignent le système nerveux sur la longueur du muscle) ;
2. informations venant du système corticospinal (intervenant dans la commande motrice, en particulier des membres et des doigts) ;
3. informations provenant des interneurons spinaux (ils ne sont pas représentés sur la figure 6.8).

Fuseau neuromusculaire

Le fuseau neuromusculaire est un récepteur sensible à l'étirement ; il représente une fibre musculaire spécialisée (on peut l'imaginer comme un petit muscle dans le muscle). Les fuseaux neuromusculaires (très nombreux dans les muscles antigravitaires comme le triceps sural) enverront des fibres afférentes vers la moelle en empruntant la racine postérieure (figure 6.8).

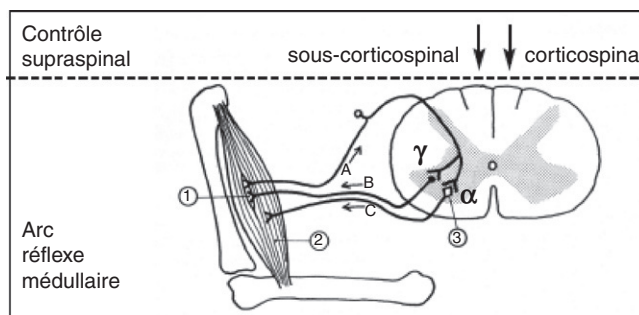


Figure 6.8.

Unité motrice et arc réflexe médullaire.

Le fuseau neuromusculaire (1) a sa propre innervation, afférente (A) et efférente (B). La fibre musculaire (2) n'a qu'une innervation efférente provenant du motoneurone alpha (C). Les interneurons ne sont pas représentés.

Le fuseau (1) a ses propres innervations, afférente (A) et efférente (B), provenant du motoneurone. La fibre musculaire (2) n'a qu'une innervation efférente (C) provenant du motoneurone de la corne antérieure (3). Les systèmes sous-cortico-spinal et corticospinal contrôlent l'arc réflexe médullaire par l'intermédiaire des interneurones (des informations viennent également des mécanorécepteurs tendineux et propriocepteurs articulaires).

Motoneurone gamma

Le fuseau (ou fibres intrafusales) est innervé par le motoneurone gamma : si les fuseaux se relâchent, les afférences disparaissent ; si les fuseaux sont étirés rapidement, le motoneurone gamma envoie des efférences qui provoqueront la contraction des fibres musculaires extrafusales, innervées par le motoneurone alpha (figure 6.8). Le système de rétrocontrôle du muscle sur le motoneurone gamma tend à conserver au muscle une longueur déterminée. Le terme de « boucle gamma » désigne l'ensemble du circuit. Les motoneurones alpha et gamma répondent à une commande centrale qui permet de programmer la longueur du muscle.

En réponse à l'étirement lent, les fuseaux envoient une volée d'afférences vers la moelle, mais le signal est intermittent et asynchrone. Les fuseaux s'adaptent rapidement à leur nouvelle longueur et reprennent leur activité de base.

Interneurones spinaux

Ce sont des neurones de liaison au niveau médullaire. C'est sur eux et non directement sur le motoneurone que viennent s'articuler les faisceaux descendants venant du cortex et du tronc cérébral. Ils forment un réseau indispensable pour la *coordination des programmes moteurs au niveau médullaire* :

- coordination entre muscles agonistes et antagonistes, pour laquelle le phénomène d'*inhibition réciproque* est essentiel : lorsqu'un groupe musculaire se contracte (les extenseurs du genou par exemple), les muscles antagonistes se relâchent (les fléchisseurs du genou) ;
- en coordination avec le côté opposé : par exemple, lorsqu'on fléchit une jambe de façon réflexe sur un obstacle, il faut étendre l'autre de façon

également réflexe (c'est-à-dire rapide) pour rectifier la répartition du poids du corps.

Réflexe myotatique

Cet arc réflexe, situé au niveau médullaire, est monosynaptique ; il est constitué d'une boucle où le muscle est à la fois le récepteur et l'effecteur (figure 6.8). Le fuseau joue un rôle excitateur sur le motoneurone alpha innervant les fibres musculaires extrafusales de l'unité motrice correspondante.

La vitesse de l'étirement est un facteur important de la réponse et l'examen clinique utilise soit un étirement lent pour évaluer l'extensibilité musculaire ou « tonus passif », soit un étirement rapide pour la recherche d'une spasticité. *En réponse à l'étirement rapide*, tous les fuseaux à la fois (quelques centaines) envoient un signal vigoureux et synchrone vers la moelle. Cette forte afférence stimule le motoneurone alpha de la corne antérieure et entraîne la contraction des fibres musculaires correspondantes. Le résultat de cette stimulation des unités motrices est une contraction musculaire cliniquement évidente, involontaire. C'est ce qui est observé avec le marteau à réflexe puisque le coup de marteau provoque un étirement passif rapide dont la réponse est la contraction musculaire. Cette réponse, par sa présence, indique l'intégrité de l'arc réflexe médullaire. Si le contrôle supérieur est intact, les fuseaux vont se réajuster rapidement, limiter la réponse à l'étirement et reprendre leur activité de base. S'il ne l'est pas, la réponse réflexe sera exagérée, diffusée, autrement dit pathologique.

La réponse à l'étirement rapide est explorée par le clinicien : *lorsque l'ensemble du système neuromoteur et musculaire est intact*, la mobilisation passive rapide d'un segment de membre n'entraîne pas d'augmentation de la résistance, le déplacement obtenu est comparable à celui obtenu par mobilisation lente. *Lorsque le contrôle supraspinal est déficitaire*, la réponse à la mobilisation rapide est altérée et permet de définir la spasticité.

Contrôle central du mouvement

Motricité réflexe

Le système inférieur (tronc cérébral) assure la commande centrale, pour le maintien d'une posture ou

le déclenchement des réflexes posturaux. Son dispositif d'information périphérique est représenté par les *récepteurs proprioceptifs* : ceux des muscles et des tendons, sensibles à l'étirement, mais aussi ceux des articulations et de la peau (mécanorécepteurs de la plante des pieds, par exemple). La majorité des informations captées reste inconsciente, c'est le tronc cérébral qui envoie une réponse rapide sur la boucle monosynaptique médullaire. La proprioception (*proprio* : soi) désigne la sensation de position de notre corps et de nos mouvements. Noyaux vestibulaires et cervelet y participent largement, comme on le verra plus loin.

Motricité volontaire

Le système supérieur (hémisphérique) en est le siège central ; dans le geste de la pince pouce-index, par exemple, en utilisant des méthodes de marquage métabolique (*PET scan*), la zone frontale « idéomotrice » s'allume d'abord, le geste suit l'ordre donné quelques millisecondes (ms) plus tard, par transmission directe le long de l'axone des cellules pyramidales du cortex moteur correspondant jusqu'à la corne antérieure de la moelle ; 40 ms plus tard, la zone sensitive correspondante du cortex pariétal s'allume, le sujet est alors « informé » du mouvement qu'il vient de faire. La motricité sous contrôle supérieur est volontaire, précise (fine) et sans relais.

Commande du mouvement

En fait, dans une conception hiérarchique du cerveau humain qui demeure réductrice, le cerveau supérieur (qui n'appartient qu'à l'homme) et le cerveau inférieur (archaïque) sont liés fonctionnellement : le cerveau supérieur ne peut pas fonctionner normalement si le cerveau inférieur est endommagé. L'ensemble fonctionnel peut être décrit de la façon suivante :

- les régions corticales et sous-corticales liées aux motivations créent l'impulsion à agir, la désignation et le projet du mouvement, c'est-à-dire *décision et planification* ;
- les noyaux gris centraux, thalamus et cervelet sont le siège de la *stratégie du mouvement* : initiation, intégration et terminaison de l'activité motrice. *L'ensemble noyaux gris centraux et cervelet est donc responsable de la programmation motrice* ;

- le cortex moteur convertit la commande en instructions plus détaillées concernant *la nature et la force du mouvement désiré, c'est-à-dire l'exécution*. Le tronc cérébral et la moelle épinière sont responsables du maintien de la posture, de l'exécution et de la correction du mouvement.

Il faut remarquer que les ganglions de la base et le cervelet n'ont aucune projection directe vers le niveau spinal ; ils agissent *de façon indirecte par l'intermédiaire de deux boucles motrices* : une première boucle connecte les ganglions de la base au cortex prémoteur, elle va de l'aire 6 aux ganglions de la base, puis retour au cortex en passant par le thalamus. Une seconde boucle (très volumineuse) connecte la protubérance et le cervelet au cortex prémoteur et moteur, elle va des aires 4 et 6 aux noyaux du pont et au cervelet et retour au cortex par le thalamus.

La répétition d'un acte moteur conduit à la création d'*engrammes*, ou séquences d'un programme moteur, mémorisés et réutilisés par sollicitation corticale. Cette *automatisation* est évidemment très efficace puisqu'elle libère l'attention du sujet (pouvez-vous marcher en mâchant du chewing-gum ?). Elle est travaillée par l'apprentissage, pour la danse par exemple. Elle est recherchée par les kinésithérapeutes dans leurs essais de remodelage de programmes « cassés ».

Tonus musculaire

Définition

La définition du tonus musculaire découle des descriptions précédentes. L'ensemble des interrelations entre systèmes central et périphérique permet de définir physiologiquement le tonus musculaire comme une résultante : il témoigne de l'activité des unités motrices, activité déterminée par la somme algébrique des différentes stimulations excitatrices et inhibitrices (venant à la fois du SNP et SNC) exercées sur le motoneurone. Il faudra cependant tenir compte cliniquement de l'élasticité propre du muscle. La fibre musculaire n'offre normalement que peu de résistance, mais elle peut devenir fibreuse et perdre alors ses propriétés élastiques, en dehors de tout mécanisme neurologique.

C'est sur l'évaluation du tonus que repose en grande partie la méthode d'évaluation neurologique développée par l'école française, tant pour

apprécier la maturation du SNC que pour dépister les anomalies dues à une lésion du SNC.

Tonus musculaire de repos

Le tonus musculaire de repos est la *contraction minimale*, ou état de légère excitation d'un muscle au repos. Le stade de sommeil paradoxal, le curare ou une section de la racine postérieure suppriment le tonus de repos, ce qui montre bien que ce tonus musculaire basal dépend à la fois d'influences périphériques et d'influences centrales. Toutes les manœuvres cliniques de mobilisation passive lente telles qu'elles sont définies plus loin sont faites dans une situation la plus proche possible du tonus de repos.

Au cours de la petite enfance, il est indispensable d'évaluer avec précision l'amplitude de la mobilisation passive, en raison des modifications du tonus si spectaculaires avec la maturation. De cette manière, les termes *hypertonie* et *hypotonie* indiquent que les amplitudes des mouvements passifs sont trop limitées ou trop larges pour les standards de l'âge.

Tonus postural

L'activité de l'arc réflexe médullaire est la base du maintien réflexe des postures; par exemple, elle permet au corps de se maintenir en position debout sans effort conscient. C'est le réflexe d'étirement qui permet les changements posturaux, l'activité du système étant constamment modifiée par les influx atteignant le motoneurone en provenance des systèmes vestibulaire et visuel ainsi que des récepteurs proprioceptifs du cou. Lorsque l'on recherche le réflexe de redressement chez le nouveau-né, par exemple, on analyse en fait les modulations des réponses à l'étirement musculaire qui assurent une contraction soutenue des muscles antigravitaires. Le tonus postural pourra être inhibé ou excessif selon que le contrôle supraspinal exercera un excès d'inhibition ou un excès d'excitation sur l'arc réflexe médullaire.

Anomalies du contrôle supraspinal

Notion de niveaux lésionnels

L'imbrication est extrême entre les différentes structures hémisphériques et mésencéphaliques,

les mécanismes de rétroaction (feedback) qui corrigent et adaptent le mouvement : c'est l'intégrité de l'ensemble qui seule permet la motricité normale. Devant cette réalité, il est inespéré que le clinicien puisse utiliser les notions classiques de niveaux lésionnels et qualifier un syndrome de pyramidal ou d'extrapyramidal. Un schéma simplifié des influences facilitatrices (+) et inhibitrices (-) sur la moelle épinière ([figure 6.9](#)) reste donc utile pour classer les variétés cliniques de déficience motrice (les termes de « spasticité », « rigidité » et « hypotonie » seront définis cliniquement plus loin).

Spasticité

La spasticité est liée à la levée de l'inhibition qu'exercent normalement les centres supérieurs sur la formation réticulée supérieure : celle-ci est alors libre d'exercer son action excitatrice sur le motoneurone. C'est la situation dite de « décortication », observée si la lésion cérébrale est limitée aux hémisphères cérébraux. Une contraction brutale déclenchée par la mobilisation rapide d'un segment de membre représente un réflexe d'étirement excessif, alors que normalement les fuseaux se réajustent à la nouvelle longueur et permettent de poursuivre ce déplacement rapide. C'est donc l'hypersensibilité de l'arc monosynaptique médullaire qui représente l'anomalie fondamentale entraînant à la fois spasticité, hyperréflexivité et clonus, c'est un syndrome pyramidal.

Rigidité

Elle est considérée comme liée à l'action prépondérante des noyaux vestibulaires, libérés des actions inhibitrices du cortex et de la formation réticulée supérieure. L'exagération permanente du tonus est sous le contrôle des stimuli sensoriels vestibulaires, le cerveau supérieur n'intervient plus, c'est la rigidité décérébrée. Elle peut rendre la mobilisation rapide impossible. La résistance perçue intéresse à la fois les muscles agonistes et les muscles antagonistes au niveau de l'articulation mobilisée. La rigidité résulte d'une section plus basse que la précédente, mésencéphalique (au niveau des tubercules quadrijumeaux), c'est un « syndrome extrapyramidal ».

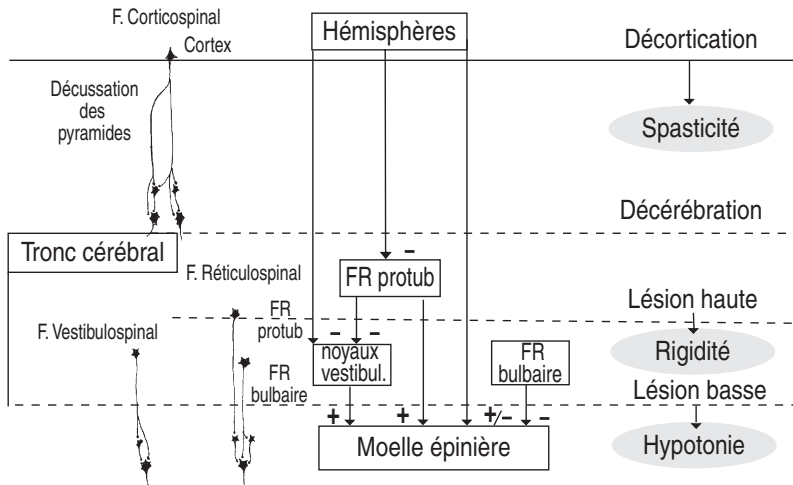


Figure 6.9.
Niveaux lésionnels.

Schéma simplifié des influences facilitatrices et inhibitrices sur l'arc réflexe médullaire rendant compte des anomalies observées selon le niveau lésionnel : spasticité en cas de lésion hémisphérique qui libère la formation réticulée (FR) supérieure, excitatrice (ou décortication) ; rigidité en cas de lésion haute du tronc cérébral qui libère les noyaux vestibulaires et la réticulée inférieure, excitateurs (ou décérébration au niveau des tubercules quadrijumeaux) ; hypotonie lorsque les noyaux vestibulaires et la partie inférieure de la FR sont lésés (ou décérébration au niveau spinal).

Hypotonie

Elle est définie par la diminution de résistance ressentie à la manipulation. La physiopathologie est très variée; elle peut être la conséquence d'une lésion haute libérant l'influence excitatrice des noyaux vestibulaires et de la réticulée inférieure. Elle peut aussi être dépendante de chaque niveau sous-jacent, y compris le cervelet. Enfin, elle peut être périphérique, jonction neuromusculaire ou muscle lui-même. Ses différents mécanismes et leur expression clinique propre seront discutés plus loin.

Cortex associatifs

Tout ce qui a été décrit jusqu'ici est commun à l'homme et aux autres mammifères, et beaucoup d'animaux d'ailleurs sont plus rapides et mieux coordonnés que nous. Mais là où nous sommes plutôt bons... c'est dans le *stockage et le traitement des informations*, de sorte que toutes les informations qui nous parviennent se transforment en des réponses efficaces sur notre environnement, et cette supériorité est parallèle au *développement*

des aires associatives. En effet, si on compare les hémisphères cérébraux d'une série de mammifères (figure 6.10), le nombre des neurones, certes, augmente, mais les proportions relatives des différentes zones fonctionnelles du cortex changent de façon évidente.

Le cortex associatif est défini par la surface *des zones dites « silencieuses »*, c'est-à-dire celles qui ne répondent pas à une simple stimulation sensorielle ou ne produisent pas un mouvement lorsqu'elles sont stimulées – autrement dit, c'est « tout le reste ». On ne peut pas déterminer à quelle « entrée » particulière répondent ces zones silencieuses; pas plus que la stimulation du côté « sortie » ne donne de réponse précise. *Ce sont des zones d'intégration, d'association d'informations et ceci représente le plus haut niveau hiérarchique* (il est possible de l'imaginer comme une sorte de central téléphonique). La richesse du cortex associatif rend compte des influences exercées sur la fonction motrice par l'ensemble des informations sensorielles et mentales.

Ce réseau associatif peut aussi être perturbé au niveau des voies associatives intra- ou interhémisphériques. La lésion de ces voies associatives dans leur parcours dans la substance blanche est

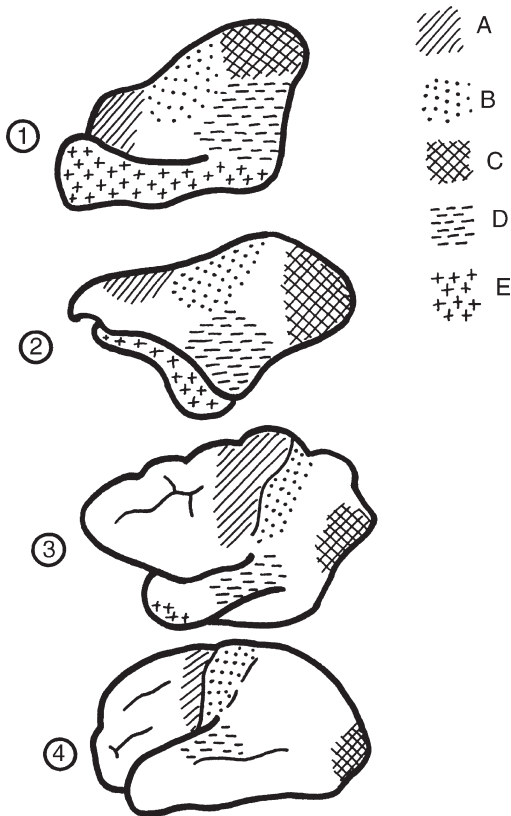


Figure 6.10.

Aires associatives dans l'évolution des mammifères.

Au cours de l'évolution depuis le rat (1) jusqu'à l'homme (4), en passant par les lémuriens (2) et les chimpanzés (3), la surface corticale occupée par les zones silencieuses (en blanc) augmente considérablement par rapport aux zones corticales ayant un rôle spécifique [moteur (A), sensitif (B), visuel (C), auditif (D) et olfactif (E)].

probablement en grande partie responsable des dysfonctions autres que motrices chez les anciens prématurés.

En bref pour le clinicien

C'est sur l'évaluation du tonus que repose en grande partie la méthode d'examen neurologique développée par l'école française, tant pour évaluer la maturation du SNC que pour dépister les anomalies dues à une lésion du SNC. L'hypotonie et l'hypertonie seront considérées comme pathologiques si le tonus passif s'écarte des normes pour l'âge.

Pour explorer le tonus musculaire cliniquement, il faut comprendre le mécanisme de servocontrôle réglant la longueur musculaire au repos dans le maintien d'une posture ou activement pour l'exécution d'un mouvement; autrement dit, avoir quelques notions résumées brièvement plus haut sur la physiologie du fuseau neuromusculaire et celle des influences supraspinales. Une description simplifiée suffit pour aborder ensuite cliniquement les anomalies du tonus (spasticité, rigidité, hypotonie). Il n'est pas indispensable pour le clinicien de connaître dans toute leur complexité ces mécanismes de contrôle pour savoir chercher et interpréter les réponses pathologiques à l'étirement. Ce qui est important, c'est de savoir reconnaître les anomalies du contrôle central sur la réponse à l'étirement musculaire rapide, en d'autres termes les anomalies du réflexe myotatique.

Autres domaines de la fonction cérébrale

Remarques préliminaires

Ce chapitre est nécessaire pour comprendre pourquoi et comment des troubles autres que moteurs accompagnent très souvent les lésions hypoxiques-ischémiques périnatales. Les appareils récepteurs, rétine et oreille interne, ne seront pas étudiés ici, mais plutôt le trajet intracrânien et les structures cérébrales réceptives. De même, les mécanismes de régulation des états veille-sommeil, l'attention, la mémoire, les fonctions mentales supérieures seront rapidement décrits, le minimum de bases nécessaires pour comprendre les comorbidités chez un enfant atteint de paralysie cérébrale.

Fonction visuelle

La rétine est l'organe récepteur ([figure 7.1](#)). D'un point de vue fonctionnel, elle est faite de deux parties : la partie centrale (ou macula) permet de fixer les objets de façon très précise (vision centrale), la partie périphérique, moins précise, apporte les messages sur l'environnement (on voit avec toute la rétine, mais on regarde avec la macula). Les cônes et bâtonnets détectent la lumière et la transforment en un message électrique : les bâtonnets sont très sensibles, ils sont donc utilisés pour la vision nocturne; les cônes sont moins sensibles à la lumière mais détectent les couleurs, ils sont donc utilisés dans la vision diurne. Les axones s'engagent dans le nerf optique au niveau d'une zone du fond de l'œil appelée « papille », puis passent dans le chiasma et enfin dans les bandelettes optiques ([figure 7.1](#)); ils atteignent le corps genouillé externe (partie

du thalamus) où, après un dernier relais, l'information sera acheminée par les radiations optiques vers le cortex visuel occipital. Cette dernière partie du trajet des messages visuels dans la substance blanche hémisphérique est la plus vulnérable chez le prématuré en cas de lésions ischémiques. En effet, les radiations optiques longent la corne occipitale du ventricule latéral, où les leucomalacies sont fréquentes. Comme on peut le voir à la [figure 7.1](#), les afférences de la « rétine nasale » croisent la ligne médiane au niveau du chiasma.

Fonction auditive

Une vibration captée par le tympan est transmise par les osselets (oreille moyenne) à l'oreille interne; la cochlée, située dans l'oreille interne, est le récepteur sensoriel de l'audition. Les axones des cellules sensorielles forment le nerf cochléaire, ou branche auditive de la huitième paire crânienne; la voie auditive pénètre ensuite dans le bulbe, fait relais dans les noyaux cochléaires; elle remonte dans le tronc cérébral vers les tubercules quadrijumeaux inférieurs, le thalamus, pour finir dans les aires auditives corticales du lobe temporal ([figure 7.2](#)). La dernière partie du trajet des messages auditifs (niveau des radiations acoustiques) peut être endommagée chez le prématuré en cas de lésions ischémiques de la substance blanche périventriculaire (voir la [figure 7.3](#)).

Une partie des fibres nerveuses issues de chaque oreille croise la ligne médiane; chaque aire auditive reçoit donc des influx provenant des deux oreilles.

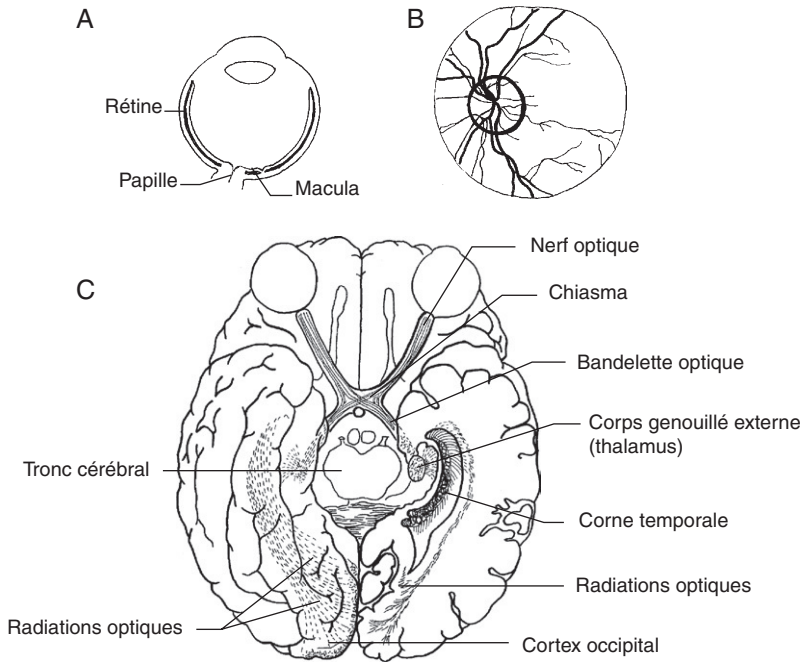


Figure 7.1.

Rétine et voies visuelles.

a. Globe oculaire en coupe, départ du nerf optique au niveau de la papille. b. Fond de l'œil tel qu'il est visible avec un ophtalmoscope : le disque de la papille est bien visible, les artères et les veines rétiniennes. c. Voies visuelles extracérébrales : nerf optique, chiasma, bandelette optique ; puis intracérébrales : corps genouillé externe (thalamus), radiations optiques, cortex occipital.

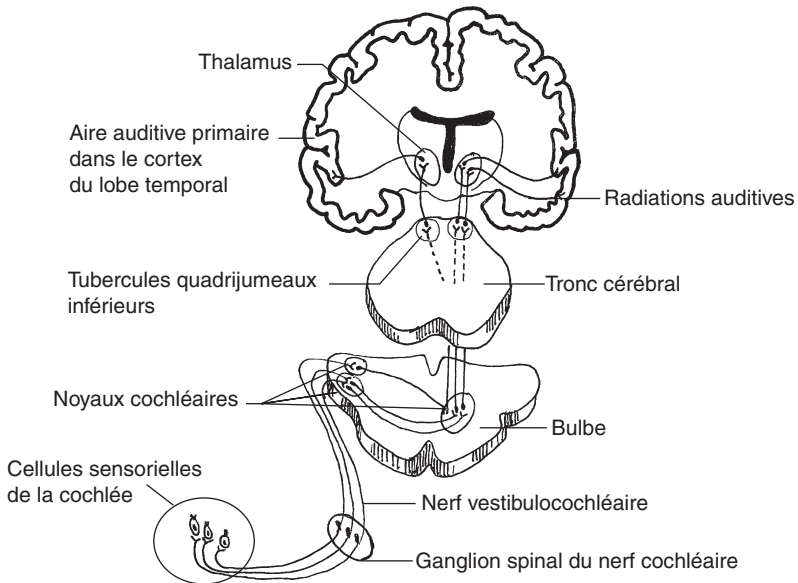


Figure 7.2.

Oreille interne et voies auditives.

Le trajet central va des noyaux cochléaires au cortex temporal ; une partie des fibres est croisée, l'autre est directe.

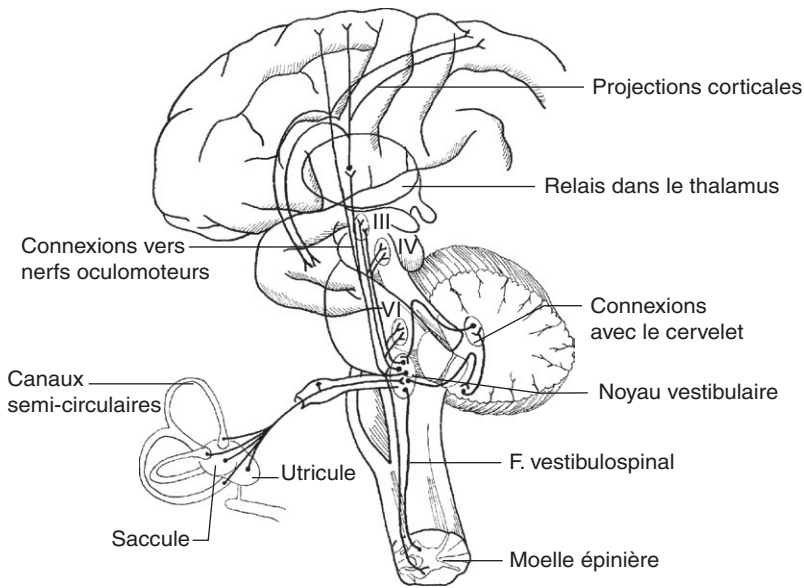


Figure 7.3.

Voies vestibulaires.

Les noyaux vestibulaires sont connectés avec le cervelet, les noyaux des nerfs oculomoteurs III, IV et VI et le thalamus ; une voie descendante vestibulospinale descend vers la corne antérieure de la moelle sur laquelle elle agit de façon réflexe ; quelques projections corticales « informent » le sujet de sa situation posturale.

Fonction vestibulaire et maintien de l'équilibre

L'appareil vestibulaire (figure 7.3) désigne l'ensemble des récepteurs de l'équilibre logés dans l'oreille interne. Les axones des cellules sensorielles vont former le nerf vestibulaire qui rejoindra le nerf auditif pour devenir la huitième paire crânienne. Au niveau du labyrinthe, les cellules réceptrices ciliées du saccule et de l'utricule réagissent à la gravité et enregistrent les changements de position de la tête.

Ainsi, en situation statique, saccule et utricule donnent des informations sur la position du corps par rapport aux forces antigravitaires. En situation dynamique, ce sont les canaux semi-circulaires qui réagissent aux accélérations et permettent de percevoir le mouvement.

L'information atteint les noyaux vestibulaires et le cervelet (figure 7.3) ; les noyaux vestibulaires sont les principaux centres de l'intégration de l'équilibre, en recevant aussi des informations visuelles et somatiques par les récepteurs proprioceptifs des muscles du cou. À partir des noyaux vestibulaires,

toutes ces informations vont pouvoir être utilisées de façon réflexe par le faisceau vestibulospinal qui transmet l'influx à la corne antérieure de la moelle (voir plus bas). Ainsi, *la réponse automatique court-circuite le cortex*, ce qui augmente la rapidité et l'efficacité des réactions assurant le maintien de l'équilibre. Les noyaux vestibulaires envoient également des messages aux nerfs oculomoteurs, pour permettre de maintenir la fixation des yeux.

Le cervelet intègre lui aussi l'ensemble de ces influx et coordonne l'ensemble des réponses. Sa spécialité est la régulation des mouvements posturaux fins et la synchronisation.

Quelques fibres vestibulaires atteignent le cortex cérébral, nous sommes donc « tenus au courant » de l'ensemble des changements de position qui ont été nécessaires au maintien de l'équilibre.

Proprioception et maintien des postures

La proprioception est faite de l'ensemble des informations que nous recevons, plus ou moins

consciemment, concernant notre corps : posture, mouvements, pression exercée sur la peau de la plante des pieds, force générée par nos muscles, position par rapport à la terre. C'est une sensorialité dont les récepteurs sont multiples :

- au niveau du *muscle*, les fuseaux neuromusculaires informent sur l'état d'étirement musculaire; l'utilisation réflexe de ces informations au niveau de l'arc médullaire monosynaptique a été étudiée dans un chapitre précédent;
- les organes de Golgi enregistrent la tension des *tendons*; l'ensemble des informations venant des muscles et tendons sont transmises au cervelet par les voies spinocérébelleuses (proprioception inconsciente);
- des récepteurs proprioceptifs au niveau des articulations transmettent l'information sur la position des articulations. Cette information se rend au thalamus puis au cortex sensitif (proprioception consciente);
- les récepteurs *vestibulaires*, on vient de le voir, enregistrent les informations statiques et dynamiques concernant posture et équilibre.

Ainsi, tous ces récepteurs vont avoir un rôle essentiel pour le maintien du tonus musculaire et le maintien des postures. Des informations arriveront au niveau de la conscience et rendront possible la perception des positions des membres, la perception d'une charge et ainsi l'ajustement des commandes motrices volontaires.

Perception du tact et de la douleur

La douleur est une sensation pénible résultant de la stimulation des récepteurs nociceptifs; nerfs somatiques et viscéraux vont ensuite conduire l'influx vers la corne postérieure de la moelle; par les faisceaux spinothalamiques, l'influx atteint le thalamus (noyau ventro-postéro-latéral), avant d'être projeté sur le cortex sensitif pour localisation et discrimination de la douleur. Les afférences sensitives douloureuses connectent aussi avec d'autres noyaux thalamiques tels les noyaux intralaminaires et médiodorsal, d'où partent des projections diffuses au cortex cérébral. Ces projections ont probablement un rôle important dans l'aspect émotif et « d'éveil » de la douleur. Des afférences

nociceptives projettent aussi vers des structures du mésencéphale (tractus spinomésencéphalique) et du diencéphale qui participent à la modulation centrale de la douleur. Les connexions du circuit sensitif avec ces structures sont mises en évidence par l'augmentation de production de bêta-endorphines, catécholamines, cortisol et autres hormones après un stimulus douloureux.

La maturation du système récepteur périphérique est précoce; elle prend place autour de 15 SA. La voie spinothalamique est mature également à cet âge; les sensations tactiles et douloureuses parviennent donc très tôt au relais sensitif qu'est le thalamus. Cependant, les connexions thalamo-corticales ne se feront que lorsque le cortex récepteur sera lui-même en place, c'est-à-dire entre 26 et 34 SA (la somatotopie du cortex sensitif primaire est représentée en figure 6.1, dans la circonvolution pariétale ascendante).

Le circuit de la perception, perceptions agréables (caresses) ou désagréables (encore appelées nociception), est donc mature assez tôt; les obstétriciens qui ponctionnent le fœtus ou les pédiatres qui soignent les prématurés le savent bien. Cependant, les incertitudes persistent sur le stade de maturation à partir duquel la nociception devient douleur, douleur qui pourra laisser une trace dans la mémoire, associée aux circonstances qui l'ont provoquée. Les connexions avec le diencéphale sont fonctionnelles très tôt, ceci permet de craindre que les circonstances associées aux stimuli douloureux de l'unité de soins intensifs (USI) restent inscrites. En effet, il a été montré au cours d'une ponction de sang fœtal que la réponse hypothalamique au stress est présente dès 23 SA, avec élévation des taux de cortisol et bêta-endorphines, ce qui veut dire que les neurotransmetteurs pour ce système sont déjà matures.

L'ensemble des réponses du nouveau-né à un stimulus nociceptif suggère, comme aux autres âges de la vie, une intégration émotionnelle et comportementale corrélée avec la douleur et restant en mémoire assez longtemps pour modifier les comportements ultérieurs. Ces connaissances expliquent la nécessité de diminuer la douleur chez le nouveau-né même très prématuré. Plusieurs types de scores sont proposés pour évaluer de l'extérieur la sensation purement subjective qu'est la douleur; et le bon usage des antalgiques, longtemps ignoré en médecine néo-

natale, est l'une des préoccupations actuelles. L'innocuité et l'efficacité de ces moyens permettent d'offrir un meilleur confort et de diminuer les réactions de stress associées à la douleur, comme aux autres âges de la vie.

Goût et odorat

Goût et odorat sont peu explorés dans l'examen neurologique périnatal, ils intéressent cependant beaucoup les physiologistes de la période foetale. Les récepteurs sont des chimiorécepteurs; l'aire corticale pour le goût est située dans la zone de la langue (voir l'homuncule sensitif, figure 6.1). L'aire corticale pour l'odorat est située sur la face interne du lobe temporal, petit reste du rhinencéphale (il n'est plus visible sur la face externe du cortex humain alors qu'il est très volumineux chez les mammifères), qui fait partie du lobe limbique (voir la figure 1.1). Dans les deux cas, les voies font un relais dans le thalamus, comme pour toutes les autres sensorialités, avant que les informations atteignent le niveau conscient.

Cognition, langage

Évolution des idées

Après quelques errances, il paraît possible d'affirmer que la base biologique des fonctions mentales est située dans un lieu spécifique, le cerveau. Il est également possible d'affirmer que le langage est la fonction mentale la plus élevée et la plus spécifique de l'espèce humaine; que le langage est localisé dans le cortex, de même que d'autres fonctions mentales, mais où précisément? Faut-il considérer une mosaïque de fonctions spécifiques localisées dans des zones corticales spécifiques? ou est-ce que les fonctions mentales sont distribuées sur l'ensemble du cortex cérébral?

1. La théorie de GALL était : un centre pour chaque activité.
2. La vue holistique, à l'inverse, postulait qu'en dehors du sensitivomoteur, tout peut se traiter n'importe où.
3. Entre les deux : certaines opérations complexes peuvent être associées avec certaines zones cérébrales spécifiques.

La plupart des fonctions nécessitent l'intégration de l'action de neurones de plusieurs régions : *la localisation d'une fonction veut dire que certaines zones du cerveau sont plus concernées que d'autres pour cette fonction.*

En fait, il faut brouiller les cartes, puisqu'il apparaît que les fonctions mentales ne sont pas seulement corticales : des lésions diffuses de la substance blanche peuvent conduire à des déficits cognitifs (attention, mémoire, quotient intellectuel [QI] performance et capacités cognitives non linguistiques sont particulièrement atteintes). Donc, la substance blanche apparaît impliquée dans les apprentissages, et c'est logique, en raison du passage de toutes les connexions intermodales. De plus, il apparaît que les enfants ayant des lésions qui atteignent noyaux gris centraux et faisceaux de projection auront un déficit mental plus sévère que ceux qui n'ont que des lésions corticales et immédiatement sous-corticales. En particulier, le noyau caudé et tous les faisceaux qui l'entourent semblent jouer un rôle critique dans le développement des fonctions cognitives. Ce n'est pas surprenant étant donné ce que l'on sait de leurs connexions avec les lobes frontaux.

Comme indiqué plus haut, le rôle du cortex associatif ou plutôt des cortex associatifs est essentiel pour chacune des fonctions cérébrales. *On distingue trois cortex associatifs selon leur topographie :*

1. *le préfrontal* (en avant du cortex prémoteur), en relation étroite avec le cortex sensitif. Il est important pour l'initiation du mouvement et la stratégie du mouvement;
2. *le limbique* (fronto-pariéto-temporal), en relation avec les cortex visuel, sensitif et moteur. Il intègre les émotions dans la programmation du mouvement; il est important pour la mémoire et le comportement émotionnel;
3. *le pariéto-temporo-occipital* (intercalé entre cortex somatique, visuel et auditif). Il fait le lien entre les différentes informations sensorielles. Il sert à l'information sensorielle pour la perception et le langage.

Puisque les fonctions mentales ne sont pas localisées mais procèdent par interconnexions, en série et en parallèle, on comprendra;

1. *que la tâche la plus simple demande la coordination de plusieurs régions cérébrales distinctes;*
2. *qu'une lésion localisée n'entraîne pas la disparition complète d'une fonction.*

Cognition, approche clinique

Développement cognitif « normal »

La seule façon de mesurer l'intelligence d'un individu est d'utiliser des tests qui évaluent les compétences cognitives d'après les résultats et comportements observés au cours des multiples situations proposées (sous le double aspect « concret » et « abstrait »). De façon très réductrice, on peut en effet considérer deux aspects distincts :

1. l'intelligence concrète ou adaptative, qui porte davantage sur les capacités d'adaptation, la faculté d'établir des relations entre soi et les autres, avec application à la vie quotidienne ;
2. l'intelligence abstraite, celle qui consiste à traiter efficacement une grande quantité d'informations, ou encore la capacité de résoudre des problèmes grâce à la découverte de principes sous-jacents.

Qu'est-ce que l'efficiences intellectuelle ? La somme de nombreux facteurs : potentiel génétique, famille, environnement, émotions.

Pour chaque test, des tâches proposées sont organisées en sous-groupes, en particulier, tâches verbales et non verbales. Ces tâches sont normalisées dans une population représentative ; la valeur moyenne calculée sur l'ensemble des tâches est désignée sous le nom de « quotient intellectuel ». À côté de l'aspect quantitatif, le désir de l'enfant de participer, de « jouer le jeu », l'attention et l'aspect qualitatif des performances sont appréciés par l'examineur.

Les résultats peuvent être exprimés en âge mental : le groupe d'épreuves complètement réussies fixe l'âge mental de base, auquel on ajoute des

mois en fonction des épreuves plus difficiles réussies. L'âge mental se traduit généralement en quotient à l'aide de la formule :

$$\text{Quotient} = \frac{\text{âge mental (en mois)} \times 100}{\text{âge réel (en mois)}}$$

Les résultats peuvent aussi être directement dérivés des étalonnages normalisés. On adopte alors une échelle standard ayant le plus souvent comme moyenne 100 et écart-type 15. On dérive le score de la table normative.

Le quotient de développement (QD) est la terminologie souvent utilisée jusqu'à l'âge de 4 ans. En effet, les fonctions supérieures deviennent plus facilement accessibles à l'observation après cet âge.

Déficiences intellectuelle

Rendant compte des deux aspects de la définition des capacités cognitives, le traitement de l'information et son impact sur les capacités d'adaptation, la définition de la déficiences intellectuelle est la suivante : un fonctionnement intellectuel général significativement inférieur à la moyenne (QI < 70) associé à des limitations significatives dans au moins deux domaines du fonctionnement adaptatif (tels que communication, hygiène personnelle, apprentissages scolaires, responsabilité individuelle, etc.). Les catégorisations de la déficiences intellectuelle proposées respectivement par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) et l'*American Association of Intellectual and Developmental Disabilities* sont présentées au [tableau 7.1](#).

Tableau 7.1
Catégorisation de la déficiences mentale selon l'OMS et l'AAIDD

		Catégorisation de la déficiences	
Niveau de fonctionnement	Zone du QI	OMS	AAIDD
Langage et logique concrète Niveau fin de primaire	50–55 à 70–75	Légère	Légère 51–75
Langage pauvre Niveau préscolaire	35–40 à 50–55	Modérée	Sévère < 50
Langage rudimentaire ou absent Niveau 2 ans	20–25 à 35–40	Sévère	
Intestable	Inférieur à 20–25	Profonde	

En fait, lorsque la déficience est sévère, elle peut être évaluée dès l'âge de 1 an ; lorsqu'elle est modérée, entre 2 et 3 ans ; en cas de déficience légère (55–70), il faut attendre 6 ans ou davantage pour catégoriser. L'addition des difficultés d'attention et de concentration augmentera les difficultés d'adaptation scolaire.

Langage, approche clinique

Développement du langage

Le langage se définit comme étant la capacité à communiquer entre deux sujets au moyen d'un système symbolique de signes (langage oral ou écrit, langue des signes).

Le langage verbal s'acquiert de façon naturelle, il s'organise de façon programmée, en suivant des étapes prévisibles, jusqu'à une maturité atteinte vers l'âge de 10 ans. La communication non verbale est utilisée très tôt, de façon inconsciente.

Malgré la très grande variabilité dans l'acquisition du langage oral, des repères grossiers permettent au pédiatre de situer les compétences de l'enfant entre 0 et 3 ans, selon les dires des parents et l'exploration du langage spontané au cours de la consultation. Si les acquisitions s'écartent du développement normal de façon significative, il faudra demander une évaluation plus précise à l'orthophoniste et suivre l'évolution.

Déficiences du langage

Il n'est pas possible de traiter ici ce chapitre complexe, mais il est nécessaire d'aborder celui du piège le plus fréquent, le retard dit simple de langage. Les motifs habituels de consultation peuvent se résumer ainsi au cours de la 2^e année :

- âgé de 15 mois : tarde à produire des mots ;
- âgé de 18 à 24 mois : refuse de parler en dehors de chez lui ; ne s'exprime que par gestes ou sons non articulés ; paraît ne pas écouter ou ne pas comprendre les mots ; paraît avoir régressé.

Le retard dit simple de langage représente une catégorie d'attente, dont la définition est précise : langage d'apparence immature, ayant les caractéristiques de celui d'un enfant plus jeune. Dans plus de la moitié des cas, ce retard se résoudra au cours de la 3^e année, sans autre trouble du développement. Cependant, une évolution moins favorable

impose une démarche clinique rigoureuse à la recherche d'une pathologie du développement. C'est pour prolonger le temps de maturation qu'une prise en charge n'est habituellement pas proposée avant l'âge de 2 ans et demi et 3 ans, cette attitude est le résultat d'un compromis.

Latéralisation fonctionnelle

Le processus de latéralisation fonctionnelle est bien connu de tous pour le langage, c'est pourquoi il est présenté ici. Il suppose une répartition entre hémisphère gauche et hémisphère droit dans l'accomplissement d'une fonction. Chez 90 % des individus, l'hémisphère gauche est celui qui assure la maîtrise du langage, des mathématiques et de la logique, c'est l'hémisphère dominant. L'autre (le droit pour les mêmes 90 %) intervient dans les fonctions visuospatiales, l'intuition, l'émotion, la musique ; c'est le côté poétique, créatif, intuitif. Chez les 10 % restants de la population, les rôles des hémisphères sont inversés ou égaux. Si une lésion unilatérale de l'hémisphère dominant survient à un stade précoce du développement (avant 1 an), on observe une remarquable aptitude de l'enfant à compenser fonctionnellement, c'est-à-dire à utiliser l'hémisphère intact pour la fonction langagière. En revanche, lorsque la lésion survient sur un cerveau plus mature, les possibilités de récupération fonctionnelle sont très limitées.

Cycle veille-sommeil

Les neurones ne fonctionnent pas de façon isolée. Le comportement collectif ou l'intégration fonctionnelle des neurones peut être étudié de façon non invasive par l'électroencéphalographie. L'activité électrique enregistrée par des électrodes fixées sur le scalp est surtout celle des neurones des couches superficielles du cortex et, de façon beaucoup plus réduite, celle des couches cellulaires plus profondes. Plusieurs centaines de milliers de neurones sont enregistrés par chaque électrode.

On peut décrire trois états physiologiques selon la concordance des paramètres électrophysiologiques et comportementaux et l'aspect de l'encéphalogramme (EEG) : veille, sommeil calme et sommeil

agité, et deux états pathologiques de fonctionnement du SNC : coma et convulsions [1]. Les trois états physiologiques évoluent de façon tellement spectaculaire à la période périnatale et dans les premiers mois de la vie qu'il est indispensable d'apporter ici quelques notions récentes sur leur développement.

Trois états physiologiques

On distingue trois états, selon les caractéristiques de comportement, d'activité motrice et d'activité électrique : sommeil calme ou non REM (de l'anglais *rapid eye movements*), c'est-à-dire sans mouvements oculaires rapides; sommeil agité (REM); veille. Chaque état représente une forme particulière non seulement d'intégration fonctionnelle, mais aussi d'activité cérébrale. *La veille et les états de sommeil sont des processus neuronaux actifs qui apparaissent naturellement, qui reviennent périodiquement avec une organisation temporelle prévisible* (rythme biologique endogène auto-entretenu). Ce rythme dépend de l'âge et de l'environnement.

Attention

Le sommeil agité de la période néonatale et des premiers mois deviendra le sommeil paradoxal de l'adulte, il n'en a pas encore les caractéristiques complexes.

Le sommeil calme se caractérise par une activité EEG faite d'alternance d'ondes lentes synchronisées et de périodes d'activité plus faible. Ce type de sommeil deviendra le sommeil lent de l'adulte. Les muscles sont relâchés, le tonus musculaire est réduit mais l'activité motrice n'est pas complètement absente (sursauts); l'activité parasympathique prédomine.

Le sommeil agité est caractérisé par une activité désynchronisée, plus rapide et de bas voltage. Il s'accompagne d'une profonde *atonie* musculaire. Seuls les muscles oculomoteurs, les muscles de l'oreille moyenne et la respiration échappent à cette paralysie généralisée. L'activité sympathique prédomine. Le sommeil agité est très profond (difficile de réveiller par un stimulus extérieur pendant ces périodes). Il représente l'état dans lequel on rêve.

L'importance biologique du sommeil agité est considérable : c'est l'état dans lequel *la consommation d'énergie est maximale, la consommation d'oxygène du cerveau est très augmentée. C'est aussi l'état qui prédomine à la période périnatale* : il occupe la plupart du temps chez le fœtus au moment où la différenciation des états apparaît, 60–65 % à 2–4 semaines postnatales (âge corrigé chez le prématuré), 30–35 % à l'âge de 2 ans, autour de 20 % à l'âge de 4 ans; la chute la plus rapide du pourcentage de ce sommeil «archaïque» se situe donc dans les premiers mois de la vie (il restera présent autour de 20 % jusqu'à la soixantaine puis diminuera autour de 15 % au-delà).

La veille est aussi un état actif. On observe une activité de fond (qui sera plus visible au-delà de 3 mois) rapide, de bas voltage; il augmente rapidement dans la période postnatale jusqu'à occuper la moitié du nyctémère à 1 an. Est-ce que l'état de veille existe chez le fœtus? Si la vigilance est caractérisée par l'interaction, l'état de veille est refusé au fœtus, position de principe due en fait à une insuffisance de paramètres mesurables.

Comment le clinicien reconnaît-il les états en observant l'enfant? En fait, non seulement il reconnaît les deux états de sommeil, mais il peut aussi subdiviser la veille en trois variétés, les états 3, 4 et 5.

- *État 1 : le sommeil calme* est défini par une respiration régulière, des yeux fermés, l'absence de mouvements oculaires; s'il y a une activité motrice, elle est brusque et épisodique.
- *État 2 : le sommeil agité* est défini par une respiration irrégulière, des mouvements oculaires rapides visibles sous les paupières closes; l'activité motrice est faite de secousses des membres et mimiques faciales.
- *État 3 : l'éveil calme* est défini par l'attention soutenue; les yeux sont ouverts, le regard brillant, l'activité motrice minimale. C'est l'état favorable à la communication.
- *État 4 : l'éveil agité*, les yeux sont ouverts, l'activité motrice est abondante et rapide, les réactions aux stimuli externes brusques et intenses.
- *État 5 : les pleurs violents* avec agitation motrice intense permettent de juger les capacités du nouveau-né à l'autoconsolation ou à répondre aux incitations apaisantes de l'environnement.

Régulation de ces états

Chaque état a une régulation propre. *Veille et sommeil agité* ont en commun la désynchronisation corticale. Le contrôle neuronal de cette désynchronisation se situe au niveau de l'hypothalamus, de la protubérance et du tronc cérébral. Les neurones monoaminergiques sont actifs pendant la veille ; les neurones cholinergiques sont actifs pendant le sommeil agité. Ces structures neuronales et leurs neuromédiateurs fonctionnent donc un peu comme des interrupteurs, tantôt « on », tantôt « off ».

Pendant le *sommeil calme*, la régulation a lieu dans les noyaux du raphé du tronc cérébral, au niveau desquels les neurones sérotoninergiques sont actifs (ces neurones cessent complètement d'agir pendant le sommeil agité). On ne peut donc plus décrire des centres mais des *mécanismes d'intégration fonctionnelle*. La régulation du sommeil évolue avec l'âge et le contrôle monoaminergique-cholinergique des états n'est peut-être pas encore fonctionnel lors des étapes précoces du développement.

Sommeil agité et maturation cérébrale

Le rôle physiologique de chaque état de comportement est encore imparfaitement connu chez l'adulte. Le fait le plus frappant chez les mammi-fères, c'est la quantité énorme de sommeil agité au moment de la maturation très rapide de la période périnatale.

Bien que chaque état de comportement remplisse une fonction dans le développement cérébral, c'est la quantité de sommeil agité qui paraît le marqueur le plus évident de la phase de développement très rapide des premiers mois. Et donc, il est logique de chercher à montrer les effets sur l'animal d'une privation expérimentale de sommeil agité. Ce que nous pouvons en retenir actuellement est que toute interférence (médicamenteuse ou environnementale) avec la quantité de sommeil agité pendant la période critique des dernières semaines de la gestation et des premiers mois de la vie peut avoir des conséquences défavorables à long terme. Or, cette période critique est aussi celle où les nouveau-nés prématurés vont vivre en USI. Et s'il est lourd de conséquences de priver un adulte de sommeil de façon prolongée, il est encore plus grave de priver un cerveau en voie de déve-

loppement du sommeil agité qui occupe la plupart de son temps. En conclusion, autant que possible : « *Don't disturb* », c'est le souci majeur du soin du développement.

Altérations aiguës de la vigilance : coma, convulsion

Coma

Le coma n'est pas un sommeil profond : c'est un autre état. En effet, si les trois états physiologiques sont des états actifs, le coma ne peut avoir qu'une définition négative, *une perte de conscience qui n'est pas du sommeil*, et de longue durée (par opposition à la syncope qui est liée à une baisse transitoire du débit cérébral). Une perte complète de conscience définit le coma ; stupeur et léthargie sont des états dégradés de la même pathologie. L'échelle de Glasgow allant de 3 à 15 permet d'évaluer cliniquement les modifications de la conscience ; elle est basée sur l'ouverture des yeux, les réponses motrices et les réponses verbales. Le coma n'implique pas une lésion topographiquement déterminée puisque de larges zones corticales et plusieurs zones mésencéphaliques maintiennent la conscience. Il faut donc qu'une grande surface du cortex et/ou certaines parties du mésencéphale (partie haute du tronc cérébral) ou encore du diencephale soient lésées (figure 7.4).

Convulsion

La convulsion est aussi un autre état. Une crise convulsive interrompt l'état d'intégration fonctionnelle physiologique du cerveau. Elle est due à une synchronie anormale de l'activité électrique d'un groupe plus ou moins important de neurones. Elle entraîne une altération du comportement (qui devient stéréotypé et involontaire) ou des perceptions avec ou sans perte de conscience.

Les convulsions peuvent avoir un départ focal ou être généralisées d'emblée, c'est-à-dire que l'activité ictale apparaît dès le début de façon diffuse aux deux hémisphères. Si l'activité ictale initiale est localisée à une région du cortex, on parle alors de crise convulsive partielle. Lors d'une crise partielle, dépendamment de la localisation et de l'étendue de l'activité ictale, l'état de conscience peut demeurer normal (crise partielle simple) ou être altéré (crise partielle complexe). Une crise partielle peut évoluer

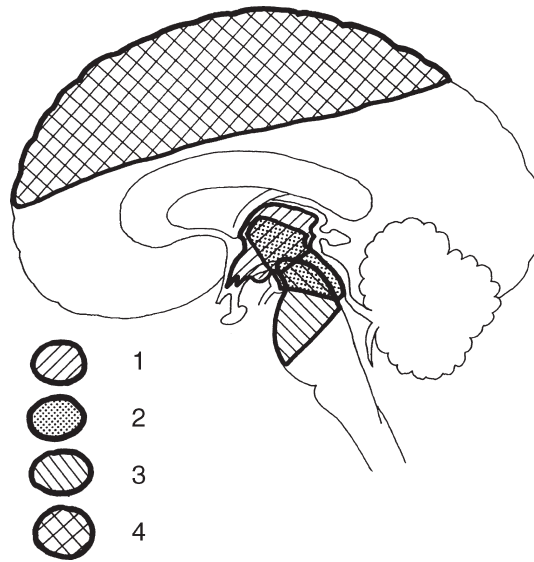


Figure 7.4.

Lésions cérébrales entraînant un coma.

L'état de conscience n'a pas de localisation précise. Une perte de conscience peut être liée à des lésions du diencephale (1), de l'hypothalamus (2) ou de la partie haute du tronc cérébral (3), ou encore à des lésions corticales bilatérales étendues (4).

vers une crise généralisée et on parle alors d'une convulsion secondairement généralisée.

L'EEG pendant une convulsion montre des ondes rythmiques qui représentent l'activité synchronisée d'un groupe de neurones, ou des complexes pointe-onde. Quand la crise est focale, les modifications de l'EEG sont circonscrites à une zone corticale, mais elles peuvent s'étendre secondairement. Quand elle est généralisée, les modifications sont d'emblée diffuses.

Les convulsions indiquent le plus souvent une lésion du cortex hémisphérique; cependant, en particulier dans les crises toniques du prématuré, elles peuvent être la conséquence de lésions sous-corticales ou des ganglions de la base.

Attention et mémoire

Attention

L'étude des mécanismes de l'attention est entrée dans une phase nouvelle depuis 10 à 15 ans. Ces mécanismes, en effet, tiennent une place unique comme point de contact entre neurosciences et sciences cognitives (autrement dit entre « *brain* » et « *mind* »). L'attention intéresse autant les « orga-

nicistes », qui cherchent à décrire l'anatomie fonctionnelle des systèmes de l'attention chez l'homme, que les philosophes, qui voudraient depuis des siècles comprendre quelle est notre marge disponible de contrôle volontaire sur nos circuits sensorimoteurs automatisés. Jusqu'ici, les neurosciences avaient considéré l'attention comme un mot creux, une sorte de capacité vitale indosable. Les sciences cognitives travaillent à définir des systèmes spécifiques et l'expérimentation animale peut espérer atteindre le niveau d'investigation cellulaire. Dans ce chapitre « jeune », tout est encore spéculatif et objet de controverses.

L'attention définit le contrôle actif que l'organisme exerce sur son environnement en maintenant, chez un sujet en état d'éveil, un état réceptif soutenu, de degré variable. L'attention est donc nécessaire à l'exercice des fonctions mentales et à la réception sensorielle : l'attention favorise la précision de la pensée et guide sa direction; l'attention sélective permet une focalisation sur un événement sensoriel précis; l'attention permet d'anticiper, de s'engager et de se dégager dans une activité sensorielle.

Les connaissances sur les bases anatomiques de l'attention peuvent être résumées de la façon suivante : il n'existe pas un centre unique de l'attention, mais un réseau s'étendant sur plusieurs

régions anatomiques, régions qui servent plusieurs fonctions différentes. Le réseau responsable du maintien de l'attention est distinct de chaque modalité sensorielle, il est donc « amodal ». Deux systèmes sont décrits dans ce réseau qui soutient l'attention : le *système antérieur* siège au niveau des pôles frontaux droit et gauche sur la face interne (frontal médian) ; c'est le système qui permet de focaliser, c'est-à-dire qui permet l'attention sélective ; le *système postérieur* siège à la partie postérieure des lobes pariétaux droit et gauche, sur la face externe, il est en relation avec le thalamus (en particulier le pulvinar, noyau du thalamus postérieur) ; c'est le système qui permet de se désengager et de se porter vers une nouvelle activité.

Ces deux systèmes interagissent entre eux et avec les systèmes sensoriels. Le niveau de vigilance semble dépendre plus particulièrement de l'hémisphère droit. Le système noradrénaline du *locus caeruleus* pourrait jouer le rôle principal dans le maintien d'un degré élevé d'attention. Ces bases anatomiques ont été précisées par imagerie et PET scan chez des patients ayant des lésions de l'un ou l'autre de ces systèmes attentionnels et présentant des dissociations.

Ces connaissances encore fragmentaires pourront permettre plus de finesse dans la recherche des lésions anatomiques de certains désordres psychopathologiques, par la combinaison des approches cognitives et neuroradiologiques.

Mémoire

La démonstration de l'efficacité intellectuelle peut être faite sur un rat dans un labyrinthe : si la nourriture est placée dans certains recoins du labyrinthe, un rat intact va vite apprendre à la retrouver, il devient efficace. Un rat dont l'hippocampe a été détruit ne peut pas mémoriser ; chaque fois, il doit refaire sa recherche, il est devenu de ce fait inefficace, non compétitif. Cet apprentissage nécessite attention et mémoire.

La *mémoire* est indissociable des fonctions mentales supérieures, le lobe temporal est particulièrement impliqué dans ces mécanismes. Les connaissances progressent sur le rôle de l'*hippocampe* dans l'apprentissage et la mémoire : l'*hippocampe* (ainsi nommé sur son aspect enroulé) est une zone du cortex temporal proche du cortex olfactif ; il est fait de trois parties : le subiculum, la

corne d'Ammon et le gyrus dentatus ; il est situé au niveau du plancher de la corne temporale. Constitué de deux couches de neurones repliées l'une sur l'autre, sa disposition en fait un remarquable microcircuit synaptique. C'est dans ce système que la mémoire à court terme se consolide en mémoire à long terme (on l'appelle l'imprimante du cerveau). L'arrivée d'un potentiel d'action dans ces zones libère un deuxième message, une modification des protéines synaptiques, modification qui est le support de la mémoire à long terme (la place de la phosphorylation dans ces mécanismes biochimiques est retenue dans l'imaginaire populaire, il faut beaucoup de phosphate pour passer des examens...).

L'hippocampe est connecté à l'hypothalamus, au thalamus, au cortex préfrontal et cingulaire, toutes des structures jouant également un rôle dans la mémoire (il n'y a pas un centre de la mémoire mais des réseaux). Le cortex préfrontal est particulièrement impliqué dans la mémoire de travail qui est définie par la rétention temporaire d'informations. Elle est limitée en capacité, ce qui rend nécessaire la répétition.

En bref pour le clinicien

Il est rassurant de partager certaines fonctions cérébrales avec les autres mammifères, telles que les fonctions sensorimotrices et sensorielles ; elles sont assez bien connues, accessibles à l'expérimentation animale comme à l'évaluation clinique.

Il en va tout autrement des fonctions cognitives, du langage, de l'attention, de la mémoire, parce qu'elles sont complexes, et surtout parce qu'elles ne sont pas le fait de centres, mais plutôt de réseaux fonctionnels. Enfin, leur maturation est plus tardive, plus prolongée. Il faut donc être patient pour reconnaître les incapacités associées aux pathologies neurologiques d'origine périnatale.

C'est aussi dans ce domaine des fonctions mentales que les neurosciences ont le plus progressé récemment : mettre ses connaissances à jour est nécessaire.

Référence

- [1] Challamel MJ, Franco P. Le sommeil de l'enfant. Paris : Masson-Elsevier ; 2009.

Quelques particularités réactionnelles du cerveau à la période périnatale

Remarques préliminaires

Simplifier amène souvent à des raccourcis qui peuvent paraître choquants pour les spécialistes. Le « réductionnisme » évident dans ce texte (ou « l'art de tirer des conclusions suffisantes de prémisses insuffisantes ») a été choisi malgré ses dangers, dans la mesure où il est utile au clinicien ; celui-ci a besoin d'un fil conducteur qui le guide pour une interprétation clinique raisonnablement exacte ; les raffinements inutilisables l'encombrent.

Cependant, cette attitude utilitaire n'est pas incompatible avec un intérêt pour des questions d'actualité, âprement débattues et encore en attente de réponses simples. Les sujets choisis concernent les caractéristiques observées selon le stade maturatif, dans les chapitres de l'adaptation, de la vulnérabilité et enfin de la plasticité. Ce sont seulement des exemples destinés à illustrer le rôle essentiel du stade de maturation cérébrale, autant pour le type de lésions (on l'a vu plus haut) que pour les réponses à court et à long terme, favorables ou défavorables.

Phénomènes d'adaptation au stress fœtal selon l'âge gestationnel

À une époque reculée (début des années 1960), la datation neurologique et la datation électroencéphalographique de l'AG d'un nouveau-né venaient d'acquiescer une belle précision, et ceci à

une époque préultrasonographique. Il était donc confortable de considérer l'horloge maturative comme immuable, indépendante des circonstances gestationnelles ; confiants dans leur expertise clinique, les pédiatres corrigeaient tranquillement les dates annoncées par la mère et l'obstétricien. Puis, dans les années 1970, le doute s'est installé : dans certaines gestations pathologiques (insuffisance placentaire) ou grossesses multiples, le terme évalué par l'examen neurologique était souvent plusieurs semaines en avance sur le terme calculé (ou connu avec précision en cas de stimulation de l'ovulation). Parallèlement, des constatations similaires étaient faites sur des modèles expérimentaux : des rats rendus hypotrophiques par ligature de l'artère utérine ouvraient les yeux à j5 (j6 chez les contrôles). Des travaux cliniques prospectifs sur des grossesses de terme connu avec précision (par l'échographie fœtale avant 12 SA) ont confirmé l'existence d'une accélération de maturation en réponse adaptative au stress fœtal lié à l'insuffisance placentaire. Les mêmes phénomènes venaient d'être observés quant à la maturation pulmonaire dans les mêmes grossesses pathologiques, phénomènes mesurés biologiquement par le rapport lécithine-sphingomyéline. L'enregistrement des potentiels évoqués auditifs (PEA) du tronc cérébral chez des nouveau-nés hypotrophes et des contrôles de même AG a confirmé les données cliniques et permis de préciser le siège de cette avance de maturation, au niveau du tronc cérébral. Plus tard, des recherches biologiques ont montré le rôle de la stimulation de l'axe hypothalamohypophysaire par le stress fœtal. C'en était fini de l'horloge maturative immuable.

Enfin, des travaux sur des crapauds du désert californien ont confirmé les bénéfices adaptatifs de ces phénomènes, puisque la maturation accélérée lors des années de sécheresse permettait aux têtards de s'adapter plus tôt à la vie aérienne, donc de survivre. Ces travaux ont également montré l'existence d'un seuil maturatif au-dessous duquel le stress entraînait la mort des têtards; les mécanismes adaptatifs étaient « débordés ». Parallèlement, avec l'accès des très petits prématurés aux soins intensifs, il est apparu qu'il y avait aussi un seuil pour ces réactions adaptatives : si le stress fœtal était très sévère et très précoce, l'HI dominait la scène, entraînant mort fœtale ou lésions cérébrales. Si le stress fœtal était plus tardif et moins sévère, les phénomènes adaptatifs entraînaient une accélération de la maturation pulmonaire et cérébrale favorable à la survie. C'est entre 32 et 36 SA que les phénomènes d'adaptation sont les plus francs et encore bénéfiques dans les pays en voie de développement. Plus récemment cependant, l'expérimentation animale avec évaluations neuropsychologiques a montré qu'il y avait un prix à payer pour cette adaptation, à savoir des troubles de la mémoire et de l'apprentissage; ces troubles fonctionnels au niveau de l'hippocampe sont liés à la sécrétion excessive de corticostérone en réponse au stress fœtal, entraînant des modifications durables des récepteurs. Une autre mauvaise nouvelle est venue des constatations épidémiologiques de Barker montrant les conséquences d'une sous-nutrition fœtale sur la santé à l'âge adulte; autrement dit l'adaptation à la malnutrition fœtale peut avoir des effets définitifs sur la survenue de pathologie coronarienne, hypertension artérielle et diabète.

Pour en savoir plus

Amiel-Tison C, Cabrol D, Denver R, Jarreau PH, Papiernik E, Piazza PV. Fetal adaptation to stress. Part I : Acceleration of fetal maturation and earlier birth triggered by placental insufficiency in humans. *Early Hum Dev* 2004; 78 : 5-27.

Amiel-Tison C, Cabrol D, Denver R, Jarreau PH, Papiernik E, Piazza PV. Fetal adaptation to stress. Part II : Evolutionary aspects; stress-induced hippocampal damage; long-term effects on behaviour; consequences on adult health. *Early Hum Dev* 2004; 78 : 81-94.

Prévention du stress postnatal : soins du développement

Une adaptation au stress postnatal des très petits prématurés en USI est très probable, mais aussi les effets délétères en cas de stress intense et prolongé. Diminuer autant que possible le stress postnatal chez les prématurés est le but de l'École bostonienne, en initiant le « *developmental care* » ou soins du développement. En effet, le stress subi par le fœtus au cours de son long séjour en soins intensifs (bruit, lumière, douleur) apparaît délétère pour la maturation postnatale. Toute l'attention donnée pour limiter ces « nuisances » aura un effet favorable sur le développement cérébral. De plus, les efforts faits par les parents et les soignants pour identifier les demandes de l'enfant et y répondre de façon adéquate font partie du soin du développement.

Respecter le cycle veille-sommeil de ces enfants en soins intensifs trouve sa justification dans les connaissances électrophysiologiques : maturation cérébrale très rapide et pourcentage très élevé de sommeil agité sont deux caractéristiques des derniers mois de la vie fœtale et des premiers mois de la vie postnatale, et ceci n'est évidemment pas un hasard. C'est la période où les circuits synaptiques se forment, où l'information génétique se transmet. Grâce à l'imagerie par résonance magnétique quantitative permettant de mesurer les volumes respectifs du cortex, des noyaux gris centraux, de la substance blanche, l'effet nocif de la dexaméthasone postnatale a été bien démontré. Il est tout à fait possible que la stimulation surrénale liée au stress produise un effet semblable. Tous les efforts pour diminuer un tel stress sont donc parfaitement justifiés.

Pour en savoir plus

Als H, Duffy FH, McAnulty GB, Rivkin MJ, Vajapeyam S, Mulkern RV, et al. Early experience alters brain function and structure. *Pediatrics* 2004; 113 : 846-57.

Sizon J, Browne JV, eds. Research on early developmental care for preterm neonates. Paris : John Libbey Eurotext; 2005.

Ratsynski N, Jouquan J, Sizon J. NIDCAP et soins de développement : quelle stratégie d'implantation ? *Arch Pediatr* 2009; 16 : 830-2.

Vulnérabilité cérébrale selon l'âge gestationnel

C'est le lien étroit entre insulte HI et AG qui permet de comprendre pourquoi certaines pathologies sont âge-dépendantes et d'autres pas. On a vu par exemple comment la pathologie de la substance blanche dépend de la sensibilité particulière à l'anoxie des préoligodendrocytes (PréOL) et des OL immatures. La même insulte à un AG plus tardif n'entraînera pas les mêmes lésions. Plus le degré d'organisation cérébrale est élevé, plus les conséquences d'une lésion tissulaire seront focales et donc accessibles au clinicien. À l'inverse, à un stade très précoce de l'organisation cérébrale, les conséquences d'une HI seront plus générales, plus difficiles à identifier précocement par le clinicien ; elles entraînent une désorganisation de l'ensemble de la fonction cérébrale.

Un physiologiste britannique, Carpenter, a illustré ce phénomène par la comparaison du cerveau avec une armée en campagne (figure 8.1) : le général a beaucoup d'informations, il décide de la stratégie, il donne des ordres à ses subordonnés sur les grandes lignes des opérations projetées. Les ordres sont transmis de subordonné en subordonné jusqu'à ce qu'ils prennent la forme de consignes précises pour une tâche donnée à chaque homme de troupe. Quels seront les effets d'une mort d'homme ? Si c'est un simple soldat, la tâche précise ne sera pas accomplie, l'effet sera immédiat mais localisé et réparable à court terme. Si c'est le général, on ne voit d'abord aucune différence, l'armée fonctionne ; mais, peu à peu, des effets plus subtils apparaissent, en particulier dans la programmation à long terme ; chaque subordonné prend des initiatives, se « libère » et à long terme, la désorganisation est majeure.

Pour en savoir plus

Back SA. Perinatal white matter injury : the changing spectrum of pathology and emerging insights into pathogenetic mechanisms. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2006 ; 12 : 129-40.

Carpenter RHS. *Neurophysiology*. 3^e éd. New-York : Oxford University Press ; 1996.

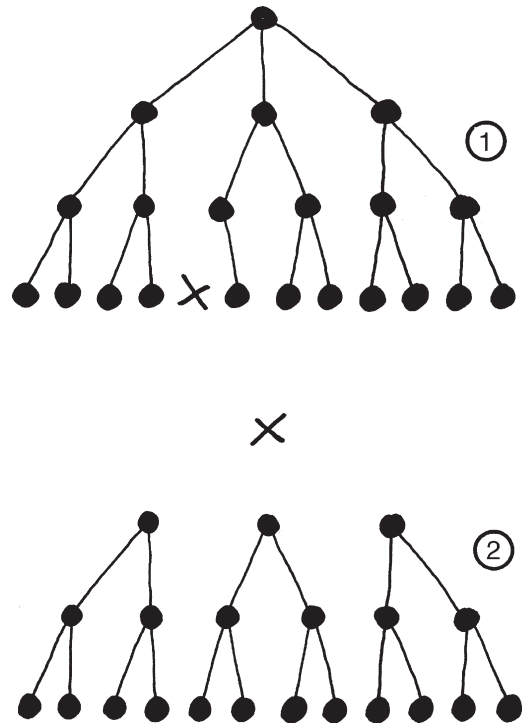


Figure 8.1.

Fonction cérébrale et hiérarchie militaire.

Les conséquences fonctionnelles varient selon la place occupée dans la hiérarchie, militaire ou motrice : 1) perte d'un simple soldat, effet immédiat, mais localisé et réparable ; 2) perte d'un général, intervalle libre suivi d'une désorganisation majeure (d'après Carpenter).

Plasticité cérébrale à ce stade du développement

Dans la littérature neuropédiatrique, la plasticité cérébrale désigne habituellement le processus de réorganisation après une lésion cérébrale. La plasticité neuronale au sens large permet au SNC apprentissage et mémorisation des informations reçues, réorganisation des réseaux neuronaux en réponse aux stimulations de l'environnement, récupération après une lésion du cerveau ou de la moelle épinière.

Ce thème représente un sujet sur lequel on peut lire des données très contradictoires dans la littérature pédiatrique. Étant donné la nature relativement indifférenciée de beaucoup de systèmes neuronaux autour de la naissance et au cours des premières années, une marge particulièrement importante

existe pour la plasticité à cet âge de la vie. Cette question de la réparation possible des fonctions cérébrales, variable selon la cause de la dysfonction et l'âge auquel la pathologie est intervenue, est un thème très actif des neurosciences, les connaissances évoluent rapidement. C'est sur cette plasticité cérébrale que sont basés les espoirs liés à *l'intervention précoce*, c'est-à-dire l'activation spécifique et en temps utile d'une fonction. Des phénomènes tels qu'équipotentialité, vicariance, relocation peuvent aboutir à la formation de nouveaux circuits.

En conclusion, dans un cerveau en voie de développement, la plasticité neuronale est augmentée, les facteurs environnementaux influencent davantage ces mécanismes qu'ils ne le feront plus tard sur le cerveau adulte. « Mais ces mêmes mécanismes peuvent aussi augmenter la vulnérabilité.

En d'autres termes, une plus grande plasticité du cerveau immature n'est pas toujours synonyme d'une meilleure récupération après une lésion. » ([Johnston, 2009](#)).

Pour en savoir plus

Hadders-Algra M, Gramsbergen A. Discussion on clinical relevance of activity-dependent plasticity after an insult to the developing brain. *Neurosci Biobehav Rev* 2007; 31 : 1213-9.

Herlenius E, Lagercrantz H. Development of neurotransmitter systems during critical periods. *Exp Neurol* 2004; 190 : S8-S21.

Johnston MV. Plasticity in the developing brain : implications for rehabilitation. *Dev Disabil Res Rev* 2009; 15 : 94-101.

Préambule

Choix d'une méthode, analyse et synthèse des résultats

Les fonctions cérébrales sont accessibles à l'évaluation par des approches variées. Dans le domaine neuromoteur, les méthodes proposées se multiplient. Chacune a ses spécificités ; certaines ne s'adressent qu'aux nouveau-nés à terme, d'autres sont adaptées aux particularités de l'enfant prématuré [1,2]. La plupart sont spécifiques à une strate d'âge en particulier, soit la période néonatale, soit les premières années de la vie. Plusieurs des nouvelles méthodes proposées requièrent une formation avancée et, parfois même, une certification pour pouvoir les administrer. Comme chaque méthode cible une strate d'âge, il est souvent nécessaire d'avoir recours à plusieurs outils pour couvrir l'ensemble de la période de la petite enfance. De tels changements dans le suivi entraînent très souvent une rupture dans la méthodologie, tant dans les signes recherchés que dans les interprétations qui pourront en être faites.

Devant autant de choix et l'apparente complexité des méthodes, le clinicien a de bonnes raisons de se décourager. Non seulement il doit se soumettre à une formation spécifique pour chacune des méthodes qu'il aura choisies, mais aussi il redoutera le temps supplémentaire qu'il devra consacrer à chaque consultation. Pour leur part, les chercheurs opteront possiblement pour un compromis en mélangeant les méthodes : ils feront leur « *patchwork* » personnel et le désigneront souvent sous le terme vague d'« examen neurologique » ou encore « examen physique ». Leur découragement peut aller plus loin : ils supprimeront toute évaluation neurologique et la remplaceront soit par un entretien téléphonique, soit par un questionnaire rempli par la mère.

De façon très schématique, deux approches opposées peuvent être identifiées :

- l'approche « *hands-off* », à laquelle l'École hollandaise a beaucoup contribué [3,4], repose sur l'observation prolongée de la motricité spontanée, analysée sur documents vidéo. Elle s'avère particulièrement utile avec des nou-

veau-nés très malades qui peuvent difficilement tolérer toutes manipulations dans la période des soins intensifs. Cette méthode peut s'appliquer durant les 8 à 10 premiers mois de vie ;

- l'approche « *hands-on* », à laquelle l'École française a beaucoup contribué [5,6], repose sur l'analyse du tonus passif, du tonus actif, la réponse à l'étirement rapide, les réflexes. Une telle approche implique nécessairement une manipulation de l'enfant, ce qui n'exclut pas l'analyse de la motricité spontanée.

Nous décrivons ici notre méthode, qui s'inscrit dans ce dernier courant. Une telle méthode dérive des travaux d'André-Thomas et de Saint-Anne-Dargassies. Un même cadre conceptuel est sous-jacent à trois outils selon l'âge de l'enfant : la période préterme, le terme et la petite enfance (jusqu'à 6 ans). Ce cadre conceptuel repose sur les corrélations anatomophysiologiques tenant compte à la fois des phénomènes maturatifs et de l'interaction entre les systèmes sous-cortical et cortical dans le contrôle moteur. Des connaissances sur l'appareil musculosquelettique sont indispensables pour garantir fiabilité et validité dans l'application de la méthode, un rappel sur l'anatomie de l'appareil locomoteur, c'est-à-dire articulations et muscles essentiels à la station debout et à la marche, est placé en annexe A.

Le clinicien est donc en mesure de comprendre ce qu'il cherche et de suivre une démarche clinique raisonnée qui le conduira vers une synthèse basée sur son analyse des signes neurologiques et crâniens. En pratique quotidienne, une synthèse informelle est nécessaire après chaque consultation. Cependant, notre expérience en recherche a permis de définir deux périodes auxquelles une synthèse formelle est utile :

1. *autour de l'âge du terme*, la présence de signes neurologiques et crâniens remplacera la notion

de risque périnatal et permettra d'identifier les enfants qui devront être suivis ;

2. à 2 ans corrigés, le regroupement de signes neurologiques et crâniens spécifiques permettra de cibler une population dans laquelle le risque de troubles de l'apprentissage est élevé.

Le choix empirique de ces deux périodes, âge du terme et 2 ans corrigé, est en concordance avec l'évolution de la maturation :

1. à la période transitionnelle autour du terme, la commande motrice du cerveau supérieur commence à émerger ;
2. à 2 ans corrigés, la maturation rapide de ce système supérieur est à peu près terminée.

Références

- [1] Heineman KR, Hadders-Algra M. Evaluation of neuromotor function : a systematic review of available methods. J Dev Behav Pediatr 2008 ; 29 : 315-23.
- [2] Spittle AJ, Doyle LW, Boyd RN. A systematic review of the clinimetric properties of neuromotor assessments for preterm infants during the first year of life. Dev Med Child Neurol 2008 ; 50 : 254-66.
- [3] Prechtl HF. Qualitative changes of spontaneous movements in fetus and preterm infant are a marker of neurological dysfunction. Early Hum Dev 1990 ; 23 : 151-8.
- [4] Einspieler C, Prechtl HFR, Bos AF, Ferrari F, Cioni G. Prechtl's method on the qualitative assessment of general movements in preterm, term and young infants. Clin Dev Med 2004 ; 167 : 1-91.
- [5] André-Thomas, Saint-Anne-Dargassies S. Études neurologiques sur le nouveau-né et le jeune nourrisson. Paris : Masson ; 1952.
- [6] Saint-Anne Dargassies S. Le développement neurologique du nouveau-né à terme et prématuré. Paris : Masson ; 1974.

Un même cadre conceptuel, une même méthode, trois outils selon l'âge

Remarques préliminaires

Il est évident que la sémiologie neurologique va changer aussi vite que la maturation : tonus, réflexes, communication, tout bouge, et il faut donc « courir derrière » la maturation avec chaque fois un nouveau registre d'anomalies à rechercher. En fait, ce qui est encore « normal » un jour ne l'est déjà plus le lendemain, ou presque... Cette situation explique une double tentation à laquelle beaucoup succombent :

1. remplacer l'évaluation neurologique par un calendrier des acquisitions motrices, c'est plus facile ; et donc remplacer la notion d'anomalie neurologique par celle de « retard », notion presque toujours inadaptée à la situation décrite ;
2. voiler son ignorance derrière le paravent de « l'intervalle libre » lié à l'immaturité, presque toujours fallacieux.

L'apparition retardée de la spasticité, phénomène très habituel, paraît malencontreusement affermir ce concept commode d'intervalle libre. Cependant, les signes neurologiques sont déjà là, dès que l'enfant est examinable, mais ils sont autres, différents de ce qu'ils seront quelques mois plus tard.

C'est là où les bases neurophysiopathologiques deviennent utiles. Elles permettent de comprendre la distinction entre les marqueurs neurologiques et crâniens d'une part, et leur impact fonctionnel d'autre part. Ces marqueurs précoces deviendront ainsi un fil conducteur précieux qui permettra de tracer le lien entre un dommage cérébral d'origine périnatale et les troubles de développement allant de la paralysie cérébrale aux

difficultés d'apprentissage, dont l'émergence est plus tardive. Ces marqueurs constitueront donc un outil indispensable pour optimiser la prise en charge, où plusieurs étapes difficiles pourront être anticipées et les familles mieux accompagnées.

Attention

Tel qu'expliqué dans la préface, le terme « paralysie cérébrale » remplace l'ancienne terminologie « IMOC ». Ce terme désigne le regroupement IMOC-IMC et met donc fin à la confusion actuelle.

Maturation de la commande motrice centrale

La fonction motrice a fait l'objet d'un chapitre précédent, son organisation est d'une grande complexité. Une approche simpliste est proposée : elle met en opposition hémisphères cérébraux et tronc cérébral, opposition schématisée ici sous les termes de systèmes corticospinal et sous-corticospinal. Leur maturation et leur fonction sont distinctes. Ceci est un choix entre un réductionnisme qui apporte de la cohérence et une élégance qui n'est pas compatible avec la médecine quotidienne. Les bases physiologiques ont été revues par Sarnat [1,2].

Deux systèmes anatomiquement distincts

Le système corticospinal, étudié dans un chapitre précédent, comprend les zones corticales motrices,

les cortex associatifs impliqués dans la motricité et les voies corticospinales (croisée et directe) jusqu'au motoneurone au niveau médullaire. On peut le qualifier grossièrement de *système supérieur*.

Le *système sous-corticospinal*, également discuté précédemment, comprend des faisceaux issus des noyaux du toit, de la formation réticulée, des noyaux vestibulaires. Il est donc issu du tronc cérébral et peut être qualifié grossièrement de *système inférieur*.

Spécificité fonctionnelle des deux systèmes

La stimulation des deux systèmes par des techniques chirurgicales ou expérimentales permet la description de leurs fonctions physiologiques, illustrées de façon simplifiée à la [figure 9.1](#). Pour rester extrêmement sommaire, le *système sous-cortical*, mésencéphalique (archaïque dans l'évolution animale), a pour rôle essentiel le maintien de la posture, la fonction antigravitaire, c'est-à-dire le tonus des muscles extenseurs proximaux des membres inférieurs et des muscles extenseurs de l'axe corporel. Le *système cortical* (formation plus récente témoignant de l'encéphalisation progressive du contrôle moteur) apporte par le jeu des influences inhibitrices et excitatrices sur le motoneurone sa contribution au contrôle du tonus postural. Il modère les réactions posturales en hyperextension. À côté de cette fonction posturale, il a un rôle prédominant dans la motricité fine et en particulier dans l'exécution des mouvements indépendants des doigts, la précision et la vitesse de la manipulation.

Chronologie et direction de la myélinisation dans les deux systèmes

Ces deux systèmes diffèrent à la fois dans la chronologie et la direction de leur maturation ([figure 9.1](#)). Parce qu'elle est un phénomène très visible, la myélinisation est utilisée comme indicateur de la maturation (simplification, là encore). Le système sous-corticospinal se myélinise précocement, entre 24 et 34 SA et en direction ascendante. Le système corticospinal se myélinise pour sa part en direction descendante plus tardivement, entre 32 SA et 2 ans, puis beaucoup plus lentement.

Implications cliniques

Puisque ces deux systèmes n'ont ni la même fonction ni la même horloge maturative, le clinicien pourra suivre les étapes maturatives en examinant la fonction neuromotrice. En effet, un contrôle neuromoteur de type archaïque prédominera au cours de la vie fœtale, puis une phase « d'encéphalisation » lui succédera et se poursuivra tout au long des 2 premières années. Entre les deux, une phase transitionnelle de 3 mois environ (6 semaines avant à 6 semaines après le terme de 40 SA) sera d'un intérêt exceptionnel, puisque le clinicien pourra suivre de semaine en semaine la « prise de pouvoir » du système supérieur.

On peut donc distinguer trois périodes dans la vie fœtale et les 2 premières années de vie ([figure 9.2](#)) :

- vague ascendante (système sous-cortical) jusqu'à 34 SA ;
- période transitionnelle (croisement des deux systèmes de contrôle), d'une durée de 3 mois environ, c'est-à-dire jusqu'à 6 semaines postnatales ;
- vague descendante (système cortical) qui évolue très rapidement au cours de la première année puis plus lentement.

La description clinique de ces trois périodes est basée sur :

1. l'aspect du tonus postural en position assise ou debout ;
2. l'état d'excitabilité neuromotrice ;
3. la présence des réflexes primaires qui sont sous la dépendance du contrôle sous-cortical, archaïque.

Fonction motrice jusqu'à 34 SA

La fonction motrice mature de façon ascendante jusqu'à 34 SA, avec le système sous-cortical ([figure 9.2](#)) ; c'est la *vague ascendante*, caractérisée par les modifications posturales allant des pieds vers la tête (redressement des membres inférieurs, puis du tronc, puis de la tête, lorsque l'enfant est placé en position verticale). Dans le même temps, le tonus passif des membres se modifie, en flexion d'abord au niveau des membres inférieurs, puis ensuite au niveau des membres supérieurs. L'excitabilité neuromusculaire est élevée (les

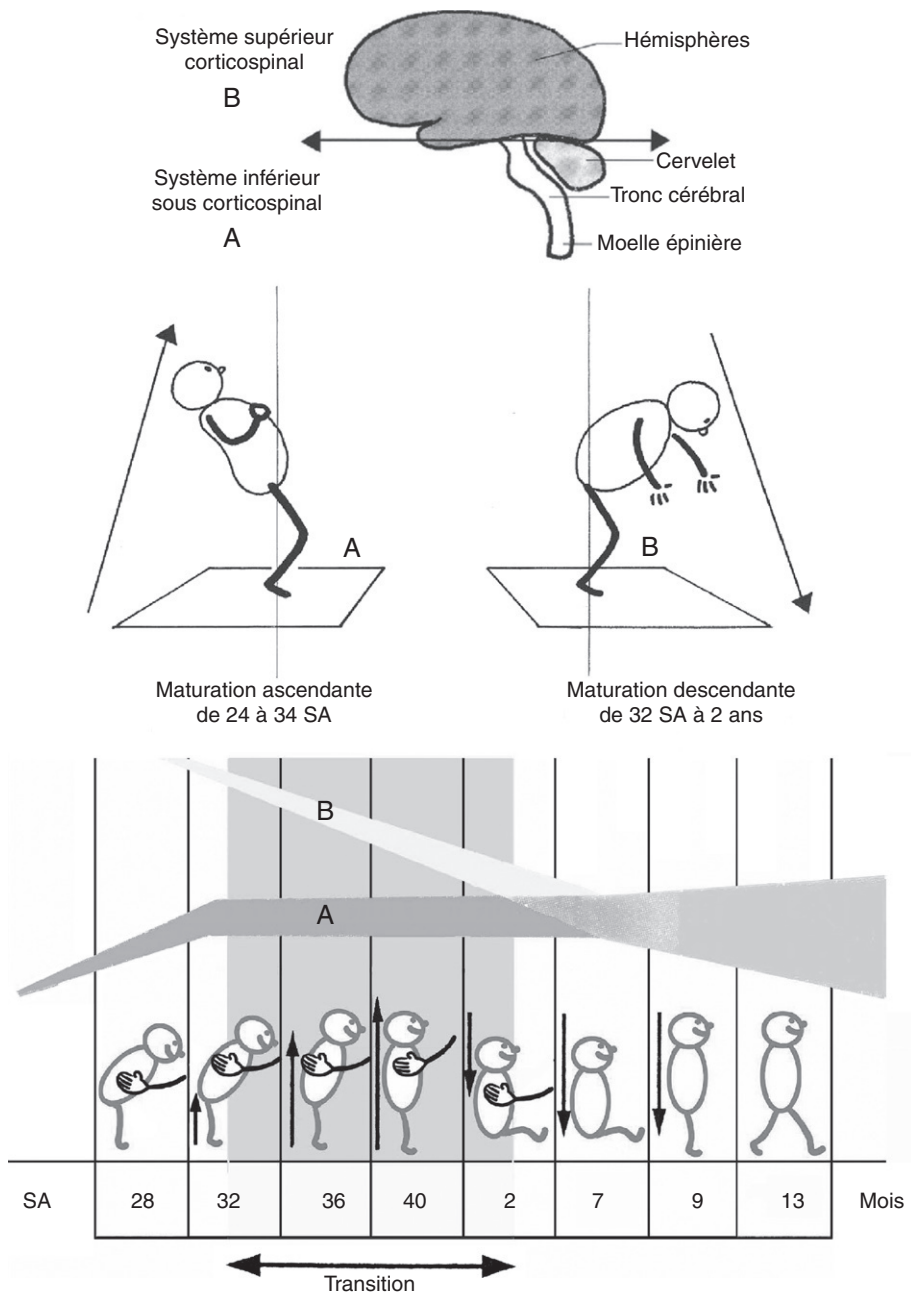


Figure 9.1.

Spécificité fonctionnelle des systèmes sous-cortico-spinal et cortico-spinal.

Le système sous-cortico-spinal (A) participe à la fonction antigravitaire, à la posture en flexion des membres. Le système cortico-spinal (B) modère la posture antigravitaire et permet donc la flexion axiale, le relâchement du tonus en flexion des membres et les mouvements indépendants des doigts. Leur programme maturatif distinct permet de comprendre l'émergence progressive des acquisitions motrices.

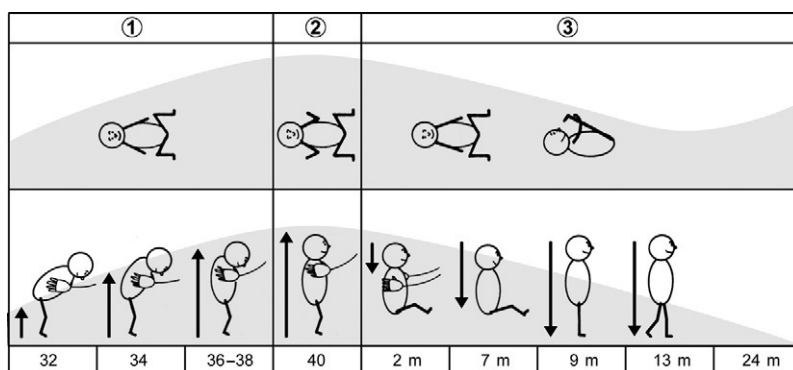


Figure 9.2.

Maturation neuromotrice.

La partie supérieure montre les vagues ascendante (anténatale) et descendante (postnatale) du tonus passif des membres. La partie inférieure montre la vague ascendante (anténatale) du contrôle antigravitaire, puis la vague descendante (postnatale) des acquisitions motrices. Zone 1 : fin de gestation (âge en SA), contrôle « inférieur » ou sous-cortical prédominant; zone 2 : autour du terme (40 SA), période de transition; zone 3 : au cours des 2 premières années de la vie (âge corrigé en mois), contrôle « supérieur » ou cortical modérant le précédent.

trémulations, les mouvements brusques, les réflexes tendineux vifs), les réflexes primaires ont pouvoir absolu, la motricité est donc essentiellement « automatique ».

Période transitionnelle autour du terme

Elle va de 34 SA (6 semaines avant le terme normal) jusqu'à l'âge de 6 à 8 semaines postnatales. Cette période de 3 mois est fascinante parce qu'elle permet de comprendre comment s'opère le changement de pouvoir entre système sous-cortical et système corticospinal; elle peut être définie comme un *état spastique transitoire*.

L'égalisation progressive du tonus actif dans les muscles fléchisseurs et extenseurs du cou est visible entre 34 et 40 SA. Ces deux groupes de muscles sont faciles à comparer en effectuant la manœuvre du « tiré-assis » et « retour en arrière » : faire passer le nouveau-né de la position couchée à la position assise permet de tester l'activité des muscles fléchisseurs du cou; le mouvement inverse, par retour en arrière à la position couchée, permet de tester l'activité des muscles extenseurs du cou. À 34 SA, les muscles extenseurs sont déjà puissants, permettant à la tête de passer vers l'arrière dans l'axe du tronc, mais la contraction des muscles fléchisseurs est encore faible et la tête roule sur l'épaule en passant vers

l'avant. À 36 SA, les muscles fléchisseurs deviennent plus actifs et permettent à la tête de se déplacer vers l'avant dans l'axe du tronc, mais le passage vers l'arrière demeure plus puissant et mieux contrôlé. Entre 38 et 40 SA, l'équilibre parfait est accompli entre les muscles fléchisseurs et extenseurs. Cette égalisation signifie que le système corticospinal devient capable de contrebalancer les puissants muscles extenseurs contrôlés par le système sous-cortical. Au cours des 6 premières semaines postnatales, les possibilités de maintien de la tête en position verticale augmentent rapidement et c'est entre 6 et 8 semaines postnatales que le contrôle de la tête (30 secondes dans l'axe) est acquis.

Durant cette période de transition, l'excitabilité neuromusculaire reste élevée, les réflexes ostéotendineux vifs, les réflexes primaires très présents. Les réflexes tactiles dépendant de la moelle épinière et du tronc cérébral sont puissants, comme en témoignent, par exemple, le réflexe de grasping des doigts au niveau des mains et des pieds, l'extension des doigts en réponse à la stimulation de la face dorsale des doigts ou encore le réflexe de succion et déglutition. Le réflexe tonique asymétrique du cou est un réflexe du tronc cérébral dépendant des labyrinthes, des noyaux vestibulaires et des récepteurs mécaniques des muscles cervicaux. Il est encore très fort et automatique, de même que le réflexe de Moro dont le mécanisme est similaire. La marche automatique est puis-

Tableau 9.1

État physiologique transitoire du nouveau-né à terme

Réflexes tactiles puissants, sous contrôle de la moelle épinière et du tronc cérébral
• Incurvation latérale du tronc (réflexe de Galant) • Réflexe de grasping des doigts, des mains et des pieds • Extension des doigts par stimulation de la face dorsale des doigts • Réflexe des points cardinaux • Réflexe de succion et de déglutition
Éléments dus à l'immaturité des voies corticospinales
• Tonus excessif des muscles posturaux (réaction de redressement puissante en station debout) • Réflexes tendineux vifs • Clonus du pied • Peu d'indépendance dans les mouvements des doigts

sante, déclenchée par le contact des pieds sur un plan dur. La réponse est alors double, le redressement postural vif, avec une contraction soutenue des muscles posturaux d'une part, les mouvements d'extension alternatifs des membres inférieurs d'autre part. La situation physiologique transitoire du nouveau-né à terme est résumée dans le [tableau 9.1](#).

Séquence d'acquisition de la motricité grossière jusqu'à 18 mois corrigés

C'est la vague descendante. Le contrôle supérieur de la motricité s'installe progressivement de la tête vers les pieds ([figure 9.2](#)).

Vers 2 mois, le contrôle de la tête est acquis (normalement avant 4 mois); on observe en même temps le relâchement des membres supérieurs, plus disponibles pour la manipulation. Le redressement automatique en position debout disparaît progressivement, de même que l'ensemble des réflexes primaires, réflexe tonique asymétrique du cou inclus. L'hyperexcitabilité neuromusculaire diminue.

Vers 5 mois, le contrôle postural au niveau du tronc s'est développé suffisamment pour permettre une posture assise « tripodique » avec appui

des bras en avant. Un stade très caractéristique est alors défini par ce début de station assise.

Vers 7 mois, la station assise indépendante est acquise (normalement avant 9 mois). Le relâchement du tonus passif atteint les membres inférieurs, relâchement nécessaire à une bonne station assise.

Vers 9 mois, la capacité à tenir debout volontairement et différents modes de déplacement sont acquis.

Vers 13 mois, la marche indépendante apparaît (normalement avant 18 mois).

Pendant la première année, les mouvements indépendants des doigts deviennent eux aussi plus précis : pointer le doigt, atteindre l'objet, le prendre et le relâcher volontairement sont des habiletés qui se développent selon un calendrier très précis. L'adduction et l'extension des doigts sont déjà présentes avant la naissance.

Il est remarquable de constater que plusieurs de ces acquisitions motrices se font durant la période d'*hypotonie dite physiologique*, soit entre 8 et 15 mois en moyenne. Ce relâchement du tonus est la marque de la prise de pouvoir définitive du système corticospinal. Des modifications d'origine périphérique, environnementale, liées à l'augmentation rapide de l'activité musculaire et au développement de l'« outil corporel » (muscles, articulations, etc.), interviendront secondairement et auront pour effet une diminution de l'amplitude des déplacements passifs. Il est intéressant de constater que ce phénomène est parallèle à l'intensité de la vie physique dans la petite enfance (et donc à la culture).

Tout au long de cette maturation neuromotrice, l'observation des réactions de redressement et des modalités de la marche est particulièrement fascinante : chez le nouveau-né à terme, la marche automatique est un réflexe d'éirement rythmique des extenseurs limité aux membres inférieurs, se produisant en réponse aux informations reçues par la plante des pieds et court-circuitant le cortex. Utilisant un escalier miniaturisé, le nouveau-né peut monter mais ne peut pas descendre parce que la flexion volontaire n'est pas encore possible. Cette marche automatique est indépendante de la gravité : le nouveau-né peut marcher la tête en bas. La marche automatique est progressivement intégrée dans les 2 ou 3 premiers mois de la vie, avec le

développement du contrôle supérieur. Après l'âge de 3 mois, il n'y a normalement ni réflexe de marche automatique, ni réflexe de redressement. Dans les mois suivants, l'enfant deviendra capable de maîtriser la posture verticale et la marche indépendante deviendra possible avec la maturation du contrôle supérieur et l'émergence des réactions posturales. C'est alors qu'à la fois l'axe corporel et les membres pourront exécuter un ensemble coordonné de mouvements, un enchaînement moteur du corps tout entier débutant dans la tête : *le nouveau-né marche avec ses pieds, l'enfant marche avec sa tête.*

Programme de locomotion au cours de l'évolution des espèces

Dans l'évolution des espèces, *le contrôle corticospinal n'apparaît qu'avec les mammifères*; chez les mammifères primitifs comme le hérisson, les représentations sensitive et motrice ne sont pas distinctes; chez les mammifères supérieurs, elles le deviennent, et progressivement le pourcentage des fibres distribuées au motoneurone spinal augmente.

Chez les organismes les plus simples, le comportement moteur est un phénomène local segmentaire (exemple : coordination chez les mille-pattes). Au fil de l'évolution, on observe une spécialisation et de ce fait une «*encéphalisation*» : les centres moteurs et sensitifs sont alors groupés, à proximité les uns des autres, dans le cerveau.

Au cours de cette évolution, on observe un *processus d'accrétion*, ce qui veut dire que les mécanismes les plus simples ne sont pas supprimés par la survenue des plus complexes. *Les plus simples restent présents et sont supplémentés, contrôlés par les plus récents, tout en restant utiles.* La hiérarchie du contrôle moteur chez l'homme est le résultat de ces additions au cours de l'évolution. La marche de l'homme n'est finalement pas si différente de celle du mille-pattes : elle est faite de séquences stéréotypées d'actions musculaires sous contrôle spinal. S'il a été politiquement correct au cours de l'évolution de ne pas tout reconstruire chaque fois qu'une structure nouvelle était ajoutée, il ne faut pas sous-estimer pour autant le rôle de la moelle, première pierre de l'édifice.

Intérêt et limites du calendrier de la motricité grossière

La précision du programme de développement de la fonction motrice est telle qu'il est tentant de considérer que le calendrier est suffisant, tempéré bien sûr par les variations individuelles, très bien définies statistiquement dans les échelles de développement. Or, *le calendrier ne peut pas remplacer l'évaluation neurologique.* Chaque anomalie ou «*retard*» fonctionnel découle le plus souvent d'un ensemble d'anomalies à l'évaluation. De plus, l'aspect qualitatif de chaque acquisition échappe au calendrier. Pour prendre un exemple, un enfant «*normal*» peut ne jamais marcher à quatre pattes, mais il est clair qu'il utilise d'autres stratégies, il trouve des solutions alternatives pour se déplacer. À l'inverse, la motricité d'un enfant en difficulté neurologique est caractérisée par la pauvreté des stratégies, la monotonie et l'absence d'initiative dans ses performances.

Un autre obstacle vient de la variabilité individuelle, laquelle augmente avec les mois qui passent : en effet, l'âge moyen de la station assise est 7 mois, la limite permise 9 mois, mais cet intervalle où il n'est pas possible de conclure augmente largement pour la marche, 13 mois en moyenne, 18 mois comme limite acceptable. Il n'est donc pas possible d'interpréter une absence de marche à 16 mois comme inquiétante. Cependant, ce fait se trouvera souvent en association avec des anomalies neurologiques, anomalies qui sont détectables beaucoup plus tôt. Et pour la marche encore, l'aspect qualitatif reste important : chutes trop fréquentes, élargissement du polygone, pauvreté des rotations et rattrapages.

Évaluation neurologique selon la maturation

Les vagues maturatives, essentiellement ascendante à la période préterme et descendante à partir du terme avec un chevauchement autour de 40 SA, permettront de dégager trois périodes importantes auxquels correspondent trois outils distincts :

1. la *période préterme*, durant laquelle la maturation neurologique pourra être suivie à l'aide de la *Grille des critères neurologiques de maturation*;

2. la *période du terme*, où l'état neurologique pourra être évalué à l'aide de l'*Évaluation neurologique à terme*. Cet examen systématique permettra de confirmer l'optimalité neurologique dans la grande majorité des nouveau-nés ;
3. la *période de la petite enfance* où, à la fois, signes neurologiques et crâniens et leurs conséquences sur le calendrier moteur pourront être documentés à l'aide de l'*Évaluation neurologique de 0 à 6 ans*.

Un effort a été fait afin qu'il y ait cohérence dans la méthode d'évaluation, le système de cotation et l'analyse des réponses obtenues. Pour certains items, la réponse attendue demeure la même quel que soit l'âge de l'enfant évalué ; pour d'autres, les critères définissant normalité et anormalité diffèrent au cours des 2 premières années de vie pour tenir compte des changements rapides liés à la maturation cérébrale. De plus, bien que plusieurs items soient les mêmes pour les trois outils, certains aspects neuromoteurs sont spécifiques à un seul des outils : par exemple, le réflexe d'allongement croisé n'est utile que pour la période pré-terme ; les réactions posturales telles que le parachute ne sont pas cherchées dans les 6 premiers mois puisqu'elles ne sont pas présentes.

En bref pour le clinicien

L'intérêt de comprendre les étapes de la maturation neuromotrice tient à la possibilité de repérer des signes pathologiques propres à chaque âge. L'aspect neuromoteur n'est évidemment qu'un des aspects de la maturation au cours de la petite enfance. Cependant, puisque le répertoire de comportements précoces de l'enfant est dominé par l'expression motrice, l'analyse des phénomènes moteurs devient incontournable. Le clinicien devra aussi avoir des repères dans les autres fonctions cérébrales, puisque celles-ci se développent parallèlement. Les repères indispensables ont été présentés ailleurs [3].

Références

- [1] Sarnat HB. Anatomic and physiologic correlates of neurological development in prematurity. In : Sarnat HB, éd. Topics in neonatal neurology. Orlando ; Grune et Stratton ; 1984. p. 1-25.
- [2] Sarnat HB. Functions of the cortical and corticobulbar tracts in the human newborn. J Pediatr Neurol 2003 ; 1 : 3-8.
- [3] Amiel-Tison C, Gosselin J. Démarche clinique en neurologie du développement. 2^e éd. Paris : Masson ; 2009.

Remarques préliminaires

Ce chapitre est une énumération, un répertoire technique dans lequel la méthode est décrite pour le nouveau-né. Ensuite, les adaptations du contenu et des manœuvres pour l'enfant plus âgé sont présentées. L'ordre de présentation des items dans le présent répertoire suit essentiellement la séquence proposée dans les grilles d'examen dont celle pour l'évaluation à terme se retrouve en annexe B.

En ce qui concerne le système de cotation utilisé à la fois pour les évaluations à terme et dans les années suivantes, il est commun aux outils et intégré dans chacune des grilles. Chaque item est codé sur une échelle en trois niveaux :

- le *code 0* indique l'aspect typique pour l'âge, dans les limites de la normale;
- le *code 1* indique une zone modérément déviante pour l'âge;
- le *code 2* indique un résultat nettement pathologique.

Un *code X* permettra de garder en mémoire le résultat à un item (par exemple, la présence des réflexes primaires au cours du deuxième trimestre), mais sans conclure sur le caractère normal ou anormal de la réponse puisque ininterprétable à l'âge considéré. De la même façon, la valeur estimée de l'angle (base du codage) lors de l'analyse du tonus musculaire passif sera écrite en clair afin de ne perdre aucune information. Finalement, une zone grisée apparaît pour certains items dans la grille de l'évaluation 0-6 ans; elle indique que la recherche n'est pas nécessaire dans la colonne d'âge utilisée (par exemple, la comparaison de la dorsiflexion lente et rapide du pied au cours du premier trimestre de la vie).

Pour garantir la qualité de l'évaluation neurologique, certains éléments essentiels sont à retenir.

1. Des déformations importantes peuvent se voir à la naissance, en relation avec une malposition

foetale, une malformation utérine ou une insuffisance de liquide amniotique. Il est important de les reconnaître et de proposer une prise en charge précoce. Il faut également retenir que les anciens prématurés peuvent être très déformés par le maintien prolongé dans des postures non fonctionnelles pendant la période de soins intensifs. Un examen neurologique correct ne sera pas possible si la prévention des déformations n'a pas été appliquée dès la naissance de l'enfant.

2. Un examen crânien s'avère essentiel. De fait, il n'y a pas d'examen neurologique sans examen du crâne. Le périmètre céphalique (PC) doit être sur un percentile équivalent à celui du poids et de la taille. Le transfert sur une courbe normative des valeurs absolues (exprimées en centimètres) pour chaque paramètre de croissance est donc indispensable. De plus, les fontanelles antérieure et postérieure doivent être palpées. De la même façon, les sutures sont toutes suivies au doigt, sans oublier les squameuses, situées au-dessus du pavillon de l'oreille; elles sont normalement bord à bord, donc pas ou peu perceptibles. La constitution de bourrelets au niveau des sutures accompagne et souvent précède une croissance insuffisante du PC; une disjonction peut être le premier signe d'une hypertension intracrânienne.
3. Plusieurs manœuvres permettent d'affirmer une asymétrie. Il n'est d'ailleurs pas rare que la mère elle-même attire l'attention sur le fait que l'enfant bouge plus un côté que l'autre, une jambe ou un bras plus que l'autre. Plus tard, elle mentionnera sa difficulté dans l'habillage due à la raideur d'un bras : le diagnostic aurait dû être fait dès l'évaluation à la période néonatale, car la mise en évidence d'anomalies unilatérales ou à prédominance unilatérale est beaucoup plus facile que dans les cas où le trouble est symétrique (puisque un côté sert de contrôle à l'autre et élimine ainsi la variation

individuelle). L'identification de cette asymétrie peut orienter la suite des investigations.

4. Devant les manœuvres de l'évaluation neurologique, l'angoisse latente des parents est susceptible de se manifester. Il faut donc faire les manœuvres comme un jeu, en commentant seulement les bonnes réponses : toujours se laisser le temps d'une réflexion et d'une synthèse sur les réponses déviantes ou absentes. Si mauvaises nouvelles il y a, l'offre d'une prise en charge devra précéder leur révélation.

L'évaluation proposée ici a pour buts la simplicité et la rapidité propices à une utilisation systématique. Cette évaluation devra être complétée par d'autres investigations selon chaque cas. Par exemple, lorsqu'une asymétrie droite-gauche a été repérée au niveau des extrémités, il faudra compléter par d'autres explorations du tonus passif au niveau de l'axe corporel, comme la comparaison des inclinaisons latérales du tronc et des rotations de la tête, de même que par la comparaison des réflexes ostéotendineux (ROT) droit-gauche.

Attention

Il est nécessaire d'utiliser systématiquement l'âge corrigé au cours des 2 premières années chez tout enfant né avant 37 semaines. Cet âge corrigé est calculé en déduisant de l'âge civil le nombre de semaines de prématurité.

Données et problèmes de santé de la période néonatale

Influence de la posture fœtale

La posture fœtale est maintenue par le nouveau-né pendant les premiers jours de la vie. Dans le cas général d'une présentation céphalique et d'une quantité normale de liquide amniotique, le nouveau-né est enroulé ventralement, membres supérieurs et inférieurs très fléchis à toutes les articulations; la tête est en position médiane, sans inclinaison latérale.

Assez souvent cependant, et surtout en cas de primiparité, la posture néonatale est asymétrique, avec inclinaison latérale de la tête et rotation latérale vers le côté opposé, enfoncement de la région maxillaire par le moignon de l'épaule, et souvent enroulement

vertébral en une scoliose à grande courbure : c'est la posture dite en virgule (figure 10.1). Le muscle sterno-cléido-mastoiïdien est raccourci du côté où la tête est inclinée, par rapprochement permanent de ses insertions, c'est le *torticolis congénital*. De plus, le crâne lui-même est souvent déformé, il prend une forme oblique due à l'aplatissement de la région pariéto-occipitale du même côté que le torticolis, c'est une *plagiocéphalie posturale* acquise en fin de grossesse. Cet ensemble est désigné sous le nom de *séquence déformative plagiocéphalie-torticolis*. Il faudra chercher d'autres conséquences du manque d'espace telles qu'une asymétrie du bassin, des malpositions variées des pieds, métatarsus varus le plus souvent. Il faudra donner des conseils pour maintenir des postures appropriées dès les premiers jours et confier très tôt l'enfant au kinésithérapeute pour accélérer le retour à une morphologie normale. En l'absence de prise en charge, la déformation crânienne aura tendance à s'aggraver du fait de la posture préférentielle de l'enfant.

La posture des membres inférieurs en cas de présentation du siège est très caricaturale, en particulier dans le siège décomplété où les deux membres inférieurs sont en extension de chaque côté du corps,

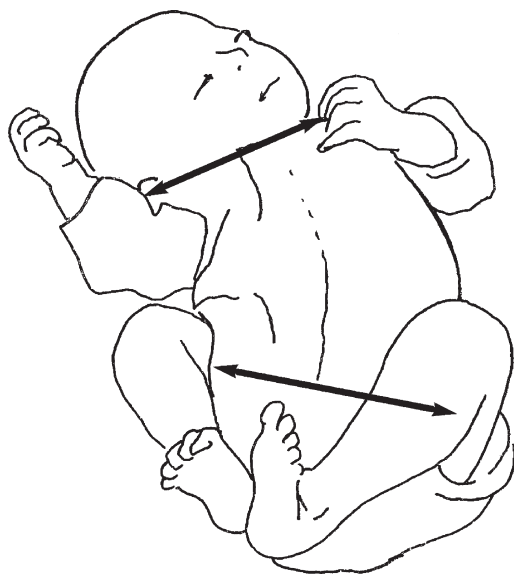
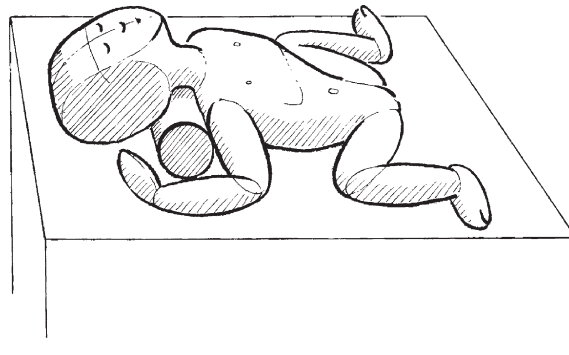


Figure 10.1.
Posture « en virgule » due au manque d'espace in utero.

Tête inclinée à droite, en rotation latérale gauche, tronc incurvé à concavité droite; les axes des épaules et des hanches convergent vers la droite.

**Figure 10.2.****Posture pathogène.**

Ce qu'il ne faut pas tolérer : position aplatie des membres inférieurs, en « grenouille écrasée », les deux genoux reposant sur le plan du lit au-dessus de la ligne des hanches ; hyperextension de la tête et posture des membres supérieurs en chandelier.

Tiré de Grenier [1].

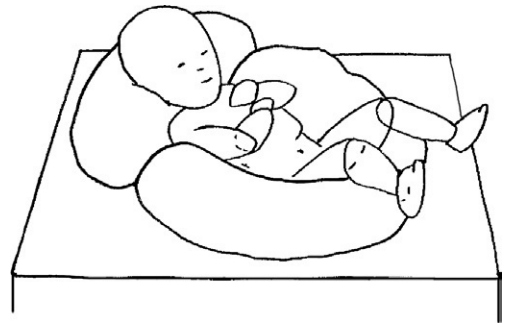
avec un risque élevé d'anomalies des hanches ; celles-ci seront recherchées systématiquement.

En cas d'oligoamnios, les conséquences morphologiques de la restriction d'espace peuvent faire penser à tort à des malformations au premier examen, en particulier devant certaines limitations du jeu articulaire ; il faudra être prudent dans l'interprétation entre déformation et malformation, mais de toute façon, confier rapidement l'enfant au kinésithérapeute.

Influence de la posture postnatale

Dans l'utérus maternel, le fœtus est normalement protégé ; de plus, il n'est pas soumis à la pesanteur, il a une liberté de mouvements qu'il ne perdra que dans les dernières semaines de la grossesse. Lorsqu'il naît prématurément, il est globalement hypotonique à la phase aiguë de la détresse vitale : flaccidité et immobilité entraînent une posture comparable à celle d'une grenouille écrasée (figure 10.2), telle que décrite par Albert Grenier [1] : hanches, genoux et pieds sur le même plan, genoux relevés très haut.

Grenier a attiré l'attention sur le risque de laisser une telle posture se fixer. En effet, cette attitude aura rapidement deux conséquences : une anté-torsion de l'extrémité supérieure du fémur d'une part, un raccourcissement des muscles adducteurs d'autre part, par rapprochement de leurs insertions. Ces déformations prendront place en moins d'une dizaine de jours, et d'autant plus

**Figure 10.3.****Prévention posturale.**

Ce qu'il faut favoriser : position de fonction des membres, avec liberté de bouger ; léger enroulement en flexion de l'axe.

que l'enfant est plus prématuré. Si le cerveau est intact, la motricité spontanée rétablira plus tard les longueurs musculaires ; si le cerveau est lésé, les déformations persisteront. Dans les cas où une diplégie ou une tétraplégie spastique se développe, la pathologie d'origine cérébrale s'installera sur un appareil locomoteur déjà déformé. Toute la vie de l'enfant, puis de l'adulte paralytique cérébral sera lourdement grevée par l'attitude en ciseaux des membres inférieurs et la luxation de hanche. Il faut donc *posturer en position de fonction tout nouveau-né malade*, comme indiqué sur la figure 10.3, soit avec des dispositifs commercialisés, soit avec des langes roulés installés par les infirmières. C'est de la prévention élémentaire.

Cette attitude préventive entraîne d'ailleurs de telles modifications de la motricité spontanée et du confort de l'enfant que le personnel soignant pourra très vite mesurer l'effet de ses efforts dans ce domaine (et se demander pourquoi il ne s'y est pas intéressé plus tôt...); la motricité spontanée s'exprimera plus vite, de façon harmonieuse, en fonction du stade de maturation. La trophicité musculaire et le jeu articulaire peuvent aussi être favorisés par des massages et manipulations passives.

Anomalies craniofaciales liées à la naissance

Déformations crâniennes dues à la grossesse

La déformation la plus typique est celle observée en cas de présentation du siège (figure 10.4) : le vertex est aplati, moulé par le fond utérin, avec un « chignon » occipital proéminent; cette déformation est due à la position in utero, et non au modelage de l'accouchement.

Modelage crânien au cours du travail

Les enfants nés en présentation céphalique ont à la naissance un certain degré de modelage du crâne qui accentue la dolichocéphalie (allongement dans l'axe occipitofrontal); en effet, les os du crâne sont assez malléables, les sutures et les fontanelles permettent des chevauchements importants, symétriques ou non.



Figure 10.4.
Déformation crânienne due à une position prolongée en siège.

La calotte crânienne est aplatie, moulée par le fond utérin, avec un chignon occipital proéminent; c'est la tête dite en béret basque.

Attention

Il faut donc attendre les quelques jours nécessaires à l'effacement de ces déformations avant de s'étonner d'une forme inhabituelle du crâne. Il faut aussi observer la forme du crâne du père et de la mère avant de dire quoi que ce soit. *D'une façon générale, il faut garder pour soi tous commentaires concernant forme ou volume du crâne.*

Bosse sérosanguine

La forme modérée est très fréquente; elle est faite d'œdème et souvent de sang extravasé dans le tissu cellulaire sous-cutané, avec parfois une teinte violacée au niveau de la présentation (figure 10.5). Sa localisation dans le tissu cellulaire sous-cutané explique le fait qu'elle change de place au cours des premiers jours de la vie, selon la position de l'enfant dans son lit, avant de disparaître (elle peut « couler » en avant vers le front et la région orbitaire, ou en arrière vers le cou, ou latéralement en fer à cheval temporal, du côté où l'enfant est couché). Lorsqu'elle est volumineuse, elle doit être considérée comme un signe d'alerte car elle est *le témoin d'une difficulté mécanique prolongée* au cours du travail. Il n'est donc pas surprenant que la bosse sérosanguine soit souvent associée à des signes neurologiques en relation avec une dystocie.

Ecchymoses craniofaciales

Elles sont parfois très étendues, très violacées, avec ou sans les marques du forceps qui peut en être responsable; des zones abrasées ou des phlyctènes peuvent être présentes.

Attention

Il faut distinguer ces ecchymoses d'une cyanose (erreur grossière, non exceptionnelle); en cas d'ecchymose faciale, la couleur du visage est franchement différente de celle du reste du corps, et de fines pétéchies l'accompagnent le plus souvent.

Hémorragies sous-conjonctivales

Elles sont banales, entourant parfois complètement l'iris; elles disparaissent spontanément en quelques jours. Il faut rassurer la mère. Lorsqu'un

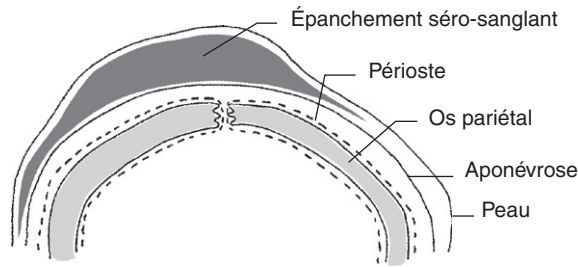


Figure 10.5.

Bosse sérosanguine.

L'épanchement (œdème + sang) est situé dans les mailles du tissu cellulaire sous-cutané, au niveau de la présentation. Il se déplace après la naissance, de façon décline, avant de se résorber en quelques jours.

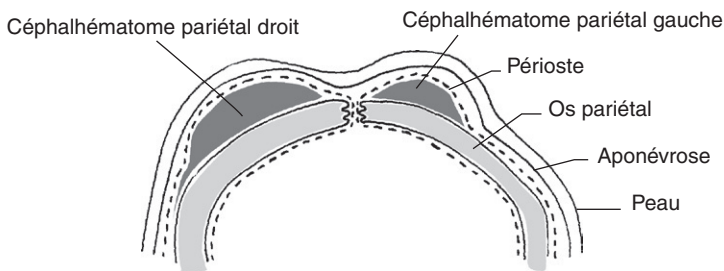


Figure 10.6.

Céphalématome.

Épanchement sanguin qui décolle le périoste, le céphalématome est toujours localisé à l'un des os du crâne ; la collection est maintenue sous tension par le périoste. Sur cette figure, les deux pariétaux sont le siège d'un céphalématome.

fond d'œil est fait, des hémorragies rétiniennees sont souvent présentes ; elles sont banales et sans conséquence (présentes dans 20 à 30 % des cas si elles sont recherchées systématiquement).

Céphalématome

Il est de nature très différente de la bosse sérosanguine : c'est une hémorragie sous-périostée (figure 10.6) ; le saignement est lié soit au simple frottement dur des os du crâne contre les os du bassin maternel, soit à une fracture de la table externe. Le « traumatisme » est contemporain de l'engagement ou de l'expulsion. Le caractère sous-périosté du saignement explique la caractéristique principale de la tuméfaction qui est d'être limitée par les sutures. Le volume est très variable (diamètre de 2 à 8 ou 10 cm) et la tension de l'épanchement est aussi variable, pouvant aller de la simple fluctuation à une tension marquée. La localisation est le plus souvent pariétale (parfois bilatérale), ou encore occipitale. Le céphalématome est souvent incomplètement

constitué à la naissance et le décollement périosté continue à progresser au cours des premières 24 heures. L'évolution du céphalématome est de durée variable, les petits et moyens disparaissent dans 8 à 10 jours ; ceux qui sont très volumineux sont plus longs à disparaître, ils peuvent évoluer vers la calcification à partir de la périphérie du décollement et mettre plusieurs mois avant de s'effacer complètement. Il peut succéder à un forceps mais il se voit souvent après un accouchement naturel mécaniquement normal ; il est donc rarement associé à des signes neurologiques.

Fractures du crâne

Une fracture minime de la table externe est souvent présente en cas de céphalématome, sous forme d'un petit trait sur une radiographie du crâne centrée sur le céphalématome. La recherche de ce trait n'ayant aucun intérêt, la radiographie du crâne est le plus souvent inutile.

Un trait de fracture sans déplacement, siégeant le plus souvent sur un pariétal, n'est pas rare au cours d'un forceps asymétrique difficile; un long trait oblique est alors visible sur la radiographie de profil du crâne, radiographie indiquée sur la notion d'une extraction vraiment difficile. La découverte d'une telle fracture sans déplacement rend la surveillance neurologique plus vigilante, car un hématome extradural ou sous-dural peut la compliquer.

Un enfoncement frontal peut se voir en cas de cuiller de forceps mal posée. La déformation est impressionnante, en balle de ping-pong. Cependant, l'examen neurologique est souvent parfaitement normal, en l'absence d'hypoxie-ischémie préalable au forceps. Il faudra consulter rapidement le neurochirurgien, car il est indiqué de remettre rapidement l'os en place, ce qui ne peut se faire que par trépanation. Ce type de déformation n'est d'ailleurs pas toujours la conséquence d'un forceps, il a été décrit au cours d'un travail spontané; une expression manuelle vigoureuse sur le fond utérin peut créer cet enfoncement lorsque la tête bute sur le promontoire maternel.

Les fractures de la base du crâne sont très peu mentionnées dans la littérature, elles existent pourtant, en cas de pression excessive par un forceps mal posé : fracture du rocher (écoulement de sang ou de LCR par l'oreille), fracture de l'ethmoïde (écoulement du LCR par le nez, ecchymose périorbitaire). Il est difficile de les confirmer radiologiquement, même en IRM. Elles sont heureusement devenues exceptionnelles.

Lésions traumatiques autres que crâniennes

Fracture de la clavicule

Elle n'est signalée ici que parce qu'elle constitue éventuellement un *piège pour l'évaluation neurologique*; elle survient au moment du passage des épaules en cas de fœtus volumineux, ou en cas de relèvement des bras dans la présentation du siège (un craquement est souvent perçu par l'opérateur). Il est bon de la rechercher systématiquement en suivant du doigt toute la longueur des deux clavicules; une crépitation et une mobilité anormales sont alors perçues, au niveau du tiers moyen. Cette méfiance systématique devant une éventuelle fracture de la clavicule évitera les fausses pistes

telles qu'hyperexcitabilité, asymétrie du tonus, élévation du plexus brachial... erreurs d'interprétation dues tout simplement à la douleur lors de la mobilisation.

Paralysie du plexus brachial

C'est une paralysie flasque d'un membre supérieur, présente immédiatement à la naissance. Elle reste une complication redoutable de la dystocie des épaules, dystocie dont les circonstances de risque sont difficiles à évaluer avant le fait accompli. C'est dire que cette paralysie survient souvent de façon non prévisible, au moment de l'extraction d'un gros fœtus en présentation céphalique, ou en cas de relèvement des bras dans une présentation du siège. Les tractions latérales exercées sur le cou entraînent soit une élévation, soit un arrachement du plexus brachial. Sauf quelques cas d'atteinte de toutes les racines rachidiennes constituant le plexus brachial, de C5 à D1, la lésion est habituellement localisée, comme il est décrit dans le [tableau 10.1](#).

La forme haute (C5-C6) est la plus fréquente ([figure 10.7](#)) : le bras repose immobile le long du corps, en adduction, rotation interne et pronation de l'avant-bras; les doigts sont fléchis. Le tonus est relâché. Une détresse respiratoire peut s'y associer par atteinte du nerf phrénique (C4); la paralysie phrénique est facilement mise en évidence par l'élévation de l'hémicoupe diaphragmatique du côté atteint, sur la radiographie de face du thorax. Dans d'autres cas, le coude peut être fléchi et l'aspect poignet tombant-doigts fléchis très marqué, ceci indique que la racine C7 est également lésée.

Tableau 10.1
**Variétés topographiques des lésions
obstétricales du plexus brachial**

Variétés topographiques		Associations
Forme complète C5-D1	Forme haute C5-C6 (atteinte de l'épaule, les doigts bougent)	+ C4 → paralysie phrénique + C7 → atteinte plus sévère de la main
	Forme basse C8-D1 (atteinte de la main, épaule respectée)	+ Chaîne sympathique → syndrome de Horner

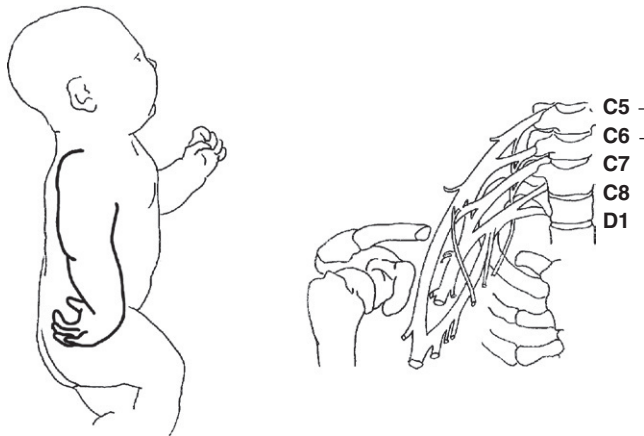


Figure 10.7.

Paralysie du plexus brachial droit, forme haute, C5-C6.

Bras immobile en extension le long du corps, avant-bras en pronation, poignet fléchi.

La forme basse (C8-D1), avec atteinte exclusive de la main, épaule respectée, est rare.

*La forme complète, de C5 à D1, peut se voir dans les arrachements sévères; dans ces cas, un syndrome de Horner (*myosis et énoptalmie*, voir plus bas) est souvent associé, par arrachement de la chaîne sympathique paravertébrale.*

L'évolution dépend de la lésion : dans 80 % des cas, c'est une elongation simple des racines hautes, C5 et C6; après une phase de sidération de quelques jours, la récupération s'amorce au niveau de la main d'abord, elle sera le plus souvent complète vers la 3^e ou 4^e semaine.

L'absence de signes de récupération à cette date est un élément de mauvais pronostic et fait craindre un arrachement; l'électromyographie (EMG) permettra de suivre l'évolution. L'avenir lointain est très défavorable : des déficits sensitifs associés, des rétractions musculaires, des troubles trophiques avec raccourcissements osseux sont responsables de séquelles très invalidantes. Des interventions secondaires de type neurochirurgical ou orthopédique n'auront le plus souvent que des résultats assez médiocres.

Il faut savoir que les paralysies du plexus brachial sont l'une des causes les plus fréquentes de *poursuites légales contre obstétriciens et sages-femmes*. Il est conseillé, pour prévenir ces poursuites, de :

- expliquer que, souvent, la manœuvre responsable a évité le pire, c'est-à-dire une anoxie cérébrale sévère ou le décès de l'enfant;
- demander très tôt l'avis de l'orthopédiste;
- ne pas afficher un optimisme sans réserve au cours des premiers jours; en effet, lorsque l'obstétricien et le pédiatre basent leurs informations à la famille sur la probabilité (80 %) d'une forme bénigne rapidement régressive, l'amertume des parents sera grande dans les 20 % des formes qui ne régressent pas ou incomplètement;
- confier l'enfant dès les premiers jours de la vie à un kinésithérapeute spécialisé; il est bon, même dans les formes bénignes, d'éviter les raccourcissements musculaires qui s'installent très vite si on laisse se fixer la posture en rotation interne, adduction, pronation.

Traumatismes médullaires

Ils peuvent être rapprochés des lésions du plexus brachial. Bien qu'exceptionnelles, les sections médullaires peuvent survenir au cours de manœuvres de dégagement de la tête dans une présentation du siège, par tractions excessives et surtout rotations (la colonne est plus extensible que la moelle épinière). Au cours des manœuvres, un bruit de craquement est entendu, c'est celui de la dure-mère rachidienne; la moelle est dilacérée, le plus souvent au niveau C8-D1, avec paralysie flasque bilatérale des membres infé-

rieurs et partielle des membres supérieurs. C'est une pathologie gravissime qui justifie le taux élevé de césariennes dans les présentations du siège, et en particulier lorsqu'une déflexion de la tête est mise en évidence par l'échographie de fin de grossesse.

Paralysie faciale

La paralysie faciale traumatique est le plus souvent due à une cuiller de forceps placée trop bas exerçant une pression directe sur le foramen stylomastoïdien d'où émerge le nerf facial. C'est une paralysie de type périphérique (figure 10.8), c'est-à-dire avec non-fermeture de l'œil. Si la lésion du nerf facial est complète, les conséquences sont évidemment définitives, c'est exceptionnel. *Plus souvent, c'est une contusion du nerf facial* et les signes régresseront en quelques jours et complètement.

La paralysie faciale due à la compression in utero de la région maxillaire par le moignon de l'épaule a une tout autre interprétation : c'est une compression prolongée qui ne se voit qu'en cas d'oligoamnios ou de grossesse multiple ; la paralysie faciale s'accompagne de déformations osseuses évidentes et d'un raccourcissement du sterno-cléido-mastoïdien. Elle est régressive. Une kinésithérapie précoce est utile pour obtenir la régression des déformations et raccourcissements constitués in utero.

Il faut toujours penser, devant une asymétrie faciale, à éliminer l'hypoplasie du muscle triangulaire des lèvres.



Figure 10.8.

Paralysie faciale gauche.

Le pli nasogénien est effacé à gauche, la bouche est attirée du côté sain, l'œil gauche reste ouvert (typique de la paralysie périphérique).

Orientation vers une pathologie malformative du tube neural

Les malformations cérébrales et spinales ne sont pas abordées ici. Les progrès de la prévention et du dépistage par échographie fœtale ont rendu rare la découverte à la naissance d'une anencéphalie ou d'un spina bifida. Cependant, les *formes mineures de malformations du tube neural* échappent au dépistage ; il faudra donc systématiquement rechercher des petits signes d'orientation.

Signes crâniens

En palpant la voûte crânienne, on peut découvrir, le plus souvent dans la partie postérieure des pariétaux, une *lacune crânienne*. C'est un défaut à l'emporte-pièce, intéressant les deux tables ou la table externe seulement. Les *défauts cutanés du cuir chevelu* ne sont pas rares ; les plus banals sont plats ou faiblement granuleux, légèrement colorés en jaune, dépourvus de cheveux. Plus rarement, ils ont un aspect verruqueux, et peuvent être associés à des malformations viscérales.

Attention

Il ne faut pas les confondre avec les *ulcérations dites de pression*, de signification différente : ce sont de petites lésions ulcéronécrotiques d'aspect « froid », qui sont dues au frottement prolongé sur un bassin déformé ; elles siègent habituellement sur les bosses pariétales.

Signes physiques en relation avec des anomalies du cône terminal de la moelle épinière (région sacrococcygienne)

Retourner le nouveau-né pour faire une inspection de la ligne médiane du dos est une bonne règle, à la recherche de signes extérieurs attirant l'attention sur un *dysraphisme occulte à la phase présymptomatique*. Dans la région sacrococcygienne, les signes sont les suivants : une fossette sacrococcygienne de taille supérieure à 5 mm, en situation haute (plus de 25 mm au-dessus de l'anus), est suspecte, d'autant plus si des signes associés sont présents tels que

touffe de poils, anomalies cutanées (hémangiome, macule pigmentée, aplasie localisée, bourgeon) ou encore masse sous-cutanée de consistance lipomateuse.

Attention

Une fossette sacroccocygienne est une anomalie banale. Elle ne doit attirer l'attention sur la moelle épinière que si elle est large, haute, excentrée, et/ou associée à d'autres signes énumérés plus haut.

L'intérêt de ce dépistage n'est pas immédiat ; en effet, il est rare que des signes neurologiques en rapport avec une atteinte médullaire soient présents dès la naissance. Cependant, si on repère les signes physiques décrits plus haut, à la période néonatale, on pourra demander au cours du premier mois une échographie de la moelle lombosacrée (facile à cette période car le rachis est encore peu ossifié) et une radiographie de la colonne vertébrale à la recherche d'anomalies osseuses, ainsi que, plus tard, une IRM médullaire. Le tout sera décrit dans le carnet de santé : en effet, cette première analyse pourra être précieuse, au moment de la révélation tardive chez l'enfant ou l'adulte de troubles moteurs des membres inférieurs ou de troubles sphinctériens observés dans le groupe hétérogène de ces pathologies malformatives ; les difficultés et erreurs de diagnostic sont alors fréquentes, d'où l'intérêt du dépistage néonatal qui évitera par la suite beaucoup d'interprétations erronées.

Paramètres de croissance

Périmètre crânien en valeur absolue

Le PC est obtenu par la mesure de la plus grande circonférence occipitofrontale. Le chiffre est reporté sur une courbe, comme celle représentée à la [figure 10.9](#) par exemple, en fonction du sexe. Cette courbe définit statistiquement la zone normale, c'est-à-dire celle qui est comprise entre deux écarts-types au-dessus et au-dessous de la moyenne (ou encore entre le 2^e et le 98^e percentile). En dehors de ces limites, les valeurs situées au-dessus de deux écarts-types permettent de définir une *macrocéphalie*, les

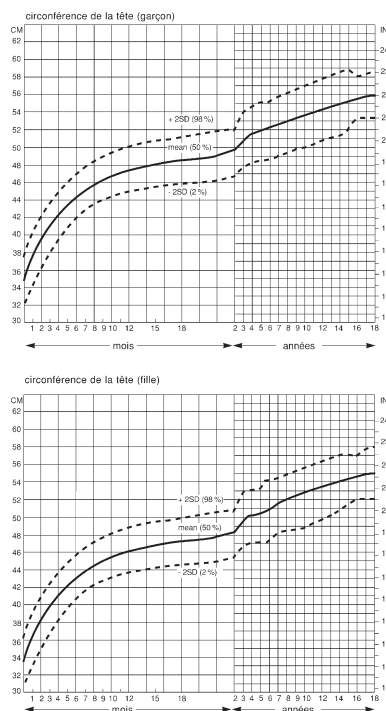


Figure 10.9.

Courbe du périmètre céphalique d'après Nelhaus.

Composée d'après des données internationales et interraciales.

Tiré d'Amiel-Tison et Grenier [2].

valeurs situées au-dessous de deux écarts-types permettent de définir une *microcéphalie*.

Périmètre crânien en relation avec la taille

Cette définition universellement acceptée de macrocéphalie et de microcéphalie est cependant assez peu satisfaisante ; en effet, les limites de la normale sont très larges (32 à 38 cm chez le nouveau-né à terme) et les facteurs génétiques jouent un rôle non négligeable. À ce propos, il est vivement conseillé de recueillir systématiquement les informations concernant taille et PC de la mère et du père, page II de la grille d'examen présentée en annexe B. Il est possible d'affiner l'interprétation en observant la *concordance ou discordance avec les autres paramètres de la croissance*. On peut considérer arbitrairement une différence de 1 écart-type entre PC et taille comme indiquant une discordance modérée, de 2 écarts-types comme

indiquant une discordance majeure. Il est admis qu'une discordance significative entre le PC et la taille augmente la probabilité d'une pathologie, *même si le PC est situé dans les limites normales*.

Une asymétrie à la faveur du PC est souvent observée dans l'insuffisance placentaire : la croissance cérébrale a été privilégiée aux dépens de la croissance somatique. Une asymétrie à la défaveur du PC peut être le résultat d'une pathologie hypoxique-ischémique anténatale ayant abouti à un certain degré d'atrophie cérébrale.

Examen craniofacial

La palpation du crâne fait partie intégrante de l'évaluation neurologique des premières années : le centimètre ne suffit pas pour apprécier les déviations de la croissance des hémisphères cérébraux.

Fontanelles

La palpation des fontanelles antérieure et postérieure est rituelle ; cependant, en dehors de cas extrêmes, elle apporte peu de renseignements. En effet, dans les premiers jours de la vie, elles sont souvent un peu tendues et leur taille est très variable, sans signification.

Sutures crâniennes

Elles ont été décrites précédemment, pour leur topographie et leur nature (dentelée ou en biseau). Chacune d'elles sera suivie au doigt, pour déterminer si les os du crâne sont bord à bord (figure 10.10A), distants de quelques millimètres ou davantage, ou chevauchants (le bord de l'un faisant un bourrelet sur la surface osseuse de l'autre).

La distension des sutures (figure 10.10B) indique un excès de pression intracrânienne, excès passager très fréquent dans les 2 à 3 jours qui suivent une naissance en présentation céphalique. Il faut donc attendre avant de tirer des conclusions de sutures disjointes, surtout au niveau de la suture sagittale qui peut s'ouvrir transitoirement de 1 cm. L'état de la suture squameuse renseigne de façon plus précise car elle ne se disjoint que pour des pressions vraiment excessives (la calotte crânienne « monte »).

Le chevauchement des sutures (figure 10.10C) indique une situation inverse, plus préoccupante si les chevauchements atteignent toutes les sutures et forment un bourrelet très franc, visible sous le cuir chevelu. En effet, les os du crâne grandissent en partie sous la poussée du développement hémisphérique (le PC augmente en moyenne de 3 cm par mois entre 28 semaines [25 cm] et 40 semaines [35 cm]). En cas de pathologie hypoxique-ischémi-

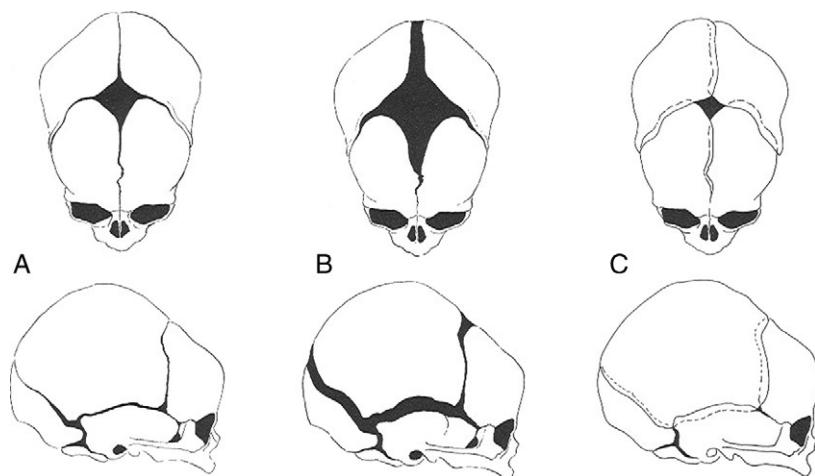


Figure 10.10.

État des sutures crâniennes.

A. *En situation normale*. Le trajet de chaque suture peut être facilement suivi au doigt, les os du crâne se joignent « bord à bord ». **B.** *Distension des sutures*. La suture squameuse (palpée au-dessus du pavillon de l'oreille) s'ouvre en dernier, après la sagittale, la coronale et la lambdoïde. **C.** *Chevauchement des sutures*. Chaque suture est le siège d'un bourrelet, palpable et souvent visible.

que au cours de la vie fœtale, le PC augmentera insuffisamment et les sutures seront parfois déjà chevauchantes à la naissance.

Attention

Il faut être prudent dans l'interprétation, en fonction du modelage secondaire à un accouchement céphalique récent, mais aussi en fonction de l'état d'hydratation. En effet, les modifications cliniques des sutures peuvent accompagner un état de déshydratation (en particulier chez l'hypotrophique) ou d'excès d'hydratation. Il faut donc regarder la courbe de poids et considérer l'évolution au cours de la première semaine et ne pas tenir compte d'un seul examen.

Forme du crâne

Certaines déformations crâniennes sont d'emblée évocatrices de syndromes malformatifs. En cas d'atrophie cérébrale d'origine fœtale, on peut être frappé dès la naissance par un frontal étroit, fuyant au-dessus d'arcades sourcilières apparaissant anormalement saillantes, et des oreilles paraissant anormalement grandes. Dans ces cas, le PC lui-même est discordant avec la croissance somatique (asymétrie à la défaveur du PC); les sutures sont chevauchantes, en raison du manque d'expansion cérébrale.

Forme du palais

La langue du fœtus est un éventail musculaire volumineux et puissant, participant à l'activité rythmique de déglutition du liquide amniotique. La forme du palais peut donc fournir des indications sur la fonction cérébrale fœtale. En effet, les crêtes palatines latérales s'effacent au cours des 3 derniers mois de la gestation du fait de la motricité de la langue fœtale. Cet effacement physiologique crée l'aspect plat, normal chez le nouveau-né à terme (figure 10.11). Un palais ogival peut résulter du non-effacement des crêtes latérales, dû à une faiblesse ou à une absence des mouvements de la langue, d'origine neurologique. Lorsque cette anomalie est présente dès la naissance dans le contexte d'un accouchement à terme, elle oriente vers une atteinte neurologique prénatale et associée à d'autres signes neurologiques et crâniens.

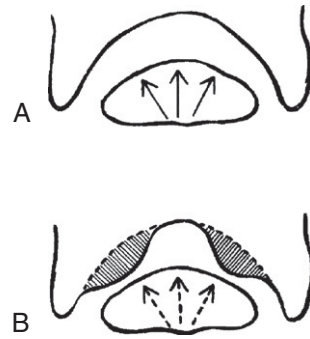


Figure 10.11.

Morphologie du palais chez le nouveau-né à terme.

A. Les mouvements de la langue fœtale effacent normalement les crêtes latérales au cours des derniers mois de la grossesse : ils modèlent ainsi le palais en une voûte presque plate. **B.** Si la motricité fœtale a été insuffisante, les crêtes latérales (grisées) persistent : le palais de forme ogivale témoigne de cette insuffisance de la succion fœtale.

Attention

Cette déformation n'a pas de signification chez l'enfant né très prématurément, puisque le modelage in utero par la succion n'a pas eu le temps de se faire.

Comportement au cours de l'examen et fonctions neurosensorielles

Cinq états ont été décrits précédemment. Ils sont donc seulement rappelés au [tableau 10.2](#).

Au cours de la première semaine de la vie, le rythme spontané veille-sommeil est difficile à juger; l'enfant est souvent dérangé, la mise en route de l'alimentation le perturbe; les périodes de sommeil sont physiologiquement courtes, 50 minutes environ, séparées par des périodes d'éveil d'une dizaine de minutes. Ces périodes s'allongeront et s'additionneront pour arriver à un sommeil de 2 heures environ et des périodes d'éveil pouvant atteindre 20 à 30 minutes, dès la fin de la première semaine.

Comment utiliser ces éléments de jugement au cours d'une évaluation neurologique de routine : en repérant l'état dans lequel on prend l'enfant pour commencer l'examen; en considérant la

Tableau 10.2

États de veille-sommeil pour le clinicien

Sommeil profond (état 1)	Respiration régulière, yeux fermés, pas de mouvements oculaires, activité motrice brusque en courts épisodes
Sommeil léger (état 2)	Respiration irrégulière, activité motrice plus fluide, mouvements oculaires rapides sous des paupières closes, sursauts des membres, mimiques faciales, mouvements de succion
Éveil calme (état 3)	Yeux ouverts, regard brillant, fixations et poursuites visuelles, attention soutenue, activité motrice spontanée réduite
Éveil agité (état 4)	Yeux ouverts, activité motrice abondante et rapide, réactions intenses aux stimuli externes
Pleurs (état 5)	Pleurs vigoureux, difficiles à calmer, agitation motrice intense

réponse de l'enfant aux manœuvres calmantes s'il était en état 5, ou aux manœuvres stimulantes s'il était en état 1 ou 2 ; en maintenant aussi longtemps que nécessaire le stade 3 d'éveil calme qui est celui permettant d'obtenir les meilleures réponses neurologiques ; en observant la fluidité du passage d'un état à un autre ou au contraire la lenteur, la difficulté, l'impossibilité ; et en interrogeant la mère et l'infirmière sur le rythme veille-sommeil de l'enfant.

Dans les 2 heures qui suivent la naissance, la situation est le plus souvent très favorable pour tester la vigilance car le nouveau-né à terme reste éveillé, sans pleurer, disponible (quelques heures plus tard, et souvent pour les 2 premiers jours, il sera au contraire très difficile à réveiller). Cet *état prolongé d'éveil calme des 2 premières heures* après une naissance à terme par voie basse est très remarquable ; il convient d'en profiter quelques minutes pour l'examen, mais aussi de laisser ses parents en profiter. Il est lié à la réaction du fœtus au difficile cheminement, dilatation et expulsion, qui l'a conduit à la vie extra-utérine. Catécholamines et endorphines créent cet état bien particulier : le nouveau-né cherche du regard,

dans son isolette, et démontrera très facilement *fixation et poursuite visuelles*. On a pu suggérer que ces phénomènes physiologiques étaient là pour favoriser la mise en place du lien mère-enfant, tant l'interaction est intense au cours de ces premières heures de la vie.

Parfois cependant, le nouveau-né est très *excitable*. Il faudra chercher une cause éventuelle : une hypoglycémie, une fracture (en particulier d'une clavicule), une lésion douloureuse au niveau du crâne ou de la face. Parfois le nouveau-né est *léthargique*, il répond peu aux sollicitations ; cet état peut dépendre d'une anesthésie maternelle, il faudra en discuter avec l'anesthésiste. Si la vigilance est jugée anormale et se traduit par des interactions sociales pauvres en cours d'examen, il faudra revoir l'enfant ; le plus souvent, cet état est transitoire et la vigilance se normalise, d'autres fois elle reste insuffisante ou le devient plus encore, et s'associe à d'autres signes neurologiques (voir plus bas).

Qualité des pleurs

Un pleur normal est ample, franc, varié, bien toléré au point de vue cardiorespiratoire, calmable. Un pleur pathologique peut être très aigu, très excessif, monotone, mal supporté, incalnable ; il peut aussi être trop rare, discontinu, faible, geignard. La qualité des pleurs constitue donc un signe d'appel pour une pathologie neurologique ou extraneurologique.

Excitabilité

La définition de l'*hyperexcitabilité* chez le nouveau-né est peu précise, assez subjective, faite d'un ensemble de signes qui paraissent s'écarter du comportement néonatal banal (car tout nouveau-né a des périodes d'hyperexcitabilité, mais brèves et calmables). Les signes sont les suivants : sommeil insuffisant, pleurs excessifs et difficiles à calmer, sursauts fréquents, trémulations et clonies des extrémités ou du menton (voir plus loin les définitions). À l'inverse, une *hyporéactivité* peut être repérée sur un sommeil excessif, une impossibilité d'obtenir l'état 3 même avec des stimulations vigoureuses, une absence d'interaction avec l'environnement, une pauvreté ou absence de motricité spontanée ; cet état peut

être défini comme léthargique. Lorsque cette absence d'interaction et d'activité spontanée est extrême, on peut parler de coma.

Tolérance au cours de l'examen : autorégulation et signes de stress

Als [3], psychologue de l'École nord-américaine de Brazelton, a proposé un cadre conceptuel pour expliquer l'organisation progressive et précoce des comportements du nouveau-né. Elle conçoit ce dernier comme étant en constante interaction avec l'environnement. Les comportements du très jeune enfant reflèteront son niveau d'organisation et de maturité; ils peuvent se définir selon deux pôles, l'autorégulation et les signes de stress.

Dans une situation optimale où les stimulations provenant de l'environnement sont appropriées pour le niveau d'organisation du nouveau-né, l'enfant est stable, dans une situation respiratoire et hémodynamique satisfaisante; il ne montre aucun signe de fatigue au cours de l'examen neurologique. Bien plus, il paraît très partie prenante, maintenant un éveil calme assez prolongé et caractérisé par une activité motrice minimale et harmonieuse, une expression faciale de plaisir calme, quelques mouvements de succion avec les mains près du visage et parfois même une succion du pouce. Ces *phénomènes d'adaptation* à la situation d'examen, comme à toute autre stimulation ou situation, sont considérés comme une réponse très favorable (figure 10.12).

Parfois cependant, de façon plus ou moins prévisible en début d'examen ou si les manœuvres sont inappropriées ou excessives, des signes de stress témoignant d'une décompensation vont apparaître. L'enfant détourne le regard, son activité motrice devient désordonnée, il est irritable ou encore s'endort (il ne peut pas maintenir l'état 3); des signes de déstabilisation physiologique apparaissent : bâillements, hoquets, régurgitations, changements de couleur, changements de fréquence cardiaque et respiratoire.

Attention

Il faut savoir arrêter l'examen, ramener l'enfant à l'état de stabilité antérieure et remettre à plus tard la poursuite de l'examen neurologique.

Fonction visuelle

La sensibilité à la lumière existe dès la naissance : l'enfant placé devant une fenêtre reste les yeux fixés sur la lumière quand l'examineur tourne sa tête latéralement à droite ou à gauche. Le même test peut être fait avec une lampe-crayon, l'enfant fixe la lumière et tournera yeux et tête vers la droite ou la gauche pour suivre la source lumineuse qui se déplace.

Fixation et poursuite visuelles

L'accommodation est insuffisante chez le nouveau-né, et ceci jusqu'à l'âge de 3 mois; il faut donc placer objet ou visage à une distance de 30 cm environ pour obtenir intérêt et fixation. C'est dans cette situation qu'est testée la communication visuelle; le regard intense qui semble réellement fixé dans les yeux de l'observateur est appelé « regard accrochable » et existe dès les premiers jours.

À la période néonatale, la recherche de fixation et poursuite visuelles sera systématique; elle est facilitée par l'utilisation d'une cible faite de cercles concentriques noirs et blancs brillants ou « œil de bœuf ». La cible est présentée à une distance de 20 à 30 cm; la tête de l'enfant est soutenue par la main de l'observateur, main à plat pour faciliter les mouvements de rotation volontaire de la tête (figure 10.13). *La réponse évolue avec la maturation*. Fixation et poursuite oculogyres sont obtenues à partir de 34 SA. C'est donc, lorsque la réponse est positive, un très bon test précoce de normalité, à partir de 34 SA. À 40 SA, la réponse doit être parfaite et répétable, deux fois à droite, deux fois à gauche, oculocéphalogyre, de façon très automatique.

Certaines précautions sont nécessaires :

1. la lumière doit frapper la cible et non éblouir l'enfant;
2. le stade d'éveil calme est indispensable à l'obtention de la réponse, ne pas rater le moment favorable au cours de l'examen.

La réponse est alors facile à observer, le plus souvent sans divergence de jugement entre plusieurs observateurs.

En l'absence de fixation-poursuite, et avant de parler d'un trouble de la vigilance, il faut éliminer

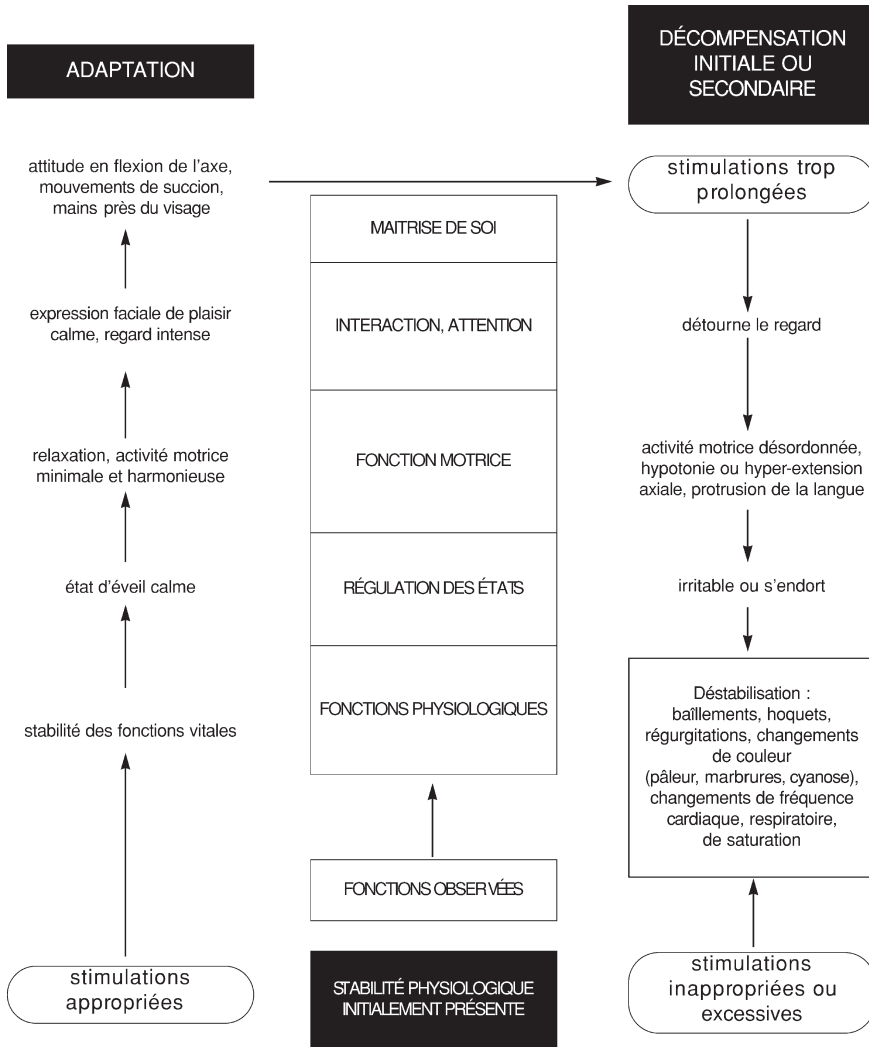


Figure 10.12.
Effets positifs (adaptation) et négatifs (décompensation) des stimulations chez un nouveau-né malade ou convalescent.

par la simple observation de l'œil une *cause oculaire* :

- chercher une *opacité cornéenne* : la cornée est-elle normalement transparente ou au contraire opaque, soit globalement opalescente, soit le siège de taches (taches) localisées ?
- rechercher le reflet blanchâtre d'une *cataracte* congénitale ;
- palper de deux doigts le globe oculaire pour rechercher la dureté du globe qui oriente vers un *glaucome congénital*.

Signes oculaires

L'observation des pupilles permet de vérifier si leur état de contraction est symétrique : un éclairage intense entraîne un *myosis* (pupille très petite), la pénombre entraîne une *mydriase* (pupille très grande). Le *syndrome de Horner* est exceptionnel mais il faut le rechercher systématiquement en cas d'arrachement du plexus brachial dans sa forme basse (C8-D1). La pupille d'un côté est en myosis, la fente palpébrale rétrécie par un léger ptosis de la paupière supérieure et une légère élévation de la



Figure 10.13.

Fixation et poursuite visuelles.

La position de l'enfant (tête légèrement soutenue sur une main à plat) est indiquée, et la cible représentée. Attention : la source lumineuse doit frapper la cible et non le visage de l'enfant.

paupière inférieure. L'impression est donc celle d'une énoptalmie du côté atteint, le côté sain paraissant plus saillant. Ce signe est dû à l'interruption traumatique de l'innervation sympathique des fibres musculaires lisses de l'iris et des paupières.

Le nystagmus constitue un trouble de la statique oculaire, caractérisé par une succession rythmée de mouvements conjugués, involontaires, de différents types, horizontal, vertical, rotatoire :

1. *le nystagmus d'origine « périphérique »* dû à un trouble de la fixation est constaté dès les premiers jours de la vie, il accompagne le plus souvent une pathologie oculaire sévère, il faut poursuivre les examens spécialisés;
2. *le nystagmus d'origine « centrale »* est un signe neurologique parmi d'autres. Dans le cadre de la paralysie cérébrale, s'il existe, il est présent dès les premiers mois et témoigne de lésions étendues incluant tronc cérébral et cervelet.

Les mouvements erratiques des globes oculaires sont la marque d'une absence complète de fixation, d'origine centrale ou périphérique.

Le strabisme est un défaut d'alignement des axes visuels. Il peut être patent ou latent, c'est-à-dire masqué par la fixation binoculaire. Dans les for-

mes latentes ou peu évidentes, *le test de l'écran* est un test de dépistage facile chez l'enfant un peu plus vieux (figure 10.14). Lorsqu'on cache un œil avec un petit écran, normalement, il n'y a pas de mouvements de l'œil libre, donc pas de strabisme. Lorsque l'œil libre fait un mouvement de redressement pour prendre ou reprendre la fixation, il y a strabisme; un mouvement de dedans en dehors indique un strabisme convergent; de dehors en dedans, un strabisme divergent. On peut également regarder le reflet cornéen avec un crayon lumineux, reflet normalement centré, décentré en cas de strabisme. *L'incoordination motrice légère et variable des 3 premiers mois* est liée à l'immaturité du système visuel. On peut le considérer comme une manifestation de la période transitionnelle des premiers mois de la vie, comme le témoin d'une vision plus sous-corticale que corticale. Sa constatation ne nécessite donc une consultation ophtalmologique qu'à partir du 4^e mois. Après le 4^e mois, un résultat positif à ces tests ou la description maternelle d'un strabisme variable persistant doit entraîner une consultation en ophtalmologie. *Un strabisme permanent* en revanche, convergent ou divergent, impose une consultation spécialisée quel que soit l'âge. Il peut témoigner d'une maladie oculaire, amblyopie de nature variée. Il peut être un signe neurologique

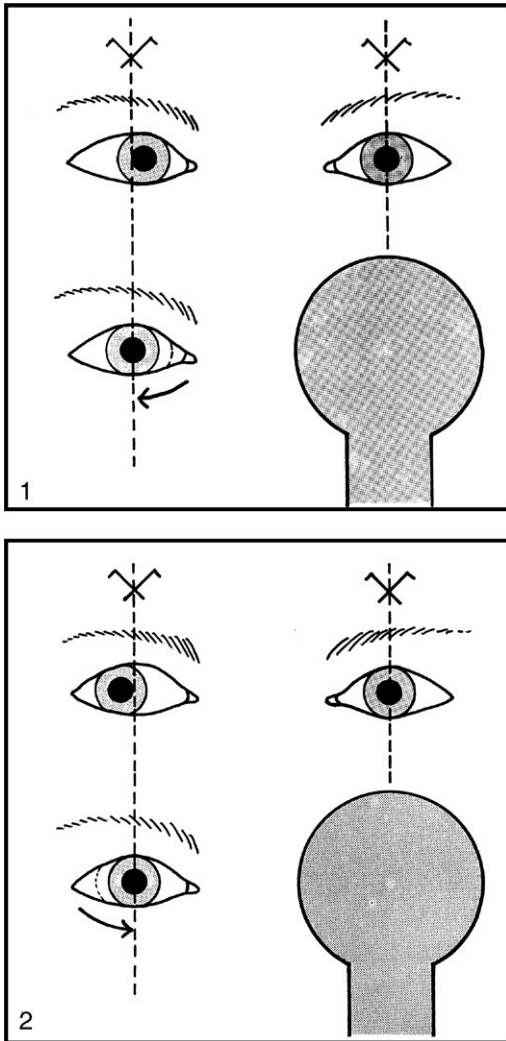


Figure 10.14.
Recherche d'un strabisme par le test de l'écran.

Un œil masqué par l'écran, un éventuel déplacement de l'œil libre est observé; en cas de strabisme convergent (1), l'œil libre se déplace en dehors pour prendre la fixation; en cas de strabisme divergent (2), l'œil libre se déplace en dedans pour prendre la fixation.

parmi d'autres. Il est très fréquent en cas de paralysie cérébrale, surtout dans les formes quadriplégiques; il a tendance à s'améliorer mais jamais à guérir. Sa physiopathologie n'est pas très claire :

1. une spasticité inégalement répartie dans les muscles oculomoteurs, avec à l'appui l'observation de l'effet d'une anesthésie générale qui rétablit transitoirement le parallélisme des axes;

2. une lésion des radiations optiques et/ou du cortex visuel qui altère la fixation binoculaire.

Qu'il soit considéré davantage comme un trouble moteur, comme dans le premier cas, ou davantage comme secondaire à un trouble sensoriel, comme dans le second cas, il est organique et impossible à corriger complètement.

Le signe du « coucher de soleil » est fait d'un abaissement des globes oculaires, l'iris étant alors en partie recouvert par la paupière inférieure, et la sclérotique visible au-dessus de l'iris (figure 10.15). Ce signe peut être permanent ou intermittent. Il doit faire rechercher une hypertension intracrânienne ou un ictère nucléaire : il est donc assez rare et jamais isolé.

Il faudra le différencier d'une hypertonie des releveurs de la paupière supérieure : quand ces muscles sont hypertoniques, il y a rétraction de la

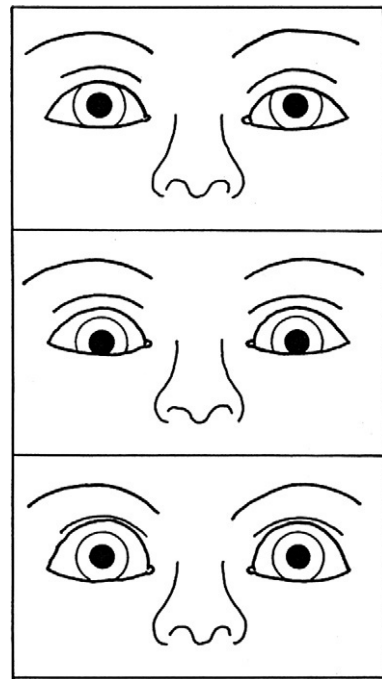


Figure 10.15.
Signe du coucher de soleil.

Haut : les globes oculaires sont en position normale.

Milieu : les globes oculaires sont abaissés, la pupille est en partie masquée par la paupière inférieure, réalisant l'aspect d'un coucher de soleil.

Bas : les globes oculaires sont en place, la paupière supérieure est rétractée, c'est un faux coucher de soleil.

Amiel-Tison et Gosselin [4], reproduit avec autorisation.

paupière supérieure rendant la sclérotique visible au-dessus de la pupille. Dans ce cas, contrairement au signe du coucher de soleil, *toute la pupille est visible* : le globe lui-même est en position normale (alors que dans le signe du coucher de soleil, il est abaissé dans l'orbite). C'est un signe d'hyperexcitabilité, il est donc assez banal dans les premières semaines de la vie.

Un *ptosis* est défini par la chute de la paupière supérieure, de degré plus ou moins marqué, uni ou bilatéral. Soit il apparaît isolé dû à une dystrophie du muscle releveur : c'est le «ptosis congénital isolé», souvent familial. Soit il apparaît plus rarement associé à une paralysie congénitale de la troisième paire crânienne; l'examen montre alors un regard dirigé en bas et en dehors; une mydriase est souvent associée. L'atteinte est probablement nucléaire, soit au niveau du tronc cérébral, soit au niveau du nerf lui-même.

Fonction auditive

La sensibilité aux sons existe dès la naissance, et même bien avant comme l'indiquent les recherches sur l'audition fœtale. L'évaluation de l'audition fait partie de l'examen neurologique : à la voix ou avec une clochette, il est facile de mettre en évidence une mimique faciale indiquant la réponse au son, et une orientation vers la source du son. L'émission par un stimulateur acoustique d'un son-test de fréquence aiguë et d'une intensité de 80 à 90 dB est plus précise; le pourcentage de faux positifs et faux négatifs est cependant assez élevé, il faudra contrôler plus tard en cas de doute. La pratique des otoémissions acoustiques provoquées ou l'enregistrement des PEA deviennent les méthodes du dépistage systématique.

Fonction neuromotrice

Tonus musculaire passif

C'est le tonus musculaire de repos évalué par mobilisation segmentaire lente. À la période néonatale, quatre manœuvres suffisent pour tester le tonus des membres : foulard, poplité, retours en flexion aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. À ces premières épreuves s'ajoutent les manœuvres d'incurvations

dorsale et ventrale pour apprécier le tonus passif au niveau de l'axe. Le résultat de chaque manœuvre est exprimé soit par un angle entre deux segments de membres (par exemple, l'angle poplité), soit par rapport à un point de repère anatomique (par exemple, le coude par rapport à la ligne médiane pour la manœuvre du foulard), ou par l'amplitude d'une incurvation (au niveau du tronc, par exemple).

Pour que le résultat soit valide, il faut :

- obtenir un état calme qui permette le relâchement;
- s'assurer que la tête de l'enfant est dans l'axe médian, afin d'éviter les interférences avec le réflexe tonique asymétrique du cou (voir plus loin);
- fixer les autres articulations lorsque l'extensibilité est recherchée sur un muscle polyarticulaire (par exemple poplités avec genoux fixés latéralement de chaque côté du bassin);
- contrôler sa force et savoir arrêter l'étirement lorsque l'inconfort de l'enfant devient perceptible.

Manœuvres pour tester le tonus passif des membres

Il est important de rappeler que toutes les manœuvres sont exécutées lentement jusqu'au seuil de l'inconfort.

Manœuvre du foulard

On maintient d'une main la tête et le cou de l'enfant dans une position semi-inclinée, tête bien dans l'axe, le coude de l'examineur prenant appui sur la table d'examen; on saisit une main de l'enfant et on tire vers l'épaule opposée, aussi loin que possible. Le résultat est exprimé par la position du coude par rapport à la ligne médiane (figure 10.16).

Angle poplité

On maintient le bassin sur le plan de la table et on fléchit latéralement les deux cuisses sur le bassin, de chaque côté de l'abdomen. Tout en maintenant cette position de la cuisse, on étend au maximum la jambe sur la cuisse; l'angle formé par la jambe et la cuisse est l'angle poplité. Les angles droit et gauche sont évalués simultanément. La valeur de cet angle mesure l'extensibilité des muscles ischiojambiers (figure 10.17).

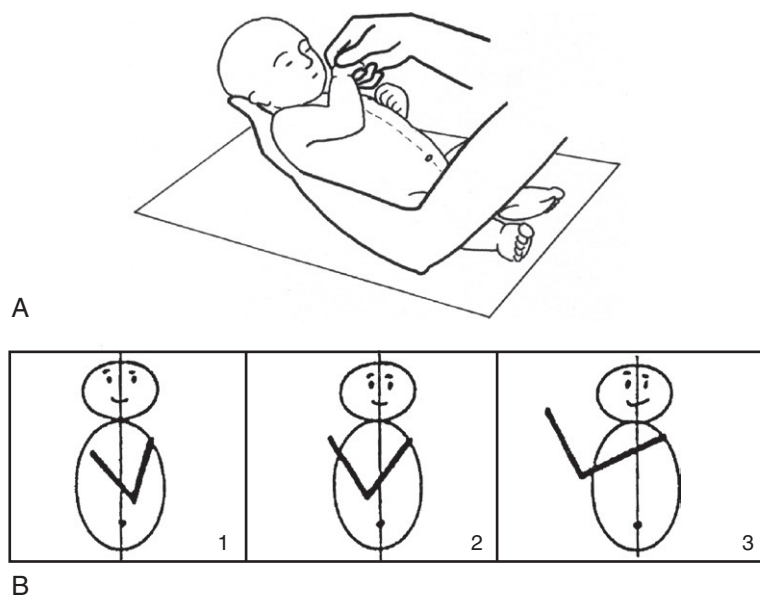


Figure 10.16.

Manœuvre du foulard.

A. Maintien de l'enfant pendant la manœuvre. **B.** Analyse de la position du coude par rapport à l'axe médian. Position 1 : le coude n'atteint pas la ligne médiane; position 2 : le coude dépasse légèrement la ligne médiane; position 3 : le coude dépasse très largement la ligne médiane.

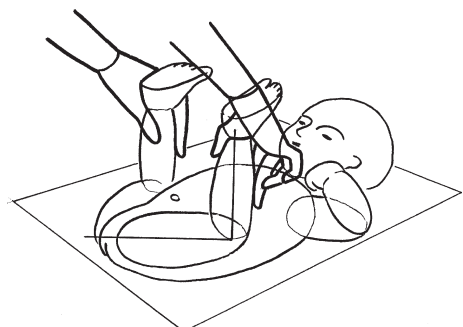


Figure 10.17.

Angle poplité.

Les genoux fixés de chaque côté de l'abdomen, ouverture de la jambe sur la cuisse; évaluation visuelle de l'angle ainsi formé (90°, à droite et à gauche, dans le cas représenté) [5].

Retour en flexion des membres

Lorsque la posture des membres est en flexion, comme normalement observé chez le nouveau-né à terme, il est facile de vérifier la force de cette flexion : l'observateur étend le coude ou le genou et observe, dès qu'il lâche le segment distal, un retour brusque de celui-ci à la position initiale de flexion. Il peut répéter la manœuvre pour vérifier

si la réponse est ou non épuisable, il peut maintenir l'extension une dizaine de secondes pour vérifier si la réponse est ou non inhibable. La réponse quelle qu'elle soit est normalement symétrique.

Attention

Autour de l'âge du terme, l'angle de dorsiflexion du pied n'est pas une mesure valide du tonus musculaire passif car il est modifié par la compression in utero. L'angle diminue progressivement au cours de la gestation, en fonction de la limitation de l'espace intra-utérin. Ainsi, chez l'enfant né prématurément, l'angle se situe autour de 40° et le restera jusqu'à 40 SA puisqu'il n'a pas subi de compression dans l'environnement extra-utérin.

Interprétation du résultat selon l'âge gestationnel

On a vu précédemment comment évolue la maturation des deux systèmes moteurs. À la période préterme, une vague ascendante caractérise l'installation progressive du tonus en flexion,

flexion aux membres inférieurs d'abord puis flexion aux membres supérieurs. Autour du terme, l'enfant sera en quadriflexion, avec des angles « fermés » tant pour l'angle poplité que le fœlard. Les retours en flexion sont vifs et inépuisables. Cette posture en quadriflexion est expliquée d'une part par la maturation, et d'autre part par la position in utero ; en effet, la quantité du liquide amniotique a tendance à diminuer dans les dernières semaines de la grossesse, la motricité spontanée est limitée par le manque d'espace, le fœtus est donc fixé en flexion des membres. Ceci explique le caractère douloureux de l'extension passive, en particulier au niveau des hanches.

Quelques nuances s'imposent dans l'interprétation des réponses obtenues :

- l'enfant prématuré aura des angles plus ouverts autour du terme que l'enfant né à terme qui a subi la compression intra-utérine des derniers mois de gestation ;
- le nouveau-né à terme avec présentation par le siège aura possiblement des angles poplités plus larges que ceux normalement attendus. C'est un effet de la posture in utero.

Comparaison des hémicorps droit et gauche

Même si toutes les valeurs, autant à droite qu'à gauche, sont dans la zone normale pour l'âge, une asymétrie représente *un signe d'appel en soi, nettement visible et important à garder en mémoire*. Une asymétrie peut être un élément d'orientation vers un type de lésion cérébrale particulier tel qu'un ramollissement du territoire de l'artère sylvienne. Il faut éviter le piège des asymétries de nature périphérique liées à des postures anormales prolongées, notamment en cas de grossesse multiple, par manque de place ; dans ce cas, la topographie de l'asymétrie n'est pas celle d'un hémisyndrome.

Manœuvres pour tester le tonus passif de l'axe corporel

Extension passive ou incurvation dorsale

Cette manœuvre lente évalue l'extensibilité du plan axial antérieur (ensemble des muscles préachidiens et abdominaux). L'enfant est couché sur le côté ; on maintient la colonne lombaire d'une main et, de l'autre, on tire les membres inférieurs

vers l'arrière (**figure 10.18**). L'absence de résistance à cette manœuvre entraîne une posture en arc de cercle appelée opisthotonos.

Flexion passive ou incurvation ventrale

Cette manœuvre lente évalue l'extensibilité du plan musculaire axial postérieur (trapèzes et ensemble des muscles extenseurs paravertébraux). L'enfant est en décubitus dorsal ; on saisit des deux mains les jambes fléchies et le bassin pour tenter de les rapprocher de la tête, en cherchant l'incurvation maximale du tronc (**figure 10.19**).

Comparaison des incurvations dorsale et ventrale de l'axe corporel

La résistance à la manipulation passive est perçue par les mains de l'observateur, et évaluée visuellement par une incurvation, non chiffrable. De plus, les deux amplitudes varient avec des facteurs articulaires, des facteurs individuels et la mauvaise tolérance par l'enfant de la manipulation en position couchée. C'est donc la comparaison des

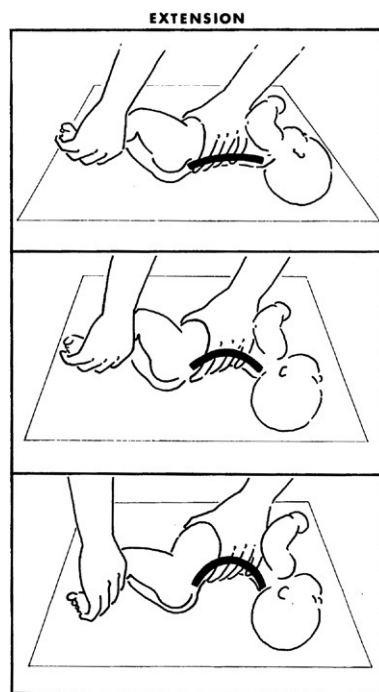


Figure 10.18.

Extension dorsale de l'axe corporel.

Elle est évaluée en décubitus latéral, une main bloquant les lombes. Elle peut être minime ou absente (haut), modérée (milieu), très ample (bas).



Figure 10.19.
Flexion ventrale de l'axe corporel.
Elle est évaluée en décubitus dorsal. Elle peut être modérée (haut), minime ou absente (milieu), ou illimitée (bas).

deux amplitudes qui permet la meilleure interprétation du tonus passif de l'axe corporel et de ses déviations.

Le tonus passif de l'axe est considéré comme normal chaque fois que la flexion est supérieure ou égale à l'extension. Si l'extension est supérieure à la flexion ou si les deux amplitudes sont illimitées, le résultat sera considéré comme anormal.

Motricité spontanée

Activité motrice spontanée

C'est une motricité grossière qui intéresse l'ensemble du corps, observée sur l'enfant calme, libre de ses mouvements, dans un environnement thermique confortable. Les mouvements sont variés, inté-

ressant bras et jambes, cou et tronc, procédant par vagues, commençant et finissant doucement. Intensité, force et vitesse des mouvements fluctuent; des mouvements de rotation et changements de direction donnent à l'ensemble une allure complexe et harmonieuse, l'impression d'une chorégraphie subtile, d'une façon de s'exprimer.

La motricité globale peut être considérée comme anormale lorsqu'elle perd l'aspect de vagues de mouvements complexes et harmonieux; quelques aspects peuvent être identifiés : mouvements pauvres, stéréotypés, monotones; mouvements globaux de l'axe et des membres qui se contractent et se relâchent simultanément; mouvements absents ou presque; asymétrie entre les deux hémicorps.

Motricité spontanée des mains et des doigts

Les mouvements déliés des doigts sont faciles à observer lorsque l'enfant est en état 3 : ouverture et fermeture de la main, mouvements variés des doigts, abduction du pouce (figure 10.20). Si les mains restent constamment fermées, sans activité visible des doigts, il faut essayer d'ouvrir la main; si elle se laisse ouvrir facilement, on peut conclure à une inactivité passagère. Mais parfois, il est difficile de l'ouvrir et le pouce est complètement inactif, fixé dans la paume. L'inactivité du pouce est considérée comme un signe d'atteinte des fonctions motrices supérieures, d'où le terme de *pouce cortical* ou adductus. Lorsque le non-usage est prolongé, il s'accompagne d'une amyotrophie de l'éminence thénar et d'une rétraction musculoligamentaire sur laquelle il faudra agir. Lorsqu'un pouce adductus, associé à d'autres anomalies neurologiques ou crâniennes est noté dès la naissance, il faut orienter l'interprétation vers l'existence d'une lésion cérébrale anténatale, d'autant plus ancienne qu'il y a davantage d'amyotrophie et de rétraction.

Motricité de la face : mimique faciale

L'observation de la mimique faciale fait partie de l'évaluation neurologique; elle est normalement riche et participe à la manifestation du plaisir, de la douleur et des désagréments divers. L'expression faciale est considérée comme normale lorsqu'elle est symétrique et variée. Lorsque l'attention est

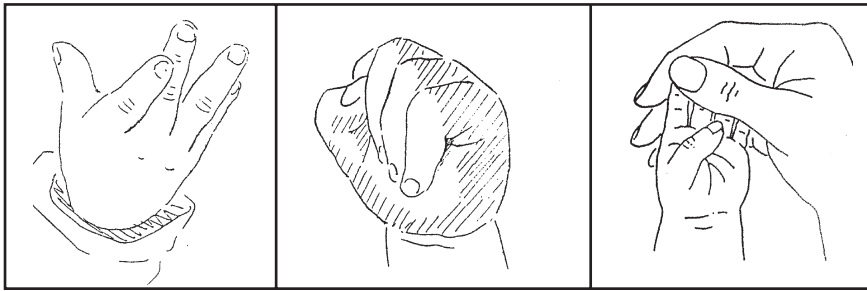


Figure 10.20.

Posture et activité des mains et des doigts.

De gauche à droite : doigts déliés ; main fermée mais s'ouvrant activement ; pouce adductus fixé à l'intérieur d'une main en griffe.

Tiré de Gosselin et Amiel-Tison [5].

attirée sur une anomalie, celle-ci peut être uni- ou bilatérale.

La *paralysie faciale bilatérale* est de diagnostic difficile, on peut penser à une simple atonie, manque d'expression, devant une bouche ouverte et une absence de mimique. Il faut donc y penser, chercher d'autres éléments d'un syndrome de Moëbius (lésions des sixième et septième paires, mais parfois aussi d'autres paires crâniennes contrôlant la motricité oculaire [III, IV], la déglutition [IX, X, XII] ; et anomalies congénitales associées telles que micrognathie, pieds bots).

La *paralysie faciale unilatérale*, on l'a vu (voir figure 10.8), entraîne une asymétrie plus visible lorsque l'enfant pleure : le côté atteint reste figé, la bouche est attirée vers le côté opposé. Si l'origine est périphérique (traumatisme du nerf facial par compression à son émergence), la paralysie est totale, l'œil reste ouvert du côté atteint. Si l'origine est centrale, la fermeture de l'œil reste possible (parce que chaque territoire facial supérieur reçoit une innervation des deux hémisphères).

Un piège : l'*hypoplasie congénitale du muscle triangulaire des lèvres*. C'est une anomalie génétique, dominante autosomique, qui entraîne une déformation de la lèvre inférieure visible seulement lorsque l'enfant pleure ; il faudra interroger la famille et chercher d'éventuelles anomalies associées.

Mouvements anormaux

Des mouvements anormaux peuvent être observés de façon transitoire ou permanente : ils traduisent une hyperexcitabilité. Les *trémulations* sont des mouvements de fréquence élevée et de

peu d'amplitude d'observation banale au cours des premiers jours de la vie, au niveau des extrémités et du maxillaire inférieur, augmentées par la faim et les pleurs. Ces trémulations n'ont donc de signification que si elles sont constatées sur un enfant calme, en dehors de toute manipulation. Les *clonies* sont des mouvements de fréquence plus basse mais d'amplitude plus grande que les trémulations ; elles déplacent un segment de membre et surviennent habituellement par salves ; même remarque que précédemment pour leur interprétation (clonies et myoclonies sont des termes employés indifféremment).

Attention

Des salves de clonies des quatre membres sont souvent considérées à tort comme des convulsions (voir plus bas).

Fasciculations de la langue

Les *fasciculations de la langue* résultent de la contraction d'unités motrices faites de groupes de fibres musculaires. Elles se traduisent par un léger frémissement à la surface de la langue. Les fasciculations ne sont pathologiques que si elles sont observées au repos et à la périphérie de la langue ; elles signifient alors une atteinte du noyau de la douzième paire crânienne.

Motricité provoquée : tonus actif

La motricité peut aussi être testée par des manœuvres qui provoquent une réponse active de l'enfant : c'est le tonus actif, ou motricité provoquée.

Quelques manœuvres permettent d'explorer les réponses de la tête et du cou d'une part, les réponses antigravitaires des membres inférieurs et du tronc d'autre part. Les deux manœuvres les plus utilisées sont le tiré-assis avec le retour en arrière, et le redressement global.

Tiré-assis et retour en arrière

Cette manœuvre permet la comparaison des muscles fléchisseurs et des muscles extenseurs de la tête dans une situation analytique très précise. L'observateur opère un déplacement du tronc, de la station couchée à la station assise, puis le retour en arrière (figure 10.21) ; il observe la réponse de l'enfant à ce déplacement. Le déplacement du tronc ne doit être ni trop rapide ni trop lent :

- s'il est fait trop vite, il n'est pas possible de juger si la tête de l'enfant suit le mouvement passivement ou si les muscles du cou sont réellement actifs ;
- s'il est fait trop lentement, il ne déclenche pas la réponse, qui peut donc être considérée à tort comme absente.

La vitesse optimale pour déclencher une réaction bien « lisible » s'apprend par l'expérience.

Pour la première partie de la manœuvre, le tiré-assis, l'enfant est couché sur le dos, l'observateur empaume les épaules de l'enfant et l'amène à la position assise. La contraction des muscles sterno-cléido-mastoïdiens, fléchisseurs, entraîne le passage de la tête en avant, passage actif qui survient avant que le tronc n'ait atteint la position verticale.

Pour la deuxième partie, le retour en arrière assis-couché, l'enfant est assis penché en avant, la tête pendant sur la poitrine ; l'observateur tient toujours l'enfant par les épaules et l'amène vers l'arrière. Ce mouvement imprimé au tronc sollicite les extenseurs

de la nuque (et en particulier le trapèze dont l'insertion acromiale est fixée par la main de l'observateur) et provoque le passage actif de la tête vers l'arrière.

Chez un nouveau-né à terme, une réponse identique vers l'avant et vers l'arrière caractérise l'aspect normal : elle résulte de l'égalisation récente par renforcement rapide des fléchisseurs. Il arrive que les réponses soient si excellentes qu'il est difficile de décomposer l'observation des deux groupes musculaires. Cependant, au cours des premières semaines de la vie, lorsque l'enfant est maintenu en position assise, la tête ne peut pas tenir dans l'axe plus de quelques secondes : elle oscille, retombe en avant ou s'incline latéralement. Le contrôle de la tête apparaît à 2 mois en moyenne, âge auquel l'enfant peut la maintenir dans l'axe pendant 30 secondes ou davantage.

Les réponses anormales sont de trois ordres (figure 10.22) :

- le déficit global a pour conséquence une tête ballante, la contraction active est déficitaire dans les deux groupes de muscles fléchisseurs et extenseurs ;
- le déficit des fléchisseurs rend impossible le passage actif de la tête vers l'avant, celle-ci tombe en avant passivement à la fin de la manœuvre ;
- l'activité excessive des extenseurs rend très brutal le passage de la tête vers l'arrière, soit par excès de contraction des extenseurs, soit par raccourcissement des extenseurs dû à une posture anormale prolongée.

Redressement global des membres inférieurs et du tronc

L'enfant est maintenu en position verticale, les pieds reposant sur un plan dur (figure 10.23). La

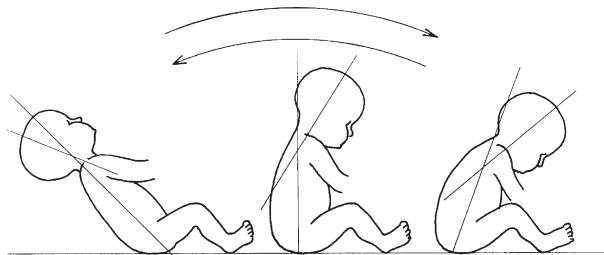


Figure 10.21.

Manœuvre du tiré-assis et retour en arrière.

Réponse symétrique avant-arrière observée normalement à partir de 38 à 40 semaines [6].

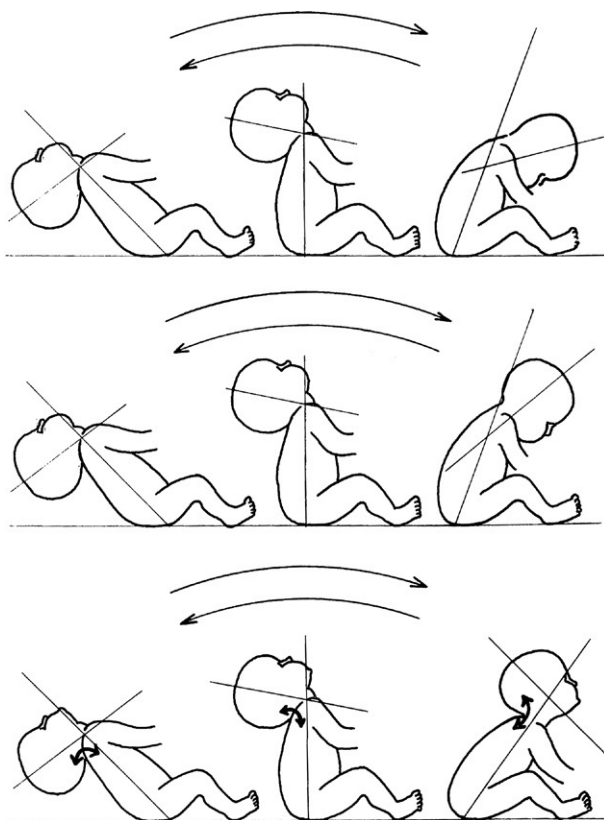


Figure 10.22.

Réponses anormales du tiré-assis et retour.

L'activité des muscles fléchisseurs et extenseurs est comparée. *Haut* : déficit global, tête ballante. *Milieu* : déficit localisé aux fléchisseurs ; le passage vers l'avant est passif, le retour en arrière est actif. *Bas* : activité excessive des extenseurs ; position « menton en avant » typique lorsque le tronc est penché en avant [6].

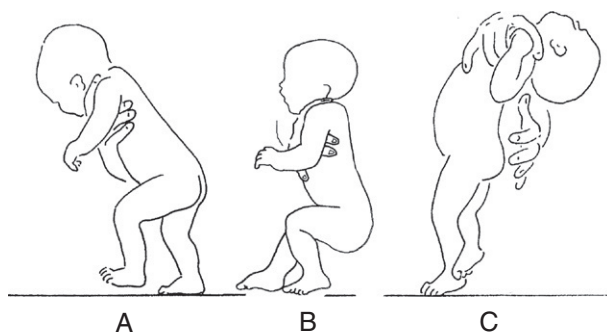


Figure 10.23.

Redressement global des membres inférieurs et du tronc.

Le nouveau-né est tenu d'une main, légèrement penché en avant. **a.** Les membres inférieurs se redressent et l'enfant soutient le poids de son corps. **b.** Absence de redressement. **c.** Redressement excessif, avec excès de contraction des extenseurs qui entraîne l'enfant vers l'arrière.

stimulation cutanée plantaire déclenche une réaction de redressement global, antigravitaire. Il est recommandé de tenir l'enfant d'une seule main, pouce et médius dans chaque aisselle, l'index et la main opposée étant proches pour maintenir la tête « en cas », ceci afin de percevoir combien du poids du corps l'enfant est capable de soutenir.

Les réponses anormales sont de deux ordres :

- absence de redressement : elle a peu de signification les premiers jours en raison de la position très fléchie des membres inférieurs in utero ;
- excès de contraction des muscles antigravitaires avec attitude en opisthotonos, rendant très évidente la prédominance des muscles extenseurs (c'est-à-dire du système sous-cortical).

Réflexes primaires

Les réflexes primaires sont la marque d'un fonctionnement cérébral sous-cortical ; leur présence est physiologique chez le fœtus et au cours des premiers mois de la vie, indiquant l'absence de dépression du SNC et un tronc cérébral intact. Cependant, leur date de disparition n'est pas assez précise pour qualifier leur présence d'anormale avant 6 mois. Après 6 mois, leur présence est anormale et toujours associée à d'autres signes neurologiques.

La recherche de quelques-uns de ces réflexes suffit ; il n'est pas nécessaire de les multiplier. Ils font partie du comportement « archaïque » encore présent chez le nouveau-né à terme ; le réflexe de succion-déglutition est déjà très entraîné par la vie intra-utérine où la déglutition du liquide amniotique joue un rôle important dans les mécanismes de régulation du liquide amniotique et de l'homéostasie fœtale. Ce réflexe est donc évidemment prêt à fonctionner immédiatement pour assurer la nutrition postnatale. À l'inverse, les réflexes d'agrippement des doigts et de Moro peuvent être considérés comme une nuisance, reliquat d'une fonction utile chez nos proches cousins les singes.

L'examineur tendra plutôt à éviter de les solliciter qu'à les évoquer, puisqu'ils surviennent spontanément au moindre étirement des muscles du cou ou à l'effleurement des paumes. Cependant, la marche automatique garde une place privilégiée : elle continue de susciter, en salle de naissance,

l'émotion des spectateurs parce qu'elle est le symbole de la programmation spécifique du nouveau-né humain.

Bien que la présence des réflexes primaires témoigne de l'absence de dépression du SNC, elle ne rassure pas sur l'intégrité du cerveau supérieur.

Réflexe de succion

La succion non nutritive est facile à analyser en plaçant le petit doigt, recourbé vers le bas, sur la partie moyenne de la langue ; ce seul contact stimule le réflexe de succion. La succion n'est pas un phénomène continu chez le nouveau-né ; elle comporte des bouffées de mouvements séparées par un repos intermédiaire. Chez le nouveau-né à terme, le nombre de mouvements de succion dans une bouffée est de 8 ou plus, le rythme est rapide et la bouffée dure de 4 à 5 secondes ; une forte pression négative est perçue (le doigt est aspiré) lorsque la motricité faciale est normale, assurant une bonne fermeture des lèvres sur le doigt (figure 10.24).

Les réponses anormales sont de deux ordres :

- la répétition des mouvements et/ou la pression négative créée sont insuffisantes ;
- la succion est absente ou totalement inefficace (par non-fermeture de la bouche sur le doigt de l'observateur ou par faiblesse des mouvements de la langue).

Réflexe d'agrippement (grasping des doigts)

L'examineur place ses index dans les paumes de l'enfant. Cette stimulation palmaire entraîne une forte flexion des doigts. Cette manœuvre peut être

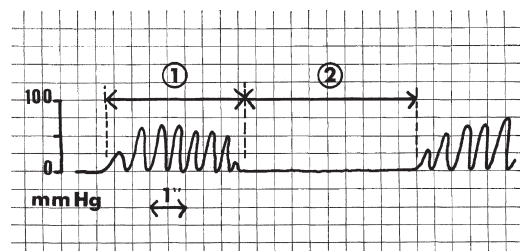


Figure 10.24.

Réflexe de succion testé au doigt.

Mouvements rythmés, en bouffées (1) séparées de pauses (2) ; estimation de l'intensité de la dépression (faible, moyenne, vigoureuse).

faite simultanément des deux côtés. C'est un agrippement réflexe. Les réponses anormales sont : le caractère insuffisant, difficile à obtenir; une réponse absente; ou une réponse asymétrique.

La recherche du grasping peut être complétée par la recherche de la *réponse à la traction* : lorsque l'agrippement des doigts sur les index de l'examineur est obtenu, si celui-ci élève ses mains comme pour soulever l'enfant, la réponse s'étend à tous les muscles fléchisseurs du membre supérieur. L'enfant est alors soulevé du plan d'examen et peut soutenir tout son poids ou une partie de son poids. Si l'enfant est bien éveillé, avec une bonne participation à l'examen, la tête passe dans l'axe du tronc et les membres inférieurs fléchis s'élèvent (c'est une manœuvre spectaculaire; elle est utile dans l'analyse de la maturation puisque la réponse complète s'organise dans les dernières semaines de la grossesse).

Réflexe d'allongement croisé

Un pied est stimulé par frottement de la plante, le membre inférieur étant maintenu en extension (figure 10.25). La réponse de la jambe libre à cette stimulation est analysée selon trois composantes :

- extension, après un rapide mouvement de retrait en flexion;
- éventail des orteils;
- adduction portant le pied sur le pied stimulé.

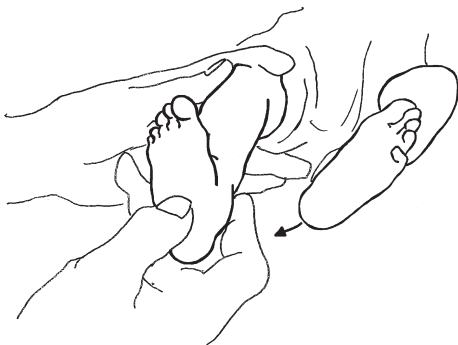


Figure 10.25.
Réflexe d'allongement croisé.

La plante du pied droit est stimulée, jambe droite maintenue en extension; la jambe gauche répond par une extension, un éventail des orteils et une adduction qui amène le pied libre sur le pied stimulé (flèche).

Attention

L'intérêt du réflexe d'allongement croisé réside principalement dans l'évolution de la réponse au cours de la période préterme. Cette évolution est dépendante de la maturation cérébrale, c'est pourquoi il ne sera utilisé que comme critère de maturation. Les deux premiers éléments de la réponse sont constants, seule l'adduction dépend du stade de maturation : ébauchée à 36 SA, elle est parfaite à 40 SA.

Réflexe de marche automatique

L'enfant est tenu en position verticale d'une seule main placée dans la région thoracique supérieure (voir la figure 10.23A), le pouce et le majeur sous chaque aisselle (on garde l'index en réserve pour éviter, s'il y a lieu, les mouvements trop brusques de la tête). On observe d'abord le redressement des membres inférieurs et du tronc, de telle sorte que l'enfant soutient pendant quelques secondes une grande partie du poids du corps. L'enfant est ensuite légèrement penché en avant, et une succession de pas est observée. La marche automatique implique une contraction rythmique des muscles antigravitaires déclenchée par le contact cutané de la sole plantaire : le nouveau-né peut monter des marches, mais il ne peut pas les descendre (pour descendre, il faut fléchir, et pour fléchir, il faut le contrôle supérieur). L'absence de marche automatique n'est pas une anomalie importante au cours des premiers jours de la vie, car, on l'a vu plus haut, la posture très fléchie in utero peut rendre pendant quelques jours l'extension difficile et douloureuse; lorsqu'on persévère dans la recherche, on peut le plus souvent obtenir une marche en position très fléchie. Son absence à des examens répétés indique une dépression du SNC, comme pour tous les autres réflexes primaires.

Réflexe de Moro

L'enfant en décubitus dorsal est soulevé de quelques centimètres par une légère traction sur les deux mains, membres supérieurs en extension. Lorsque ses mains sont brusquement lâchées, il retombe sur le plan d'examen et le réflexe apparaît. On obtient d'abord une abduction des bras avec extension des avant-bras (ouverture du premier temps) qui peut être suivie d'une adduction

des bras et d'une flexion des avant-bras (embrasement du deuxième temps, non obligatoire). L'ouverture complète des mains accompagne la première partie du réflexe. Cri et anxiété dans le regard font partie de la réponse. Les anomalies sont caractérisées par une réponse : insuffisante, difficile à obtenir, épuisable; asymétrique; ou encore absente.

Réflexe tonique asymétrique du cou

L'enfant est couché en décubitus dorsal et on observe sa posture spontanée. Si la tête est en rotation de l'un ou l'autre côté, une posture particulière des membres peut être observée. Dans sa forme évidente, on observe (figure 10.26) une extension du membre supérieur, du côté vers lequel le visage de l'enfant est tourné (côté facial), et une flexion du membre supérieur du côté opposé (côté occipital). Une réponse similaire peut être seulement ébauchée au niveau des membres inférieurs. Présence ou absence n'ont pas de signification à la période néonatale.

Cette attitude de l'escrimeur, bras facial étendu, bras occipital fléchi, est normale chez le nouveau-né prématuré ou à terme pendant les premiers mois, au même titre que les autres réflexes primaires, mais elle n'est pas constante (son absence n'a pas de signification). Cette dépendance indique que le tonus passif des membres est encore

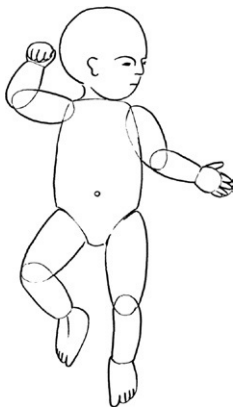


Figure 10.26.
Réflexe tonique asymétrique du cou spontané. Observé en décubitus dorsal avec rotation de la tête d'un côté; la position de l'escrimeur (bras occipital fléchi, bras facial étendu) est physiologique à la période où tous les autres réflexes primaires sont présents.

sous l'influence de l'état d'étirement des muscles du cou. Il faudra en tenir compte dans la manœuvre du foulard, ou si l'on recherche les signes d'une lésion du plexus brachial par exemple; en effet, si l'on ne maintient pas la tête dans l'axe, on peut interpréter à tort une asymétrie du tonus des membres comme pathologique.

Réflexes ostéotendineux

La recherche des ROT présente très peu d'intérêt à la période néonatale en dehors des cas où un ensemble de signes (peu de mouvements spontanés, hypotonie globale) font suspecter une maladie musculaire. Ils sont normalement présents, comme à tous les âges de la vie, et représentent la contraction musculaire en réponse à l'étirement rapide créé par la percussion du tendon. Comme les réflexes primaires, leur recherche peut être un élément d'appoint en cas de syndrome unilatéral. Le réflexe rotulien est le plus facile à chercher; la percussion au doigt du tendon rotulien entraîne un étirement brusque et donc une contraction du quadriceps, contraction qui provoque une extension brève et limitée de la jambe sur la cuisse.

Les ROT sont tous vifs chez le nouveau-né, témoignant du contrôle encore insuffisant du système supérieur sur le système inférieur. Il faut donc que la réponse soit excessivement vive, polycinétique, diffusée, pour avoir une signification et s'ajouter à d'autres signes d'hyperexcitabilité.

Convulsions

Comme on l'a vu précédemment, une convulsion est un épisode «critique», une crise due à une altération de l'activité électrique neuronale. Les neurones fonctionnent brusquement de façon synchrone alors que leur fonctionnement normal est asynchrone. C'est donc un comportement collectif inhabituel des neurones qui va entraîner une convulsion, en réponse à des situations pathologiques très diverses.

À la période périnatale, les causes les plus fréquentes de ce dysfonctionnement sont la souffrance hypoxique-ischémique, les dérèglements métaboliques (hypoglycémie, hypocalcémie), les méningites ou méningoencéphalites. Les recherches

étiologiques et le traitement avant toute certitude seront guidés par ces données épidémiologiques. Des causes plus rares comme des maladies héréditaires du métabolisme ou des malformations seront également recherchées selon le contexte.

Une convulsion est toujours considérée comme une situation d'urgence; certes, elle peut être isolée, bénigne, idiopathique, mais elle peut aussi être le premier événement succédant à une réanimation difficile et donc la marque d'une encéphalopathie hypoxique-ischémique de degré sévère.

Une convulsion peut survenir alors que l'enfant est auprès de sa mère et que rien ne la laissait prévoir; en unité de soins intermédiaires, ou en unité de soins intensifs. Donc, selon les circonstances et les possibilités d'un transfert rapide, les mesures d'urgence seront appliquées avant ou après le transfert en milieu spécialisé.

Description clinique

La *crise généralisée* est la plus fréquente à la période néonatale; elle est cependant moins typique chez le nouveau-né qu'aux autres âges de la vie, où trois phases se déroulent successivement :

1. phase tonique (rigidité généralisée);
2. phase clonique (mouvements désordonnés, saccadés des membres, qui migrent au hasard d'une partie du corps à une autre);
3. phase résolutive, avec relâchement musculaire et sphinctérien, altération plus ou moins durable de la vigilance.

La durée est variable, le plus souvent courte pour les deux premières phases, allant de 30 secondes à quelques minutes au total. Chez le nouveau-né, et plus encore chez le prématuré, les phases sont plus intriquées. Trois éléments ont de la valeur pour identifier une convulsion :

1. le caractère *répétitif et rythmique* des décharges motrices;
2. la *cyanose*, car la phase tonique s'accompagne d'une apnée de durée variable;
3. l'*altération de la vigilance* qui lui succède, avec aréactivité plus ou moins prolongée.

En effet, c'est grâce à ces trois éléments qu'il est possible premièrement de reconnaître des crises courtes, non typiques, et deuxièmement de ne pas

tenir compte des accès cloniques, très spectaculaires, mais qui ne sont pas des convulsions.

Les *crises focales ou multifocales* sont circonscrites à une région du corps, ou à un seul côté; cependant, elles se généralisent souvent secondairement. Elles correspondent à une cause plus localisée que dans le cas précédent; la localisation de la crise ne permet pas de définir avec certitude le siège de la lésion cérébrale, le trouble de la vigilance est plus discret que dans le cas précédent.

La *crise tonique pure* est une contraction invincible de tout le corps mais surtout des muscles anti-gravitaires, créant de façon brève une posture en hyperextension. Elle est généralement la marque d'une pathologie organique sévère.

La *crise myoclonique* est difficile à reconnaître, les mouvements cloniques n'intéressent que les muscles fléchisseurs (surtout membres supérieurs) de façon focale ou multifocale. Elle se voit dans certaines maladies métaboliques; il faut d'abord éliminer les myoclonies physiologiques du sommeil (voir plus loin).

La *crise fruste* est difficile à reconnaître, limitée à un groupe musculaire. Plus l'état de l'enfant est sévère, plus la crise elle-même est fruste. Cette situation peut s'observer dans la demi-heure qui suit une réanimation difficile, chez un enfant encore en salle de naissance, complètement aréactif. C'est la répétition et l'aspect *rythmique* du mouvement qui attirent l'attention, au niveau des paupières, de la commissure des lèvres, des doigts (fermeture rythmique de la main), du diaphragme (secousses rythmiques au niveau du creux épigastrique). Dans les encéphalopathies hypoxiques-ischémiques les plus graves, les crises n'ont plus aucune expression clinique; elles sont seulement enregistrées sur l'EEG, et donc dénommées crises infracliniques.

Mode évolutif

On verra plus loin les conduites thérapeutiques appliquées avant même la confirmation par l'EEG, mais avec ou sans traitement, il existe plusieurs possibilités : soit la crise reste isolée; soit les crises se répètent, de façon subintrante, accompagnées d'une léthargie puis d'un coma. Lorsque cet état dure plus de 30 minutes, on désigne la situation sous le terme d'*état de mal convulsif*.

Gestes en urgence

Les premières investigations biologiques sont les suivantes : glycémie, calcémie, équilibre acido-basique, bilan électrolytique, numération globulaire et formule sanguine ; ponction lombaire ; prélèvements pour recherches bactériologiques et virales.

Les *gestes thérapeutiques immédiats* consistent à arrêter l'alimentation ; placer une perfusion pour apport immédiat de glucose et de calcium, et maintenir en place cette voie veineuse ; commencer (sauf en cas d'hypoglycémie évidente et immédiatement corrigée) un traitement anticonvulsivant par le phénobarbital : une dose de charge de 20 mg/kg par voie intraveineuse lente permet d'obtenir rapidement un taux sanguin utile de 20 à 40 mg/l. Ces doses peuvent être augmentées si nécessaire.

Commencer des antibiotiques à large spectre par voie intraveineuse, jusqu'à élimination d'une cause infectieuse par le laboratoire.

D'autres drogues anticonvulsivantes peuvent être utilisées, il n'y a pas de consensus sur les choix, c'est cependant le phénobarbital (Gardénal®) qui est le plus souvent préféré en première intention. Il est peu dépressur de la fonction respiratoire et peut donc être utilisé avant que le nouveau-né soit en situation d'être placé sous assistance ventilatoire.

Ceci est une démarche initiale générale, qui sera modifiable suivant les conditions techniques et les orientations étiologiques. Les points essentiels se résument à :

- essayer d'arrêter les convulsions, avant même d'obtenir un EEG, car les convulsions en elles-mêmes ont des conséquences défavorables sur la circulation cérébrale ;
- ne pas risquer de retarder le traitement d'une méningite, c'est-à-dire traiter tous les enfants par antibiotique jusqu'à preuve du contraire.

Les données de l'EEG, tant EEG standard que EEG d'amplitude, sont un complément indispensable de la surveillance clinique ; elles seront exposées plus loin.

Myoclonies bénignes du sommeil

Il est important de connaître l'existence de ces myoclonies bénignes du sommeil car elles peu-

vent être prises à tort pour des convulsions ; elles surviennent dès les premiers jours de la vie et peuvent se prolonger au cours des premières semaines. Focales ou généralisées aux quatre membres, ces clonies sont rythmées, entraînent un large déplacement des membres, chaque 1 à 3 s, pendant 10 à 30 minutes.

Leurs caractéristiques essentielles sont :

- d'être liées au sommeil, au moment de l'endormissement et particulièrement dans le sommeil calme (non REM) ; elles cessent immédiatement au réveil, que celui-ci soit spontané ou provoqué ;
- de survenir chez un enfant dont l'examen neurologique est parfaitement normal ;
- de n'être accompagnées d'aucune altération de l'EEG. Il faut connaître leur existence pour ne pas déclencher des recherches variées et une angoisse inutile.

Hypertension intracrânienne

La pression intracrânienne peut être augmentée dans beaucoup d'états pathologiques aigus de la période néonatale, en particulier la pathologie hypoxique-ischémique du nouveau-né à terme. Grâce à l'immaturité de la boîte crânienne, la soupape de sécurité que représente la possibilité de dissocier les sutures minimise la symptomatologie neurologique à cet âge de la vie. La disjonction des sutures a été étudiée précédemment. Cependant, cette soupape peut être insuffisante, il faudra alors savoir reconnaître les signes neurologiques d'hypertension intracrânienne ; ce sont des signes non spécifiques, évocateurs par leur groupement. Ils sont la conséquence, comme chez l'adulte, d'un certain degré de compression du diencephale et du tronc cérébral : léthargie, vomissements, bâillements répétés, respiration irrégulière, signe du coucher de soleil, trouble du tonus axial au bénéfice des extenseurs (avec tous ses degrés, allant du déséquilibre entre fléchisseurs et extenseurs dans la manœuvre du tiré-assis jusqu'à l'opisthotonos permanent).

Il est clair que ces signes neurologiques sont à peu près les mêmes que ceux qui témoignent d'une hypoxie-ischémie. Ce sont donc les signes crâniens et l'allure évolutive qui permettront de faire la part de l'œdème et celle de la lésion cérébrale (un tracé EEG normal est un bon argument en

faveur de l'œdème). Il est possible, grâce à la taille de la fontanelle antérieure, de mesurer la pression intracrânienne (non fait en routine); normalement, celle-ci n'excède pas 7 à 8 cmH₂O; les signes neurologiques apparaissent à partir de 15 à 20 cmH₂O.

Attention

Chez le grand enfant ou l'adulte, la soustraction de LCR par ponction lombaire peut entraîner un risque vital de hernie du tissu cérébral qui vient augmenter la compression du tronc cérébral; il est donc de règle absolue de faire un fond d'œil avant toute ponction lombaire pour éliminer un œdème cérébral, œdème visible au niveau de la papille. Cette règle ne s'applique pas au nouveau-né, en raison de la soupape de sécurité que constituent sutures et fontanelles. La transition entre la petite enfance et plus tard se fait autour de l'âge de 5 ans, âge à partir duquel les sutures sont soudées et ne fonctionnent plus comme soupapes (bien que le PC continue d'augmenter mais lentement).

Adaptation de la méthode au cours de la petite enfance

L'application de l'évaluation aux enfants plus âgés nécessite des adaptations pour tenir compte des effets de la maturation cérébrale sur l'évolution de la fonction motrice. Ces adaptations sont essentiellement de deux ordres :

1. l'ajout ou le retrait d'items pertinents seulement à certaines étapes du développement;
2. la modification des réponses normales attendues, en particulier en ce qui a trait aux angles estimés dans les épreuves de tonus musculaire passif des membres.

De fait, les principales adaptations proposées peuvent être résumées de la façon suivante :

- l'établissement du profil de croissance céphalique par la considération des mesures répétées du PC durant les 2 premières années de vie;
- le retrait des retours en flexion qui n'ont plus la même pertinence qu'à la période néonatale et l'ajout des manœuvres lentes au niveau de la dorsiflexion des pieds et des adducteurs des

membres inférieurs pour documenter le tonus passif des membres;

- l'ajout de la manœuvre rapide dans la dorsiflexion pour rechercher la spasticité;
- la description des mouvements anormaux;
- l'ajout des calendriers moteurs pour suivre l'émergence des acquisitions tant dans le domaine de la motricité globale que dans le domaine de la motricité fine;
- le remplacement des items relatifs aux réflexes primaires par des épreuves testant quelques réactions posturales;
- l'ajout d'éléments d'analyse des anomalies neuromotrices qualitatives et de leurs conséquences fonctionnelles.

Bien que l'ensemble des procédures soit détaillé ailleurs [5], certains éléments méritent d'être élaborés.

Profil de croissance céphalique

Les mesures répétées du PC *au cours des 2 premières années* permettront de suivre l'aspect h dynamique de la croissance cérébrale. Un enfant dont le PC suit régulièrement le même percentile de la courbe a une probabilité plus grande d'avoir une fonction cérébrale normale qu'un enfant dont la progression du PC s'écarte du percentile initial vers le haut ou vers le bas. En cas de lésion hypoxique-ischémique, c'est l'infléchissement vers le bas qui est habituel, suivi ou non de rattrapage.

Comme aucune norme n'a pu être retrouvée dans la littérature quant aux variations acceptables, un seuil arbitraire a été choisi [7]. Ainsi, la croissance céphalique sera considérée comme stable si les variations des valeurs du PC demeurent à l'intérieur de 2 écarts-types de la valeur de départ. En revanche, si la valeur du PC s'infléchit d'au moins 2 écarts-types puis tend à rattraper ultérieurement la courbe initiale, ce profil sera qualifié de « *croissance déficitaire suivie de rattrapage* » complet ou incomplet. Si la valeur du PC s'infléchit puis se fixe sur une courbe inférieure de 2 écarts-types, le profil sera qualifié de « *croissance déficitaire non suivie de rattrapage* ». Finalement, si la valeur du PC augmente de façon excessive puis se fixe sur une courbe supérieure de 2 écarts-types, la croissance sera jugée *excessive*.

Tonus musculaire passif des extrémités : manœuvre lente

On l'a vu précédemment, les angles s'ouvrent au niveau des membres puisque l'extensibilité augmente. Deux manœuvres seront ajoutées pour mieux documenter les anomalies du tonus et les asymétries au niveau des membres.

Angle des adducteurs

L'enfant étant couché sur le dos, on étend les jambes et on les écarte doucement latéralement, le plus loin possible ; l'angle formé par les deux jambes est l'angle des adducteurs. La valeur de cet angle lent mesure l'extensibilité des muscles adducteurs droit et gauche, évalués ensemble (figure 10.27).

Angle de dorsiflexion du pied

L'examineur fléchit le pied sur la jambe par une pression du pouce sur la plante du pied. L'angle formé par l'axe du pied et la face antérieure de la jambe est l'angle de dorsiflexion. La manœuvre est faite successivement des deux côtés, sur la jambe maintenue en extension par une main posée sur le genou (pour ne pas exclure les jumeaux). C'est l'angle minimal obtenu par une pression douce appuyée (figure 10.28).

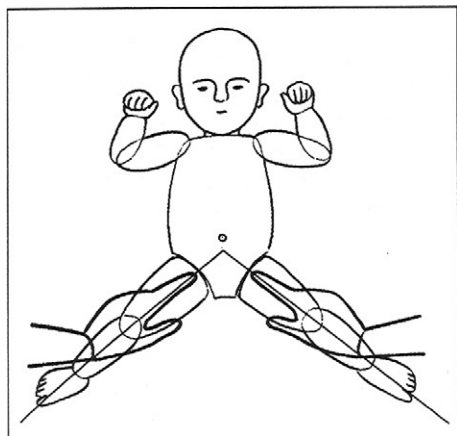


Figure 10.27.
Angle des adducteurs.

Les index de l'observateur, placés parallèlement aux diaphyses fémorales, facilitent l'évaluation visuelle de l'angle d'ouverture maximale (100° environ dans le cas représenté) [5].

Attention

Au niveau du tronc, on observe également une augmentation de l'extensibilité, donc les incurvations ventrale et dorsale vont avoir tendance à augmenter d'amplitude ; cependant, puisque c'est la comparaison des deux amplitudes qui est utilisée cliniquement, la situation normale reste définie par une flexion supérieure ou égale à l'extension.

Manœuvre rapide : recherche de la spasticité

Tel que mentionné précédemment, la spasticité est un phénomène vitesse-dépendant résultant de l'*hyperactivité du réflexe d'étirement*. C'est donc cette hyperactivité qui constitue l'anomalie fondamentale entraînant à la fois spasticité, hyperréflexivité et clonus (ou l'oscillation rythmique d'un segment de membre, déclenché par un étirement rapide). Ces trois phénomènes sont le plus souvent de même intensité, parfois avec des variations mal expliquées. La spasticité prédomine sur les muscles fléchisseurs au niveau des membres supérieurs, sur les extenseurs au niveau des membres inférieurs. Ces trois phénomènes associés indiquent une lésion soit du faisceau pyramidal, soit des zones motrices corticales.

Dans le contexte d'une évaluation de dépistage, la spasticité sera recherchée en premier lieu au niveau distal dans la manœuvre rapide de la dorsiflexion du pied, puisqu'une spasticité modérée est toujours distale. Toutefois, si une réponse anormale est présente au niveau du triceps sural, l'examen devra être complété au niveau des groupes musculaires plus proximaux du membre inférieur.

Attention

Une précaution particulière est nécessaire pour tester le triceps sural. Comme deux de ses chefs musculaires sont biarticulaires, la manœuvre devra être faite alors que le genou est en extension.

Si le contrôle supraspinal est intact, la mobilisation rapide du pied n'entraîne pas d'augmentation de la résistance ; l'amplitude du mouvement est comparable dans les manœuvres lente et rapide. En revanche, si ce contrôle est altéré, la réponse à

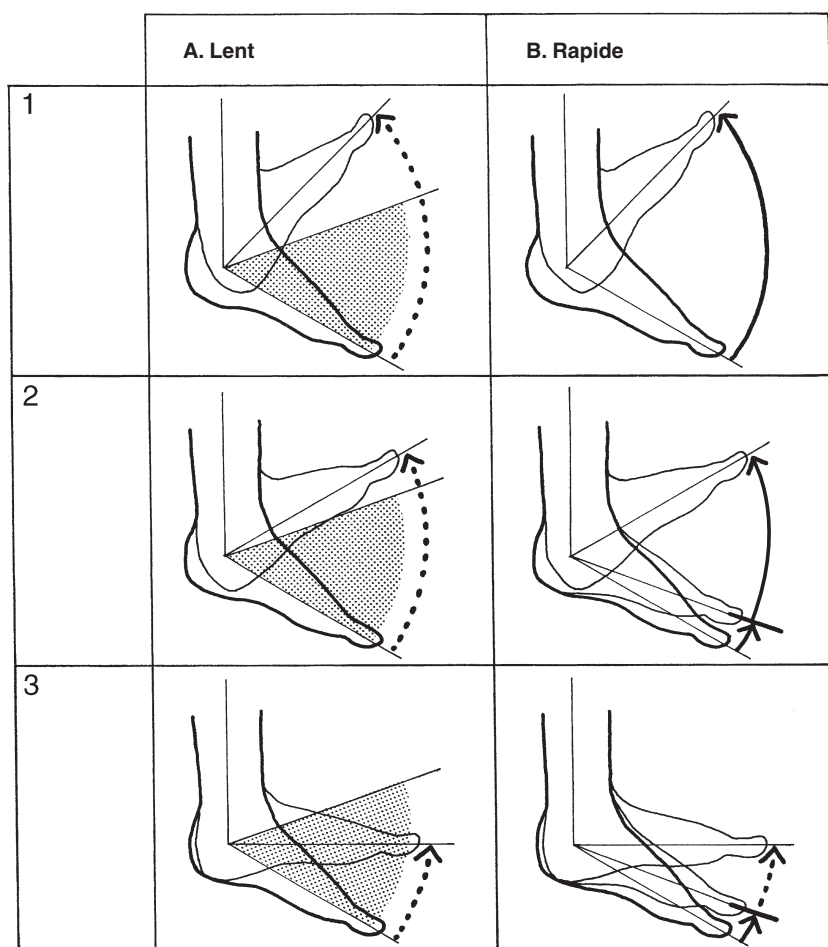


Figure 10.28.

Étirement du triceps sural, genou étendu, par flexion dorsale, lente (A) puis rapide (B) du pied.

1. *Réponse normale*, « angle lent » et « angle rapide » identiques dans la zone normale, 70° ou moins (zone blanche).
 2. *Réponse d'un muscle modérément spastique de longueur normale*, l'angle lent est normal (zone blanche). Arrêt bref au cours du déplacement rapide : c'est un stretch dit phasique. 3. *Réponse d'un muscle spastique et raccourci*, l'angle lent est trop grand (zone grisée), il évalue le raccourcissement. L'arrêt brusque dans le déplacement rapide évalue la spasticité. Le mouvement ne peut être terminé que lentement : c'est un stretch dit tonique.

la mobilisation rapide sera aussi altérée. Deux réponses anormales peuvent être identifiées (figure 10.28) : l'une brève, dite *phasique*, dans laquelle la réponse à l'étirement va « lâcher » (séquence résister-lâcher qui rappelle la fermeture d'un couteau de poche), l'autre plus prolongée, dite *tonique*, dans laquelle la réponse à l'étirement persiste tout au long de la mobilisation passive rapide, c'est-à-dire que le déplacement segmentaire ne pourra être poursuivi que lentement. La première, généralement associée à une lésion

mineure, émerge souvent en fin de 1^{re} année ou encore au cours de la 2^e année de vie. La seconde, témoignant d'une lésion sévère, émerge plus précocement (premier mois).

Attention

Sans intérêt à la période néonatale, la dorsiflexion rapide du pied sera testée systématiquement dans chaque examen de dépistage au cours de la petite enfance.

Conséquences fonctionnelles de l'association spasticité-raccourcissements

Cette association spasticité-raccourcissements est typique de la diplegie spastique. L'appui plantaire est modifié par le raccourcissement du triceps : puisque le pied est en *équin permanent*, le talon ne peut pas reposer sur le sol. De plus, à chaque pas, la contraction brusque du triceps en réponse à l'étirement rapide provoque un appui encore plus digiti-grade et renvoie le corps vers le haut.

Rigidité

La mobilisation rapide peut paraître impossible. Dans ce cas, la manipulation lente elle-même donne à l'examineur une perception de résistance augmentée sur la totalité du déplacement (résistance rappelant celle ressentie lorsqu'on courbe un tuyau de plomb). La résistance perçue intéresse à la fois les muscles agonistes et les muscles antagonistes au niveau de l'articulation mobilisée. La rigidité implique une lésion extrapyramidale; la physiopathologie en est incertaine.

Attention

Chez l'adulte, la différence entre spasticité et rigidité est bien définie cliniquement. Chez un enfant atteint de paralysie cérébrale cependant, les deux phénomènes coexistent souvent, il devient alors difficile de les séparer. Les cocontractions d'origine extrapyramidale entraînent des anomalies de posture plus ou moins permanentes et désignées sous le terme de « dystonie ». Autrement dit la spasticité « pure », vitesse-dépendante, ne se voit que dans les lésions modérées localisées dans le faisceau pyramidal; plus souvent, spasticité et dystonie sont associées. La dystonie, résultat d'une altération au niveau des mécanismes d'inhibition réciproque, peut exister seule en cas de lésions extrapyramidales isolées.

Hypotonie

La diminution de résistance ressentie par l'examineur lorsque celui-ci manipule lentement ou rapidement les membres au repos définit l'hypotonie. Celle-ci entraîne une augmentation franche de l'amplitude des déplacements au niveau de cha-

que articulation, en comparaison avec les valeurs standard pour l'âge. L'hypotonie peut résulter d'un trouble périphérique ou central.

Mouvements anormaux : dyskinésie

La dyskinésie peut être faite de mouvements rapides de style chorée : ce sont des mouvements involontaires brusques qui interrompent un mouvement volontaire; surtout proximaux, au niveau des membres inférieurs, ils déséquilibrent la marche quand celle-ci est possible; ils mobilisent les membres supérieurs de façon incontrôlable; ils augmentent au cours du mouvement volontaire qu'ils viennent parasiter, ils diminuent pendant le sommeil; ils déforment la bouche, le visage (facies grimaçant), rendent parole et alimentation difficiles ou impossibles. Une des caractéristiques de ces dyskinésies est leur dépendance des circonstances extérieures, en particulier des états émotionnels, d'où *l'impression fréquente de variabilité* : au total, mouvements brusques, proximaux, chaotiques et imprévisibles.

La dyskinésie peut être faite de mouvements lents, style athétose : ce sont des mouvements involontaires lents de reptation qui parasitent les postures de repos. Ils atteignent davantage les extrémités, mouvements lents de reptation des doigts, associés à des mouvements de pronosupination du poignet, donc plus distaux que les précédents. Ils sont typiques de l'ictère nucléaire, mais ils se voient aussi dans les formes avec lésions hypoxiques-ischémiques extrapyramidales étendues.

Calendrier fonctionnel de la motricité

Le tonus actif a été étudié à la période néonatale par la manœuvre du tiré-assis et retour en arrière et par la réponse de redressement global en position debout : ce sont des performances actives d'un enfant placé dans une situation d'examen bien définie. Cependant, à mesure que l'enfant grandit, son activité motrice devient de plus en plus « spontanée », le terme de tonus actif est alors remplacé par celui de performances ou acquisitions motrices, telles que le contrôle de la tête, la station assise ou la marche indépendante dans le domaine de la motricité grossière et la pince pouce-index, le relâchement volontaire, l'empilage de cubes et la reproduction de position des doigts dans le domaine de la motricité fine.

La survenue des acquisitions les unes par rapport aux autres apporte aussi des informations; cette notion est illustrée sur les figures 10.29 et 10.30 (la lecture verticale permet de considérer le profil maturatif normal, comme décrit chez le prématuré entre 32 et 40 semaines de gestation). L'exemple le plus caractéristique est celui de la situation à 5 mois (figure 10.30). L'enfant commence à tenir assis, penché en avant avec l'appui des bras. Au même moment, il a perdu le redressement en position debout. Une séquence comparable s'opère au niveau de la motricité fine.

Il faut cependant redire encore que *l'aspect dynamique et qualitatif* est important à considérer : un enfant avec problèmes neuromoteurs frappe souvent par sa façon stéréotypée et peu esthétique de passer d'une position à l'autre. Une stratégie pauvre est en elle-même un signe d'alerte; une motricité inventive et variée est la marque d'un développement normal. Ainsi, *la qualité de la réponse* affine la notion de présence-absence d'une acquisition.

La flèche indique l'âge moyen de la réussite, le double trait indique la limite acceptable, la zone grisée indique un retard modéré, pour quatre items de motricité fine : cube dans une tasse (sur imitation), pince pouce-index dite terminale, tour de trois cubes (sur imitation) et anneaux sécants (épreuve recherchée à partir de 5 ans) [4].

Réactions de protection

Alors que les réflexes primaires s'intègrent, les réactions posturales apparaissent dans le cours de la première année et persisteront toute la vie. Deux réactions de protection peuvent être recherchées facilement à partir du moment où l'enfant a acquis la station assise indépendante, c'est-à-dire autour de 7 mois.

Réaction à la poussée latérale du tronc (ou aptitude statique)

L'enfant est en position assise indépendante. L'observateur imprime une brusque poussée latérale à la hauteur de l'épaule et l'enfant étend son bras du côté opposé pour parer la chute (figure 10.31). Cette réaction est normalement présente entre 6 et 8 mois, en fait dès que la station assise indépendante est acquise.

Parachute antérieur

L'observateur tient l'enfant contre lui, en suspension ventrale, puis le projette brusquement, tête en avant, vers le plan d'examen (figure 10.32). On observe alors un mouvement rapide d'extension des membres supérieurs avec ouverture des mains comme si l'enfant voulait se protéger d'une chute.

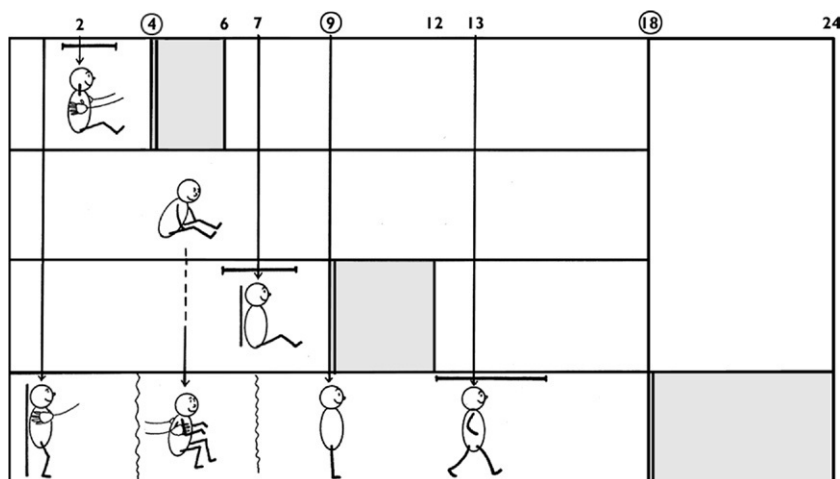


Figure 10.29.

Acquisitions motrices grossières : calendrier fonctionnel jusqu'à 2 ans.

L'âge moyen est indiqué par une flèche et les limites acceptables sont indiquées par un trait gras pour chaque acquisition de la motricité grossière, les zones grisées indiquent une déviation modérée. *Remarque* : le redressement en position debout est d'abord présent, puis disparaît (4 à 6 mois) avant de réapparaître avec le contrôle supérieur (8 à 9 mois), au moment même où l'hypotonie passive est maximale [5].

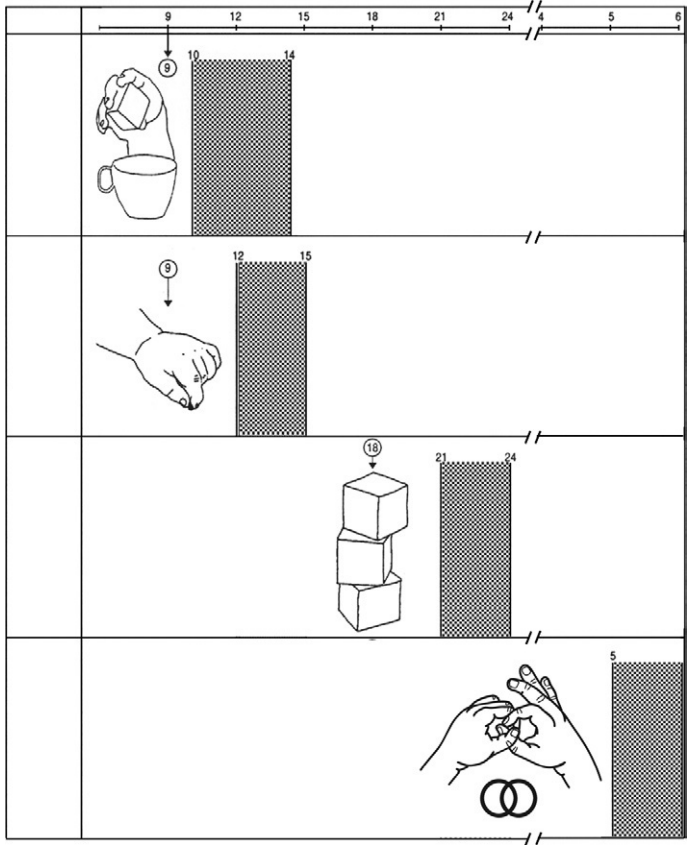


Figure 10.30.

Acquisition motrices fines : calendrier fonctionnel.

La flèche indique l'âge moyen de la réussite, le double trait indique la limite acceptable, la zone grisée indique un retard modéré, pour quatre items de motricité fine : cube dans une tasse (sur imitation), pince pouce-index dite terminale, tour de trois cubes (sur imitation) et anneaux sécants (épreuve recherchée à partir de 5 ans) [4].

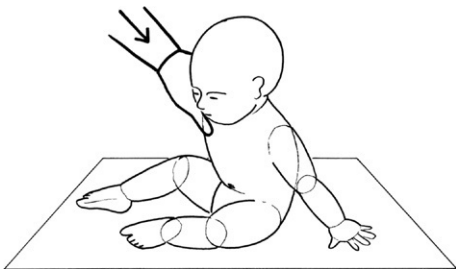


Figure 10.31.

Réaction à la poussée latérale du tronc.

Lors d'une poussée brusque au niveau de l'épaule exercée sur l'enfant assis, celui-ci évite la chute par l'extension réflexe du bras opposé. Les membres inférieurs participent aussi à la réaction [5].

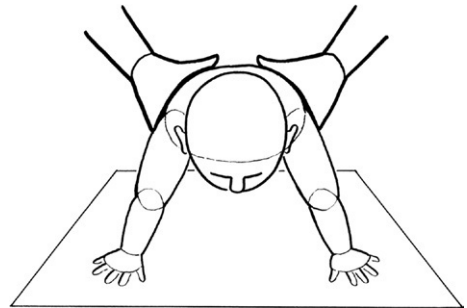


Figure 10.32.

Parachute antérieur.

L'enfant est projeté brusquement en avant vers le plan d'examen, il se protège par l'extension réflexe des deux membres supérieurs et l'ouverture des mains [5].

Cette réaction n'apparaît qu'entre 8 et 9 mois assez précisément.

Ces deux manœuvres ne résument pas les réactions posturales, elles en sont deux exemples, utiles et faciles à rechercher. Les manœuvres de suspension en position ventrale, dorsale, latérale, montrent comment les réponses posturales évoluent avec la maturation au cours de la première année.

Évaluation des conséquences fonctionnelles

Les conséquences fonctionnelles des anomalies neurologiques changent avec l'âge et avec la prise en charge. Il faut savoir reconnaître quelques situations pathologiques :

1. *le raccourcissement des trapèzes* : il est dû au rapprochement des insertions occipitovertebrales et acromiales du muscle (figure 10.33), soit la conséquence d'un opisthotonos d'origine centrale, soit la conséquence de postures anormales ayant maintenu la tête en arrière, au cours du séjour en soins intensifs. Pourquoi cette attitude fixée est-elle défavorable ? Parce qu'elle entraîne un non-usage des membres supérieurs à la phase critique du développement où les mains se rencontrent sur la ligne médiane pour la manipulation des objets ;
2. *l'attitude en pronation des membres supérieurs*, par spasticité et raccourcissements des muscles pronateurs du bras. C'est une attitude gênante, contre laquelle il faudra lutter par postures et kinésithérapie ;
3. *l'attitude cyphotique en station assise* : elle résulte de la bascule du bassin en cas de spasticité-raccourcissement des ischiojambiers. Cette gêne est en partie compensée par la flexion du genou lorsque l'enfant est assis sur une chaise (figure 10.34). Bassin et rachis sont solidaires ; en cas de bascule de la plateforme que constitue le bassin, une incurvation compensatrice se produira ; une scoliose sévère en sera la conséquence en l'absence d'une prise en charge attentive. Ces phénomènes expliquent l'importance du siège moulé à la fois pour le maintien de longueurs musculaires normales et pour préserver une statique vertébrale plus correcte ;
4. *l'équin en station debout* entraîne l'impossibilité de poser le pied à plat sur le sol ; le genou et la hanche sont fléchis ; une rotation interne de la hanche est fréquente (figure 10.35).

Analyse clinique de la marche

La station debout volontaire et la marche sont précédées par des déplacements au sol de types variés

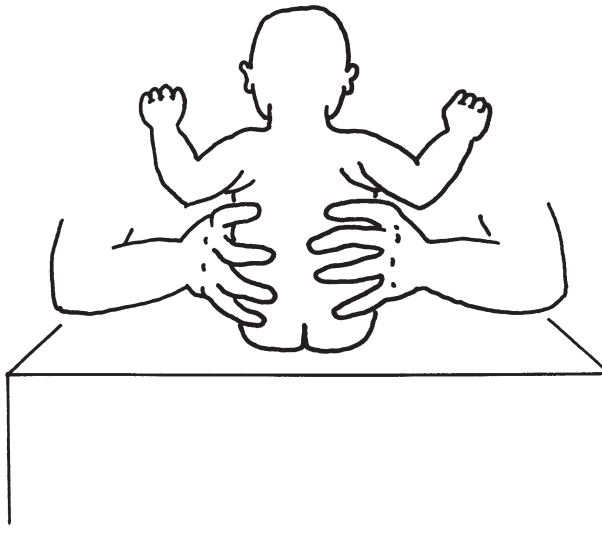


Figure 10.33.
Attitude en chandelier.

Elle est liée au raccourcissement des muscles trapèzes.

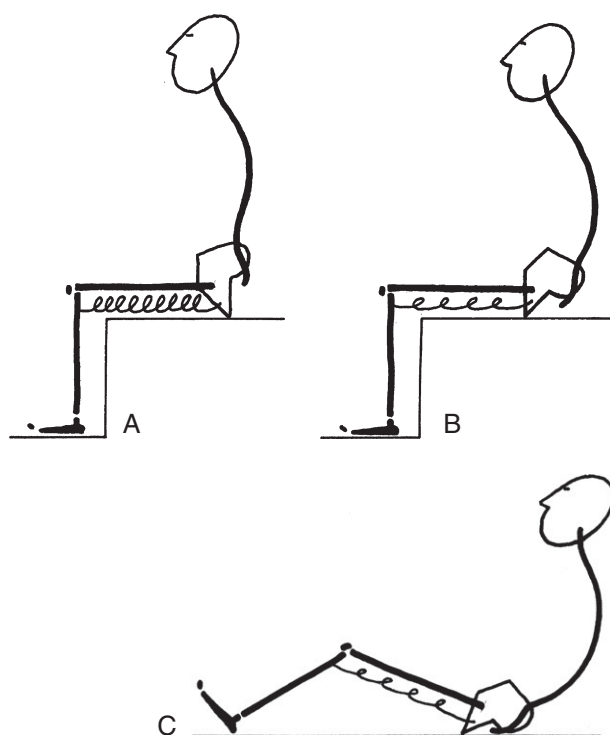


Figure 10.34.

Anomalies de la station assise dans la diplégie spastique de gravité moyenne.

A. Station assise normale. **B.** Anomalie de posture sur une chaise, avec bascule compensatrice du bassin. **C.** Anomalie de posture au sol.

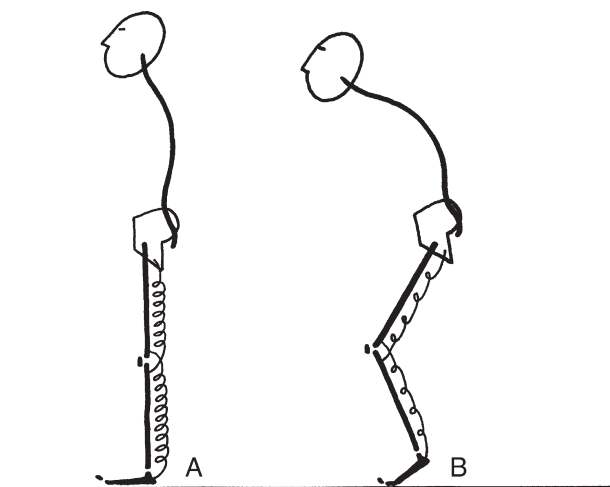


Figure 10.35.

Anomalies de la station debout dans la diplégie spastique de gravité moyenne (maladie de Little sans ciseaux).

A. Station debout normale. **B.** Anomalies de posture de la hanche : flexum et rotation interne; du genou : en flexion; du pied : en équin; et retentissement sur la statique vertébrale.

(le ramper, le quatre pattes, le déplacement assis) qui permettent les premières explorations, entre 6 et 9 mois. Les débuts de la marche sont normalement marqués par une instabilité. Polygone large et chutes fréquentes sont normaux dans les premiers mois de pratique; la marche sur les pointes n'a pas de signification en elle-même jusqu'à 2 ans, en l'absence de signes neurologiques. La marche « normale » nécessite à la fois une organisation motrice et un appareil locomoteur intacts (stabilité de la hanche, jeu articulaire normal de la hanche, du genou, du pied). L'observation de la marche et de ses troubles éventuels est un temps essentiel de l'examen. Que la marche indépendante soit acquise, ou qu'il faille offrir une main ou deux mains pour maintenir la station debout, l'observation permet de définir différents types de boiterie (tableau 10.3). L'observation sera faite sur l'enfant déshabillé, dans un espace suffisant, en essayant d'occuper ailleurs l'attention de l'enfant. On évaluera en particulier si :

- le temps d'appui est plus court d'un côté;
- le bassin tombe du côté opposé à la jambe d'appui;

- les épaules basculent ou s'élèvent du côté opposé à l'appui;
- il y a élévation des bras à chaque pas;
- le déroulement du pied (talon-pointe) est anormal;
- le genou ne s'étend pas complètement dans la phase d'extension;
- le genou doit monter trop haut pour permettre le passage d'un pied tombant.

L'analyse qualitative de la marche doit donc tenir compte des différents mécanismes physiopathologiques :

1. faiblesse musculaire, en particulier du moyen fessier responsable de la bascule du bassin du côté opposé à l'appui;
2. spasticité responsable d'un mouvement du corps vers le haut à chaque pas (comme sur un trampoline, pour reprendre la comparaison imagée d'Albert Grenier);
3. déformations et raccourcissements musculotendineux.

Tableau 10.3
Observation clinique des anomalies de la marche

Signes d'appel	Désignation et mécanisme de l'anomalie	Examen physique	En cas de paralysie cérébrale	En cas d'autres causes
Raccourcissement du temps d'appui	Antalgique (esquive l'appui)	Douleur et limitation des mouvements	<i>Parfois</i> , après excès de marche	Traumatisme, infection
Basculé du bassin du côté opposé à la jambe d'appui (signe de Trendelenburg)	En canard (faiblesse du moyen fessier qui ne maintient pas le bassin horizontal)	Compensation par boiterie inverse de l'épaule si l'organisation motrice le permet	<i>Oui</i> , dans la diplégie (par faiblesse musculaire du moyen fessier)	Dysplasie congénitale de la hanche, myopathies
Sur les pointes ou pointes-talons	Sautillante (spasticité ± raccourcissement des muscles extenseurs)	Réflexe d'étirement anormal sur le triceps sural ± équin fixé	<i>Oui</i> , dans la diplégie (par spasticité ± raccourcissement des triceps)	Sans signification avant 2 ans si isolée
Passage en circumduction	Fauchage (impotence ou différence de longueur)	Chercher une différence de longueur, une cheville peu mobile	<i>Oui</i> , dans la forme hémiplégique	Déformation d'un pied
Démarche ébrieuse, polygone large, chutes fréquentes	Ataxie (trouble de l'équilibre)	Chercher d'autres signes cérébelleux	<i>Oui</i> , dans la forme ataxique	Pathologie tumorale, autisme
Pied(s) tombant(s) donc genoux hauts pour le passage du pied	Steppage (défaut de dorsiflexion active du pied)	Force musculaire, EMG, vitesse de conduction	<i>Non</i> , jamais en cas de paralysie cérébrale	Neuropathies progressives, myopathies

Cette observation clinique a toutefois des limites importantes et doit souvent être complétée par des observations complémentaires en laboratoire d'analyse de la marche.

Analyse de la marche en laboratoire

Quel type d'observations complémentaires peut-on attendre de ces laboratoires ?

1. *L'analyse de la géométrie du mouvement* ne tient pas compte des forces en jeu ; les courbes de mouvement sont obtenues par vidéo multiplan et traitement des données sur ordinateur. Ceci permet de traduire en tracés les interactions synchrones dans chaque articulation, amplitude des déplacements, vitesses, accélérations, etc.
2. *L'analyse combinée de la géométrie articulaire et des forces en jeu* exprime ses résultats en watts par kilogramme. Elle exprime la force déployée dans chaque mouvement articulaire et permet donc d'analyser la force musculaire dans chaque muscle en jeu.
3. *L'EMG dynamique* analyse la participation de chaque muscle testé dans la dynamique de la marche. Les meilleures informations avant décision opératoire viennent de la combinaison des informations précédentes et de l'EMG dynamique.
4. *La consommation d'oxygène*. Une marche anormale comme celle de l'enfant paralytique cérébral entraîne des efforts musculaires très intenses, et donc une dépense d'énergie très supérieure aux valeurs normales. Il est possible de la réduire par des indications orthopédiques bien posées.

Cette analyse de la marche en laboratoire cherche à être plus précise que l'observation clinique et donc à poser les indications thérapeutiques de façon plus spécifique et moins dangereuse.

En bref pour le clinicien

Pour plus de précision technique, le lecteur pourra se référer à notre guide méthodologi-

que : Gosselin J, Amiel-Tison C. *Évaluation neurologique de la naissance à 6 ans* [75]. La méthode proposée est insuffisante en cas de pathologie franche, des évaluations complémentaires par différents spécialistes tels que neurologue, physiatre, kinésithérapeute, chirurgien orthopédique seront nécessaires.

Cette évaluation est une évaluation minimale, évolutive avec l'âge, de la période du terme jusqu'à 6 ans. Elle permet surveillance et dépistage ; elle devrait donc être faite chez tous les enfants. Dans la pratique courante, si le pédiatre comprend ce qu'il cherche et se conforme aux consignes pour chaque item, il lui deviendra naturel de l'utiliser systématiquement. C'est une évaluation simple, rapide si les manœuvres sont enchaînées. Elle ne comporte aucune manipulation douloureuse ou inquiétante et, de ce fait, est bien acceptée par l'enfant et sa famille.

Références

- [1] Grenier A. Prévention des raccourcissements musculaires et déformations ostéocartilagineux chez les nouveau-nés à cerveau lésé, dans l'unité de soins intensifs néonataux. In : Amiel-Tison C, Stewart A, eds. *L'enfant nouveau-né, un cerveau pour la vie*. Paris : Inserm ; 1995. p. 199-208.
- [2] Amiel-Tison C, Grenier A. *La surveillance neurologique au cours de la première année de vie*. Paris : Masson ; 1985.
- [3] Als H. A synactive model of neonatal behavioral organization : framework for the assessment of neurobehavioral development in the premature infant and for support of infants and parents in the neonatal intensive care environment. *Phys Occup Ther Pediatr* 1986 ; 6 (3/4) : 3-53.
- [4] Amiel-Tison C, Gosselin J. *Démarche clinique en neurologie du développement*. 2^e éd. Paris : Masson ; 2009.
- [5] Gosselin J, Amiel-Tison C. (2007) *Évaluation neurologique de la naissance à 6 ans*. 2^e éd. Paris : Masson ; 2007.
- [6] Amiel-Tison C, Gosselin J, Infante-Rivard C. Head growth and cranial assessment at neurological examination in infancy. *Dev Med Child Neurol* 2002 ; 44 : 643-8.

Démarche clinique et synthèse jusqu'à 2 ans

Maturation neurologique au cours de la période préterme

L'évaluation du stade de maturation neurologique [1,2] repose sur un certain nombre d'observations et manœuvres communes à l'ensemble des trois outils (figure 11.1). Neuf critères sont retenus : trois critères concernant le tonus passif, trois critères concernant le tonus actif et trois réflexes primaires. Avant 32 semaines d'aménorrhée (SA), il est le plus souvent impossible de faire l'examen sans risques pour l'enfant très prématuré, ne supportant aucune mobilisation (mobilisations d'ailleurs le plus souvent impossibles en raison de l'assistance ventilatoire). À partir de 32 SA et jusqu'à 40–41 SA, le résultat obtenu pour chaque manœuvre ou observation est indiqué à la figure 11.1, d'après l'étude faite sur 100 prématurés par Saint-Anne-Dargassies [3].

Lecture horizontale de la grille : évolution de chaque paramètre

Lorsqu'on observe les réponses dans le domaine du *tonus passif des membres*, on constate que le tonus augmente (et donc l'extensibilité diminue) dans les muscles fléchisseurs des membres, d'abord au niveau des membres inférieurs puis au niveau des membres supérieurs. Ceci est en accord avec la vague ascendante de maturation du système sous-cortical, responsable à terme d'une forte flexion des quatre membres.

Lorsqu'on observe le *tonus actif des muscles anti-gravitaires*, on teste cette même vague ascendante du système sous-cortical. La mise en appui en station debout permet de montrer comment la réponse est d'abord présente seulement aux membres inférieurs, puis au tronc, puis à la tête; elle est complète au terme de 40 SA; même observation

pour les extenseurs du cou dans le retour en arrière de la manœuvre du tiré-assis.

Lorsqu'on observe la *réponse vers l'avant du tiré-assis*, c'est-à-dire quand on teste les muscles fléchisseurs du cou, on observe le début de la maturation du système corticospinal, commençant à 34 SA; à 40 SA, le tonus actif des fléchisseurs est aussi parfait que celui des extenseurs et permet une balance avant-arrière parfaitement symétrique.

Succion et allongement croisé (réflexes primaires déjà présents tôt dans la vie fœtale) se perfectionnent vers la fin de la gestation, ils prennent donc un certain intérêt pour évaluer la maturation.

Dans cette lecture horizontale de la figure 11.1, les périodes où un critère bouge le plus vite, c'est-à-dire les périodes où il offre les points de repère les plus utiles, sont cernées d'un double trait : à titre d'exemple, l'angle poplité se ferme assez vite entre 32 et 36 SA, c'est la période où il est le plus utile; alors que le tonus passif des membres supérieurs bouge vite entre 34 et 40 SA.

Lecture verticale de la grille : profils maturatifs à intervalles de 2 semaines

Ces profils maturatifs sont décrits à la figure 11.1. En regardant verticalement la colonne 34–35 SA, par exemple, il apparaît que :

- la vague ascendante (système sous-cortical) contrôlant le tonus passif a atteint les membres inférieurs (poplité déjà bien en flexion), mais pas encore les membres supérieurs (fou-lard très large). Cet aspect se reflète dans la posture du prématuré de 34 SA dite « posture en batracien », bras étendus-genoux fléchis;
- la même vague ascendante contrôlant le tonus actif des muscles anti-gravitaires permet un

Semaines de gestation	Avant 32	32-33	34-35	36-37	38-39	40-41
ANGLE POPLITÉ	130° au plus	120°-110° 	110°-100° 	100°-90° 	90° 	90° ou moins
SIGNE DU FOULARD	pas de résistance	résistance très faible	 dépasse largement la ligne médiane	 dépasse la ligne médiane	 n'atteint pas la ligne médiane	 très serré
RETOUR EN FLEXION DES AVANT-BRAS	posture le plus souvent en extension		faible ou absent	présent mais épuisable (moins de 4 fois)	4 fois ou plus, vif mais inhibé	inépuisable très vif non inhibé
GRASPING DES DOIGTS ET	présent		présent	présent	présent	présent
RÉPONSE À LA TRACTION	absent		absent	partie du poids du corps	tout le poids du corps 1sec	tout le poids du corps 2 à 3sec
REDRESSEMENT GLOBAL, MEMBRES INFÉRIEURS ET TRONC	absent	 redressement bref membres inférieurs seulement	commence à maintenir le tronc	 tronc mieux maintenu	début de maintien de la tête	 redressement complet pour qq sec
TIRÉ-ASSIS (MUSCLES FLECHISSEURS DU COU)	pas de mouvement de la tête vers l'avant		 vue de face la tête roule sur l'épaule	 passage brusque dans l'axe	 plus puissant	 parfait
ASSIS-COUCHÉ (MUSCLES EXTENSEURS DU COU)	pas de mouvement de la tête vers l'arrière	la tête se soulève mais ne passe pas	MEILLEUR VERS L'ARRIÈRE passage brusque dans l'axe	ÉGALISATION PROGRESSIVE puissant passage en arrière		IDENTIQUE AVANT-ARRIÈRE parfait
ALLONGEMENT CROISÉ	bonne extension mais pas d'adduction			tendance à l'adduction	atteint le pied stimulé	croise immédiatement
SUCCION	3 ou moins ↓ faible	3 ou moins ↓ faible	4 à 7 ↓ intermédiaire	8 ou plus ↓ forte	idem	idem
NOMBRE DE MOUVEMENTS DANS UNE BOUFFÉE						
DÉPRESSION						

Figure 11.1.

Maturation neurologique de 32 à 40 SA.

L'évaluation est basée sur neuf critères dont la progression est représentée à intervalles de 2 semaines. Les zones encadrées indiquent, pour chaque critère, la période à laquelle les réponses évoluent le plus vite et sont donc les plus significatives.

début de redressement du tronc et (dans le retour en arrière du tiré-assis) un passage de la tête en arrière dans l'axe;

- la succion (système sous-corticospinal) a évolué, des bouffées de quatre à sept mouvements sont présentes, avec une pression négative suffisante pour permettre l'alimentation orale;
- le tonus actif des muscles fléchisseurs du cou (contrôle corticospinal) commence à s'exprimer par le passage de la tête en avant dans la manœuvre du tiré-assis; mais la réponse est difficile, la tête ne peut pas passer dans l'axe, elle roule sur l'épaule (alors que le retour en arrière est beaucoup mieux contrôlé par les muscles antigravitaires).

Lorsque l'on regarde verticalement la colonne 40-41 SA, il apparaît que :

- sous le contrôle de la vague ascendante du système sous-corticospinal, le tonus passif est en flexion au niveau des quatre membres, les réactions antigravitaires sont excellentes et ont atteint le cou;
- la maturation débutante du système corticospinal a permis, au cours des dernières 6 semaines de grossesse, d'égaliser la réponse des fléchisseurs et celles des extenseurs dans la manœuvre du tiré-assis : la réponse est rapide, puissante, dans l'axe, très symétrique de l'arrière vers l'avant et de l'avant vers l'arrière;
- la tendance à l'adduction dans l'allongement croisé est apparue et s'est confirmée en quelques semaines, alors qu'elle était absente à 34 SA.

Intérêt de la notion de profil maturatif

Alignement vertical des réponses

Chacun des critères maturatifs retenus n'évolue pas pour son propre compte, il fait partie d'un ensemble de critères qui bougent de la même façon, avec la même base physiologique. Ceci étant admis, et parfaitement vérifié par l'expérience, *l'alignement vertical des réponses est la marque de l'aspect typique de chaque âge gestationnel* (on entend par alignement le fait que les réponses pour au moins six des neuf critères sont groupées dans la même colonne verticale; trois seulement peuvent être dans une autre colonne, plus « jeune » ou plus « âgée »).

Non-alignement vertical des réponses

À l'inverse, *la dispersion des réponses est souvent la marque d'une dysfonction cérébrale*; à titre d'exemple, avec la [figure 11.1](#) sous les yeux, lorsqu'on examine un enfant né à 36 SA (avec certitude basée sur les dates et l'échographie précoce), et que l'angle poplité est à 120°, le foulard illimité, les bras reposant en extension, le grasping très faible et sans réponse à la traction, le redressement en position debout très fort, en opisthotonos, le passage actif de la tête en avant absent mais très fort en arrière, une tendance à l'adduction dans l'allongement croisé et une succion très discontinue, sans bouffées, on constate que deux seulement des neuf critères sont alignés sur son AG; les autres sont dispersés. En fait, cette dispersion est la conséquence d'une dépression du SNC [hypotonie, absence de succion] associée à une prédominance des muscles antigravitaires qui peut être due à une hypertension intracrânienne.

Lorsque les critères initialement dispersés se regroupent sur un même profil vertical au cours de la première semaine, c'est habituellement la marque d'une évolution favorable. Le meilleur exemple en est un jumeau hypotrophique : au cours des premiers jours, les critères sont dispersés, le tonus actif est médiocre, en raison du déficit nutritionnel des dernières semaines de grossesse; à la fin de la semaine, bien nourri, les réponses s'alignent sur le même profil vertical. L'évaluation correcte de la maturation est évidemment celle faite à la fin de la première semaine; l'évaluation initiale aurait sous-évalué sa maturation si on avait eu l'imprudence de conclure.

En résumé :

- il n'est pas toujours possible d'identifier le stade maturatif d'un nouveau-né, puisqu'il est prudent de ne pas conclure si les réponses sont trop dispersées. Dans ces cas, il vaut mieux dire « je ne sais pas » que de conclure à tout prix;
- il peut devenir possible de conclure une semaine plus tard et cette évolution peut être interprétée favorablement quant à l'avenir cérébral, puisqu'une amélioration postnatale de la situation générale a rétabli un aspect maturatif homogène.

L'examen maturatif apporte les prémisses indispensables à l'identification de la pathologie. Il est

clair que si l'observateur n'a pas en mémoire les profils maturatifs successifs, il lui sera impossible d'identifier avec précision des anomalies neurologiques chez le prématuré, puisque telle réponse (par exemple le passage de la tête vers l'avant pénible, en roulant sur l'épaule) est parfaitement normale à 34 SA et inquiétante à 40 SA.

Il est bien évident que la conversion de l'évaluation neurologique en un score global ferait perdre le fil conducteur de l'interprétation de chaque réponse; ce score ne permettrait pas une véritable démarche clinique consistant à répondre aux questions suivantes :

- la maturation a-t-elle été précisée sur l'identification d'un profil maturatif, grâce à l'alignement des réponses?
- si alignement il y a, est-il conforme à l'AG calculé par l'obstétricien?
- en l'absence d'alignement, la dispersion est-elle transitoire, donc favorable pour l'avenir?
- ou persistante, avec probablement une signification lésionnelle cérébrale?

Accélération ou ralentissement de maturation fœtale

La notion d'avance ne peut être affirmée que si l'AG a pu être calculé et vérifié avec précision et si le profil maturatif a pu être identifié avec certitude avec une « avance » d'au moins 3 à 4 semaines. Cette avance de maturation, déjà décrite plus haut, n'est d'ailleurs pas restreinte au cerveau, mais elle peut aussi être mise en évidence au niveau du surfactant pulmonaire [4]. Une éventuelle lenteur de maturation chez les enfants de mère diabétique est possible mais non démontrée; ces enfants ont souvent un retard de maturation pulmonaire. Sur le plan neurologique, ils sont souvent plus hypotoniques et moins vigilants qu'attendu pour leur AG; mais il est évidemment plus difficile de conclure à une explication maturative devant de tels signes.

État neurologique à terme : optimalité

Une première évaluation neurologique rapide est intégrée dans le premier examen clinique général;

elle va permettre d'autoriser l'allaitement et d'orienter l'enfant vers un séjour auprès de sa mère, après les 2 heures réglementaires en salle de naissance.

Dans les cas où tout ne paraît pas parfait et selon les circonstances, l'enfant sera dirigé vers l'unité de soins intermédiaires ou de soins intensifs. Les évaluations cliniques répétées permettront de documenter l'évolution. En effet, soit pour des raisons obstétricales mécaniques, soit en réaction à d'autres difficultés (pulmonaires ou métaboliques par exemple), on peut observer des signes cliniques fugaces. Plus rarement, l'ensemble des signes neurologiques est d'emblée inquiétant; il faudra alors essayer de confirmer ou d'éliminer une lésion cérébrale.

Évaluation du 2-3^e jour : le concept d'optimalité

L'évaluation reprendra les éléments vus précédemment : examen crânien, vigilance, motricité, réflexes primaires, dans une évaluation neurologique qui ne sera que l'un des aspects de l'examen général. L'évaluation est faite auprès de la mère et cherche à mettre en évidence la réponse optimale pour chacune des fonctions testées [5]. Le [tableau 11-1](#) résume les items choisis comme les plus significatifs. Il n'est pas démontré mais hautement probable que des réponses parfaites chez un nouveau-né à terme eutrophique permettent d'affirmer l'intégrité du SNC. Certes, même à 40 semaines, la motricité est encore sous l'emprise des réflexes contrôlés par le tronc cérébral (système sous-cortical); mais certaines réponses comme le passage de la tête en avant dans le tiré-assis, l'amplitude de la flexion passive du tronc supérieure à l'extension, l'ouverture des mains et l'abduction du pouce testent les fonctions supérieures, c'est-à-dire le système corticospinal. Enfin, vigilance (fixation et poursuite visuelles) et succion se perfectionnent avec le développement des fonctions supérieures. Pourquoi s'acharne-t-on à essayer de démontrer l'intégrité du système de contrôle moteur supérieur? Parce qu'il est raisonnable d'espérer que si le cortex moteur est intact, le reste du cortex l'est aussi, en particulier les zones associatives frontales et pariétales qui seront le support des fonctions cognitives, non testables à cet âge de la vie.

Pourquoi parle-t-on d'optimalité? « Normal » n'est pas politiquement correct, « typique » l'est davantage; mais en fait, le côté satisfaisant du

concept d'optimalité en périnatalogie est d'avoir en quelque sorte renversé la vapeur : cela veut dire que si un nouveau-né à terme exprime des réponses parfaites pour chaque item du [tableau 11.1](#), alors que les conditions de la gestation et/ou de l'obstétrique étaient à haut risque, c'est-à-dire non optimales, cela veut dire que ce nouveau-né *est passé à travers des situations de risque sans que son cerveau en ait souffert*. Dans

ces situations, l'évaluation du nouveau-né faite et commentée devant la mère apportera un réconfort immédiat après beaucoup d'inquiétudes. Inversement, un autre nouveau-né ayant eu une gestation et une naissance considérées comme optimales peut avoir des réponses neurologiques néonatales non optimales; il faudra orienter les recherches vers la génétique ou les fœtopathies précoces.

Tableau 11.1

Critères définissant l'optimalité de la fonction cérébrale à terme selon les différentes dimensions évaluées

Critère	Réponses observées	Situation optimale	Signification
Périmètre crânien cm	Comparable à la taille (± 25 centiles) Disproportionné PC>Taille (>25 perc) Disproportionné PC<Taille (>25 perc)	⊗ × ×	Croissance hémisphérique correcte
Sutures crâniennes	Bord à bord (squameuses comprises) Chevauchantes (lesquelles)	⊗ ×	
Fixation et poursuite visuelles	Faciles à obtenir Difficiles ou absentes	⊗ ×	Pas de dépression du SNC
Interaction sociale	Facile à obtenir Désorganisée, inconstante ou absente	⊗ ×	
Succion non-nutritive	Efficace, rythmique Difficile, irrégulière, non efficace Absente	⊗ × ×	
Tiré-assis	Contraction efficace des fléchisseurs (identique à celle des extenseurs) Contractions faibles avec roulement de la tête sur l'épaule Contractions absentes	⊗ × ×	Intégrité du cortex moteur, des voies motrices corticospinales et sous-corticospinales
Tonus passif de l'axe	Flexion plus ample que l'extension Extension plus ample que flexion Extension et flexion exagérées	⊗ × ×	
Tonus passif des membres (foulard, poplité)	Extensibilité dans la zone normale et symétrie droite-gauche Angles trop larges Angles fermés Asymétrie D_____G	⊗ × × ×	
Doigts et pouces	Mouvements indépendants et abduction des pouces Poings fermés et pouces fixés	⊗ ×	
Adaptation du système nerveux autonome au cours de l'examen	Pas de signes visibles de stress liés aux manipulations Désorganisation modérée Examen incomplet	⊗ × ×	Intégrité du SNA

Autrement dit, cette évaluation neurologique minimale appliquée à tous les nouveau-nés va remplacer, à partir du terme, la notion de risque gestationnel ou obstétrical. La compétence neurosensorielle du nouveau-né à terme est telle qu'on peut lui demander la démonstration de l'intégrité de son SNC, avec très peu d'erreurs. Cette démarche permet le plus souvent de rassurer; elle permet aussi de s'inquiéter d'une non-optimalité neurologique non suspectée auparavant et de l'explorer le plus discrètement possible, dès les premiers jours de la vie.

Définition de l'optimalité : regroupement de critères

Croissance hémisphérique correcte

Elle est confirmée par un PC dans les limites normales et des sutures bord à bord. Toutefois, il faut faire attention puisque :

- les os du crâne bougent beaucoup dans les jours qui suivent la naissance, un chevauchement de toutes les sutures est presque constant après naissance en présentation céphalique. Dès le 2^e jour, une distension lui succède, liée à un degré mineur d'œdème cérébral présent même après un accouchement le plus normal soit-il. C'est donc vers le 4^e jour que les sutures sont bord à bord et le resteront;
- l'état d'hydratation de l'enfant va aussi jouer un rôle dans l'état des sutures. Un enfant très sec, ou ayant perdu beaucoup de poids les premiers jours aura un chevauchement jusqu'à ce qu'il ait amorcé une croissance pondérale;
- la bosse séroanguine et l'œdème sous-cutané, le modelage crânien intrapartum vont souvent augmenter le PC mesuré immédiatement. Il est bon de reprendre le PC au cours du 3^e ou 4^e jour pour avoir une mesure plus proche de la réalité. Le céphalématome persiste plus longtemps, il est souvent moins tendu après quelques jours, il entraîne une augmentation de la bilirubine circulante.

Absence de dépression du système nerveux central

Elle est confirmée par la qualité des fixations-poursuites visuelles, de l'interaction sociale et de

la succion. Les difficultés souvent rencontrées pour affirmer la qualité de fixations-poursuites visuelles et interaction sociale sont liées à deux facteurs :

- la mise en route de l'alimentation interfère souvent avec le rythme veille-sommeil du nouveau-né : la faim, les régurgitations acides, les douleurs abdominales diverses sont autant de stimuli qui vont entraîner des pleurs difficiles à calmer. D'autres fois, l'enfant repu ne peut pas se réveiller suffisamment pour participer;
- les paupières gonflées d'œdème gênent souvent l'ouverture des yeux pendant les premières 48 heures. Il faudra donc souvent venir quelques heures plus tard pour pouvoir enfin vérifier la qualité de la vigilance.

Intégrité des voies motrices

Elle est confirmée par un tiré-assis adéquat, un tonus passif tant aux extrémités qu'au tronc dans les limites normales et des mouvements spontanés des doigts et pouces. Les causes d'erreur sont rares :

- les anomalies de posture, liées à la compression in utero (torticolis par exemple), peuvent rendre le jugement clinique un peu plus délicat. Toutefois, les variations individuelles sont éliminées au niveau de l'axe corporel par la comparaison des deux amplitudes;
- une arthrogrypose distale peut également prêter à confusion avec une main très fermée sur un pouce inactif, mais des anomalies similaires sont également présentes au niveau des pieds.

Adaptation du système nerveux autonome

Si les manipulations de l'enfant au cours de l'examen sont bien liées, sans brusquerie, il est rare d'avoir à se poser la question d'une mauvaise tolérance de l'examen. Des signes directement en relation avec le système nerveux autonome ne sont pas habituellement isolés à la période du terme, d'autres signes neurologiques sont présents. Il faut éliminer quelques pièges :

- dans les premiers jours d'adaptation à la vie aérienne, la perméabilité du foramen ovale et du canal artériel peut entraîner une cyanose au cri, très fugace;

- une ecchymose faciale peut aussi prêter à confusion.

Hésitations devant des anomalies mineures de la période d'adaptation

Beaucoup de petites déviations du schéma typique développé plus haut vont pouvoir entraîner des hésitations avant de conclure à l'optimalité. Il est recommandé de revoir un peu plus tard, de ne rien dire, d'attendre la résolution des signes mineurs observés. Dans ce domaine, la brièveté du séjour de la mère et de l'enfant en maternité augmente la difficulté. Les sources d'hésitations les plus fréquentes peuvent être étudiées dans l'ordre des critères neurologiques de la table d'optimalité. Il faut savoir que l'ictère, quelle que soit son origine, agit sur le comportement neurosensoriel : l'enfant est léthargique et donc répondra plus difficilement aux sollicitations; il est également un peu hypotonique. D'une façon habituelle l'ictère n'est pas encore très intense au 2^e jour et il sera facile de juger que la tendance léthargie-hypotonie augmente avec le taux de bilirubine jusqu'au 4^e ou 5^e jour en cas d'ictère physiologique, puis disparaît.

En conclusion, si des hésitations persistent sur l'optimalité et selon le contexte clinique, il faudra soit répéter l'examen quelques heures plus tard, soit garder l'enfant né à terme en observation 1 ou 2 jours supplémentaires, soit encore demander à le revoir en consultation 1 semaine après sa sortie. En effet, pour beaucoup de fonctions chez le nouveau-né à terme, une adaptation de quelques jours est souvent observée; la première semaine est une semaine de transition, la tendance générale dans ce cas est vers l'amélioration et la « normalisation » progressive.

État neurologique à terme : non-optimalité

Estimation clinique de la sévérité selon trois niveaux

Lorsque des anomalies sont détectées, les examens seront répétés; les signes et les symptômes neurologiques sont classés à la fin de la première semaine

de la vie selon trois niveaux en fonction de leur gravité. Les signes et symptômes se regroupent habituellement en quelques tableaux typiques facilement reconnaissables. Ils sont résumés en page 282 de la grille pour le nouveau-né à terme (annexe B). Ces signes sont souvent désignés sous le terme d'*encéphalopathie néonatale (EN)*, terme non spécifique qui ne préjuge pas de la cause des anomalies observées.

Degré sévère : l'état de mal convulsif

C'est le tableau le plus évident et le plus immédiat : après un intervalle dit libre de quelques heures, des convulsions apparaissent et la conscience s'altère. On parle d'état de mal convulsif lorsque les convulsions sont répétées pendant plus de 30 minutes, sans reprise de la vigilance entre les crises.

Dans la forme la plus schématique d'encéphalopathie hypoxique-ischémique, une réanimation prolongée est suivie d'une récupération des fonctions vitales (respiration autonome), mais hypotonie et léthargie sont présentes. Dans les heures qui suivent, l'enfant devient hypertonique et hyperexcitable, puis des convulsions apparaissent; l'enfant devient aréactif et comateux.

Dans les formes les plus sévères, l'intervalle libre est très court, le coma est profond, les apnées surviennent si l'enfant n'était pas encore en assistance respiratoire. Les convulsions sont difficiles à repérer cliniquement, car frustes, limitées à des mouvements rythmiques localisés; un EEG d'urgence confirmera les crises et permettra une première évaluation du tracé intercritique.

L'évolution sera jugée sur les EEG répétés de la première semaine; pour une conclusion clinique, il faut attendre l'élimination des médicaments anticonvulsivants; l'évolution clinique sera jugée sur la réapparition des fonctions cérébrales au cours des 3 premières semaines :

- une récupération rapide avec alimentation autonome à j7 est très favorable;
- une récupération très lente, sans succion efficace, jusqu'à la fin de la 3^e semaine est très défavorable;
- les situations intermédiaires ne permettent aucun pronostic précis.

Degré modéré : dépression du système nerveux central

Les anomalies modérées laissent plus de place aux interprétations. Cependant, un groupement spécifique de signes de dépression du SNC peut être facilement reconnu, comprenant des anomalies dans trois domaines : vigilance, tonus musculaire et réflexes primaires. On observe différents degrés de léthargie : l'impossibilité d'obtenir fixation et poursuite visuelles à des tentatives répétées est la meilleure façon de l'évaluer. Il y a peu d'activité spontanée et les pleurs sont rares. Le tonus musculaire est globalement déficitaire avec une hypotonie globale au repos et en réponse aux manœuvres d'évaluation du tonus actif. Les réflexes primaires peuvent être totalement absents ou difficiles à obtenir, incomplets, épuisables lors de stimulations répétées. Les anomalies de succion et de déglutition peuvent rendre l'alimentation dangereuse ou impossible les premiers jours.

Attention

Si les exigences de l'optimalité neurologique sont insuffisantes, ces enfants ne seront pas repérés : ils sont « sages », dorment, ne réclament pas, et une tétine bien percée permettra de les alimenter. Plus tard, s'ils ont des séquelles, on apprendra de la mère qu'elle a essayé sans succès un allaitement au sein, car son enfant dormait tout le temps et ne tirait pas de façon efficace.

On peut classer un enfant dans le groupe des anomalies modérées même si une ou deux convulsions isolées ont été observées, car le pronostic est statistiquement bien meilleur que celui du groupe des états de mal convulsif. L'évolution la plus typique en cas de cause aiguë intrapartum est faite d'une aggravation jusqu'au 4^e jour, puis d'une récupération lente et incomplète. L'état neurologique est exceptionnellement optimal à j7. La signification des profils évolutifs changeant (comme celui-ci) et stable sera étudiée plus loin.

Degré mineur : frontières de l'optimalité

Les signes liés à une hyperexcitabilité, des troubles du tonus variés sont difficiles à classer dans la

phase d'adaptation, on l'a vu plus haut ; ce sont les frontières de l'optimalité. Il est utile de retenir deux aspects de la définition des anomalies mineures :

- une définition négative, c'est-à-dire qu'il n'y a ni dépression du SNC, ni convulsions ; autrement dit pas de quoi faire entrer l'enfant dans le cadre de la forme modérée décrite plus haut ;
- une définition liée à la persistance des signes après j4 : en effet, beaucoup de signes mineurs disparaissent au cours des 4 premiers jours ; si des anomalies du tonus et de l'excitabilité persistent au-delà, elles méritent d'être classées et suivies (cette remarque indique bien le danger de classer avant la fin de la première semaine).

Attention

Pour l'enfant prématuré, la persistance de pathologies extraneurologiques n'est pas rare et peut rendre les données de l'examen neurologique plus incertaines : c'est pourquoi les anomalies neurologiques de degré mineur et celles de degré modéré ont été regroupées en une seule rubrique dans la page 283 de synthèse présentée en annexe B chez l'ancien prématuré ; modestie et prudence s'imposent pour les prévisions défavorables. En revanche, l'optimalité neurologique à 40 semaines corrigées est fortement corrélée à un avenir neurologique favorable lorsque le pédiatre est exigeant sur les réponses qui permettent de la définir.

L'approximation pronostique de cette classification doit être maniée avec précaution ; en effet, les corrélations avec l'avenir neurologique n'ont qu'un intérêt statistique mais non individuel, en particulier pour les anomalies modérées. On peut cependant considérer grossièrement les corrélations entre première semaine et avenir neurologique selon les chiffres suivants :

- anomalies sévères : 50 à 70 % de séquelles sévères ;
- anomalies modérées : 20 à 30 % de séquelles modérées ;
- anomalies mineures : rares cas de séquelles mineures.

En fait, l'intérêt épidémiologique à lui seul justifie cette classification : elle permet d'évaluer l'ensemble des efforts de prévention au cours de la

grossesse et de l'accouchement pour aboutir au risque cérébral le plus faible possible. À titre d'exemple, c'est par cette méthode qu'il a été possible de suivre ces progrès dans les deux maternités universitaires de l'hôpital Cochin, entre les années 1962 et 1985 [6]. On peut retenir de ces chiffres (après exclusion des causes infectieuses ou malformatives cérébrales) les grandes lignes suivantes :

- *l'état de mal convulsif* était déjà rare (2 pour 1000) dans les années 1960, c'est-à-dire avant le monitoring systématique du cœur fœtal. Il a cependant continué à diminuer progressivement jusqu'à 0,5 pour 1000 ; dans le même temps d'ailleurs, les décès au cours du travail ont quasiment disparu ;
- *le degré modéré* de dépression du SNC était fréquent dans les années 1960 (près de 1 %) ; il est passé en l'espace de quelques années, autour des années 1975, de 1 pour 100 à 2 pour 1000. Cette baisse significative n'est pas liée à un seul facteur mais à l'addition de beaucoup de changements intervenus pendant cette période : meilleure évaluation du bien-être fœtal en cours de grossesse, monitoring systématique du cœur fœtal au cours du travail, présence d'un obstétricien « senior » 24 heures sur 24, augmentation du nombre de césariennes, présence du pédiatre en salle de travail, discussion de chaque cas au staff obstétricopédiatrique. Autrement dit, avec une chaîne de médecine préventive continue, le degré modéré est devenu à peu près aussi rare que le degré sévère. Ces résultats ne peuvent pas être généralisés à toutes les maternités de niveau technique variable. La surveillance exercée par les réseaux périnataux régionaux et une meilleure détection des risques gestationnels devraient pouvoir améliorer constamment les résultats [7].

Attention

Le degré mineur de signes neurologiques, sans dépression du SNC, doit être repéré parce qu'il survient dans des circonstances de risque identiques à celles du degré modéré, mais ayant trouvé une solution obstétricale plus rapide. C'est un avertissement sans frais, à considérer comme tel dans les discussions entre obstétriciens et pédiatres.

Profils évolutifs changeant et stable

Chez l'enfant né à terme, l'identification du profil évolutif des signes neurologiques au cours des premiers jours de vie apporte une aide essentielle à l'orientation étiologique, dans les cas nombreux où la cause de l'encéphalopathie néonatale n'est pas d'emblée évidente. Deux profils peuvent être repérés sur des examens répétés chaque jour ou tous les deux jours ; ils sont résumés en page 282 de la grille présentée en annexe B.

Profil changeant

C'est le plus typique en cas de causes aiguës intra-partum ; *les signes cliniques bougent d'un examen à l'autre* (figure 11.2) ; il est fréquent qu'ils augmentent jusqu'au 3^e jour (en rapport avec un œdème cérébral), puis l'amélioration s'amorce, plus ou moins rapidement. Cette tendance à l'amélioration s'observe sur la motricité spontanée, l'éveil, l'efficacité de la succion-déglutition, comme on l'a vu plus haut. Ce profil de pathologie aiguë, mobile, quel que soit son degré, on le verra plus tard, oriente vers une HI et/ou un traumatisme au cours même de l'accouchement.

Profil stable

C'est la plus typique des causes anténatales ; *les signes cliniques sont invariables d'un examen à l'autre* (figure 11.2). L'aspect habituel est celui d'une encéphalopathie modérée dont les signes sont fixés : vigilance médiocre (pas de poursuite oculaire), motricité spontanée pauvre, succion-déglutition imparfaite (ne permettant pas de mettre en route un allaitement maternel). Parfois, le risque fœtal était identifié depuis des semaines, sur une croissance insuffisante, un oligoamnios, des altérations de la réactivité du système nerveux autonome. En cas de dysfonction cérébrale remontant à plusieurs semaines ou davantage, l'imagerie peut déjà donner une orientation.

Signes cliniques d'orientation vers une pathologie cérébrale anténatale

Ces signes en faveur d'une pathologie anténatale lorsqu'ils sont groupés et présents dès la naissance

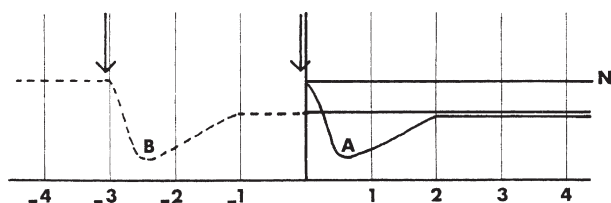


Figure 11.2.

Profils changeant au cours des premières semaines.

Chiffres négatifs pour les semaines avant la naissance, chiffres positifs pour les semaines après la naissance.

N : profil normal, sans dépression du SNC. A. Profil changeant secondaire à une lésion récente, autour de la naissance.

La dépression du SNC s'aggrave, puis régresse partiellement. B. Profil stable secondaire à une lésion anténatale.

La dépression du SNC est déjà stationnaire à la naissance, la phase aiguë a précédé la naissance [17].



Figure 11.3.

Signes cliniques d'orientation vers une pathologie cérébrale anténatale.

1 : palais ogival; 2 : pouce adductus déjà fixé; 3 : chevauchement des sutures. Ces trois signes sont souvent associés.

Présents à la naissance, ils sont la marque d'une lésion remontant à plusieurs semaines ou davantage [17].

chez l'enfant né à terme sont au nombre de trois (figure 11.3) :

- le palais ogival est lié à une hypoactivité de la succion-déglutition fœtale;
- le pouce adductus ou pouce cortical est lié à une atteinte du contrôle moteur supérieur (l'abduction est une fonction haute, pyramidale);
- des chevauchements des sutures crâniennes avec bourrelets nettement palpables indiquent un manque de croissance des hémisphères.

Attention

Ces signes ne sont spécifiques d'aucune étiologie, leur valeur d'orientation vers une pathologie anténatale est liée à leur groupement et au fait qu'ils sont présents dès la naissance; autrement dit, constatés et décrits dans l'observation au cours des premiers jours de la vie. Si leur identification n'est faite que la 2^e ou 3^e semaine

de vie, ils perdent toute valeur d'orientation car ils peuvent être la conséquence d'une pathologie aiguë intrapartum.

Ces trois signes constatés très tôt permettent donc de clarifier la chronologie des événements lorsqu'une agression aiguë intrapartum est surajoutée à un état pathologique périnatal. En effet, un fœtus à la limite de ses possibilités de compensation supporte mal les premières contractions; une césarienne sera souvent indiquée en début de travail dans ces circonstances. Le profil des signes cliniques pourra être d'apparence changeante; seuls les trois signes décrits plus haut, lorsqu'ils sont recherchés précocement, permettront de rétablir les faits. Leur constatation est évidemment une très bonne indication pour demander une imagerie précocement (premiers jours), de préférence par IRM. En effet, si des images cicatricielles de type kystique ou des signes d'atrophie cérébrale plus diffuse sont déjà présents, elles apportent la confirmation de l'origine anténatale (puisqu'il

faut 2 à 3 semaines pour que ces aspects cicatriciels deviennent visibles).

Catégorisation des signes neurologiques et crâniens jusqu'à 2 ans corrigés

Comme pour la période néonatale, l'état neurologique au cours des 2 premières années de vie sera défini à partir d'une démarche analytique. Toutefois, la prudence est indiquée quant à une catégorisation trop hâtive, puisque tous les signes neurologiques et crâniens ne sont pas présents dès la naissance. Seuls les enfants ayant des lésions sévères ont un avenir neuromoteur prévisible très tôt. Pour tous les autres, il faudra attendre pour voir apparaître les signes d'une atteinte modérée au cours de la 1^{re} année, les signes d'une atteinte plus mineure au cours de la 2^e année.

Avant l'âge de 2 ans, chaque signe sera donc noté et une synthèse provisoire basée sur une impression clinique sera consignée dans le dossier médical après chaque examen. Il serait imprudent de faire autrement et d'émettre une conclusion définitive précocement. La publication de Nelson et Ellenberg [8] est un exemple des erreurs d'interprétation auxquelles conduisent les diagnostics de paralysie cérébrale faits avant 2 ans : beaucoup des enfants catégorisés à 1 an sont « sortis du cadre » de la paralysie cérébrale lorsque réévalués à 7 ans.

À partir de l'âge corrigé de 2 ans, les signes gagneront en précision et en stabilité. Comme on le verra plus loin, l'état neurologique pourra alors être catégorisé sur une échelle en cinq niveaux selon les groupements de signes neurologiques et crâniens.

Quelques données de recherche

La méthode d'évaluation proposée ici résulte de plusieurs étapes successives, puisqu'une première version de l'outil avait été publiée dans les années 1970 [1,9]. D'ailleurs, une recension des écrits publiés dans les années 1980 et 1990 permet de constater que cet outil, dans sa version originale, était déjà considéré comme une référence importante dans les études de suivi des populations à

risque. Les modifications qui y ont été apportées au cours de la dernière décennie [10,11] conduisent à une réévaluation de certaines de ses qualités métrologiques. Dans ce sens, divers travaux complétés récemment ont permis de documenter la fidélité des items et de la catégorisation, de même que la validité de critère de la méthode tant auprès des nouveau-nés prématurés que de ceux nés à terme.

La fidélité a été mesurée suivant deux scénarios distincts : le premier impliquait un examinateur et deux observateurs qui cotaient les items au cours de l'évaluation faite par l'examinateur [12] ; le second impliquait la répétition de l'examen par deux examinateurs indépendants au cours de la même séance d'évaluation [13]. Ces études ont confirmé l'excellente fidélité de l'évaluation neurologique avec des coefficients Kappa (K) pour la plupart des items supérieurs à 0,75. Pour la synthèse finale, les coefficients K étaient de 0,76 (scénario 1) et 0,81 (scénario 2). Les différences observées ont été attribuées dans le scénario 1 à la difficulté pour l'observateur d'apprécier la qualité du tonus musculaire sans manipuler lui-même l'enfant, alors que, dans le scénario 2, les différences observées étaient davantage liées à la répétition successive de l'examen qui entraînait une fatigue chez l'enfant.

La validité de l'Évaluation neurologique à terme (ÉNAT) a également été documentée dans diverses études. Paro-Panjan et al. [14] ont comparé le rendement de l'ÉNAT à celui du General Movement Assessment (GMA) pour prédire l'état neurologique entre 12 et 15 mois de vie dans une cohorte de 45 nouveau-nés prématurés à risque neurologique variable. Une excellente concordance entre les résultats des deux méthodes (ÉNAT et GMA) a été observée tant à la période du terme (concordance de 96 % et $K = 0,87$) qu'à l'âge corrigé de 3 mois (concordance de 82 % et $K = 0,81$). En regard de la prédiction de l'état neurologique mesuré dans la 2^e année de vie à l'aide d'une version adaptée de l'évaluation de Prechtl, l'ÉNAT (à terme $k = 0,39$ et à 3 mois $K = 0,77$) s'est avérée plus performante que le GMA (à terme $k = 0,38$ et à 3 mois $K = 0,37$), et ce particulièrement pour l'évaluation complétée à l'âge corrigé de 3 mois.

Parallèlement à cette première étude, Paro-Panjan et al. [15] ont suivi 52 nouveau-nés à terme pour mesurer l'association entre l'état neurologique

évalué avec l'ÉNAT, les caractéristiques périnatales, différentes mesures concomitantes à la période néonatale (échographie transfontanellaire [ETF], EEG et monitoring de la fonction cérébrale [MFC]) ainsi qu'avec l'état neurologique et les performances développementales évalués entre 12 et 15 mois. La sensibilité de l'ÉNAT pour détecter les anomalies à l'EEG, à l'ETF et au MFC était respectivement de 0,89, 0,97 et 0,88. Finalement, une concordance élevée entre les résultats de l'évaluation neurologique à la période du terme et l'état neurologique ($K = 0,83$) évalué entre 12 et 15 mois ainsi que les performances développementales mesurées à l'aide du Bayley Scales of Infant Development-II (BSID-II) [mental : $K = 0,65$; moteur : $K = 0,74$] a été observée, conférant ainsi une bonne validité prédictive à l'ÉNAT.

Une autre étude auprès de 51 nouveau-nés à terme avec suspicion d'encéphalopathie HI corrobore ces premiers résultats [16]. Les auteurs, qui ont répété l'ÉNAT dans les 3 premiers jours de vie ainsi qu'à la sortie de l'hôpital, concluent que ce dernier examen prédit le mieux les performances développementales évaluées à l'aide des Échelles de développement Griffiths avec des valeurs prédictives positive et négative de 86 % et de 72 % respectivement. Dans le même ordre d'idée, une étude récente a démontré les différences au BSID-II dans une cohorte de 118 enfants nés à un âge gestationnel variant entre 29 et 36 6/7 SA [18] en fonction de l'état neurologique à terme. Les quotients moyens étaient significativement différents selon l'état neurologique, tant pour l'échelle motrice (état optimal 98; signes mineurs/modérés 91, $p = 0,008$) que pour l'échelle mentale (état optimal 98; signes mineurs/modérés 92, $p = 0,022$). Il est intéressant de mentionner que les quotients moyens rapportés pour l'ensemble de la cohorte (moteur 95; mental 95) était conformes aux valeurs rapportées dans la littérature pour les populations d'enfants prématurés. Toutefois, lorsque le groupe était subdivisé selon l'état neurologique à terme, un écart important existait entre les deux groupes, les quotients moyens pour le groupe avec un état neurologique optimal se rapprochant clairement des moyennes estimées pour les populations de nouveau-nés à terme sans risque.

Finalement, une dernière étude portant sur la séquence d'émergence et la stabilité des signes

neurologiques dans les 2 premières années de vie a permis de confirmer non seulement la stabilité de l'état neurologique, mais aussi le caractère précoce et persistant de plusieurs signes neurologiques observés dans une cohorte de 89 enfants nés prématurément et suivis jusqu'à l'âge corrigé de 2 ans [19]. Sur la base de cinq examens complétés durant cette période, il a été démontré que l'état neurologique était stable chez 69,7 % des enfants et qu'une variation à un seul examen était observée chez 15,7 %. En ce qui a trait aux signes neurologiques analysés individuellement, la plupart émergeaient dans les 4 premiers mois de vie et restaient présents jusqu'au dernier examen à l'âge corrigé de 2 ans. La réponse anormale à la dorsiflexion rapide et le bourrelet aux sutures squameuses étaient pour leur part plus stables à partir de 8 mois, confirmant l'émergence progressive de ces signes dans les premiers mois de vie.

L'ensemble de ces résultats obtenus dans diverses populations à risque et par différentes équipes de recherche confère d'excellentes qualités métrologiques à l'évaluation neurologique. Ces résultats confirment à la fois la précocité et la persistance des signes neurologiques et crâniens ainsi que leur caractère prédictif des performances développementales. Un état neurologique non optimal à la période néonatale devrait donc constituer un critère d'éligibilité à un suivi neurodéveloppemental systématique au même titre qu'un AG ou un poids de naissance très faible.

En bref pour le clinicien

Certes, cette description technique de chaque critère est un peu décourageante, il faut bien faire ses gammes... Lorsque ces données seront comprises et apprises, cet examen pourra être intégré dans la pratique de tous les jours, elles se feront facilement. Mais attention, l'examen se fait aussi devant les parents; il faudra savoir maîtriser la communication au cours de la consultation.

Que dire aux parents, au jour le jour? L'inquiétude sur l'état cérébral ne sera communiquée à la famille qu'en cas de situation très alarmante; dans tous les autres cas, il faut essayer de ne rien dire de précis, de ne pas se laisser « embarquer ». Il est difficile de parler aux parents du cerveau de leur enfant en termes apaisants, et les renseignements donnés, bien ou mal inter-

prétés, ne s'effacent jamais complètement des mémoires. La plus grande prudence s'impose donc dans cette information et il vaut mieux laisser passer du temps chaque fois que possible, omettre un peu qu'en dire trop. Des propos trop techniques seront non compris ou angoissants, ils pourront entraîner des difficultés relationnelles parents-enfants qui surviendront longtemps à des inquiétudes initiales qu'il aurait mieux valu passer sous silence.

Alors que les critères de l'évaluation neurologique sont suffisants pour éliminer une pathologie cérébrale d'origine HI, ils peuvent cependant « laisser passer » quelques rares cas où la pathologie neuromotrice n'est pas au premier plan. En effet, quelques déceptions en cas d'optimalité neurologique néonatale démentie ultérieurement peuvent se rencontrer en cas de malformation cérébrale, en particulier dans le chapitre des dysgénésies corticales.

Références

- [1] Amiel-Tison C. Neurological evaluation of the maturity of newborn infants. *Arch Dis Child* 1968; 43 : 89-93.
- [2] Amiel-Tison C, Gosselin J. Clinical assessment of the infant nervous system. In : Levene M, Chevernak FA, eds. *Fetal and neonatal neurology and neurosurgery*. 4^e éd Londres : Elsevier; 2008. p. 128-54.
- [3] Saint-Anne Dargassies. La maturation neurologique du prématuré. *Études néonatales* 1955; 4 : 71-116.
- [4] Amiel-Tison C, Cabrol D, Denver R, Jarreau PH, Papiernik E, Piazza PV. Fetal adaptation to stress. Part I : acceleration of fetal maturation and earlier birth triggered by placental insufficiency in humans. *Early Hum Dev* 2004; 78 : 15-27.
- [5] Amiel-Tison C. Does neurological assessment still have a place in the NICU? *Acta Paediatr* 1996; 416 Suppl : 31-8.
- [6] Amiel-Tison C. Neurological morbidity of term infants as an indicator of safe obstetrical practice. In : Kubli F, éd. *Perinatal events and brain damage in surviving children*. Heidelberg : Springer-Verlag; 1988. p. 175-91.
- [7] Quantin C, Binquet C, Allaert FA, Cornet B, Pattisina R, Leteuff G, et al. Decision analysis for the assessment of a record linkage procedure : application to a perinatal network. *Methods Inf Med* 2005; 44 : 72-9.
- [8] Nelson KB, Ellenberg JH. Neonatal signs as predictions of cerebral palsy. *Paediatrics* 1979; 64 : 225-32.
- [9] Amiel-Tison C. A method for neurologic evaluation within the first year of life. *Curr Probl Pediatr* 1976; 7 : 1-50.
- [10] Amiel-Tison C. Update of the Amiel-Tison neurologic assessment for the term neonate or at 40 weeks corrected age. *Pediatr Neurol* 2002; 27 : 196-212.
- [11] Gosselin J, Amiel-Tison C. Évaluation neurologique de la naissance à 6 ans. 2^e éd Montréal : CHU Ste-Justine; Paris : Masson; 2007.
- [12] Deschênes G, Gosselin J, Couture M, Lachance C. Interobserver reliability of the Amiel-Tison neurological assessment at term. *Pediatr Neurol* 2004; 30 : 190-4.
- [13] Simard MN, Lambert J, Lachance C, Audibert F, Gosselin J. Interexaminer reliability of Amiel-Tison neurological assessments. *Pediatr Neurol* 2009; 41 : 347-52.
- [14] Paro-Panjan D, Sustersic B, Neubauer D. Comparison of two methods of neurologic assessment in infants. *Pediatr Neurol* 2005a; 33 : 317-24.
- [15] Paro-Panjan D, Neubauer D, Kodric J, Bratanic B. Amiel-Tison Neurological Assessment at term age : clinical application, correlation with other methods, and outcome at 12 to 15 months. *Dev Med Child Neurol* 2005b; 47 : 19-26.
- [16] Murray DM, Bala P, O'Connor CM, Ryan CA, Connolly S, Boylan GB. The predictive value of early neurological examination in neonatal hypoxic-ischaemic encephalopathy and neurodevelopmental outcome at 24 months. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52 : e55-e9.
- [17] Amiel-Tison C. Correlations between outcome and hypoxic-ischemic events during fetal life. In : Arbeille P, éd. *Fetal hypoxia*. New York : Parthenon; 1999. p. 123-40.
- [18] Simard MN, et al. Stability of neurocranial signs in the first two years of life in preterm infants. *Early Hum Dev* [à paraître].
- [19] Simard MN, Lambert J, Lachance C, Audibert F, Gosselin J (2010). Prediction of developmental performance at 24 months corrected age: contribution of the neurological assessment at term age. *Congrès annuel Society for Pediatric Research*, Vancouver, Canada. E-PAS2010:1484.322.

Remarques préliminaires

Il est audacieux de résumer en quelques lignes les investigations structurelles ou fonctionnelles qui permettent de compléter l'examen clinique. Les unes sont très courantes, il faut savoir les prescrire et les interpréter. Les autres sont plus récentes et ne se pratiquent qu'en milieu spécialisé, il faut savoir qu'elles existent et comprendre ce qu'elles apportent.

Liquide céphalorachidien

La composition du LCR a été décrite plus haut ; il faudra interpréter les résultats selon le degré de prématurité et l'âge postnatal. Quelles sont les indications de la ponction lombaire (PL) en période néonatale ? Essentiellement dans deux circonstances : risque infectieux ou suspicion de pathologie cérébrale traumatique ou hypoxique. La PL est un geste simple chez le nouveau-né ; l'enfant est maintenu fermement en flexion ventrale (pour ouvrir l'espace entre deux apophyses épineuses) soit en position assise, soit en position couchée. Une aiguille avec mandrin est introduite dans l'espace perçu au doigt, au niveau des deux dernières vertèbres lombaires, L4 et L5 ; après un trajet très court, on perçoit généralement le passage de la dure-mère, le geste est alors arrêté puisque l'aiguille a atteint l'espace sous-arachnoïdien. Le mandrin est ensuite retiré et le liquide coule goutte à goutte (les aspects liés à une piqûre traumatique ont été détaillés précédemment).

Un LCR d'aspect hémorragique peut résulter de l'écoulement d'une hémorragie intracrânienne dans l'espace arachnoïdien périmédullaire ; il peut aussi résulter soit d'une blessure vasculaire au cours d'un forceps difficile, soit de l'extravasation d'hématies hors de capillaires dilatés, pour des

raisons mécaniques et/ou hypoxiques au cours du travail (le LCR prend un aspect rosé pour un nombre d'hématies autour de 10 000 par mm³).

Fondoscopie

L'examen fondoscopique devrait être fait de façon systématique par le pédiatre, au cours de toute consultation (c'est une habitude qui n'a pas encore été adoptée en France). Chez le nouveau-né, et plus encore chez le prématuré, difficultés techniques ou erreurs d'interprétation sont plus fréquentes :

1. il faut l'aide d'une infirmière et pas mal de patience ;
2. la papille est normalement peu colorée, elle est pâle et non rose en raison d'une vascularisation rétinienne encore peu développée, il faut donc être prudent avant de s'orienter vers une atrophie optique ;
3. les hémorragies rétinienne sont très banales (plus d'un tiers des nouveau-nés à bas risque), liées aux phénomènes mécaniques subis par la tête au cours d'un accouchement par voie basse ; il est donc imprudent d'en tirer argument en faveur d'un traumatisme obstétrical.

Malgré ces réserves, les informations apportées par la fondoscopie sont précieuses pour les recherches étiologiques en cas d'encéphalopathie néonatale (EN) :

- recherche d'une chorioretinite dans le cadre d'une toxoplasmose fœtale ou d'une maladie virale (en particulier à cytomégalovirus) ;
- recherche de l'origine possiblement malformative d'une pathologie neurologique (beaucoup de syndromes génétiques associent une pathologie neurologique et une pathologie oculaire) ;

- enfin, les examens ophtalmoscopiques répétés sont systématiques chez les prématurés recevant ou ayant reçu de l'oxygène, pour le dépistage et la surveillance d'une rétinopathie.

Examens neurophysiologiques

Potentiels évoqués

Potentiels évoqués auditifs

Les potentiels évoqués sont obtenus en dégageant la moyenne des réponses électriques enregistrées par EEG en réponse à des stimulations sensorielles. En effet, la réponse à chaque stimulus (un clic pour les PEA) n'est pas détectable, car elle est noyée dans le bruit de fond de l'EEG ; il faut donc extraire sur l'ordinateur une réponse constante relative à un stimulus répété un grand nombre de fois. Le profil de la réponse auditive comporte cinq composants :

- I et II testent le nerf auditif;
- III, IV et V testent la protubérance et le mésencéphale.

Les potentiels auditifs sont utilisés chez le nouveau-né dans deux buts bien distincts. *Pour l'audiologiste, c'est le seuil de perception* pour différentes fréquences sonores qui est recherché. On peut ainsi définir une audition normale (avec perception de sons faibles, inférieurs à 20 dB) ou une surdité allant d'un déficit léger à un déficit profond (seuil supérieur à 90 dB). *Pour le neurologue, c'est le profil des six pics, les latences et amplitudes des ondes enregistrées qui va permettre d'évaluer l'intégrité des voies auditives au niveau du tronc cérébral.* En cas d'encéphalopathie hypoxique-ischémique (EHI), les ondes III, IV et V sont peu marquées s'il y a atteinte du tronc cérébral.

Potentiels évoqués visuels

Le stimulus peut être un flash lumineux ou des images (en damier par exemple) ; la réponse est enregistrée au niveau du cortex occipital. Si le profil est normal pour l'AG, on peut conclure que, depuis les cellules réceptrices rétinienne jusqu'au cortex occipital, le système fonctionne. Si le profil est anormal, on ne peut pas définir le siège exact de la lésion (comme on peut le faire avec les PEA). Si

une cause rétinienne est suspectée, il faudra compléter les potentiels évoqués visuels (PEV) par un électrorétinogramme (ERG).

Électroencéphalographie

Technique d'enregistrement

Deux douzaines d'électrodes sont placées sur le cuir chevelu (miniaturisées et réduites à 16 pour le nouveau-né) ; les électrodes sont numérotées, selon leur topographie, à droite et à gauche. Les ondes recueillies sont amplifiées et transmises à l'enregistrement sur papier. Les amplitudes sont mesurées en microvolts. L'enregistrement doit être assez long pour évaluer l'activité électrique pendant les différents états de veille et sommeil. On peut faire varier la vitesse de déroulement du papier, attendre en très petite vitesse, reprendre l'enregistrement à vitesse rapide si des figures anormales apparaissent [1].

Aspects typiques

chez le nouveau-né à terme

Le tracé à la période néonatale dépend étroitement du stade de maturation du cortex : il faut une organisation corticale suffisante pour entretenir une activité continue. L'aspect du tracé normal n'est donc *continu qu'après 37 SA*. La différenciation des deux types de sommeil doit être présente, comme illustrée à la [figure 12.1](#).

Un tracé normal autour du terme est caractérisé par sa variabilité (puisque les neurones fonctionnent de façon asynchrone) et l'amplitude modérée des figures, amplitude qui reflète le nombre de neurones produisant simultanément des potentiels d'action ([figure 12.2](#)).

Attention

La [figure 12.2](#) est une fiction destinée à laisser un souvenir visuel des points importants ; il n'est pas question de savoir lire un EEG mais d'entrevoir ce que l'on peut attendre de son interprétation par les électroencéphalographistes.

Aspects maturatifs

chez le prématuré

L'allure générale du tracé EEG change si rapidement entre 28 et 40 SA que, pour le spécialiste,

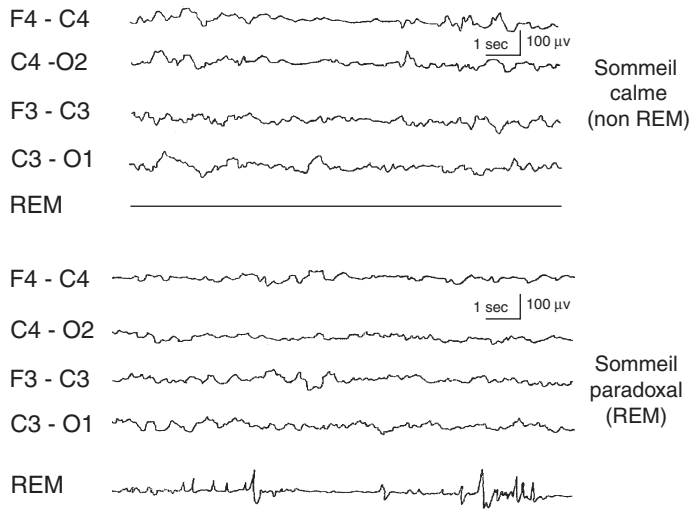


Figure 12.1.

Différenciation des deux types de sommeil chez un nouveau-né à terme.

Dans le sommeil calme : bouffées d'ondes delta de grande amplitude, alternant avec une activité de fond de faible amplitude; absence de mouvements oculaires (non REM). Dans le sommeil paradoxal, activité continue delta-thêta (désynchronisation); présence de mouvements oculaires rapides (REM).

l'analyse du tracé permet d'évaluer « l'âge neurologique » d'un nouveau-né prématuré, au même titre que l'analyse du tonus et de la motricité pour le clinicien. Quelques grandes lignes seulement de cette maturation peuvent être résumées ici : *l'EEG du prématuré est physiologiquement discontinu*; l'activité de fond est lente avec des ondes delta de grande amplitude, en bouffées séparées par des périodes inactives. Cet aspect discontinu, physiologique à 28 SA, va évoluer graduellement vers un tracé continu. Une activité un peu plus rapide apparaît. La synchronie interhémisphérique se développe également progressivement entre 28 et 40 SA. Les états de veille et sommeil vont se différencier. Comme le clinicien, l'électroencéphalographiste doit donc connaître les profils maturatifs successifs pour analyser correctement la pathologie : un tracé discontinu par exemple est normal à 30 SA mais anormal à 37 SA. Il faudra donc corriger l'âge postnatal pour les interprétations des premiers mois, comme pour l'examen clinique.

Aspects pathologiques

L'EEG est indispensable pour *confirmer la réalité de crises convulsives*. En effet, on l'a vu plus haut, la crise convulsive est le résultat d'une *activité*

synchrone des neurones, elle se manifeste donc par augmentation d'amplitude des ondes; le tracé se modifie, avec des pointes, de grandes ondes, des pointes-ondes (voir la [figure 12.2](#)). Les aspects anormaux peuvent être diffus ou en foyer. L'activité électrique devient rythmique avec des éléments de morphologie identique qui se répètent à intervalles réguliers, l'ensemble ayant un début et une fin, et une durée au moins égale à 10 secondes. Si la crise est isolée, le tracé de fond n'est en général pas altéré. Si les crises se répètent (voir le chapitre 14), *l'altération du tracé de fond* est l'élément le plus inquiétant (paroxystique ou inactif). La durée de cette situation sera évaluée par des EEG répétés chaque jour ou tous les deux jours; l'analyse portera sur la récupération d'un tracé de fond physiologique pour l'âge et sur la réapparition de la différenciation veille-sommeil. Les différents profils évolutifs seront développés dans le cadre de l'EHI.

Monitoring continu simplifié ou électroencéphalogramme d'amplitude

L'EEG d'amplitude (aEEG) permet un monitoring cérébral continu par un personnel non

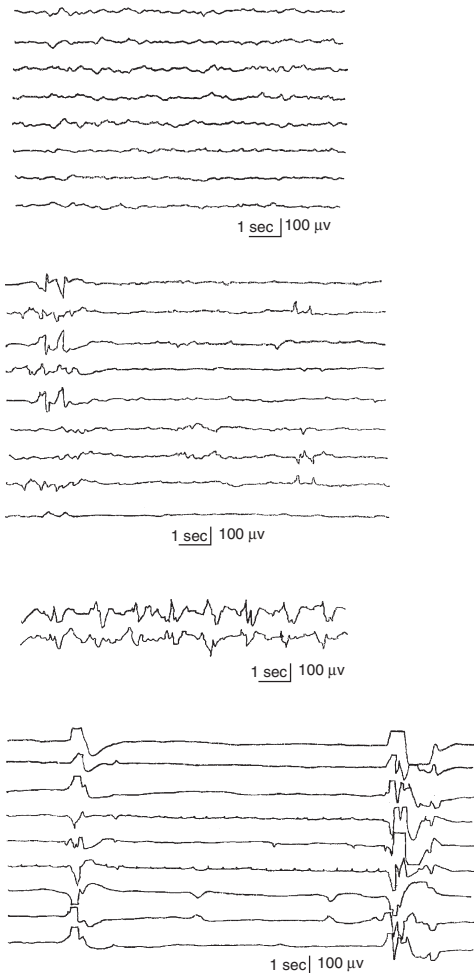


Figure 12.2.

Quelques aspects électroencéphalographiques.

1. Le tracé normal d'un nouveau-né à terme éveillé est fait d'une activité continue très variable.
2. En cas de souffrance HI, le tracé de fond est peu actif et indifférencié, avec des pointes non systématisées.
3. Pointes et ondes lentes contemporaines d'une crise convulsive.
4. Tracé paroxystique, fait de courtes périodes de voltage élevé séparées par des périodes inactives.

spécialisé en électrophysiologie [2]. Deux électrodes suffisent (symétriques, en pariétal ou frontopariétal) : les fréquences inférieures à 2 Hz et supérieures à 15 Hz sont filtrées sélectivement, et l'amplitude du signal est intégrée. Le déroulement du papier est très lent (6 cm/h), les segments reflètent l'activité de fond et les déviations les plus marquées. Trois types sont identifiables

- 1 selon les amplitudes minimales et maximales, tracé normal, modérément altéré, sévèrement altéré. Une crise convulsive s'inscrit sous la forme d'une augmentation brutale de l'amplitude, suivie d'un retour à la normale. L'aEEG est utile dans plusieurs situations en USI ; l'indication la plus intéressante concerne le nouveau-né à terme suspect d'EHI (figure 12.3). Il permet d'enregistrer les crises infracliniques et d'évaluer l'action du traitement antiépileptique (cependant, il ne remplace pas l'EEG pour apprécier les modulations du cycle veille-sommeil). De plus, un tracé normal permet d'affirmer la nature non épileptique d'événements paroxystiques. Cette méthode est très précieuse pour déterminer le degré de sévérité dès les premières heures d'une EHI, et donc pour l'indication des techniques de neuroprotection (telle que l'hypothermie thérapeutique). Les indications sont plus limitées chez le prématuré du fait de la rapidité des changements liés à la maturation. Cependant, cette méthode devient utilisable chez les prématurés puisque des normes sont établies [3]. Les bénéfices de cette technique sont liés à sa disponibilité à toute heure, à la possibilité d'enregistrements longs (plusieurs jours si nécessaire). Pour une équipe expérimentée, ce monitoring est fiable et permet de guider efficacement le traitement, sans cependant remplacer l'EEG standard.
- 2
- 3
- 4

Imagerie cérébrale structurale

Échographie transfontanellaire

Généralités

L'échographie transfontanellaire (ETF) a révolutionné la neurologie périnatale. C'est la méthode d'investigation morphologique du cerveau la plus utilisée à la période néonatale et durant les premiers mois de la vie, parce que la fontanelle est ouverte, parce que l'appareil est portable, parce que les ultrasons (US) ne sont pas dangereux, parce que c'est un examen qui ne coûte pas cher. Plus le nouveau-né est prématuré, plus sa fontanelle est large et permet d'explorer le cerveau sous-jacent, c'est-à-dire les ventricules latéraux, la zone germinative, les noyaux gris centraux. Or (et on le verra dans les chapitres suivants), les pathologies cérébrales du prématuré, à savoir les hémor-

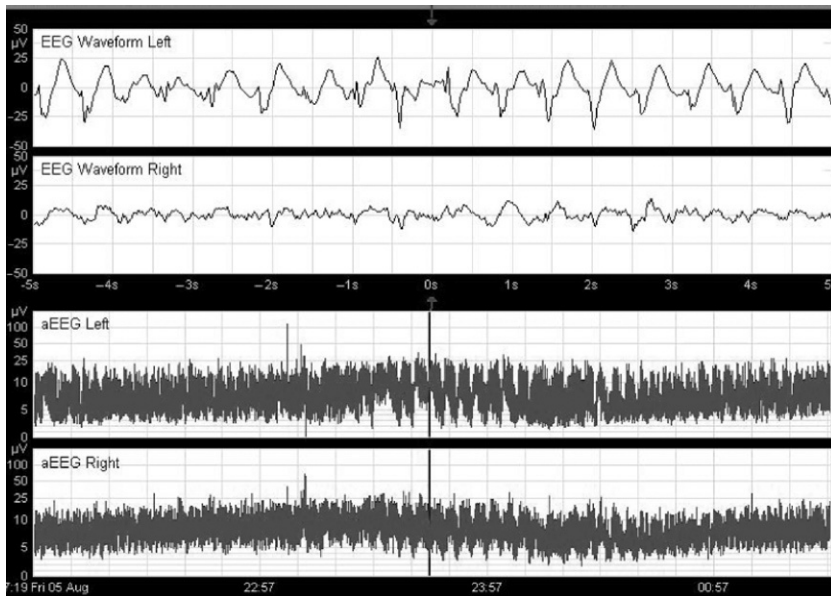


Figure 12.3.

Électroencéphalogramme d'amplitude au cours d'un état de mal convulsif hypoxique-ischémique.

Aspect en « dent de scie » de la bande d'amplitude (partie inférieure de l'illustration, hémisphère gauche et, au-dessous, hémisphère droit). Dans la partie supérieure, activité électrique rythmique prédominant au niveau de l'hémisphère gauche (en haut) tel qu'indiqué par le curseur en milieu de figure.

Nathalie Bednarek, collection personnelle.

ragies intraventriculaires et les leucomalacies périventriculaires, sont pour la plupart confinées aux zones explorables par l'ETF. Il est donc rarement nécessaire chez le prématuré d'avoir recours à d'autres méthodes d'imagerie. Chez le nouveau-né à terme, la situation est différente, car les régions autres que centrales du cerveau sont mal explorées par l'ETF.

Technique d'examen

Des ondes sonores de haute fréquence (US) sont réfléchies et dispersées différemment par chaque type de tissu. Les échos sont produits et analysés par un ordinateur qui construit des images de contour des structures examinées. La sonde que l'on tient à la main sert à émettre les US et recueillir les échos; sa taille est adaptée au petit volume du crâne d'un nouveau-né prématuré, un écran vidéo montre les images en continu et permet de choisir les images les plus démonstratives qui resteront comme document. La fréquence des US la plus performante est de 7,5 MHz. La qualité actuelle de l'appareillage permet d'obtenir des images très détaillées des structures sous-jacentes. L'expérience de l'échogra-

phiste reste un ingrédient essentiel dans la recherche des plans les plus riches d'information et la sélection des images; son compte-rendu est aussi important que les images elles-mêmes, images qui seront décrites avec chaque pathologie dans les chapitres suivants.

Tomodensitométrie ou scanner cérébral

C'est un développement de la radiographie par rayons X, un perfectionnement technique qui permet de couper l'organe exploré en minces tranches, d'éliminer ainsi la confusion liée à la superposition des organes dans la radiographie ordinaire. La tête de l'enfant est placée dans un tube, le tomodensitomètre; l'ampoule radiographique tourne autour de lui; l'ordinateur crée une image dans le plan de coupe choisi. Les inconvénients sont liés à l'utilisation des rayons X et au fait de devoir transporter l'enfant en radiologie. À la période néonatale, la tomodensitométrie (TDM) a été presque entièrement remplacée par l'IRM. En effet, la TDM n'est l'indication de choix que

pour la recherche de calcifications intracérébrales; elle peut suffire pour la recherche d'une malformation cérébrale. Dans tous les autres cas, l'IRM est plus précise.

Imagerie par résonance magnétique

Généralités

L'IRM cérébrale « classique » analyse la structure du cerveau dans les trois plans de l'espace, en combinant différentes séquences d'acquisition selon la pathologie recherchée : T1, T2, FLAIR (la séquence FLAIR n'est utilisée qu'après 2 ans à la recherche de lésions mineures de la substance blanche). Des séquences pondérées en diffusion sont utiles en cas de pathologie aiguë, en sachant que le coefficient de diffusion apparent (ADC) est élevé en période périnatale en raison de la richesse en eau du contenu cérébral. Les radiologues disposent de cartes d'ADC [4] qui leur permettent d'interpréter les images en fonction de la maturation. Les lésions sont visibles en IRM de diffusion avant de l'être en IRM conventionnelle [5,6]. L'imagerie des tenseurs de diffusion et la tractographie explorent la restriction de diffusion de l'eau et la direction préférentielle de cette dernière : la fraction d'anisotropie permet d'évaluer l'orientation et l'intégrité des faisceaux de la substance blanche, incluant les faisceaux associatifs. De nouvelles techniques d'imagerie quantitative permettent une évaluation volumétrique des différentes structures cérébrales : substance grise, substance blanche, compartiment liquidien.

Bénéfices et indications

L'IRM est évidemment la reine de l'imagerie, avec les différentes séquences selon l'âge et l'orientation clinique. La structure du cerveau est visible avec une précision remarquable [7-9]. Il n'est donc pas surprenant que les indications aient été élargies, au cours des années récentes, à la période foetale, périnatale et aux premières années.

- *au cours de la vie foetale*, l'IRM est indiquée chaque fois que l'échographie montre des images anormales;
- *pendant le séjour en soins intensifs*, chaque fois que l'examen neurologique oriente vers une EN.

Des recommandations nord-américaines ont précisé les indications de l'IRM conventionnelle, du 2^e au 8^e jour de vie [5]; cependant, elle est souvent difficile ou dangereuse chez un très petit prématuré ventilé.

Joseph Volpe a dressé la liste des pathologies visibles en IRM et non visibles au scanner [10] : c'est toute la neurologie, des troubles de la migration neuronale aux lésions ischémiques, à la pathologie malformative artérioveineuse, aux lésions de la fosse postérieure ou de la moelle épinière. La cause est entendue, il ne reste au scanner que la détection des calcifications... Dans le domaine de l'EHI, la littérature récente est abondante quant au choix des séquences et à leur combinaison [11-14]. Le radiologue doit évidemment donner son avis sur les séquences les plus intéressantes dans chaque cas.

Autres investigations

Électrorétinogramme

Des électrodes sont placées au niveau des paupières. Une stimulation électrique est faite, avec deux fréquences différentes. En effet, une fréquence lente (2 Hz) explore à la fois bâtonnets et cônes; une fréquence plus rapide (30 Hz) n'explore que les cônes. On peut donc enregistrer l'activité des deux types de récepteurs rétiniens (les photorécepteurs de la rétine n'ont pas la même fonction : les bâtonnets sont 1000 fois plus sensibles à la lumière que les cônes, ils servent à la vision nocturne; les cônes servent à la vision diurne et à la vision des couleurs). Les indications de l'ERG à la période néonatale sont limitées aux cas de :

- nystagmus ou mouvements erratiques des globes témoignant de l'absence de fixation;
- atrophie optique ou autres lésions rétiniennes visibles par l'ophtalmoscopie;
- pathologie génétique neuro-oculaire connue dans la famille.

Électromyogramme

Le tracé est obtenu à l'aide d'une aiguille-électrode implantée dans le muscle afin d'enregistrer les potentiels d'action musculaires. Cet examen

explore l'unité motrice, du motoneurone de la corne antérieure jusqu'aux fibres musculaires correspondantes. L'analyse des potentiels recueillis permet de différencier une pathologie du système nerveux périphérique (SNP) [motoneurone, axone, myéline] d'une pathologie du muscle lui-même. L'électromyogramme (EMG) peut être complété par une mesure de la vitesse de conduction nerveuse. L'allongement de vitesse de conduction nerveuse motrice est en faveur d'une anomalie de la myéline dans le système moteur périphérique. Ces examens sont rarement indiqués à la période néonatale.

Imagerie cérébrale fonctionnelle

Spectroscopie par résonance magnétique

C'est une méthode non invasive donnant accès au métabolisme cérébral. En effet, les machines à résonance magnétique actuelles permettent d'obtenir en routine un spectrogramme sur lequel différents métabolites seront évalués de façon semi-quantitative. Phosphore et protons sont les atomes les plus employés. La spectroscopie par résonance magnétique (SRM) au proton permet en particulier de mettre en évidence un pic de lactates; le ratio lactates-créatinine est augmenté dans les heures qui suivent une HI. Cette altération métabolique secondaire à l'anoxie a donc de l'intérêt pour le pronostic d'une EHI; une valeur élevée dans les premières 18 heures est de mauvais pronostic [15]; c'est un élément d'appoint avec faux positifs et faux négatifs.

PET scan

La méthode du PET (*positon emission tomography*) scan permet de visualiser une activité métabolique régionale du cerveau en apportant des données sur le débit sanguin cérébral régional. C'est un outil d'investigation physiologique, et une approche possible des lésions HI.

Pression intracrânienne

Plusieurs fontanomètres sont disponibles, basés sur le principe de l'aplanation; la tête de pression est posée sur la fontanelle antérieure, maintenue

manuellement ou fixée. Cette méthode non invasive a permis d'établir les normes chez le nouveau-né, entre 30 et 70 mmH₂O. Il est important de détecter une hypertension intracrânienne (HIC) puisque celle-ci retentit sur le débit cérébral; le débit artériel chez le nouveau-né, et plus encore chez le prématuré, étant relativement bas, une HIC peut faire basculer l'hémodynamique au-delà des possibilités d'autorégulation.

Or, malgré la simplicité de cette méthode non invasive, il faut bien constater que les fontanomètres sont plus souvent au fond d'un placard que sur les fontanelles.... Peut-être parce qu'on fait confiance, à juste titre, à la distension des sutures comme mécanisme régulateur; mais c'est dommage.

Hémodynamique cérébrale

L'ultrasonographie avec doppler pulsé en couleur donne accès aux paramètres circulatoires, chez le fœtus, puis le nouveau-né. Les systèmes artériel et veineux sont explorés anatomiquement. La vitesse circulatoire artérielle est calculée sur des mesures faites au maximum de la systole et en fin de diastole; elle augmente avec l'AG, elle est donc interprétée en fonction des normes établies pour l'AG; il en est de même pour les index de pulsatilité et les index de résistance [16].

Au cours des premières semaines postnatales, la vitesse circulatoire augmente pour différentes raisons : augmentation de la tension artérielle, fermeture du canal artériel, développement du lit capillaire, élévation du débit sanguin et du métabolisme. Les variations au cours des premiers jours de la vie ont des implications diagnostiques. Pour prendre quelques exemples, la vitesse circulatoire diminue en cas d'apnée, d'état postasphyxique, de thrombose veineuse, d'hydrocéphalie; elle augmente en cas de convulsion, d'hypercarbie, de malformation artérioveineuse. Cette méthode non invasive a pris une importance considérable en soins intensifs.

En bref pour le clinicien

Deux révolutions successives sont survenues dans l'imagerie cérébrale, l'ETF puis l'IRM. Mais attention aux « effets collatéraux », en particulier à la négligence concernant l'examen clinique... Cette négligence se voit dans les livres, elle se voit dans les unités de soins, elle se voit

dans les comptes-rendus de sortie des unités de soins (la mention d'une « imagerie normale » conduit trop souvent à l'absence de suivi). Cependant, on sait que l'imagerie peut être en défaut, pour l'ETF parce qu'elle ne balaye que les régions centrales, pour l'IRM au cours des premiers mois parce que la myélinisation est encore insuffisante pour révéler des lésions mineures.

La valeur prédictive de l'évaluation neurologique à terme ou à 40 semaines corrigées a été discutée plus haut. Si l'évaluation n'est pas faite ou les résultats non consignés, il en résultera un manque de rigueur dans l'élaboration de la démarche clinique. À l'heure de l'IRM quantitative permettant d'évaluer l'épaisseur du cortex et des noyaux gris centraux, c'est une ère nouvelle pour les corrélations anatomocliniques. Bon vent aux cliniciens !

Références

- [1] Pressler R, Binnie CD, Cooper R, Robinson R. Neonatal and paediatric clinical physiology. Londres : Churchill Livingstone; 2007.
- [2] Bednarek N, Delebarre G, Saas S, Loron G, Mezguiche F, Morville P. L'EEG d'amplitude : description, applications, avantages et inconvénients. Arch Pédiatrie 2008; 15 : 1326-31.
- [3] Olischar M, Klebermass K, Kuhle S, Hulek M, Kohlhauser C, Rücklinger E, et al. Reference values for amplitude-integrated electroencephalographic activity in preterm infants younger than 30 weeks' gestational age. Pediatrics 2004; 113; e6 (1-6).
- [4] Forbes KP, Pipe JG, Bird R. Neonatal hypoxic-ischemic encephalopathy : detection with diffusion-weighted MR imaging. Am J Neuroradiology 2000; 21 : 1490-6.
- [5] Ment LR, Bada HS, Barnes P, Grant PE, Hirtz D, Papile LA, et al. Practice parameter : neuroimaging of the neonate : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2002; 58 : 1726-38.
- [6] Vermeulen RJ, van Schie PE, Hendrikx L, Barkhof F, van Weissenbruch M, Knol DL, et al. Diffusion-weighted and conventional MR imaging in neonatal hypoxic-ischemia : two years follow-up study. Radiology 2008; 249 : 631-9.
- [7] Adamsbaum C, Andre CH, Faure CL. Crâne et encéphale normaux. Particularités selon les techniques. In : Adamsbaum C, éd. Imagerie pédiatrique et foétale. Paris : Flammarion; 2007. p. 23-31.
- [8] Huppi PS, Hinder TE. Magnetic resonance techniques in the evaluation of the perinatal brain : recent advances and future directions. Seminar Neonatol 2001; 6 : 195-210.
- [9] Menache CC, Huppi PS. Magnetic resonance imaging's role in the care of the infant at risk for brain injury. In : Perlman JM, éd. Neonatology. Questions and controversies. Philadelphie : Saunders; 2008. p. 231-64.
- [10] Volpe JJ. Neurology of the newborn. 5^e éd. Philadelphie : Saunders; 2008. p. 177.
- [11] Barkovich AJ, Miller SP, Barth A, Newton N, Hamrick SE, Mukherjee P, et al. MR imaging, MR spectroscopy, and diffusion tensor imaging of sequential studies in neonates with encephalopathy. Am J Neuroradiol 2006; 27 : 533-47.
- [12] Rutherford MA, Ward P, Malamateniou C. Advanced MR techniques in the term-born neonate with perinatal brain injury. Semin Fetal Neonatal Med 2005; 10 (5) : 445-60.
- [13] Liauw L, van der Grond J, van den Berg-Huysmans AA, Palm-Meinders IH, van Buchem MA, van Wezel-Meijler G. Hypoxic-ischemic encephalopathy : diagnostic value of conventional MR imaging pulse sequences in term-born neonates. Radiology 2008; 247 : 204-12.
- [14] Sidaros A, Engberg AW, Sidaros K, Liptrot MG, Herning M, Petersen P, et al. Diffusion tensor imaging recovery from severe traumatic brain injury and relation to clinical outcome : a longitudinal study. Brain 2008; 131 : 559-72.
- [15] Huppi PS, Barnes PD. Magnetic resonance techniques in the evaluation of the newborn brain. Clin Perinatol 1997; 24 : 693-723.
- [16] Hernandez-Andrade E, Steiner H, Arabin B. Perinatal cerebral circulation. In : Levene M, Chervenak FA, éd. Fetal and neonatal neurology and neurosurgery. 4^e éd. Londres : Churchill Livingstone; 2008.

Préambule

Relation maturation-lésion

L'ensemble de la pathologie neurologique périnatale hypoxique-ischémique est présenté dans un premier chapitre; celui-ci est destiné à mettre en place les chapitres ultérieurs *en suivant le fil de la relation maturation-lésion*. Les notions essentielles sur la maturation cérébrale contenues dans la partie I permettent de comprendre que certaines zones du cerveau sont plus ou moins vulnérables selon le stade de maturation, c'est-à-dire selon l'AG au moment de l'agression.

L'accent est mis sur les *mécanismes âge-dépendants* qui conduisent à chaque type de lésion cérébrale. L'HI peut être soit :

- *systémique* lorsque le trouble hémodynamique aboutit à un déficit en oxygène et nutriments; l'accident peut survenir avant, pendant ou après la naissance;
- *localisée à un territoire vasculaire* lorsqu'embole ou thrombose arrête plus ou moins complètement la circulation.

Dans les chapitres suivants, les pathologies HI du nouveau-né à terme, celles du nouveau-né prématuré, et enfin celles non dépendantes de l'AG seront successivement étudiées d'un point de vue clinique. Cependant, la pathologie neurologique périnatale ne se limite pas à l'HI : chaque fois que le tableau clinique n'est pas clairement défini, il faudra chercher d'autres causes possibles, génétiques, toxiques, infectieuses, traumatiques. Ces causes seront étudiées dans un dernier chapitre. Enfin, malgré l'aide apportée par les investigations complémentaires, il n'est pas toujours possible d'avoir un diagnostic précis à la période néonatale. Il faudra souvent attendre, rassembler d'autres éléments en suivant l'évolution des premières années avant d'obtenir un diagnostic exact.

Pathologie hypoxique-ischémique et/ou hémorragique : conséquences biologiques et neuropathologiques

Remarques préliminaires

Ce panorama rapide permet la mise en place des pathologies les plus typiques à la période néonatale. Il peut paraître audacieux de grouper pathologies HI et pathologies hémorragiques. Cependant elles sont souvent associées, les pathologies hémorragiques étant rarement pures. Enfin les séquelles des accidents hémorragiques, hormis les hydrocéphalies obstructives de l'hémorragie intraventriculaire (HIV), sont essentiellement liées aux dommages associés du parenchyme cérébral. Il nous paraît donc légitime de grouper ici leur description.

Mécanismes physiopathologiques

Conséquences biologiques de l'hypoxie-ischémie

L'agression HI peut survenir de façon *aiguë* (par exemple hématome rétroplacentaire), ou de façon *chronique* (par exemple insuffisance placentaire). Cet événement HI peut survenir :

1. *à n'importe quel moment de la vie fœtale*; cependant, il est habituel dans ce domaine de séparer la vie fœtale en deux périodes, la première avant 22 SA et la seconde à partir de

22 SA ; c'est la seconde période qui nous intéresse ici.

2. *au cours du processus de la naissance*;
3. *dans les semaines qui suivent la naissance*.

Il n'est le plus souvent pas possible de séparer la notion d'hypoxie, c'est-à-dire la diminution de l'apport d'oxygène aux cellules, de la notion d'ischémie, c'est-à-dire la diminution de perfusion cérébrale (de tout ou partie du lit vasculaire), responsable non seulement du déficit d'apport d'oxygène mais en même temps du manque de substrats et en particulier de glucose. C'est pourquoi l'habitude s'est généralisée dans toute la littérature sur ce chapitre de considérer hypoxie et ischémie comme deux phénomènes indissociables, sous le sigle HI.

À la suite d'une HI sévère, deux phases se succèdent. Au cours de la première phase, l'HI entraîne un métabolisme anaérobie, une perte des réserves d'énergie. Dans les cas favorables, les réserves d'énergie seront rapidement restaurées et le métabolisme cérébral normalisé. Cependant, lorsque la membrane neuronale a été lésée au cours de cette première phase, une nouvelle déperdition d'énergie va survenir dans les heures ou les jours suivants; cette deuxième phase est décrite sous le nom de cascade neurotoxique. Elle débute par la production excessive d'acides aminés excitotoxiques (en particulier le glutamate) qui s'accumulent dans l'espace extracellulaire.

Cette accumulation de glutamate entraîne une augmentation du calcium intracellulaire qui à son tour va entraîner l'activation d'enzymes toxiques. Le calcium intracellulaire va également contribuer à la production de radicaux libres et à une augmentation de production d'acide nitrique (NO). Les altérations de la fonction mitochondriale secondaires à ces phénomènes entraînent une libération additionnelle de radicaux libres et de protéines conduisant à l'apoptose. Des phénomènes inflammatoires vont à leur tour augmenter la production de cytokines. Les cellules microgliales vont s'accumuler sur le site des lésions et contribuer à leur tour à la production de glutamate, NO, radicaux libres, cytokines. Le résultat final est un continuum de nécrose neuronale (phénomène initial dans les formes graves) et d'apoptose (phénomène plus tardif).

À partir de ces données physiopathologiques, quelques réflexions sur les effets favorables ou défavorables de l'activité thérapeutique peuvent être évoquées.

La constitution des lésions étant liée à la reperfusion et à la réoxygénation, les manœuvres de réanimation (rétablissant débit cardiaque et oxygénation) sont potentiellement dangereuses : elles contribuent à l'activation de la cascade neurotoxique.

Chercher à empêcher le déclenchement de la cascade neurotoxique est peut-être à la fois utile et dangereux : certains de ces mécanismes ont possiblement une activité neuroprotectrice.

Le fait qu'un nouveau-né ait dû être réanimé pour une dépression sévère des fonctions vitales ne veut pas dire qu'une lésion cérébrale en résultera inéluctablement (aucune conséquence neurologique n'est observée chez plus de la moitié des nouveau-nés à terme ayant subi une HI aiguë).

On peut comprendre le danger d'interférer avec ces processus, et aussi celui de prendre des risques thérapeutiques chez des nouveau-nés à cerveau intact. Ces craintes expliquent les lenteurs dans la pratique clinique de la neuroprotection.

Vulnérabilité intrinsèque de la substance blanche chez le prématuré

C'est sous ce terme que Volpe résume les travaux expérimentaux récents :

- les préOL et OL immatures sont particulièrement vulnérables *aux radicaux libres* secondaires à l'HI. Cette constatation explique pourquoi la survenue des leucomalacies périventriculaires (LPV) est si directement dépendante d'un stade maturatif et donc de l'AG ;
- les preOL et OL immatures sont également très vulnérables à *l'excitotoxicité*, en particulier aux taux élevés de glutamate secondaires à l'HI ;
- les neurones de la sous-plaque se différencient rapidement, on l'a vu, de 22 à 34 SA, ils sont donc probablement très sensibles à l'HI. De plus les axones ascendants et descendants et les fibres commissurales traversant cette zone sont également à un stade maturatif très vulnérable.

Embolie ou thrombose artérielle

Embolie

Elle résulte de la migration d'un caillot, probablement le mécanisme le plus fréquent ; le caillot vient obstruer au hasard l'une des artères cérébrales (le plus souvent l'artère cérébrale moyenne ou sylvienne), créant un ramollissement du territoire artériel correspondant. Le caillot peut venir du placenta, d'où l'association fréquente à une pré-éclampsie avec restriction de croissance intra-utérine (RCIU) sévère ; il peut aussi venir de la veine ombilicale, du système porte, il passe alors dans la circulation artérielle par le foramen ovale.

Thrombose

Elle constitue le deuxième mécanisme, provoqué par différentes pathologies, méningite bactérienne, déshydratation avec hypernatrémie, coagulation intravasculaire disséminée (CIVD), coagulopathie (en particulier la mutation du facteur V Leiden).

Constitution du ramollissement

C'est un événement silencieux pour l'obstétricien ; cependant, une image d'atrophie cérébrale localisée peut être détectée par l'échographie fœtale au stade cicatriciel (quelques semaines plus tard). L'événement responsable intervient dans la deuxième partie de la grossesse, mais surtout, semble-t-il, dans les dernières semaines. Les

grossesses multiples sont particulièrement à risque dans ce domaine; le clinicien doit être en alerte sur la possibilité de cette pathologie.

Aspects neuropathologiques

Nécrose neuronale

Phase aiguë

Le stade initial est marqué par la vacuolisation cytoplasmique, due au gonflement des mitochondries dans la demi-heure qui suit le début de l'HI; 24 à 36 heures plus tard, le cytoplasme devient très éosinophile, le réticulum endoplasmique disparaît, le noyau se condense et se fragmente. Au cours même de l'accident, la baisse du débit artériel cérébral trouble profondément le métabolisme énergétique cérébral et entraîne de ce fait une diminution marquée de l'activité électrique cérébrale. L'altération de la membrane plasmique des neurones modifie les mécanismes d'homéostasie ionique et entraîne un excès d'ions sodium dans la cellule. *Un œdème intracellulaire, appelé cytotoxique*, résulte de ces modifications ioniques. De plus, il y a accumulation d'acides excitateurs tels que glutamate et aspartate qui, jointe à l'augmentation du calcium intracellulaire, entrave le fonctionnement neuronal en activant les lipases, protéases et endonucléases. La reperfusion va augmenter encore le dommage neuronal par la production de radicaux libres d'oxygène et de NO, situation qui va augmenter encore davantage l'altération des membranes et l'œdème. Ainsi, la mort cellulaire peut être immédiate (au cours même de l'accident HI) et dans les jours qui suivent; certains neurones peuvent se réparer, d'autres vont évoluer vers une mort retardée, par les mécanismes indiqués plus haut.

Dans les jours suivants la phase aiguë, une infiltration des cellules microgliales ainsi que des astrocytes, apparaît; les débris nécrotiques seront phagocytés par les macrophages (macrophages résultant de la transformation de la microglie).

Bien que la mort cellulaire soit très rapide, les lésions ne seront visibles au microscope qu'après 36 heures environ, d'où les difficultés d'interprétation si le décès survient dans les 2 premiers jours de la vie.

Phase cicatricielle

Elle s'amorce dès la 3^e semaine. Un tapis glial se constitue en quelques semaines sur le site de la nécrose neuronale pour former la gliose cicatricielle. Des cavités kystiques peuvent aussi s'y former lorsque la nécrose est sévère.

Répartition topographique selon la nature et la sévérité de l'hypoxie-ischémie

La nécrose neuronale peut survenir à tout AG, elle est majeure dans les accidents aigus du nouveau-né à terme. Toutes les zones grises (cortex et noyaux) ne sont pas atteintes avec la même intensité : *la nécrose neuronale est sélective. Les zones sensibles* sont énumérées ici :

- *au niveau des hémisphères cérébraux*, le cortex sensorimoteur est très à risque, de même que les cortex sensoriels et l'hippocampe, les ganglions de la base, le thalamus, l'hypothalamus;
- *dans le tronc cérébral* : les tubercles quadrijumeaux, les noyaux oculomoteurs, la formation réticulée, les noyaux de la protubérance, les noyaux des cinquième et septième paires crâniennes, les noyaux bulbaires, en particulier ceux des neuvième et dixième paires crâniennes;
- *le cervelet* est également vulnérable chez le nouveau-né à terme, une atrophie vermiennienne secondaire à la nécrose neuronale n'est pas rare (des phénomènes comparables ont été récemment mis en évidence chez les très petits prématurés par l'IRM quantitative).

De façon sans doute trop schématique, on peut considérer que la sévérité des lésions s'exprime de façon descendante, comme représenté en [figure 13.1](#) : dans les formes modérées, les lésions sont restreintes au cortex hémisphérique, et éventuellement aux noyaux gris centraux. Dans les formes sévères, les lésions s'étendent vers le tronc cérébral. Autrement dit, les formations « jeunes » dans l'échelle animale sont plus vulnérables que les formations archaïques. De plus, on peut constater que le type de lésion correspond à différents profils d'HI : *en cas d'HI partielle subaiguë* (prolongée, de degré modéré à sévère), on observe plus particulièrement des lésions du cortex et des noyaux gris centraux; *en cas d'HI sévère*,

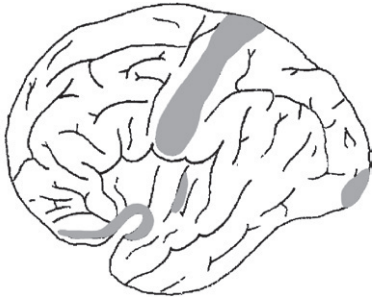
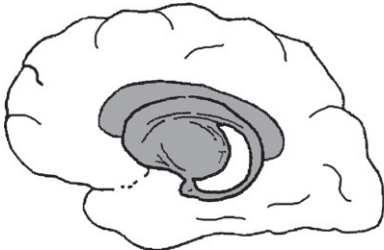
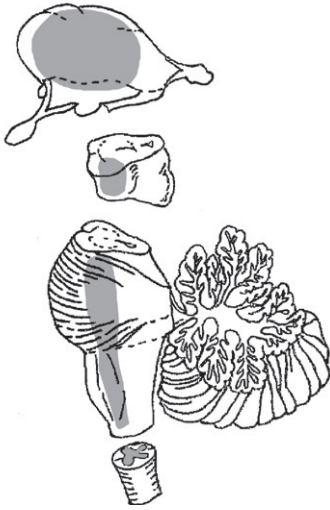
	• Cortex sensori-moteur fronto-pariétal • Cortex visuel • Cortex auditif • Hippocampe			
	Noyaux gris centraux			
	Hypothalamus Tronc cérébral Formation réticulée (supérieure, inférieure) Noyaux des paires crâniennes Cervelet Bulbe et moelle épinière			

Figure 13.1.
Zones corticales et noyaux gris centraux, sensibles à l'hypoxie-ischémie.
Plus l'HI est sévère, plus les lésions neuronales vont s'étendre en direction descendante. Les cortex sensorimoteurs et sensoriels sont les plus fragiles, puis les noyaux gris centraux, les noyaux du tronc cérébral et le cortex cérébelleux. La symptomatologie séquellaire en dépendra.

précédant de peu la naissance et d'un profil plus abrupt, on observe plutôt des lésions des noyaux gris centraux et du tronc cérébral [1]. Ce ne sont que des tendances et les corrélations sont rare-

ment aussi claires pour le clinicien et le radiologue. Enfin, des atteintes de la corne antérieure de la moelle peuvent se voir et entraîner des paralysies cérébrales hypotoniques.

Pathologie de la substance blanche : leucomalacies et gliose

Leucomalacies

Phase aiguë

La phase aiguë est marquée par une nécrose focale axonale et gliale, *dans la substance blanche*, sous la forme de petites taches macroscopiquement visibles sur coupe du cerveau, de la taille d'une tête d'épingle; le terme de leucomalacie les désigne (*leuco-* pour blanc, *-malacie* pour ramollissement). La nature ischémique de la lésion est probable et expliquerait la répartition aux zones frontières entre différents territoires vasculaires, donc plus sensibles à une baisse du débit cérébral (en bout de course).

Comme précédemment pour les neurones, le processus de mort cellulaire s'amorce rapidement : dans les 6 à 12 heures qui suivent l'accident ischémique, la «nécrose de coagulation» devient visible pour l'anatomopathologiste, sous forme de plages qui prennent très fortement les colorants (éosine ou crésyl violet). La perte de l'architecture normale du tissu à ce niveau a des limites plus ou moins franches, *les OL sont nécrosés mais aussi les axones qui traversent cette région sont interrompus*, ceux-ci sont gonflés, vacuolisés, puis se désintègrent. Dans les 48 heures qui suivent, une infiltration microgliale apparaît, des astrocytes hypertrophiques prolifèrent et une hyperplasie endothéliale se développe au niveau des capillaires.

Phase cicatricielle

La phase cicatricielle s'organise dans les 2 semaines qui suivent; la dissolution focale du tissu cérébral peut entraîner la formation de cavités, petites (diamètre inférieur à 2 mm) ou plus grosses; ces cavités vont devenir apparentes à l'imagerie. La gliose cicatricielle se développe plus lentement, elle a tendance à rétracter l'ensemble du tissu atteint; des microcalcifications peuvent apparaître secondairement dans ce tissu. La perte d'axones entraîne une diminution de l'épaisseur de la substance blanche, les ventricules latéraux remplissent le «vide»; la dilatation ventriculaire secondaire, *a vacuo*, est donc le résultat de cette atrophie cicatricielle.

Répartition topographique

La répartition topographique varie selon l'AG; la distribution des leucomalacies est étroitement dépendante du stade maturatif : chez le prématuré, c'est la substance blanche périventriculaire qui est la plus active métaboliquement, donc la plus vulnérable. Chez l'enfant près du terme ou à terme, la zone vulnérable se déplace vers le cortex, c'est donc la substance blanche immédiatement sous-corticale qui est lésée (*figure 13.2*).

Les leucomalacies périventriculaires (LPV) du prématuré siègent typiquement dans la région du corps du ventricule latéral et de la corne frontale, au niveau du canal de Monro et de la corne occipitale. Les lésions interrompent plus ou moins complètement les axones destinés aux membres inférieurs et entraîneront la diplopie spastique caractéristique de

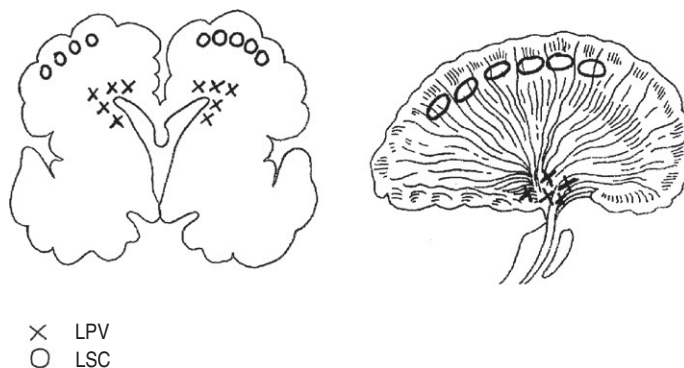


Figure 13.2.

Topographie des leucomalacies selon l'âge gestationnel.

Représentation sur une coupe coronale et sur une vue schématisée de la corona radiata : la zone sensible chez le prématuré est périventriculaire, la zone sensible chez le nouveau-né à terme est sous-corticale.

l'ancien prématuré. Si les lésions sont plus étendues, les troubles moteurs gagneront les membres supérieurs et la face; les radiations optiques et les radiations acoustiques peuvent aussi être lésées.

En cas de leucomalacies sous-corticales (LSC) du nouveau-né plus mature, la cicatrisation se fait plus vers la cavitation que vers la gliose cicatricielle, avec un chapelet de kystes bien visibles, proches du cortex. Les LSC sont souvent associées à une nécrose neuronale importante du cortex adjacent. C'est donc une lésion cortico-sous-corticale dont la distribution est habituellement parasagittale, dans la partie moyenne haute de la convexité.

Dans ces deux formes de lésions focales de la substance blanche, LPV du prématuré ou LSC de l'enfant proche du terme, *la répartition est bilatérale mais souvent asymétrique* : c'est-à-dire qu'un hémicorps est souvent plus atteint que l'autre, mais que l'autre n'est pas indemne.

Gliose diffuse

Les leucomalacies ne résument pas la pathologie de la substance blanche. *Des lésions gliales diffuses* encore appelées « gliose pathologique » intéressent les astrocytes dans des régions cérébrales très étendues; elles sont mises en évidence par des colorants spéciaux de la glie. *La répartition périvasculaire* des lésions gliales a également été décrite, secondaire à une altération des parois vasculaires due à des endotoxines bactériennes; une hypomyélinisation en est la seule image tardive. Ce chapitre a beaucoup évolué au cours des dernières années, grâce aux progrès de l'IRM qui permet de mettre en évidence des formes modérées ou mineures, sans cavitation, et sans atrophie cicatricielle marquée de la substance blanche. C'est donc tout le spectrum de ces lésions de la substance blanche qui est maintenant identifié. Cette catégorisation structurelle a des corrélations étroites avec les repères cliniques, on le verra dans la partie IV.

Lorsqu'une nécrose cellulaire est très sévère, elle peut s'accompagner d'hémorragie in situ, intraparenchymateuse. L'hémorragie est alors secondaire à la nécrose (elle est dite « épiphénomène »); le sang disparaîtra en une dizaine de jours, de même que les débris nécrotiques. Ces hémorragies, bien visibles à l'ÉTF, représentent donc un élément précoce de mauvais pronostic puisqu'elles ne comptent que les formes sévères.

Pathologie hémorragique

Hémorragies de la zone germinative et intraventriculaires

C'est un chapitre essentiel de la pathologie cérébrale du prématuré. Plus l'AG est faible, plus le risque d'HIV est élevé, et plus la proportion des formes sévères est importante. Le saignement débute dans la zone germinative, zone fragile et richement vascularisée, située dans le plancher des ventricules latéraux. Cette zone germinative est une structure transitoire, de très gros volume de 22 à 26–28 SA, réservoir de cellules immatures, très vascularisée, avec des veines à paroi fine, donc fragiles. Or, chez le prématuré, chaque fois que des difficultés surviennent dans l'adaptation à la vie aérienne du fait de l'immaturité pulmonaire, le cerveau peut être le siège de modifications hémodynamiques importantes; l'autorégulation est altérée, donc le débit cérébral est facilement déstabilisé en cas d'hypo- ou d'hypertension systémique. De plus, le retour veineux est souvent altéré par la pathologie pulmonaire. Il est donc clair que toutes les circonstances défavorables sont présentes dans les premiers jours de la vie d'un prématuré, pour expliquer un premier stade de congestion puis d'hémorragie dans la zone germinative elle-même; si le saignement s'étend, il provoquera la rupture de l'épendyme des ventricules latéraux voisins et l'épanchement sanguin remplira plus ou moins abondamment le système ventriculaire (figure 13.3). Or, chez le prématuré, la paroi des vaisseaux immatures est fragile, le tissu cérébral encore peu structuré, conditions qui vont favoriser



Figure 13.3.
Hémorragie de la zone germinative suivie de rupture de l'épendyme.

La zone germinative congestive (grise foncée) bombe sous le plancher du ventricule latéral (blanc); lorsque l'hémorragie augmente de volume, la pression rompt l'épendyme et le sang se répand dans la cavité ventriculaire (noir).

les hémorragies. La gradation selon la sévérité de l'hémorragie sera étudiée plus loin, de même que les associations à des leucomalacies étendues et les complications liées à l'obstruction de l'aqueduc de Sylvius ou des trous de Magendie et de Luschka, qui entraîneront une hydrocéphalie obstructive.

Hématome sous-dural (HSD)

Ce type d'hémorragie est rarement « pur » mais associé à une HI sévère du tissu cérébral, du fait des circonstances obstétricales. C'est la complication la plus clairement traumatique des accouchements dystociques, tels que forceps « haut » en cas de disproportion fœtopelvienne ou rétention de tête dernière dans une présentation du siège. Le mécanisme en est la rupture de vaisseaux superficiels de la convexité, artères ou veines, par traumatisme direct ou par modifications excessives de la forme du crâne avec fractures ou déchirures des faux.

L'épanchement sanguin est situé entre la dure-mère et l'arachnoïde (figure 13.4); sa situation très externe le rend peu ou pas visible à l'ETF, car situé hors du champ balayé par les ultrasons. Ces accidents sont maintenant exceptionnels. Puisque la cause est liée à des manœuvres faites sur une dystocie, le nouveau-né à terme est plus menacé. C'est cependant aussi un accident qui peut arriver chez un prématuré, dont le crâne moins ossifié assure une moins bonne protection du tissu cérébral sous-jacent.

Hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA)

C'est une hémorragie diffuse, contenue dans les mailles de l'arachnoïde, affirmée par la présence

de globules rouges (en nombre supérieur à 3000 par mm³) dans le LCR; celui-ci est alors soit légèrement rosé (le plus souvent), soit franchement hémorragique (plus rarement). Elle peut être le résultat d'un geste traumatique (forceps, extraction par ventouses, expression abdominale vigoureuse). Elle peut aussi être le résultat d'une congestion vasculaire secondaire à une HI.

Ramollissement d'un territoire artériel

Dans la forme typique de ramollissement d'origine embolique, la lésion intéresse un territoire artériel cérébral, le plus souvent l'*artère cérébrale moyenne* (figure 13.5). Au stade aigu, le territoire vasculaire est le siège d'un œdème, d'une ischémie et parfois secondairement d'une hémorragie. La nécrose intéresse à la fois le cortex et la substance blanche. Quelques semaines plus tard, la zone ramollie est le siège soit d'un kyste volumineux, soit d'une zone multikystique; le délabrement est toujours important. L'étendue du processus atrophique dépend du siège de l'obstacle artériel (tronc principal ou branches terminales).

Cette pathologie peut survenir tôt dans la vie fœtale, entraînant une destruction parenchymateuse sévère; elle peut survenir plus tard, et le maximum de fréquence se situerait dans les dernières semaines de la grossesse, plus rarement intrapartum ou postnatal. Le point de départ du caillot est rarement connu (placenta, cordon, cavités cardiaques?).

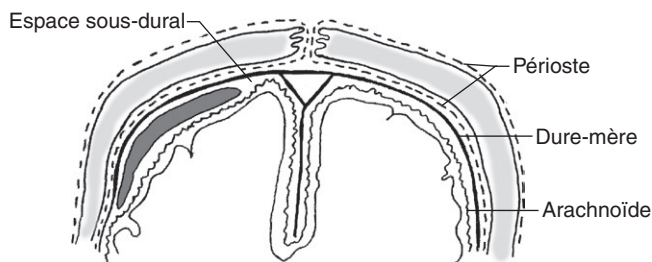


Figure 13.4.

Hématome sous-dural.

L'hémorragie est située entre la dure-mère et l'arachnoïde; elle peut se répandre en une fine nappe ou se collecter comme un hématome et comprimer le tissu cérébral sous-jacent.

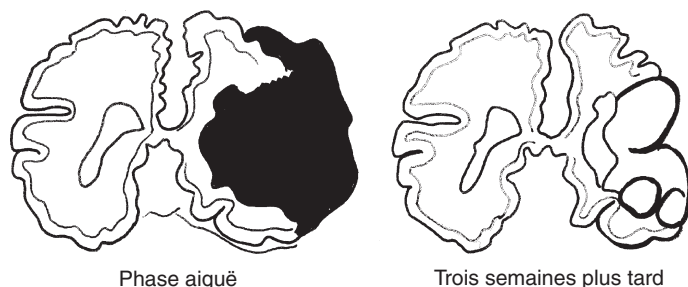


Figure 13.5.

Ramollissement du territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche.

En coupe coronale, à la phase aiguë, ramollissement du tissu cérébral sur tout le territoire de l'artère cérébrale moyenne gauche. Trois semaines plus tard, des kystes liquidiens prennent la place du tissu cérébral nécrosé.

Maintien de la tension artérielle

Le maintien de la tension artérielle (TA) est une priorité quel que soit l'AG. Bien que la TA ne soit pas l'unique responsable d'une hypoperfusion cérébrale, les modifications de la TA représentent le critère de base quant aux indications thérapeutiques. En effet, 50 % des nouveau-nés avec un très faible poids de naissance (*very low birth weight* [VLBW]) admis en USI sont hypotendus, et l'association hypotension-séquelles neurologiques est reconnue dans la littérature.

Définition de l'hypotension artérielle

Malgré les recherches sur la mesure de la perfusion cérébrale (doppler, échographie fonctionnelle, spectroscopie infrarouge), un monitoring continu fiable du débit artériel cérébral n'est pas accessible en routine; c'est donc la TA qui est retenue dans la prévention des lésions HI. Un chiffre inférieur au 5^e ou au 10^e percentile du chiffre attendu pour l'AG et l'âge postnatal en heures est la définition habituellement retenue. Chez les VLBW au cours de la période transitionnelle immédiate, la TA est considérée comme normale si elle est égale à l'AG en chiffres, par exemple 23 mmHg entre 23 et 26 SA, 30 mmHg entre 27 et 32 SA. Au cours des premières 72 heures, la pression moyenne augmente d'environ 6 mmHg. La qualité du monitoring continu de la TA et l'utilisation des normogrammes permettent de définir une attitude préventive. On tiendra compte égale-

ment des mesures indirectes d'hypoperfusion : débit urinaire, temps de recoloration, acidose lactique.

Indications thérapeutiques

Chez les VLBW, le seuil tolérable est autour de 20 mmHg; cependant, beaucoup d'autres variables vont agir sur la tolérance à cette hypotension : acidose, asphyxie préexistante, septicémie, anémie, large canal artériel. Donc le traitement de l'hypotension dépend du contexte. Un objectif raisonnable (non consensuel) est de maintenir une TA égale ou supérieure à 24 mmHg quel que soit l'AG pendant le premier jour de vie, puis entre 28 et 30 mmHg les 2 jours suivants. Il existe des approches plus « permissives », mais rien ne permet actuellement de démontrer quelles indications sont les meilleures.

La dopamine est utilisée avec des doses augmentées de façon progressive, par période de 3 à 5 minutes, en essayant d'éviter les changements trop rapides de la TA. Il faudra aussi essayer de maintenir la pCO₂ entre 45 et 50 mmHg, puisque l'hypercarbie est le plus puissant médiateur de la vascularisation cérébrale. Les controverses dans ce domaine font l'objet d'une revue générale récente [2].

En bref pour le clinicien

La pathologie du nouveau-né à terme est surtout neuronale. L'encéphalopathie hypoxique-ischémique inclut tous les aspects des nécroses neuronales sélectives, plus ou moins étendues, plus ou moins sévères. Il faudra y ajouter les LSC

qui, on l'a vu, peuvent être associées à la nécrose neuronale du cortex adjacent.

La pathologie du nouveau-né prématuré est surtout axonale et gliale. Le «spectrum des lésions de la substance blanche» constitue le chapitre majeur de la pathologie du prématuré. Les mécanismes physiopathologiques des LPV font encore l'objet de recherches : à la théorie ancienne de l'hypoperfusion s'ajoutent la sensibilité des OL jeunes et le rôle des cytokines. Enfin les travaux récents, en particulier grâce à l'IRM quantitative, montrent que les lésions neuronales sont fréquemment associées aux lésions de la substance blanche chez le prématuré. Les HIV sont également la conséquence des conditions hémodynamiques défavorables.

La pathologie thromboembolique peut survenir à n'importe quel moment de la gestation, elle est indépendante de l'AG. Même lorsqu'elles sont très étendues, les conséquences fonctionnelles de ces lésions unilatérales sont habituellement moins sévères que celles des lésions bilatérales.

L'individualisation des tableaux cliniques spécifiques est justifiée parce qu'elle permet de mettre un peu de cohérence et «colle» à la réalité dans les formes typiques. Cependant, il ne faudrait pas croire que les conceptions

actuelles sur les mécanismes qui conduisent à ces lésions ne devront pas être révisées avec les progrès de nos connaissances; ni que tous les cas cliniques rentrent complaisamment dans le schéma, c'est souvent moins clair. En particulier, les prématurés d'AG compris entre 33 et 36 SA peuvent avoir des lésions neuronales sévères, bien que la terminologie d'encéphalopathie hypoxique-ischémique soit plus ou moins réservée à la pathologie du nouveau-né à terme. Cependant, une telle approche donne un fil conducteur au clinicien, c'est pourquoi les trois chapitres suivants comporteront successivement la pathologie propre au nouveau-né à terme, celle propre au prématuré et enfin celle qui ne dépend pas de l'AG.

Références

- [1] Sie LT, van der Knaap MS, Oosting J, de Vries LS, Lefeber HN, Valk J. MR patterns of hypoxic-ischemic damage after prenatal, perinatal or postnatal asphyxia. *Neuropediatrics* 2000; 31 : 128-36.
- [2] McLean CW, Cayabyab R, Noori S, Seri I. Cerebral circulation and hypotension in the premature infant : diagnosis and treatment. In : Perlman JM, éd. *Neonatology, questions and controversies*. Philadelphie : Saunders; 2008. p. 3-26.

Pathologie hypoxique-ischémique et/ou hémorragique chez le nouveau-né à terme : description clinique

Remarques préliminaires

Le cortex et les noyaux gris centraux sont assez matures à 40 SA pour souffrir en premier lieu en cas d'HI (alors que c'est la substance blanche périventriculaire qui est sélectivement lésée chez le prématuré). Ce sont donc *des lésions de la substance grise* qui représentent l'essentiel des complications neurologiques chez le nouveau-né à terme, sous le nom d'*encéphalopathie hypoxique-ischémique* (EHI). Les lésions peuvent se constituer pendant la vie fœtale, survenir au cours même du travail, en salle de naissance ou dans les premiers jours de la vie. Seule l'histoire et quelques particularités cliniques peuvent orienter vers l'une quelconque de ces situations.

Des lésions de la substance blanche peuvent s'associer aux lésions neuronales dans les formes sévères. La *pathologie hémorragique* sous la forme d'une HSA est banale et ne modifie pas le pronostic à long terme ; l'HSD a une présentation clinique plus bruyante, mais il est devenu exceptionnel. L'HIV est très rare chez le nouveau-né à terme.

Le terme « encéphalopathie néonatale » désigne un ensemble de signes neurologiques présents chez le nouveau-né à terme ; la démarche clinique consistera à en préciser le degré de sévérité et si possible la cause.

Encéphalopathie hypoxique-ischémique de cause aiguë, intrapartum

Cette pathologie peut être classée *en trois niveaux selon les signes cliniques observés au cours de la première semaine de la vie*. Un profil clinique changeant d'un jour à l'autre est caractéristique des accidents survenus au cours du travail. La forme sévère et la forme modérée sont clairement définies, la forme mineure l'est moins car elle représente la frontière de la normale ; il est cependant important de savoir la repérer et la signaler à l'obstétricien, car les circonstances de risque sont proches de celles des formes modérées. Cette *catégorisation* neurologique clinique est indispensable, puisque les signes neurologiques témoignent de la mauvaise tolérance du cerveau aux circonstances défavorables que le fœtus a rencontrées.

Forme sévère

Description clinique

L'EHI est définie cliniquement par l'association coma et convulsions subintrantes pendant plus de 30 minutes, du moins c'est la définition la plus souvent adoptée ; cette définition n'est pas simple car plus la pathologie est sévère, moins les convulsions sont apparentes cliniquement. Sa description est résumée au [tableau 14.1](#).

Tableau 14.1

Encéphalopathie hypoxique-ischémique : forme sévère, intrapartum, chez le nouveau-né à terme

Lésions : nécrose neuronale sélective – limitée aux hémisphères cérébraux ou étendue au tronc cérébral – œdème cytotoxique à la phase aiguë – gliose cicatricielle plus tard
Histoire obstétricale : drame aigu, RCF altéré – soit un événement « signal » évident : hématome rétroplacentaire, procidence du cordon, rupture utérine, collapsus maternel, etc. – soit une difficulté mécanique : dystocie des épaules, forceps haut, rétention de tête dernière – parfois précédée d’une altération chronique des échanges placentaires qui fragilisent le fœtus lors des contractions
Salle de naissance : dépression sévère des fonctions vitales – score d’Apgar inférieur à 6 à 5 minutes – intubation et massage cardiaque – acidose métabolique majeure (pH < 7 ; base déficit ≥ 12 mmol/l)
Signes neurologiques – convulsions subintrantes, coma – absence d’intervalle libre, aggravation progressive
ETF initiale – œdème cérébral entraînant un collapsus ventriculaire, hyperéchogénicité parenchymateuse
IRM – œdème, absence de différenciation entre cortex et substance blanche au cours des premiers jours ; – évolution vers une atrophie cérébrale
EEG première semaine : contribution majeure – basée sur la détection de convulsions infracliniques – et sur l’évolution du tracé de fond au cours de la 1 ^{re} semaine
Évolution clinique des premières semaines – profil changeant, aggravation suivie de signes de récupération progressive mais incomplète
Éléments postnatals précoces de mauvais pronostic – précocité d’apparition des convulsions – altération majeure du tracé de fond EEG – coma prolongé – absence prolongée de l’autonomie respiratoire et alimentaire
Séquelles à long terme – tout le spectrum des anomalies neuromotrices

Histoire obstétricale

Dans la forme sévère décrite ici, l’atmosphère de drame est présente en salle de naissance, avec une chronologie qui dépend de la cause. L’urgence est visible sur les anomalies majeures du rythme cardiaque fœtal (RCF) : bradycardie prolongée (rythme inférieur à 80 pendant plus de 10 minutes), ralentissements profonds suivis d’une récupération tardive, altérations de la variabilité,

parfois tracé sinusoïdal. Selon la chronologie et la nature de ces anomalies et sur les résultats de la pH-métrie fœtale, naissance par voie basse ou césarienne auront été choisies.

La cause précise peut être identifiée au cours même du travail, dans le cas d’une hémorragie massive extériorisée, d’un hématome rétroplacentaire, d’une anse du cordon procidente, d’un collapsus maternel. Des causes mixtes, à la fois

traumatiques et asphyxiques, peuvent survenir au moment de l'expulsion en relation avec un forceps haut, une dystocie des épaules, une rétention de tête dernière dans une extraction du siège. Pour rétablir les faits a posteriori le plus précisément possible, il est essentiel que l'enregistrement du RCF ait été poursuivi le plus longtemps possible, jusqu'à l'expulsion ou à l'incision de la césarienne.

L'explication peut être fournie au cours même de la césarienne par la découverte d'une rupture utérine sur cicatrice antérieure. Avec le nombre croissant des accouchements par voie basse sur utérus cicatriciel, la rupture utérine est une cause non exceptionnelle de pathologie hypoxique au cours du travail; l'analgésie péridurale supprime le signe essentiel qu'est la douleur contemporaine de la rupture, rupture qui apparaît alors comme une surprise peropératoire. L'explication peut aussi être apportée par la constatation d'une bretelle ou d'un circulaire très serré du cordon, ou encore par l'examen soigneux des membranes et de l'insertion du cordon qui confirmera une hémorragie massive par rupture d'un vaisseau (Benkiser). Cependant, il faut savoir qu'on ne trouve pas toujours la cause d'une bradycardie brutale, non précédée d'une quelconque altération du RCF au cours ou en dehors des contractions. Si une telle altération survient précocement dans le travail, la décision est prise d'une césarienne d'extrême urgence; mais si la même altération survient à dilatation complète, on peut avoir la tentation d'un forceps haut comme solution éventuellement plus rapide que la césarienne.

Situation postnatale immédiate

Le score d'Apgar est initialement bas, inférieur à 6 à 5 minutes (accompagné d'une pâleur particulièrement marquée en cas d'accident hémorragique). Intubation, ventilation sont les premiers gestes, suivies d'un massage cardiaque si nécessaire. Rétablir une tension artérielle convenable est la démarche suivante, avec vasopresseurs et correction de l'acidose métabolique. L'ensemble des gestes tente de rétablir aussi vite que possible la circulation cérébrale, avec l'espoir que la durée totale de l'arrêt circulatoire (intrapartum et postnatal additionnés) n'excédera pas 10 à 15 minutes. Les possibilités d'adaptation à l'HI sont variables d'un fœtus à l'autre (et particulièrement selon

l'état hémodynamique et nutritionnel en début de travail). Il est très difficile d'établir des corrélations précises entre la durée de l'agression et la sévérité des lésions, ce ne sont que des approximations. Dans les situations les plus sévères, l'arrêt des manœuvres de réanimation peut paraître raisonnable après 20 à 30 minutes d'arrêt circulatoire, une survie sans séquelles sévères étant alors très improbable. Lorsque l'HI a entraîné une défaillance sévère d'autres organes (myocarde, poumon, rein, foie), le décès surviendra au cours des premiers jours.

Une évolution moins dramatique est plus habituelle : les fonctions vitales ont été rétablies, y compris une respiration autonome. L'enfant est perfusé, l'équilibre acidobasique rétabli; il reste peu réactif, hypotonique, léthargique. Il faut cependant garder la plus grande méfiance (et donc prudence vis-à-vis des parents) avant d'affirmer que tout va bien (les apparences de récupération pendant les 6 à 12 heures suivant la naissance sont parfois telles qu'on peut parler à tort d'intervalle libre). Quelques heures plus tard, l'enfant va devenir hypertonique, hyperexcitable, et bientôt les premières convulsions vont être observées (le temps du déclenchement de la « cascade métabolique » décrite plus haut).

Premiers jours : état de mal convulsif

Les convulsions sont de *type fruste*, donc difficiles à reconnaître (voir description plus haut). Elles sont subintrantes, sans reprise de la conscience entre les épisodes critiques. L'enfant est hypotonique, aréactif, le coma s'aggrave; les réflexes primaires sont tous absents, y compris la succion.

Les convulsions sont confirmées par les épisodes critiques enregistrés sur l'EEG; la nature du tracé intercritique (entre les crises) a une valeur pronostique : un tracé inactif ou paroxystique au-delà de 48 heures est très péjoratif. L'enfant est en ventilation artificielle, soit d'emblée parce qu'il n'a pas repris son autonomie respiratoire, soit en raison d'apnées, soit par sécurité simplement (parce que les médicaments anticonvulsivants sont plus ou moins dépresseurs de la respiration). Des éléments cliniques de mauvais pronostic peuvent donc être rassemblés au cours des premières 48 heures, tels que :

- le début très précoce des convulsions, dès les premières heures de vie;
- l'absence d'autonomie respiratoire;
- la résistance au traitement anticonvulsivant;
- la pathologie anoxique d'autres organes vitaux.

L'imagerie à cette phase aiguë montre un œdème étendu, avec ventricules latéraux collabés, presque invisibles. L'IRM montre une absence de différenciation gris/blanc. La présence d'hémorragies intraparenchymateuses est défavorable, car seules les lésions tissulaires sévères sont hémorragiques.

Premières semaines

Les 3 premières semaines vont permettre une appréciation plus claire de l'étendue des lésions, appréciation très incertaine, on l'a vu, dans les premières 48 heures, sauf en cas de désastre total.

Évolution clinique

Du fait des lésions, et du fait des anticonvulsivants, l'état comateux se prolonge plusieurs jours. Dans les bons cas, à partir du 4^e jour, la réactivité s'améliore, la motilité spontanée réapparaît, les réflexes primaires sont timidement présents; c'est l'émergence de la fonction cérébrale, après une période de sidération. Dans les très bons cas, à j7, la ventilation spontanée est stable et efficace; la succion-déglutition est devenue suffisamment bonne pour permettre l'alimentation; l'interaction sociale commence à se manifester. Dans les très mauvais cas, il faudra attendre l'âge de 3 semaines pour voir cette amélioration clinique se dessiner. Entre ces deux situations, les données cliniques n'apportent pas d'aide concernant le pronostic à long terme.

Dès ces premières semaines, la palpation du crâne et les mesures répétées du PC donnent des renseignements sur l'état des hémisphères cérébraux : lorsque, dès la 2^e semaine, la croissance céphalique progresse normalement (presque 1 cm par semaine au cours du premier mois), avec des sutures bord à bord, une évolution favorable est possible. Au contraire, lorsque la croissance du PC est nulle ou très faible, avec l'apparition de bourrelets des sutures, une évolution défavorable est probable. L'ensemble des signes « bouge » au cours des premières semaines, l'évolution clinique est donc celle d'un profil changeant, profil qui caractérise

la suite immédiate des événements aigus intrapartum.

Évolution électroencéphalographique

C'est la rapidité d'évolution du tracé qui apporte les meilleurs arguments pronostiques. Dans les très bons cas, les crises disparaissent en quelques heures, le tracé intercritique reprend une activité continue et satisfaisante, la différenciation des états de veille et sommeil réapparaît; à j7, le tracé est subnormal ou normal. Dans les mauvais cas, cette normalisation du tracé tarde et s'étale sur plusieurs semaines; le tracé reste pauvre, la différenciation des états peu ou pas présente.

L'évolution de l'imagerie est surveillée au cours des premières semaines, le choix des différentes méthodes par résonance magnétique a été discuté plus haut, il fait l'objet de publications récentes [1]. Les séquences pondérées en T1 et T2 et en diffusion sont les plus informatives à la phase aiguë quant à l'aspect et à la sévérité des lésions. Dans les formes sévères, les lésions sont très évidentes (figures 14.1A et 14.1B) avec les localisations préférentielles décrites au chapitre précédent. Dans les formes moins sévères cependant, l'imagerie précoce (3 premiers jours de la vie) peut paraître à tort rassurante. La spectroscopie IRM est utilisée pour sa valeur pronostique.

Attitude de l'équipe médicale

Il est évidemment très difficile de parler aux parents pendant ces premiers jours et semaines. L'angoisse est très grande, les réponses forcément évasives dans toutes les situations intermédiaires. Une attitude possible est de laisser l'enfant sous ventilation assistée, même si ce n'est plus absolument indispensable, pour attendre en fin de 2^e semaine l'évolution de l'imagerie. Si aucune amélioration clinique ni EEG n'est observée au cours de cette période d'attente, la certitude de séquelles graves est telle que l'acharnement thérapeutique peut être jugé inopportun; l'avis d'experts extérieurs conforte l'équipe soignante dans sa décision. Dans les autres cas, les parents seront soutenus, avec des propos rassurants mais non complètement optimistes; et l'ensemble des mesures dites d'intervention précoce seront mises en place (stimulations appropriées, positionnement favorable, mobilisation, reprise prudente de l'alimentation, etc.). Des consultations très rapprochées seront proposées dès la sortie de l'hôpital.

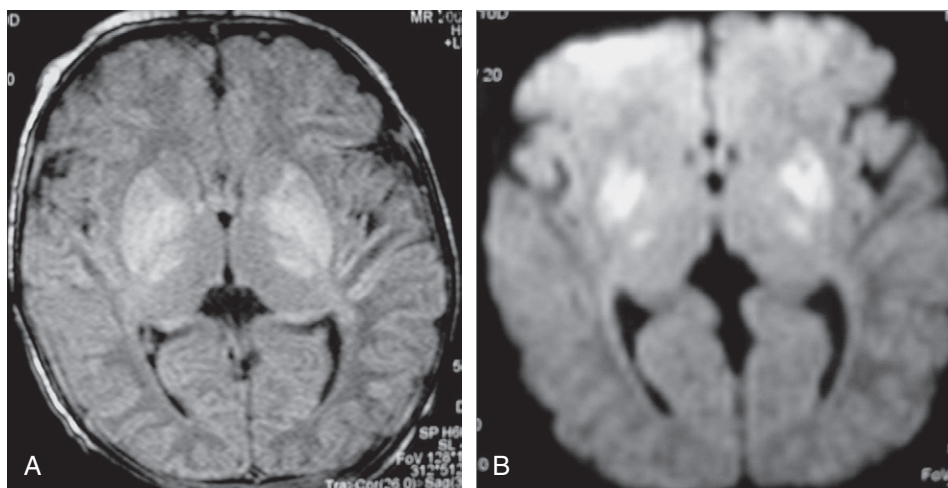


Figure 14.1.

Encéphalopathie hypoxique-ischémique.

IRM, coupe axiale, chez un nouveau-né à terme, à j9. **A.** Pondération T1 : hypersignal des noyaux lenticulaires et thalamus, avec visibilité anormale en hyposignal (noir) des bras de la capsule interne. **B.** Pondération en diffusion ; confirmation des lésions.

Service de radiologie de l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Pr C. Adamsbaum.

Évolution à long terme

Une surveillance prolongée est indispensable. La normalisation complète est très rare. La constitution des séquelles modérées ou sévères est l'évolution habituelle. Au cours des premiers mois, deux éléments cliniques sont particulièrement de mauvais pronostic :

- des troubles persistants de la succion-déglutition ;
- une croissance insuffisante du PC aboutissant à une microcéphalie en 4 à 6 mois (figure 14.2) témoignant de l'atrophie cérébrale.

Forme modérée

Description clinique

L'EHI de degré modéré est définie par la présence de signes de dépression du SNC : léthargie, hypotonie, hyporéactivité ; une ou deux convulsions isolées peuvent parfois s'associer à ces signes. Sa description est résumée au [tableau 14.2](#).

Nature et topographie des lésions

Les lésions sont de même nature que dans la forme précédente ; cependant, elles sont ici moins étendues et moins sévères. Dans les cas favorables, les

modifications hémodynamiques transitoires et l'œdème peuvent être seuls responsables des signes cliniques. Ceci explique à quel point le pronostic lointain est peu prévisible dans ces formes modérées. Une HSA est parfois associée.

Histoire obstétricale

Les causes sont similaires à celles décrites de la forme sévère, mais à un degré moins dramatique, telles que des dystocies modérées, en particulier dans les présentations occipitopostérieures ; l'apparition précoce d'une bosse séroangueuse, la lenteur de la dilatation avec un arrêt à 5–6 cm, la difficulté d'une rotation manuelle, une prise de forceps au détroit moyen sont des circonstances souvent retrouvées dans ces observations. Elles entraînent des modifications variées du RCF, des décélérations qui se rapprochent et deviennent plus profondes. Selon la chronologie et la nature des anomalies, la voie basse sera acceptée ou une extraction par césarienne indiquée en urgence. C'est dans ces formes modérées que la mesure du pH fœtal sera du plus grand intérêt ; elle permettra d'attendre en l'absence d'acidose et donc de diminuer le nombre des césariennes inutiles et de faire au bon moment celles qui sont nécessaires.

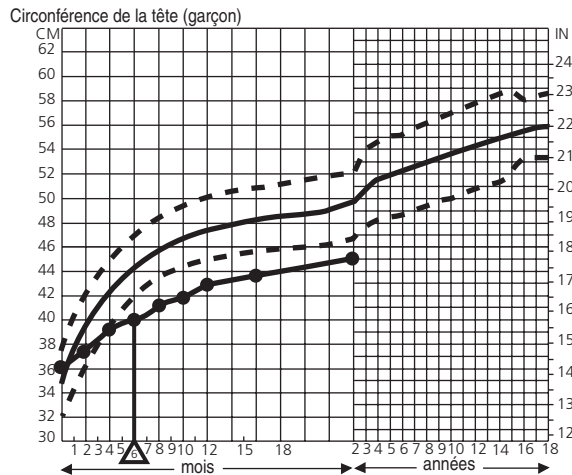


Figure 14.2.

Microcéphalie secondaire.

Le PC est normal à la naissance : il augmente peu et passe sous la barre de -2 DS entre 4 et 6 mois en moyenne ; il restera plus tard dans cette zone définissant la microcéphalie. Des bourrelets sont palpables sur les sutures, la fontanelle se ferme tôt.

Tableau 14.2

Encéphalopathie hypoxique-ischémique : forme modérée, intrapartum, chez le nouveau-né à terme

Lésions : nécrose neuronale sélective – peu étendues, non constantes – œdème et troubles circulatoires transitoires – HSA parfois associée
Histoire obstétricale : peu dramatique – difficultés mécaniques accompagnées d'altérations du RCF
Salle de naissance : dépression des fonctions vitales – score d'Apgar : récupération incomplète à 5 minutes – intubation rarement nécessaire – acidose métabolique modérée
Signes neurologiques : dépression du SNC – hypotonie, hyporéactivité, léthargie
Imagerie précoce : œdème à la période aiguë – aspects d'atrophie cérébrale modérée par la suite
EEG première semaine : anomalies modérées inconstantes
Évolution clinique des premières semaines : profil changeant – récupération incomplète à j7
Éléments postnatals précoces de pronostic défavorable – 1 à 2 convulsions associées à la dépression du SNC – pas d'amélioration franche en fin de première semaine – altérations persistantes de l'EEG
Séquelles à long terme : peu de données – risque voisin de 20 % de degré modéré ou mineur dans des séries personnelles anciennes

Situation postnatale immédiate

Elle est rarement dramatique. Le score d'Apgar montre une récupération des fonctions vitales assez rapide mais souvent incomplète. L'équilibre acidobasique est souvent perturbé. L'hyperlactacidémie initiale (égale ou supérieure à 7,5 mmol/l dans les premières 30 minutes) revient à la normale en moins de 10 heures en cas d'EHl modérée (pour 27 heures en moyenne dans l'EHl sévère) [2]. Mais, surtout, la première évaluation neurologique montre une réactivité médiocre : la motricité spontanée est pauvre, les réflexes primaires difficiles à obtenir, l'éveil médiocre, la fixation-poursuite visuelle impossible à obtenir.

Premiers jours

Les signes de dépression du SNC persistent ; souvent, même, ils s'aggravent jusqu'au 3^e ou 4^e jour (probablement en raison de l'œdème cérébral). C'est un enfant trop sage, qui ne réclame pas et qui boit avec difficulté et lenteur (l'échec de l'allaitement au sein est souvent retrouvé, en interrogeant les mères quelques années plus tard).

Premières semaines

Après le 4^e jour, l'évolution se fait vers l'amélioration clinique. Cependant, celle-ci n'est pas suffisamment rapide pour entraîner une normalisation complète à j7, très exceptionnelle. L'imagerie et l'EEG apportent rarement une contribution au pronostic. Les éléments de prédiction tels que l'existence d'une ou deux convulsions associées ou le caractère prolongé de la dépression de la succion sont médiocrement corrélés à l'avenir neuropsychique.

Évolution à long terme

Les évolutions vers la normalisation sont les plus fréquentes. Cependant, des séquelles modérées ou mineures de toute nature, motrices, intellectuelles, sensorielles, peuvent survenir. Le taux de séquelles dans ce groupe d'enfants se situe autour de 20 % [3]. Les signes initiaux n'étant pas spectaculaires, la plupart des enfants seront insuffisamment surveillés ; cependant, l'absence de contrôle de la tête à 4 mois et la croissance insuffisante du PC (déficit modéré et souvent rattrapé vers 9 mois) [figure 14.3] devraient attirer l'attention et entraîner la mise en place d'une intervention précoce. Il suffit d'indiquer aux parents, sans les inquiéter, l'intérêt de favoriser le

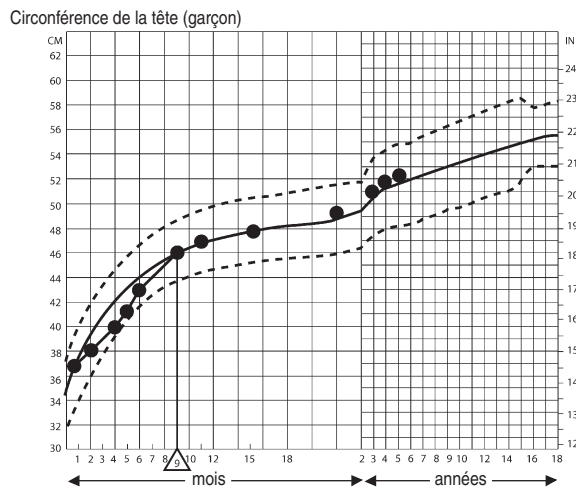


Figure 14.3.

Insuffisance de progression du périmètre céphalique suivie de rattrapage.

Le PC est normal à la naissance : il augmente insuffisamment, mais reste dans les limites de la normale. Le rattrapage entre 9 et 12 mois est souvent observé ; un bourrelet des sutures (squameuses le plus souvent) peut cependant persister.

développement de l'enfant par ces interventions à la suite d'une naissance un peu tourmentée.

Forme mineure

L'EHl de degré mineur est définie cliniquement par l'absence de signes de dépression du SNC; autrement dit, l'évaluation neurologique n'est pas parfaite, mais il n'y a pas de signes suffisants pour en faire une forme modérée. Sa description est résumée au [tableau 14.3](#).

Nature et topographie des lésions

Les lésions de nécrose neuronale sont absentes : œdème et troubles circulatoires transitoires sont seuls en cause. Parfois, le liquide céphalorachidien (LCR) est rosé.

Histoire obstétricale

Les circonstances obstétricales sont les mêmes que pour la forme modérée, en particulier les difficultés liées aux présentations occipitopostérieures; mais elles sont de degré moins sévère et de durée moins prolongée.

Situation postnatale immédiate

Elle n'attire souvent pas l'attention, le score d'Apgar est le plus souvent égal ou supérieur à 7. Une bosse séro sanguine est souvent présente.

Premiers jours

Le premier examen neurologique clinique n'est pas optimal. L'enfant est hyperexcitable, il rejette souvent la tête en arrière et la réponse du tiré-assis est meilleure vers l'arrière que vers l'avant. Les ROT sont vifs, des trémulations et clonies sont présentes, on peut donc conclure à une hyperexcitabilité. Cependant l'éveil est bon, il permet la poursuite visuelle, les réflexes primaires sont très présents, y compris la succion-déglutition. L'imagerie et l'EEG ne montrent pas d'altérations.

Premières semaines

L'évolution des premiers jours montre la décroissance rapide des signes. C'est donc un profil changeant évoluant vers *une normalisation rapide*, qui peut être complète à j7 (dans la moitié des cas

Tableau 14.3

Encéphalopathie hypoxique-ischémique : forme mineure, intrapartum, chez le nouveau-né à terme

Lésions : absence de nécrose neuronale – œdème et troubles circulatoires transitoires – HSA parfois associée
Histoire obstétricale : non dramatique – difficultés mécaniques modérées – lenteur du travail, bosse séro sanguine – peu ou pas d'altération du RCF
Salle de naissance : peu ou pas de dépression des fonctions vitales – score d'Apgar égal ou supérieur à 7 à 1 et 5 minutes – si Apgar inférieur à 7 à 1 minute, efficacité rapide des manœuvres de réanimation
Signes neurologiques : degré mineur – anomalies du tonus et de l'excitabilité – mais pas de dépression du SNC
Imagerie et EEG – rarement indiquées, absence d'anomalies
Évolution clinique des premières semaines – normalisation rapide, à j7 dans la moitié des cas – ou retardée, au cours des 3 premiers mois
Pronostic à long terme : excellent

environ) ou être un peu plus tardive, au cours des premières semaines.

Évolution à long terme

Elle est excellente. Le contrôle de la tête est acquis dans des délais normaux et plus aucun signe neurologique n'est repéré par la suite.

Encéphalopathie hypoxique-ischémique de cause anténatale

La situation néonatale est nettement différente de la précédente. Les principaux éléments sont résumés au [tableau 14.4](#).

La nécrose neuronale n'est pas différente de ce qu'elle est dans les formes aiguës intrapartum. Lorsqu'elles sont survenues 2 à 3 semaines ou davantage avant la naissance, les lésions sont déjà au stade cicatriciel au moment de la naissance.

Une pathologie gestationnelle chronique est fréquente, telle qu'une insuffisance placentaire négligée jusque très tard dans la gestation, avec ou sans hypotrophie fœtale. La découverte à la naissance d'un nœud serré du cordon, d'un placenta avec de larges zones non fonctionnelles pourra expliquer rétrospectivement la pathologie. Une RCIU chez un fœtus est un facteur aggravant quant à la tolérance du travail [4].

Des altérations non dramatiques du RCF sont souvent présentes très tôt dans le travail spontané ou déclenché, décélérations peu profondes observées dès les premières contractions; une césarienne peut être indiquée en raison de ces modifications du RCF, de survenue inattendue et dont l'explication sera rétrospective. Cependant, il n'est pas rare que le travail se déroule normalement. La situation neurologique des premiers jours et semaines comporte :

- la mise en évidence d'un profil évolutif non changeant : les signes observés sont invariables au cours des examens successifs. Une dépression

Tableau 14.4

Encéphalopathie hypoxique-ischémique de cause anténatale

Lésions : nécrose neuronale – pouvant être déjà à la phase cicatricielle à la naissance
Histoire gestationnelle – insuffisance placentaire, RCIU – mais pas toujours de risque connu
Histoire obstétricale – souvent banale ou césarienne pour mauvaise tolérance du travail
Salle de naissance : peu ou pas de dépression des fonctions vitales – score d'Apgar variable – pas d'acidose majeure
Signes neurologiques : dépression du SNC – modérée le plus souvent, avec parfois signes d'orientation : palais ogival, pousse cortical, bourrelet des sutures, signes présents dès le premier examen
Imagerie et EEG – dépendent de la cause et de l'ancienneté des lésions
Évolution clinique des premières semaines – profil statique, non changeant
Éléments postnatals précoces de mauvais pronostic – microcéphalie absolue ou relative avec chevauchement des sutures – anomalies du développement
Séquelles à long terme – dépendent de la cause et de la sévérité des lésions

du SNC permettant de classer l'enfant dans le degré modéré de l'EHI est constatée de façon identique à chaque examen.

- Trois signes devront être recherchés avec un soin particulier : palais ogival, pouce cortical, chevauchement des sutures crâniennes (voir plus haut) ; ces signes ne sont pas spécifiques des lésions anténatales, c'est le caractère groupé et la présence dès le premier examen qui leur donnent toute leur valeur.
- un PC de naissance insuffisant par rapport aux autres mensurations : la microcéphalie (-2 écarts-types) peut être déjà présente dans les formes sévères (figure 14.4).

On peut alors rétablir les faits plus ou moins clairement selon les cas :

1. le stade aigu de l'HI est passé inaperçu (il est possible que l'enfant ait convulsé in utero, quelques mères ont signalé des mouvements rythmiques du fœtus, très différents de la motricité spontanée à laquelle elles étaient habituées) ;
2. on rencontre parfois des anomalies du RCF au cours d'un travail d'allure banale, car le fœtus, déjà malade, supporte mal les contractions ;
3. les signes neurologiques non changeants dans les premières semaines de la vie vont persis-

ter, permettant l'alimentation autonome mais peu d'interaction sociale (cet état est souvent bien décrit par les mères, s'il a échappé au pédiatre insuffisamment exigeant).

Deux remarques pour les cliniciens et les experts en cas de litige :

1. les signes cliniques permettant d'affirmer l'origine anténatale des anomalies chez l'enfant né à terme n'ont de valeur pour cette interprétation que s'ils sont groupés et observés *dès les premiers jours de la vie*. Quelques semaines plus tard, ils perdront cette signification puisqu'ils auraient eu le temps de se constituer après une EHI intra-partum. Ces signes représentent une *indication à compléter l'imagerie très précocement* (premiers jours de la vie) par une IRM qui pourra confirmer l'hypothèse clinique en montrant des images déjà au stade cicatriciel. Attention aux interprétations défensives abusives, puisqu'un signe neurologique ne peut jamais être interprété isolément : un pouce cortical seul ou un palais ogival seul ne permet pas d'affirmer une pathologie anténatale ;
2. il faut être particulièrement attentif à d'éventuels signes dysmorphiques et demander l'avis du généticien au moindre doute.

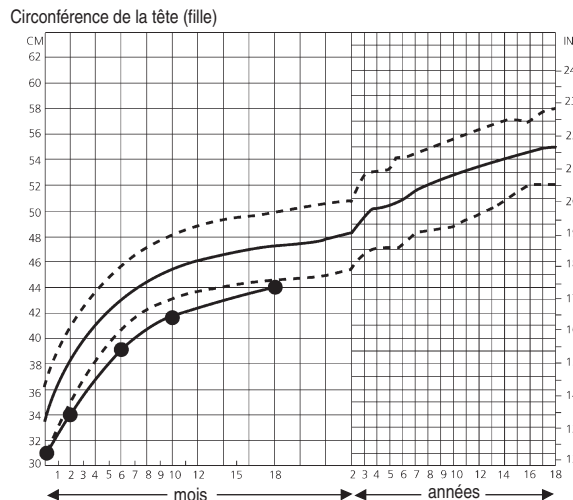


Figure 14.4.

Microcéphalie d'origine anténatale, présente dès la naissance.

La période de ralentissement de la croissance a eu lieu in utero, elle a pu être mise en évidence par les échographies fœtales répétées. La microcéphalie est déjà présente à la naissance, et la croissance se poursuivra sans rattrapage.

Pathologie associée de la substance blanche

Des leucomalacies peuvent se voir chez un nouveau-né à terme; la topographie des lésions, on l'a vu plus haut, est plus sous-corticale que péri-ventriculaire. De plus, ces LSC sont rarement isolées, mais associées à des zones étendues de nécrose neuronale. C'est donc une nécrose cortico-sous-corticale, sans autre particularité clinique que la sévérité du tableau. La cicatrisation des LSC se fait davantage vers la cavitation que vers la gliose cicatricielle, elles sont donc particulièrement bien visibles dès la 2^e semaine de vie, en un chapelet dont la distribution est parasagittale, dans la partie moyenne haute de la convexité, de façon bilatérale mais souvent asymétrique. Le mécanisme physiologique le plus fréquent chez le nouveau-né à terme est l'infection bactérienne materno-fœtale (cytokines) ou plus rarement une HI aiguë.

Pathologie hémorragique

Hémorragie intraventriculaire

L'HIV symptomatique est rare chez le nouveau-né à terme, elle n'est donc pas étudiée ici. Elle peut compliquer une asphyxie intrapartum, être la conséquence d'une malformation vasculaire ou d'une coagulopathie. Cependant, les formes asymptomatiques (dépistées par l'imagerie systématique) ne sont pas des raretés, un saignement des plexus choroïdes semble l'origine la plus habituelle.

Hémorragie sous-arachnoïdienne

L'HSA est banale, habituellement peu abondante; le LCR est alors à peine rosé (10 000 globules rouges par millimètre cube) ou plus franchement sanglant (plusieurs centaines de milliers par millimètre cube). Les mécanismes en sont multiples et impossibles à préciser dans chaque cas : ce peut être un simple passage d'hématies à travers des capillaires dilatés, à travers une barrière hémoméningée trop perméable; ce peut être la rupture de petits vaisseaux arachnoïdiens au cours d'un forceps. Dans l'un ou l'autre cas, l'HSA a peu d'in-

térêt en elle-même pour la prise en charge immédiate ou le pronostic lointain; en effet, le sang sera résorbé en quelques jours, et ne causera pas de blocage (sauf dans les cas exceptionnels de liquide très sanglant). Ce qui est important, ce sont les données de l'examen neurologique au cours de la première semaine, c'est-à-dire la présence ou l'absence d'une dysfonction cérébrale de degré sévère, modéré ou mineur. Autrement dit, le pronostic est lié à l'EHI et non à la présence de sang dans le LCR. Après un forceps difficile par exemple, l'obstétricien ou la sage-femme, inquiets, n'ont pas à considérer un LCR hémorragique comme particulièrement préoccupant mais plutôt à orienter autrement leurs questions aux néonatalogistes : est-ce que l'enfant a convulsé? Est-ce qu'il boit? Est-ce qu'il est interactif?

Hémorragie sous-durale

L'HSD, comme on l'a vu plus haut, est une complication traumatique souvent associée à une EHI; mais il mérite d'être étudié un peu plus longuement, malgré sa rareté, car il va évoluer pour son propre compte et poser des problèmes particuliers. Par définition, il s'agit d'une collection de sang dans l'espace virtuel entre la dure-mère et l'arachnoïde. L'HSD peut être uni- ou bilatérale, elle peut être épaisse de plusieurs millimètres, véritable hématome, ou n'être qu'un fin glaciais sur un ou plusieurs lobes d'un ou des deux hémisphères. L'HSD provient en général de la rupture d'une veine cérébrale superficielle de la convexité, survenue au cours d'un geste traumatique.

Les deux circonstances traumatiques les plus habituelles sont un forceps haut (et même très haut, sur une tête non engagée) ou des manœuvres sur une tête dernière dans une présentation du siège. Autrement dit, la composante traumatique est toujours évidente mais succède souvent à une HI; c'est pourquoi l'HSD est rarement isolée, plutôt associée à une EHI sévère dont les signes dominent le tableau clinique. L'état est très dramatique d'emblée, dans la salle de naissance, avec un enfant particulièrement pâle et choqué; l'état de mal convulsif apparaît très rapidement; la fontanelle antérieure peut être tendue et les sutures disjointes; des hémorragies rétinienues associées sont visibles à l'ophtalmoscope. L'ÉTF contribue peu car l'hémorragie est située sur la convexité

(c'est-à-dire en dehors de la zone explorable). Donc, si sa présence est soupçonnée sur le contexte traumatique et la sévérité des signes, un scanner est indispensable. Un avis neurochirurgical sera demandé car un drainage sera peut-être nécessaire. On peut retenir que ces accidents sont maintenant exceptionnels, et si graves que le décès néonatal précoce n'est pas rare.

Possibilités thérapeutiques dans l'EHI sévère

Seules les grandes lignes seront résumées ici, pour comprendre l'état actuel des certitudes et incertitudes.

Prévention systémique

Éviter les facteurs aggravants additionnels est la préoccupation prioritaire dès les premières minutes. Le rétablissement de l'homéostasie le plus rapide et complet possible est destiné à éviter le cercle vicieux des complications secondaires de l'asphyxie aiguë.

- L'assistance ventilatoire est nécessaire dans les formes les plus sévères, en raison du coma et du traitement anticonvulsivant; normoxie et normocapnie sont assurées au mieux.
- Le maintien de la tension artérielle nécessite souvent l'utilisation de dopamine.
- La glycémie doit être maintenue dans la zone normale.
- Le contrôle de la température cherche à éviter l'hyperthermie dans des cas où l'hypothermie thérapeutique n'est pas possible.

À côté de ces règles consensuelles, plusieurs points sont l'objet de controverses :

- la prévention de l'hyperoxie pose la question de l'utilisation de l'oxygène à 100 % en salle de naissance, au risque d'augmenter la production de radicaux libres. Faut-il utiliser plutôt l'air ambiant au risque d'une efficacité moindre dans le rétablissement des fonctions vitales? Les données sont encore insuffisantes pour un consensus, des compromis sont proposés : commencer la réanimation à l'air ambiant, puis utiliser l'oxygène à 100 % en cas d'échec ou encore

utiliser d'emblée 40 %. Quoi qu'il en soit, le contrôle de la saturation doit permettre d'éviter l'hyperoxie;

- la restriction liquidienne n'a pas fait la preuve de son efficacité concernant l'œdème cérébral; elle est donc plutôt réservée aux cas compliqués d'une insuffisance rénale aiguë.

Enfin, voici deux règles fondamentales à appliquer en toutes circonstances :

- la recherche d'une infection bactérienne materno-fœtale et, en cas de doute, son traitement immédiat jusqu'à preuve du contraire;
- la recherche systématique de troubles de l'hémostase; une CIVD secondaire est fréquente et sera corrigée par plasma frais congelé.

Traitement des convulsions et de l'œdème cérébral

Le manque de preuves d'efficacité et d'innocuité explique la variété de choix. Les points ayant obtenu un consensus, à défaut d'évidences, sont les suivants.

- Le traitement des convulsions est basé sur la crainte d'une aggravation secondaire du fait d'une diminution de la perfusion cérébrale au cours des crises. Il n'y a actuellement pas de démonstration formelle, et donc la modération est conseillée. Le phénobarbital (Gardénal®) est le traitement anticonvulsivant de première intention, avec une dose de charge de 20 mg/kg suivie de doses moindres à la demande. D'autres anticonvulsivants sont utilisés, au premier rang desquels la phénytoïne (Dilantin®). Plusieurs questions restent ouvertes : faut-il contrôler totalement les convulsions au risque d'utiliser des doses élevées ou l'association de plusieurs anticonvulsivants? Peut-on espérer une action préventive du phénobarbital, c'est-à-dire en cas d'HI sévère avant la survenue d'épisodes convulsifs? Ou faut-il réserver ces drogues aux seuls états de mal convulsif?
- Le traitement de l'œdème cérébral est également basé sur la crainte d'une aggravation secondaire : il est constant après une HI. Or, une hypertension intracrânienne (HIC) aura un effet défavorable sur la perfusion artérielle cérébrale. Le manitol intraveineux (1 g/kg dès les premiè-

res heures de vie) a montré son efficacité sur la pression intracrânienne et donc la circulation cérébrale; cependant, des preuves manquent pour affirmer son utilité à long terme.

Place de la « neuroprotection »

Quelles sont actuellement les méthodes qui permettraient de prévenir ou de limiter les lésions cérébrales postasphyxiques? Au cours des deux dernières décennies, la recherche a été active dans ce domaine; la neuroprotection n'est cependant pas entrée dans la pratique courante pour les raisons suivantes :

- la «fenêtre thérapeutique» est courte, comprise entre première période et deuxième période; donc pour agir avant la cascade métabolique secondaire, quelques heures seulement sont disponibles. Or la sélection des nouveau-nés les plus à risque de lésions cérébrales est difficile à établir dans ce délai (elle repose sur l'acidose métabolique sévère et les crises convulsives enregistrées par l'EEG d'amplitude). Puisque, selon cette définition du risque, beaucoup de nouveau-nés seront traités inutilement, il est essentiel que les traitements proposés soient inoffensifs;
- seule l'hypothermie thérapeutique semble être à la fois active et inoffensive. Les effets d'une hypothermie modérée (33–34 °C) sont les suivants :
 - diminution du métabolisme cérébral;
 - prévention des convulsions;
 - diminution de la production de glutamate et NO;
 - diminution de l'apoptose;
 - diminution de l'activation microgliale.

Deux méthodes permettent d'obtenir cette hypothermie : céphalique seulement à l'aide d'un casque ou, mieux, systémique. Dans les deux cas, le traitement est commencé avant 6 heures de vie, et tend à obtenir une température entre 33 et 34 °C. Le choix de l'une ou l'autre méthode, le degré optimal d'hypothermie et la durée de celle-ci font l'objet de recherches multicentriques. Malgré ces imprécisions actuelles, l'hypothermie est progressivement utilisée dans beaucoup d'USI, en attente d'autres méthodes neuroprotectrices qui

pourraient s'y adjoindre lorsqu'elles auront fait la preuve de leur innocuité [5]. De nombreuses questions attendent encore une réponse : est-ce que l'hypothermie serait encore utile après 6 heures de vie? Serait-elle plus efficace au-dessous de 33 °C? Devrait-elle être poursuivie au-delà de 72 heures? Plusieurs agents pharmacologiques sont encore au stade expérimental (xénon, érythropoïétine, mélatonine, sulfate de magnésium).

Séquelles neuropsychiques

L'ensemble des séquelles dans le domaine neuropsychique fait à lui seul l'objet de la partie IV de ce livre. Spectrum des anomalies neuromotrices et pathologies associées y sont décrites, avec les particularités liées à l'AG.

Obstétrique et justice

Quelles sont les questions auxquelles les experts obstétriciens auront à répondre en cas de plainte concernant un enfant présentant une paralysie cérébrale? Au cœur de l'obstétrique, ce chapitre capital est toujours d'actualité; il est débattu dans quelques publications récentes, par exemple celle de Perlman [6], dont le titre interrogatif marque les incertitudes : « Asphyxie et paralysie cérébrale : y-a-t-il un lien ? ».

1. *L'EHl de cause aiguë intrapartum est-elle encore rencontrée ailleurs que dans les livres?* Oui, mais plus rarement qu'autrefois. Ceci a été abordé plus haut, en étudiant l'intérêt épidémiologique d'une classification en trois niveaux de sévérité de l'EHl à j7. Les chiffres dans une maternité universitaire (d'après les résultats des maternités Port-Royal-Baudelocque) au cours des années 1980 étaient les suivants (à l'exclusion des causes infectieuses et malformatives) : EHI de degré sévère 0,5 pour 1000; EHI de degré modéré 2 pour 1000. Parallèlement, on pouvait constater la quasi-disparition des décès intrapartum de cause HI et des fractures du crâne et HSD. Malheureusement, le niveau de vigilance obstétricale qui permet de s'enorgueillir de pareils résultats n'est pas celui de tous les lieux de naissance (faut-il rappeler qu'il n'y a pas de bas risque obstétrical?), et donc les USI reçoivent

vent encore trop d'enfants appartenant au groupe d'EHF sévère. Dans la littérature récente, la proportion de paralysie cérébrale de cause asphyxique intrapartum est estimée entre 15 à 20 % des cas. Une méta-analyse récente [7] incluant des publications anglophones internationales éclaire les points suivants quant à l'acidose fœtale :

- l'incidence d'un pH inférieur à 7 dans le sang artériel ombilical est de 3,7 pour 1000; un quart de ces nouveau-nés seulement ont un avenir défavorable (décès néonatal ou séquelles sévères). Ce qui revient à dire que trois quarts des enfants nés sévèrement acidotiques sont indemnes de séquelles (tout au moins dans la forme sévère que représente la paralysie cérébrale);
- de plus, il n'y a pas de seuil (*cut-off point*) selon le degré de l'acidose, et ce n'est pas surprenant, car c'est là qu'intervient la capacité de chaque fœtus à déclencher des mécanismes compensateurs. Donc attention, *il faudrait supprimer du vocabulaire le terme de « souffrance fœtale aiguë » qui est trop souvent utilisé comme synonyme de lésions cérébrales alors qu'il indique seulement un risque* [8];
- une étude britannique récente [9] apporte des chiffres intéressants sur les suites d'un accident aigu intrapartum, désigné sous le nom regrettable d'« événement sentinelle » : cette analyse est basée sur 48 nouveau-nés ayant des signes cliniques et radiologiques d'EHF à la suite d'un événement sentinelle (hématome rétroplacentaire ou rupture utérine le plus souvent, anomalies du cordon ou collapsus maternel plus rarement); 41 d'entre eux ont été suivis jusqu'à l'âge de 1 an; on observe 8 décès (20 %), 17 cas de paralysie cérébrale (41 %), 6 cas de « retard de développement » (15 %) et 10 cas sans anomalies décelables (24 %). Ces 48 enfants sont ensuite comparés à 229 nouveau-nés à terme sans aucune anomalie neurologique, dans le but de comparer les situations gestationnelles dans les deux groupes : les différences identifiables entre les contrôles et sujets sont liées à la race africaine, l'hypertension maternelle, la multiparité et la présentation du siège. Les trois premiers facteurs ont pour conséquence

un risque augmenté d'hématome rétroplacentaire et de rupture utérine; la présentation du siège a pour conséquence une augmentation du risque de procidence du cordon. C'est donc plutôt *une augmentation du risque d'un accident anoxique aigu intrapartum, et non de circonstances prénatales.*

2. *Comment rattacher une EHF à une cause aiguë intrapartum?* Pour qu'une telle pathologie puisse être considérée avec certitude comme liée à une HI intrapartum, il faut *une continuité dans les manifestations d'HI* : altérations franches du RCF, dépression immédiate à la naissance (comme en témoignent score d'Appgar bas, acidose métabolique et augmentation du taux des lactates), signes neurologiques compatibles avec une EHF dès la période néonatale, et souvent autres manifestations d'HI viscérale (rein, myocarde, poumon), qui renforcent encore les certitudes liées à cet enchaînement, et ce parfois en l'absence d'une cause obstétricale patente. S'il y a des maillons manquants, par exemple en l'absence de dépression immédiate ou de tout signe neurologique, il faudra émettre des réserves sur le caractère aigu de l'accident intrapartum.
3. *Quelle est la place actuelle du traumatisme dans les causes de l'EHF?* Elle est faible dans les maternités ayant un personnel suffisant, lorsqu'une césarienne très rapide peut à tout moment être la réponse à une détresse fœtale imprévue. Elle n'est pas négligeable dans les maternités moins favorisées où la tentative d'un forceps haut existe pour raccourcir la durée d'une HI fœtale; et dans ces cas il sera bien difficile de conclure sur le rôle nocif surajouté du geste instrumental lui-même. À l'inverse, quelques fractures de la voûte, avec ou sans enfoncement, peuvent ne s'accompagner d'aucune lésion cérébrale et donc avoir un excellent pronostic lorsque le geste traumatique n'a pas été précédé d'une HI fœtale. En fait, à l'heure actuelle, les lésions traumatiques autres que crâniennes sont plus fréquentes et plus sévères que les lésions traumatiques crâniennes : les paralysies du plexus brachial restent une complication non exceptionnelle des dystocies des épaules en cas de macrosomie fœtale, sous-estimée par les examens clinique et échographique.

4. *La présence d'une EHI anténatale est-elle toujours décelable à la période néonatale?* Ceci a été évoqué plus haut à propos des EHI d'origine anténatale sans circonstances de risque connues. Cette constatation donne toute sa valeur à la recherche de l'optimalité neurologique chez *tous les nouveau-nés*, aussi bien à haut risque qu'à bas risque. Autrement dit, dès la naissance d'un enfant à terme, la notion de risque est remplacée par celle d'optimalité neurologique ou de non-optimalité. La prévention sans faille ne sera pas possible tant qu'un certain nombre de détresses fœtales intrapartum resteront silencieuses avec nos moyens d'investigations. La tentative de «*vélocimétrie Doppler pour tous*» est un effort dans ce sens; la «*neurologie fœtale*» grâce à l'échographie 3D-4D en est un autre, destiné à déceler les comportements neuromoteurs anormaux au cours de la seconde moitié de la gestation.
5. *Clinique et imagerie peuvent-elles orienter vers une cause HI anténatale?* La présence du groupement de signes décrit plus haut (chevauchement des sutures, palais ogival, pouce cortical) apporte parfois un élément d'orientation vers une cause anténatale chez le nouveau-né à terme, et, a contrario, un élément d'élimination d'une pathologie aiguë intrapartum. La constatation précoce de ces signes, on l'a vu, peut être précieuse en cas de poursuites judiciaires contre l'obstétricien. Ils ne sont pas spécifiques d'une HI anténatale, ils peuvent aussi être dus à une fœtopathie infectieuse ou toxique, à une pathologie génétique. C'est parfois l'imagerie qui révélera une lésion cérébrale déjà constituée, repérée par l'échographie fœtale puis par l'IRM fœtale; ramollissement d'un territoire artériel ou LPV kystiques peuvent être des découvertes fortuites.
6. *Faut-il parfois renoncer à définir la cause d'une encéphalopathie néonatale?* Oui, il faut accepter le fait qu'il n'est pas possible de mettre en évidence avec certitude la cause dans 20 % des cas environ. Il faut donc éviter le piège de forcer les faits pour trouver une cause anténatale (c'est la tentation de quelques experts). Mais il faut savoir aussi reprendre les recherches, des années plus tard, pour trouver parfois une maladie génétique (soit du fait de l'apparition de signes retardés chez l'enfant, soit du fait de l'identification de nouveaux syndromes). La génétique évolue vite et le pourcentage des causes génétiques augmente avec les progrès techniques dans ce domaine. La présence d'un généticien dans l'équipe néonatale est extrêmement utile : celui-ci peut repérer des signes dysmorphiques qui avaient échappé aux pédiatres, puis orienter les recherches dans ce domaine, et de ce fait éviter les plaintes non fondées.
7. *Quel est le pourcentage des paralysies cérébrales d'origine HI?* La prévalence de la paralysie cérébrale est estimée à 2,5 pour 1000 dans les pays développés, avec cependant de larges écarts à cette moyenne (de 1,2 à 7,7 pour 1000), variations dues en partie à l'absence d'uniformité entre les définitions de l'asphyxie et celles de l'encéphalopathie néonatale. Le travail épidémiologique déjà cité [7] évalue la proportion de paralysie cérébrale associée à une HI intrapartum : la moyenne est de 14,5 %, avec de larges écarts à la moyenne (de 8 % à 21,7 %), variations évidemment dépendantes des critères retenus. D'autres analyses [6] rapportent un pourcentage moyen de 20 %. C'est dire que si l'asphyxie intrapartum a considérablement diminué au cours des dernières décennies, elle n'est cependant pas exceptionnelle.
8. *Quelle est l'histoire des recommandations consensuelles?* Dans un premier temps, une Task Force internationale a publié un texte consensuel dans le *British Medical Journal* en 1999 [10]. Puis ce texte consensuel a servi de base à l'élaboration des critères présentés au [tableau 14.5](#). Ce texte a été repris par l'*American College of Obstetricians and Gynecologists* (ACOG) et par l'*American Academy of Pediatrics* (AAP) pour l'élaboration conjointe de nouvelles recommandations [11]. Sous cette forme, ces textes représentent un instrument défensif presque imparable pour la protection des obstétriciens et des sages-femmes en cas de litige. De plus, les objectifs de ces textes ont été progressivement déformés malgré les avertissements qui les précédaient, tels que cet encouragement à la bonne pratique : «*ces recommandations seront bénéfiques si elles sont utilisées comme une base solide sur laquelle des normes locales peuvent s'appuyer*»; ou encore cette mise en garde : «*ces informations ne doivent pas être comprises comme un ensemble de règles rigides*».

Tableau 14.5

Critères permettant (A) d'affirmer une cause hypoxique-ischémique en cas d'encéphalopathie néonatale (B) et de suggérer une chronologie intrapartum [11]

A. Critères essentiels devant être présents tous les quatre

1. Acidose métabolique dans le sang artériel ombilical prélevé à la naissance (pH < 7 et base déficit $\geq$ 12 mmol/l)
2. Encéphalopathie néonatale de degré sévère à modéré, de début précoce, chez les enfants nés à 34 SA ou plus
3. Paralysie cérébrale quadriplégique, spastique ou dyskinétique
4. Exclusion d'autres étiologies identifiables telles que traumatisme, coagulopathie, infection, génétique

B. Critères suggérant collectivement une chronologie intrapartum mais non spécifique d'un événement asphyxique

1. Un événement sentinelle (signal) survenu immédiatement avant ou pendant le travail
2. Une bradycardie brutale prolongée ou une absence de variabilité du RCF associée à des décélérations persistantes tardives ou variables survenant habituellement après un événement hypoxique sentinelle alors que le RCF était préalablement normal
3. Un score d'Apgar entre 0 et 3 au-delà de 5 minutes
4. Une atteinte multisystémique dans les 72 heures qui suivent la naissance
5. Une imagerie précoce (premières semaines) montrant des anomalies cérébrales non focales.

Les excès de la défense ont suscité des réactions. Volpe a fermement écrit dans son *textbook* de neurologie néonatale le commentaire personnel suivant : « Les chiffres publiés indiquent que la majorité des enfants examinés plus tard avec le diagnostic de paralysie cérébrale n'avaient pas subi d'asphyxie intrapartum. Quelques cliniciens ont interprété ces données pour considérer que les lésions cérébrales dues à une asphyxie intrapartum sont rares ou inexistantes et de ce fait négligeables. » [12, p. 332]. Schiffrin, obstétricien spécialisé dans les problèmes juridiques en périnatalogie, et ses collaborateurs discutent le problème de la compétence et surtout de l'objectivité de certains experts : « La cour doit déterminer le caractère approprié et la logique des opinions professionnelles et tenter de se rassurer quant au fait que les opinions exprimées n'ont pas été fabriquées dans un but défensif » [13, p. 606].

En bref pour le clinicien

À la suite du paragraphe précédent, « Obstétrique et justice », un seul conseil pertinent pourrait être donné aux pédiatres : « Attention où vous mettez les pieds ». Le pédiatre de garde appelé en salle de naissance n'est pas en situation de répondre aux questions précédentes

avant d'avoir quelques éléments sur l'histoire fœtale et sur l'évolution au cours des premiers jours. Il doit donc éviter le terme de « souffrance fœtale aiguë » qui restera dans les dossiers et dans l'esprit des parents, alors qu'il ne sait pas encore si la détresse vitale pour laquelle il est appelé à intervenir est « aiguë » ou précédée d'événements antérieurs. Il ne sait pas d'avantage en salle de naissance si le fœtus a « souffert » ou si ses capacités d'adaptation ont protégé son cerveau. Les imprudences verbales resteront indélébiles et conduiront parfois les obstétriciens devant le tribunal. L'identification de la cause dans chaque cas est souvent difficile, pas toujours possible, même lorsque tous les documents concernant grossesse, accouchement et période néonatale sont réunis sur une même table et analysés honnêtement, peu après la naissance.

Il faut parfois savoir rester modeste, considérer les causes probablement périnatales au sens large, c'est-à-dire les difficultés circonstancielles qui ont mis en danger un cerveau a priori normal, dans la seconde moitié de la grossesse, au cours même de la naissance, ou dans les premières semaines de la vie. Ces causes périnatales s'opposent aux causes génétiques, aux pathologies de la première moitié de la grossesse, embryopathies et fœtopathies

précoces, c'est-à-dire celles pour lesquelles l'identification précise de la cause pourra influencer les décisions pour des grossesses ultérieures. Pour l'instant, la méthode clinico-radiologique permet une approximation sur la répartition des causes et leur évolution avec les progrès de la médecine, pas davantage. Il faudra attendre un degré de sophistication très supérieur dans la biologie moléculaire pour arriver à une évaluation plus exacte.

Quant au pronostic, la même prudence est nécessaire; certes, le pédiatre peut recueillir au cours des premières semaines de la vie des éléments de mauvais pronostic, tels que sévérité de l'encéphalopathie néonatale, survenue de convulsions, durée des signes neurologiques. Les investigations complémentaires dans ces cas viennent ajouter d'autres éléments de mauvais pronostic, tels qu'un EEG paroxystique ou inactif suivi d'une récupération lente du tracé de fond; qu'une imagerie montrant des lésions étendues évoluant en quelques semaines vers une atrophie secondaire du tissu cérébral. Dans ces cas très sévères, le pédiatre sait déjà avec une quasi-certitude que des séquelles sévères se manifesteront inévitablement; il jugera selon les cas l'usage qu'il doit faire de son savoir prédictif.

Dans des cas beaucoup plus nombreux, la notion de risque sera remplacée dès les premiers jours de la vie par la notion d'optimalité neurologique. Entre les deux, c'est-à-dire dans les formes modérées, les prédictions bonnes ou mauvaises sont très hasardeuses, il faut attendre, comme le font les parents.

Références

- [1] Liauw L, van der Grond J, van den Berg-Huysmans AA, Palm-Meinders IH, van Buchem MA, van Wezel-Meijler G. Hypoxic-ischemic encephalopathy: diagnostic value of conventional MR imaging pulse sequences in term-born neonates. *Radiology* 2008; 247 : 204-12.
- [2] Murray DM, Boylan GB, Fitzgerald AP, Ryan CA, Murphy BP, Connolly S. Persistent lactic acidosis in neonatal hypoxic-ischemic grade and electrographic seizure burden. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* Ed 2008; 93 : 183-6.
- [3] Robertson C, Finer N. Term infants with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Dev Med Child Neurol* 1985; 27 : 473-84.
- [4] Yanney M, Marlow N. Paediatric consequence of fetal growth restriction. *Sem Fetal Neonatal Med* 2004; 9 : 411-8.
- [5] Azzopardi DV, Strohm B, Edwards AD, Dyet L, Halliday HL, Juszczak E, et al. Moderate hypothermia to treat perinatal asphyxial encephalopathy. *N Engl J Med* 2009; 361 : 1349-58.
- [6] Perlman JM. Intrapartum asphyxia and cerebral palsy: is there a link? *Clin Perinatal* 2006; 33 : 335-53.
- [7] Graham EM, Ruis KA, Hartman AL, Northington FJ, Fox HE. A systematic review of the role of intrapartum hypoxia-ischemia in the causation of neonatal encephalopathy. *Am J Obstet Gynecol* 2008; 199 : 587-95.
- [8] American College of Obstetricians and Gynecologists. Inappropriate use of the terms fetal distress and birth asphyxia. Committee Opinion 2005; 326(106) : 1469-70.
- [9] Okerefor A, Allsop J, Counsell SJ, Fitzpatrick J, Azzopardi D, Rutherford MA, et al. Patterns of brain injury in neonates exposed to perinatal sentinel events. *Pediatrics* 2008; 121 : 906-14.
- [10] MacLennan A. A template for defining a causal relation between acute intrapartum events and cerebral palsy: international consensus statement. *BMJ* 1999; 319 : 1054-9.
- [11] American College of Obstetricians and Gynecologists task force on neonatal encephalopathy and cerebral palsy. American College of Obstetricians and gynecologists, American Academy of Pediatrics. Neonatal encephalopathy and cerebral palsy: defining the pathogenesis and pathophysiology. Washington : American College of Obstetricians and Gynecologists; Library of congress; 2003. p. 1-93.
- [12] Volpe JJ. Neurology of the newborn. 5^e éd. Philadelphie : Saunders; 2008.
- [13] Schiffrin BS, Lebed MR, McCauley J. Malpractice issues in perinatal medicine : the United States perspective. In : Levene MI, Chervenak FA, eds. Fetal and neonatal neurology and neurosurgery. 4^e éd. Édinburgh : Churchill Livingstone Elsevier; 2009. p. 603-29.

Pathologie hypoxique-ischémique et/ou hémorragique chez le nouveau-né prématuré : description clinique

Remarques préliminaires

Les préliminaires anatomiques et physiologiques de la partie I vont trouver ici tout leur intérêt; ils rendent compte des périodes dangereuses, de la pathologie périnatale et des séquelles neurologiques. Les complications hémorragiques sont les plus spectaculaires, mais les lésions cellulaires sont les mieux corrélées à l'avenir lointain; leur coexistence est bien connue si leur interrelation l'est moins [1]. *La période à risque de complications hémorragiques est surtout postnatale*; en effet, ce sont les problèmes liés à l'immaturité pulmonaire qui vont rendre la période postnatale particulièrement périlleuse; hypoxie et ischémie dues aux altérations des échanges gazeux et aux troubles hémodynamiques vont être à l'origine de la pathologie hémorragique dans les jours qui suivent la naissance.

La période à risque de lésions parenchymateuses cérébrales est à la fois pré- et postnatale : lorsque l'infection bactérienne maternofoetale est la cause de la prématurité, des phénomènes défavorables comme la libération de cytokines, déjà présentes à des taux élevés avant même la naissance prématurée, vont précéder l'effet pathogène de l'HI postnatale. Ces situations sont à l'origine des LPV les plus sévères. Plus rarement, des lésions au stade séquellaire peuvent déjà être présentes à la naissance, en cas d'insuffisance placentaire par exemple; dans ce cas, le prématuré a déjà un cerveau lésé depuis plusieurs semaines lorsqu'il naît, spontanément ou par décision médicale.

Le siège des lésions parenchymateuses est surtout périventriculaire, dans les axones et le tissu glial qui forment la substance blanche; la vulnérabilité spécifique des préOL et OL immatures rend compte du risque élevé entre 22 et 33 SA. Les lésions sont particulièrement destructrices chez le prématuré; en effet, le tissu cérébral est encore peu structuré, très riche en eau, très fragile, et son réseau capillaire est immature.

Les AG les plus vulnérables sont différents pour les deux types de lésions, hémorragiques ou parenchymateuses. Pour les HIV, le risque est inversement proportionnel à l'AG : plus celui-ci est bas, plus le risque hémorragique est élevé. Pour les LPV, la période de vulnérabilité maximale se situe entre 27 et 33 SA. Pour ces deux pathologies, le risque devient faible à 33-34 SA, il persiste cependant jusqu'à 40 SA.

Hémorragie de la zone germinative et intraventriculaire

Les principales caractéristiques des lésions chez le nouveau-né prématuré sont résumées au [tableau 15.1](#).

Rappel physiologique

Les faits essentiels sont les suivants :

- le site de l'hémorragie dépend de la vulnérabilité de la ZG;

Tableau 15.1

Principales caractéristiques des hémorragies de la zone germinative et intraventriculaire chez le nouveau-né prématuré

Lésions : congestion et hémorragie dans la ZG – puis rupture de l'épendyme et écoulement du sang vers les ventricules – chronologie postnatale précoce (premiers jours)
Histoire gestationnelle et obstétricale : prématurité – risque inversement proportionnel à l'AG – facteur aggravant : difficultés mécaniques (en particulier extraction en présentation de siège) – salle de naissance : détresse respiratoire + difficultés hémodynamiques
Signes neurologiques : non caractéristiques – aggravation inexplicée chez un enfant ventilé
ETF précoce – fait le diagnostic – définit les stades I, II et III – définit infarctus veineux ou LPV associés
ETF du premier mois – montre la résorption du sang en une dizaine de jours – ou le début d'une hydrocéphalie obstructive – évalue l'atrophie cérébrale secondaire aux éventuelles lésions tissulaires associées
Situation à 40 SA âge corrigé – ETF et examen clinique normaux dans la majorité des stades 1 et 2 sans lésions associées
Séquelles cérébrales – liées aux lésions tissulaires associées ou à une hydrocéphalie obstructive

- l'extension de l'hémorragie se fait vers le système ventriculaire;
- un infarctus veineux périventriculaire peut compliquer une HIV étendue;
- des lésions HI de la substance blanche (LPV) peuvent être associées.

Le phénomène initial se produit dans la ZG elle-même, assemblage de cellules immatures très richement vascularisé. Toute variation de débit cérébral (et l'autorégulation cérébrale fonctionne imparfaitement chez le prématuré hypoxique), toute difficulté du retour veineux va créer une stase capillaire et veineuse dans cette zone fragile; la paroi même des capillaires peut être lésée par l'HI. Tous ces facteurs aboutiront dans un premier temps à une hémorragie dans la ZG et dans les plexus choroïdes, très vascularisés. Ces hémorragies surviennent le plus souvent dans les premières 48 heures après la naissance, parfois plus tard. L'hémorragie peut s'arrêter là, se limiter à la ZG, mais elle peut aussi entraîner la rupture de l'épen-

dyme et faire irruption dans le ventricule latéral, en créant une HIV uni- ou bilatérale : d'abord sans distension si le saignement s'arrête assez vite, puis avec distension si le saignement est abondant; le sang va s'écouler, comme le LCR, vers les troisième et quatrième ventricules, sortir par les trous de Magendie et de Luschka, et se répandre dans l'espace arachnoïdien, les citernes péricérébelleuses et l'espace péri-médullaire (quelques heures après la rupture, la ponction lombaire montre un LCR uniformément sanglant et incoagulable).

Cette succession d'événements dans les premiers jours de la vie était bien connue des anatomo-pathologistes; elle est vérifiée par les échographistes, le sang dans le tissu de la ZG et dans les ventricules latéraux étant très facilement visible par l'ÉTF.

Que va devenir cette hémorragie? Elle va se résorber en une dizaine de jours en moyenne. Elle laisse derrière elle, de façon variable selon l'abondance de l'hémorragie, un certain délabrement tissu-

laire (parfois kystique) dans la ZG et une réaction gliale; elle laisse un épendyme ventriculaire tapissé d'hémosidérine, comme trace rétrospective, mais surtout elle comporte un risque de blocage de la circulation du LCR; les deux zones sensibles sont l'aqueduc de Sylvius d'une part, les trous de Magendie et de Luschka d'autre part. Une hydrocéphalie avec hyperpression en amont en est la conséquence.

Ces connaissances sur la physiopathologie de l'HIV ont orienté la prévention postnatale : il convient dès les premières minutes de la vie d'éviter les fluctuations circulatoires brutales, en raison des imperfections de l'autorégulation. Il faut favoriser les échanges gazeux (surfactant, ventilation adaptée) pour maintenir oxygénation et équilibre acidobasique, limiter les manipulations. C'est grâce à l'ensemble de cette prévention immédiate que l'on a pu constater une baisse historique de l'incidence de l'HIV : voisine de 40 à 50 % en 1990, elle se situe actuellement autour de 20 %.

Histoire périnatale

On peut retenir du paragraphe précédent que l'HIV, phénomène le plus souvent postnatal (à de rares exceptions près), est liée aux difficultés d'adaptation cardiopulmonaires du très jeune prématuré, et considérer que c'est donc l'AG qui est le facteur déterminant essentiel. Ceci est parfaitement vérifié par les données épidémiologiques qui montrent que l'incidence des HIV est inversement proportionnelle à l'AG, pour atteindre les chiffres les plus élevés (45 % chez les 24–26 SA) aux AG très bas et les chiffres les plus bas après 33 SA.

Cependant, les circonstances obstétricales ne sont pas complètement innocentes, en particulier en cas de présentation du siège : toute manœuvre d'extraction ou difficulté mécanique va être un facteur favorisant pour ce type de saignement postnatal, sans doute en aggravant la stase dans un tissu très fragile et mal protégé par une voûte crânienne encore peu ossifiée. C'est pour cette raison que la césarienne sera souvent proposée pour un prématuré en présentation du siège.

La prévention ne commence donc pas à la minute de la naissance : l'utilisation des corticoïdes pour accélérer la maturation pulmonaire devant une menace d'accouchement prématuré et l'indication

facile d'extraction par césarienne participent largement à la diminution du risque d'HIV.

Situation postnatale immédiate

Le candidat à l'HIV est un enfant très prématuré, en ventilation assistée pour détresse respiratoire; il est donc par définition inexamenable cliniquement. Parfois, le moment précis où l'hémorragie de la ZG entraîne une inondation ventriculaire peut être soupçonné cliniquement sur une pâleur et une baisse brutale de l'hématocrite, une altération de la réactivité, une distension des sutures. Mais il est évident que le diagnostic est fait sur l'ETF. La gradation de l'HIV est basée sur des mesures précises de volume des ventricules latéraux (VL) sur une vue parasagittale (figures 15.1 et 15.2) et les critères volumétriques définis au tableau 15.2. Il existe malheureusement plusieurs systèmes de gradation, selon l'extension de l'hémorragie, l'absence ou la présence d'une dilatation ventriculaire, lésion de la substance blanche. La gradation représentée au tableau 15.2 est issue du texte de Volpe [2]. D'autres subdivisent le grade II selon l'absence ou la présence de distension ventriculaire et appellent grade III la forme comportant des lésions parenchymateuses [3]. D'autres encore désignent les lésions parenchymateuses sous le terme de grade IV (voir plus bas).

Une HIV de stade I, II ou III, mais surtout de stade III, aura parfois pour conséquence un infarctus veineux plus ou moins étendu (et souvent unilatéral) de la substance blanche périventriculaire. Les arguments en faveur de cette pathologie liée à une obstruction des veines terminales sont les suivants :

- association à une HIV sévère entraînant une gêne au retour veineux;
- apparition souvent légèrement décalée dans le temps par rapport à l'HIV;
- siège du même côté que l'HIV;
- obstruction des veines terminales visible en écho-Doppler.

La cicatrisation de cette zone nécrotique se fera vers une grande cavité kystique, communiquant ou non avec le VL. Dans d'autres cas, des LPV se constitueront parallèlement à l'HIV, et pour les mêmes raisons : immaturité et HI.

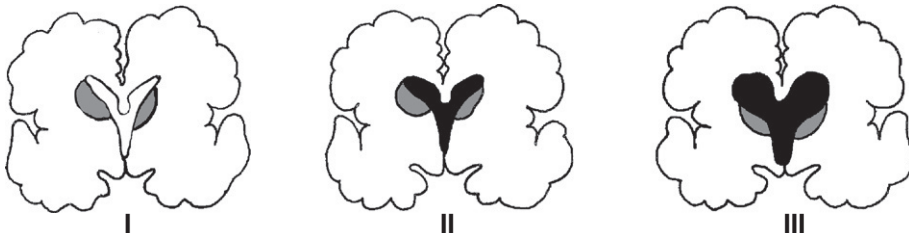


Figure 15.1.

Gradation des hémorragies intraventriculaires schématisée sur coupe coronale.

Stade I : l'hémorragie est limitée à la ZG. Stade II : l'hémorragie progresse vers les VL mais sans distension du système ventriculaire. Stade III : l'HIV est bilatérale, avec distension du système ventriculaire.

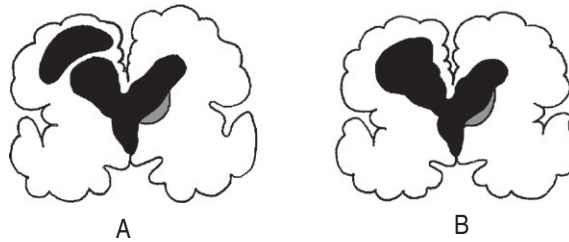


Figure 15.2.

Hémorragie intraventriculaire stade III et leucomalacies périventriculaires hémorragiques.

A. Des lésions de la substance blanche peuvent se constituer à côté d'une HIV sévère. **B.** La nécrose tissulaire hémorragique peut être si délabrante qu'elle finit par communiquer avec le ventricule, pour faire une seule énorme image.

Tableau 15.2

Catégorisation échographique des hémorragies intraventriculaires avec mesures des ventricules latéraux sur une vue parasagittale

Description	% d'augmentation de la surface ventriculaire	Catégorie
ZG ± HIV minime	< à 10 %	Grade I : mineur
HIV uni- ou bilatérale avec distension modérée	10 à 50 %	Grade II : modéré
HIV bilatérale avec distension majeure	> à 50 %	Grade III : sévère
Hyperéchogénicité décrite selon son siège et son étendue		Images parenchymateuses associées (ou grade IV)

Cette association est illustrée à la [figure 15.2](#); la nécrose hémorragique peut être non communicante (A) ou communicante (B) avec le ventricule latéral; le pronostic est avant tout lié à l'étendue et à la sévérité des lésions tissulaires ainsi qu'à l'atrophie cérébrale qui lui succédera. Un certain nombre d'enfants ne vont pas survivre aux complications de ces premiers jours, et le risque vital est d'autant plus menaçant que l'AG est bas.

Premières semaines

La diminution du nombre des hydrocéphalies posthémorragiques est liée aux progrès des soins intensifs. En effet, si les enfants avec HIV stade III survivent, ils ont un risque élevé de blocage de la circulation du LCR. Que la résorption du sang intraventriculaire soit déjà amorcée, ou qu'un volumineux caillot remplisse encore les cavités ventriculaires, l'interruption de la circu-

lation normale du LCR devient rapidement évidente : pour le clinicien, c'est la distension des sutures et les signes neurologiques d'HIC; pour l'échographiste, c'est l'augmentation de volume des cavités ventriculaires. Il faut cependant être prudent dans les interprétations, car une dilatation ventriculaire apparaissant autour de la 3^e semaine de la vie peut avoir plusieurs interprétations :

- ce peut être un blocage par un caillot, on l'a vu, et dans ce cas il faudra demander au neurochirurgien de placer un shunt ventriculopéritonéal (autrement dit une dérivation pour permettre de normaliser la pression intracrânienne);
- il n'est pas rare qu'un simple « feutrage » dû à la fibrine ne crée qu'un obstacle transitoire à l'écoulement du LCR; il faut donc temporiser avec un traitement médical avant de décider du geste chirurgical (ponctions répétées, acétazolamide);
- enfin, ce peut être une hydrocéphalie a vacuo liée aux dégâts tissulaires associés à l'HIV, avec atrophie cérébrale périventriculaire. Dans ce cas, il n'y a pas d'hypertension intracrânienne, les sutures ne sont pas distendues (elles peuvent être déjà chevauchantes); il n'y a ni traitement médical ni traitement chirurgical.

Aspects séquellaires

En principe, les HIV de stades I et II se résorbent en quelques semaines, et ne se compliquent pas d'hydrocéphalie. Il est donc habituel de les considérer, en l'absence de lésions parenchymateuses associées, comme n'entraînant pas de séquelle. Ceci n'est probablement pas complètement exact chez les prématurés très jeunes, ceux chez lesquels la ZG a encore un rôle important à jouer (en particulier réservoir de cellules gliales); un délabrement de cette ZG n'est sans doute pas anodin.

L'avenir d'un enfant avec une HIV stade III est grevé par deux ordres de complications :

1. complications mécaniques créant un obstacle à l'écoulement normal du LCR (hydrocéphalie obstructive);
2. atrophie cérébrale secondaire soit à un infarctus veineux hémorragique, soit à des LPV associées (ou stade IV).

Autres hémorragies intracrâniennes

L'enfant prématuré saigne plus facilement que l'enfant à terme; à côté de l'HIV, très spécifique des AG inférieurs à 33 SA, le prématuré peut saigner, comme tout nouveau-né, dans l'espace sous-dural, dans l'espace arachnoïdien ou dans le tissu cérébral lui-même. Ces hémorragies ont été étudiées plus haut chez le nouveau-né à terme; il n'est donc pas nécessaire de les reprendre ici, elles ont les mêmes caractéristiques.

Leucomalacies périventriculaires et autres aspects des lésions de la substance blanche

Les principales caractéristiques de ces pathologies sont résumées au [tableau 15.3](#).

Rappel physiopathologique

La *topographie des lésions* est importante pour comprendre la nature des séquelles motrices tardives. Elles sont distribuées en plages dans toute la substance blanche périventriculaire. Les régions les plus fréquemment lésées sont situées à l'angle externe des ventricules latéraux, dans la corona radiata, les radiations temporales acoustiques et, en arrière, dans les radiations optiques. Les lésions peuvent être discrètes et peu étendues; mais elles peuvent aussi être si étendues et si proches les unes des autres qu'elles deviennent alors confluentes.

Histoire périnatale et premières semaines

L'AG est le facteur le plus déterminant, le risque est majeur de 27 à 33 SA; les lésions se constituent au cours des premiers jours de la vie, lorsque l'HI ne peut pas être totalement évitée au moment de l'adaptation à la vie aérienne. À ce propos, le fait de naître dans un centre de bas niveau technique et d'être transporté vers un centre plus spécialisé comporte un risque identifié de longue date, celui que les programmes de régionalisation périnatale tentent de diminuer.

Tableau 15.3

Leucomalacies périventriculaires de constitution périnatale

Lésions – phase aiguë : nécrose de coagulation de la substance blanche – mécanisme hypoxique-ischémique – atrophie cicatricielle (gliose et/ou cavitation) – localisation périventriculaire, bilatérale, souvent asymétrique
Histoire gestationnelle et obstétricale – prématurité < 33 SA – rôle aggravant de l'infection bactérienne maternofoetale (cytokines)
Salle de naissance et premiers jours – détresse respiratoire et difficultés hémodynamiques Signes neurologiques précoces : – non caractéristiques
ETF précoce – hyperéchogénicité de la substance blanche périventriculaire
ETF du premier mois : images cicatricielles – atrophie cérébrale périventriculaire avec ou sans kystes porencéphaliques ; élargissement passif des VL
Situation à 40 SA âge corrigé : anomalies cliniques modérées – vigilance et poursuite oculaire médiocres – tonus axial : muscles fléchisseurs de la tête peu actifs
Séquelles : paralysie cérébrale, en particulier diplégie spastique – mais les formes dégradées du spectrum comportent aussi un risque élevé de troubles de l'apprentissage

Une infection maternofoetale est souvent responsable de l'enchaînement rupture prématurée des membranes-prématurité-LPV. Cette association est en fait une succession d'événements dans laquelle l'infection bactérienne ascendante est le phénomène initial, la prématurité et les LPV les conséquences. L'espoir repose sur la prévention de ces infections pour diminuer à la fois la prématurité et les complications cérébrales de la prématurité.

Des circonstances postnatales favorisantes sont les suivantes : large canal artériel, pneumothorax, entérocolite ulcéronécrosante, septicémie. En raison de l'émergence potentiellement tardive de ces pathologies, il est nécessaire de répéter les ETF toutes les 2 semaines jusqu'au terme.

La forme de constitution postnatale a été prise pour type, elle représente 85 % des cas environ. Cependant, l'origine prénatale (15 %) est de mieux en mieux identifiée grâce à l'imagerie fœtale. Les facteurs de risque, tels que grossesse multiple monochoriale, anomalies du RCF, chorioamnionite, hémorragie maternelle ou fœtale ont en commun l'HI fœtale.

Place de l'imagerie, de la phase aiguë à la phase cicatricielle

Les signes cliniques sont initialement très peu spécifiques : c'est un prématuré en USI avec de multiples problèmes d'adaptation, très peu examinable jusqu'à la période de stabilisation. C'est donc l'imagerie par ETF qui a le premier rôle pour identifier et suivre l'évolution des lésions. Le [tableau 15.4](#) résume les corrélations entre les images recueillies par l'ETF et l'organisation des lésions de la substance blanche au cours des 2 premiers mois. L'ETF est évidemment irremplaçable à la période néonatale, au lit de l'enfant, pouvant être répétée sans manipulation dérangeante.

Cependant, par comparaison avec l'IRM à 40 semaines corrigées, il apparaît que la sensibilité de l'ETF est moindre ([tableau 15.5](#)). À 40 semaines corrigées, beaucoup d'enfants qui n'avaient à l'ETF aucune anomalie ou des anomalies transitoires de la première semaine de vie ont des anomalies de signal de la substance blanche sur l'IRM. En cas d'hyperéchogénicité ayant persisté plus de 7 jours,

Tableau 15.4

**Aspects échographiques
des lésions de la substance blanche**

Images ETF	Lésions tissulaires	Chronologie postnatale
Hyper-échogénéité focale bilatérale, surtout postérieure	Congestion et nécrose de la substance blanche	Première semaine (24 à 48 heures après un événement aigu)
Images claires focales (kystes)	Formation de kystes au siège de la nécrose tissulaire	1 à 3 semaines
Augmentation de la taille des VL avec ou sans kystes	Myélogénèse insuffisante; gliose cicatricielle	À partir de 2 mois et au-delà

les lésions constatées à l'IRM apparaissent souvent plus étendues qu'elles n'avaient été estimées sur l'ETF. Seuls les kystes sont identifiés de façon comparable, mais ils ne sont présents que dans une faible proportion de cas.

La cicatrisation, on l'a vu, comporte deux possibilités, généralement associées :

- *une gliose* (prolifération des astrocytes), une absence focale de myéline (oligodendrocytes détruits, axones interrompus) et souvent des calcifications. Cette gliose cicatricielle aboutit à un tissu rétréci, non fonctionnel, qui va laisser les ventricules occuper la place libre (figures 15.3 à 15.5);
- *la nécrose*, avec formation de cavités remplies de liquide, quelquefois confluentes.

En résumé, d'une façon générale, la première IRM sera faite aux environs du terme et répétée au cours de la 2^e année. À 2 ans, à la fois le clinicien et le radiologue pourront faire un bilan des lésions puisque signes et images seront liés au degré de maturation. L'IRM à cet âge montre habituellement une gliose plus étendue qu'anticipée dans les premiers mois. Le fait que l'IRM à 2 ans soit plus sensible que l'IRM à terme n'est pas une surprise, la phase de myélinisation rapide vient de se terminer. Il en est de même pour l'expression clinique. De plus, des lésions associées ne sont pas rares : nécrose neuronale au niveau de l'hippocampe, des noyaux gris centraux, du tronc cérébral, du cervelet. Des travaux récents par IRM quantitative

Tableau 15.5

**Corrélations entre l'imagerie échographique
et l'IRM à 40 semaines corrigées**

ETF des premières semaines de vie	IRM à 40 semaines corrigées
Normal ou hyperéchogénéité transitoire (moins de 7 jours)	Anomalies de signal de la substance blanche dans 50 % des cas
Hyperéchogénéité persistante au-delà de 7 jours	Anomalies de signal de la substance blanche dans près de 100 % des cas (souvent plus étendues que ne l'était l'hyperéchogénéité)
Présence de kystes	Persistance ou disparition des kystes



Figure 15.3.

Leucomalacie périventriculaire asymétrique.

ETF chez un nouveau-né prématuré à j14; coupe frontale postérieure. Hyperéchogénéité de la substance blanche. Service de radiologie de l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Pr C. Adamsbaum.

témoignent en particulier de l'importance des lésions cérébelleuses.

Mortalité, morbidité

Mortalité

Alors que les nouveau-nés de très faible poids de naissance (*very low birth weight* [VLBW]) ne



Figure 15.4.

Leucomalacie périventriculaire.

IRM, coupe axiale pondérée en T1 chez un prématuré à j14. Hypersignal de la substance blanche périventriculaire prédominant en postérieur.

Service de radiologie de l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul,
Pr C. Adamsbaum.

représentent que 1,5 % des naissances vivantes (dont 0,7 % d'*extremely low birth weight* [ELBW]), ces enfants prématurés pesant moins de 1500 g à la naissance occupent une place disproportionnée dans les taux de mortalité et morbidité. Avec les progrès du soin périnatal, la mortalité néonatale des VLBW a constamment diminué, les chiffres doivent donc sans cesse être revus. Dans une littérature très abondante, nous avons donc choisi les résultats les plus récemment publiés dans le *New England Journal of Medicine* [4,5]. Cependant, quelles que soient les publications retenues, en particulier pour les ELBW, les résultats n'ont pas de valeur universelle. Dans certaines unités, tous les nouveau-nés sont admis en USI, c'est-à-dire à partir de 22 SA, même si le poids de naissance est inférieur à 500 g. Dans d'autres, la limite de 25 SA est retenue pour indiquer une attitude active.

Les résultats sur l'ensemble des VLBW montrent une diminution considérable de la mortalité. Au cours de trois périodes : 1991, 1996, 1997 à 2002, la comparaison des deux extrêmes fournit les indications suivantes selon le poids de naissance :

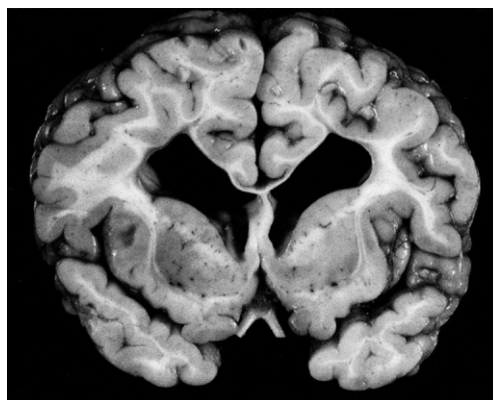


Figure 15.5.

Leucomalacie périventriculaire au stade séquellaire sur coupe anatomique coronale.

Atrophie et gliose de la substance blanche périventriculaire ; dilatation ventriculaire bilatérale à vacuo ; amincissement du corps calleux.

D'après Rorke-Adams et al. [6], reproduite avec permission.

- 501–750 g : de 60 à 45 % ;
- 751–1000 g : de 18 à 12 % ;
- 1001–1250 g : de 10 à 8 % ;
- 1251–1500 g : 3 %, sans modification.

Les gains portent surtout sur les ELBW, ils ne sont plus perceptibles entre 1000 et 1500 g [5]. La mortalité est le plus souvent précoce, au cours des 10 premiers jours. Cependant, la mortalité tardive, après le retour à la maison, n'est pas rare, du fait des lésions cérébrales mais aussi des complications extraneurologiques.

Ces tendances doivent être pondérées par les données d'analyses multivariées tenant compte du sexe féminin, du traitement anténatal par corticostéroïdes, d'une grossesse unique. Cependant, la variabilité des résultats à l'intérieur de chaque groupe est flagrante. Autrement dit, l'avis du pédiatre sera basé sur ces probabilités mais pondéré par son jugement personnel. Enfin, la façon de communiquer ces informations aux parents avant la naissance est également très variable d'une équipe à l'autre, d'un néonatalogiste à l'autre, tantôt très neutre, tantôt très orientée. Un site peut être consulté : www.nichd.nih.gov/neonatalestimates.

Pour les nouveau-nés qui n'atteignent pas les critères d'admission, des recommandations permet-

tent d'organiser de façon décente les soins dits de confort (habillage, caresses, contact physique avec les parents, discussion avec les parents sur leurs souhaits quant aux funérailles). La présence du néonatalogiste rend moins difficile l'acceptation de la situation pour les parents, elle a une forte valeur symbolique.

L'ensemble de ces données précisant le risque pour chaque sous-groupe va également influencer l'indication de césarienne. La césarienne chez les ELBW a « bonne réputation » ; cependant les résultats à ce jour ne poussent pas à une césarienne systématique. Il semble sage de la réserver à quelques catégories à risque telles que RCIU, présentation du siège, grossesse multiple.

Morbidité extraneurologique

Chacune des complications souvent présentes chez les prématurés va compliquer la période néonatale : souvent associées, elles vont entraîner un risque cérébral supplémentaire, une sortie beaucoup plus tardive, une difficulté d'interprétation de l'évaluation neurologique au cours des premières années et éventuellement un retentissement sur l'avenir neuropsychique. Ces complications seront rapidement décrites ici.

Bronchodysplasie

Cette maladie pulmonaire chronique est définie par un besoin d'oxygène persistant au-delà de 36 SA, le risque est majeur pour les naissances avant de 28 SA (environ les deux tiers d'entre eux). Un supplément d'oxygène à la maison sera souvent nécessaire, ainsi que des hospitalisations fréquentes. Enfin, ces complications sont souvent associées à la persistance du canal artériel. Une telle pathologie retentit sur la mortalité et la morbidité neurologique.

Entérocolie ulcéronécrosante

Cette inflammation et nécrose plus ou moins étendue de l'intestin grêle ou du côlon survient chez 5 à 10 % des VLBW, plus particulièrement chez les enfants nourris très précocement. Le risque vital en cas de chirurgie, la nécessité d'une alimentation parentérale prolongée, la malnutrition à cet âge de la vie entraînent une augmentation de la mortalité et de la morbidité neurologique.

Rétinopathie du prématuré

Sa fréquence a beaucoup diminué grâce à la surveillance rigoureuse de l'oxygénothérapie. En effet, l'hyperoxie est le facteur déterminant : l'éviter tout en assurant une oxygénation optimale au cerveau est un souci constant. Les ELBW sont particulièrement à risque. C'est une prolifération vasculaire anormale affectant la rétine immature des prématurés ; le dépistage débute dès la 4^e semaine de vie, poursuivi au rythme de 1 fois par semaine jusqu'à la vascularisation complète de la rétine. Cinq stades sont décrits, du mineur (stades 1 et 2) au majeur avec décollement partiel ou total de la rétine (stades 4 et 5). Le stade 3, à risque élevé de décollement, est traité par cryoapplication et photocoagulation au laser. Malgré toutes les mesures de prévention, la malvoyance reste une complication grave des enfants ELBW.

Séquelles neuropsychiques

L'ensemble des séquelles dans le domaine neuropsychique fait à lui seul l'objet de la partie IV de ce livre. Spectrum des anomalies neuromotrices et pathologies associées y sont décrites, avec les particularités liées à l'AG.

État de la recherche sur les facteurs de risque et leur prévention

L'association HIV et LPV est bien connue des cliniciens, mais cette relation n'est pas parfaitement claire. Une étude épidémiologique multicentrique [1] apporte des éléments de réponse sur 1016 enfants nés avant 30 SA. Il apparaît que les facteurs de risque diffèrent entre HIV grade III, HIV grade IV et LPV kystiques, faisant des grades III et IV des entités différentes, le grade IV étant corrélé à des événements postnatals. La plupart des enfants ayant des LPV ont aussi une HIV ; les circonstances de risque sont les mêmes que celles des HIV. Cependant, les enfants ayant des LPV sans HIV ont des facteurs différents des premiers : cette constatation suggère une étiologie différente. Une explication possible de

l'association HIV-LPV résiderait dans la présence de fer en cas d'HIV, entraînant une augmentation du stress oxydatif et donc des lésions des préOL.

Malgré les zones d'ombre qui persistent sur les facteurs de risque, il devient possible de lutter contre les principaux mécanismes pathogènes : inflammation, excitotoxicité, stress oxydatif, objet d'une revue générale récente [7]. L'impact de ces notions sur les soins intensifs est déjà perceptible [8].

En bref pour le clinicien

Après cette incursion dans la recherche, le pédiatre devra retourner à des actions plus prosaïques : l'évaluation neurologique étant le plus souvent impossible au cours des premières semaines ou mois, la première évaluation neurologique complète prendra place autour de 40 semaines corrigées, coïncidant plus ou moins avec le retour à la maison.

Comme on le verra plus loin, un retour à la maison soigneusement préparé et un suivi bien planifié auront une énorme importance pour les parents et pour l'avenir de ces enfants [9]. C'est aussi l'âge d'un premier bilan radiologique, on l'a vu plus haut; l'imagerie peut être normale ou montrer des anomalies persistantes plus ou moins étendues de la substance blanche. C'est également l'âge d'un bilan clinique. L'enfant est maintenant plus stable et le stade de maturation permet de donner toute sa valeur à l'exploration de la vigilance, à celle du tonus axial, à celle de la croissance céphalique. Cette évaluation peut être strictement normale, comporter des anomalies mineures ou modérées ou encore des anomalies sévères. Le clinicien peut être assez affirmatif aux deux extrêmes du spectum :

- si l'imagerie et l'évaluation clinique montrent une absence d'anomalies, le pronostic est favorable : l'optimalité clinique renforce la valeur de l'optimalité radiologique;

- si l'évaluation clinique et l'imagerie montrent des anomalies évidentes, le pronostic est défavorable et l'évolution vers une paralysie cérébrale probable.

Entre ces deux situations extrêmes, la modestie s'impose; il faudra attendre patiemment l'âge de 2 ans pour un bilan à court terme, comme on le verra plus loin. De toute façon, seront suivis systématiquement :

- tous les nouveau-nés prématurés pesant moins de 1500 g;
- tous les nouveau-nés prématurés à bas risque ayant montré des anomalies cliniques à 40 semaines corrigées.

Références

- [1] Kusters CD, Chen ML, Follett PL, Dammann O. « Intraventricular » hemorrhage and cystic periventricular leucomalacia in preterm infants : how are they related. *J Child Neurol* 2009; 24 : 1158-70.
- [2] Volpe JJ. *Neurology of the newborn*. 5^e éd. Philadelphie : Saunders; 2008. p. 541.
- [3] Levene MI, Chervenak FA. In : *Fetal and neonatal neurology and neurosurgery*. 4^e éd. Londres : Churchill Livingstone; 2009. p. 82.
- [4] Tyson JE, Parikh NA, Langer J, Green C, Higgins RD; National Institute of Child Health and Human Development Neonatal Research Network. Intensive care for extreme prematurity : moving beyond gestational age. *N Engl J Med* 2008; 358; 16 : 1672-81.
- [5] Einchenwald EC, Starch AR. Management and outcomes of very low birth weight. *N Engl J Med* 2008; 358; 16 : 1700-11.
- [6] Rorke-Adams L, Larroche JC, de Vries L. Fetal and neonatal brain damage. In : *Potter's pathology of the fetus, infant and child*, 2^e éd. vol. 2. Philadelphie : Mosby Elsevier; 2007. p. 2027-58.
- [7] Kaindl AM, Favrais G, Gressens P. Molecular mechanisms involved in injury to the preterm brain. *J Child Neurol* 2009; 24 : 1112-8.
- [8] Gressens P, Rogido M, Paidaveine B, Sola A. The impact of neonatal intensive care practices on the developing brain. *J Pediatr* 2002; 140 : 646-53.
- [9] Hascouët JM, Vert P, éd. *Sortie de maternité et retour au domicile du nouveau-né*. Paris : Masson; 2010.

Pathologie

hypoxique-ischémique non dépendante de l'âge gestationnel : description clinique

Remarques préliminaires

Certaines pathologies cérébrales surviennent de façon indépendante de l'AG, c'est en particulier le cas de la pathologie thromboembolique. Le ramollissement d'un territoire artériel dans sa forme typique se traduit par un tableau clinique très spécifique, donc facile à diagnostiquer : l'hémiplégie congénitale, avec ou sans circonstance de risque connue au cours de la gestation. Son incidence varie largement selon les enquêtes épidémiologiques [1], un chiffre de 1 pour 3 000 à 5 000 naissances est généralement accepté. C'est un chapitre qui bouge [2].

Ramollissement d'un territoire artériel

Les principales caractéristiques de cette pathologie sont résumées au [tableau 16.1](#).

Mécanismes et nature des lésions

Les grandes lignes des mécanismes physiopathologiques ont été indiquées plus haut. Les lésions résultent soit d'une embolie, soit d'une thrombose, entraînant une atteinte limitée au territoire artériel cérébral correspondant. La cause la plus

fréquente est probablement la *migration d'un caillot* qui se dirige vers la carotide interne; c'est l'*artère cérébrale moyenne* (ou sylvienne) qui est le plus souvent intéressée (2 fois plus que les autres territoires réunis des cérébrales antérieure et postérieure), et en particulier l'artère sylvienne gauche (3 à 4 fois plus que la droite).

Le territoire, privé brutalement de circulation de sang artériel, sera à la phase aiguë le siège d'un œdème, d'une ischémie, parfois suivie d'une hémorragie épiphénomène. La nécrose va intéresser à la fois le cortex et la substance blanche correspondant au territoire ischémié; en 2 à 3 semaines, la nécrose parenchymateuse va évoluer vers la constitution d'une perte de substance d'allure kystique ou multikystique. L'étendue du délabrement dépend du siège du caillot. Ce n'est pas toujours le tronc principal qui est obstrué, mais l'une des branches terminales, corticales ou lenticulostrées. En cas d'atteinte totale ou partielle du territoire sylvien, les séquelles sont essentiellement motrices, sous la forme d'une hémiplégie.

Si la lésion intéresse le territoire de la cérébrale antérieure, les signes cliniques sont plus discrets à la période néonatale, puisque les lobes frontaux sont encore très immatures; si la lésion intéresse le territoire de la cérébrale postérieure, les signes oculaires et séquelles visuelles sont à rechercher systématiquement.

Tableau 16.1

Ramollissement d'un territoire artériel

Lésions : ramollissement d'un territoire artériel (artère cérébrale moyenne gauche le plus souvent) – mécanismes : embolie, thrombose ou ischémie – survenue : anténatale (plus rarement intrapartum ou postnatale)
Histoire gestationnelle et obstétricale – silencieuse cliniquement jusqu'à la naissance – ou découverte échographique de l'image déjà au stade kystique
Salle de naissance et premiers jours – pas de dépression des fonctions vitales – éventuelles convulsions focales dans les premières 48 heures – asymétrie droite-gauche du tonus passif
Premières semaines – arrêt des convulsions, persistance de l'asymétrie du tonus
ETF précoce – contribue peu (siège trop externe de la lésion)
Scanner ou IRM précoce – confirme la lésion unilatérale, selon un territoire artériel, soit au stade déjà cicatriciel, soit au stade aigu
Séquelles : hémiplégie spastique – marche subnormale (acquise autour de 18 mois) malgré la spasticité – membre supérieur spastique et déficitaire – langage respecté, QI subnormal – <i>épilepsie résiduelle</i> dans 50 % des cas, révélée tardivement (quelques années)

À quelle période de la grossesse cet accident survient-il ? C'est un accident silencieux ; cependant, la pratique des échographies fœtales systématiques aux deuxième et troisième trimestres de la grossesse ont apporté quelques précisions : un certain nombre sont visibles à l'échographie du troisième trimestre, sous la forme d'une image kystique séquellaire (image qui peut être confirmée par une IRM fœtale). Beaucoup surviennent dans les dernières semaines de la grossesse, après la dernière échographie, et sont donc une surprise à la naissance. Parfois enfin, l'accident peut survenir pendant le travail : les premières images postnatales sont alors celles du stade aigu, avec une composante hémorragique facilement visible mais pas encore d'image kystique.

Si le mécanisme embolique est considéré comme le plus fréquent, le point de départ du caillot est très rarement identifié (placenta, cordon, cavités cardiaques). Une thrombose in situ est possible, c'est le mécanisme en cas de septicémie ou de CIVD ; les lésions sont alors disséminées, diffé-

rentes dans leur topographie de la forme embolique classique. Une polycythémie, une baisse de débit dans un territoire artériel sont des mécanismes possibles.

Attention

Avec les progrès de l'imagerie cérébrale, il apparaît dans un nombre non négligeable de cas que la topographie des lésions ne correspond pas à un territoire artériel. Il est probable que des thromboses veineuses rendent compte de ces cas [3].

Circonstances de risque

La naissance peut survenir à terme ou prématurément. Souvent, il s'agit d'un nouveau-né à terme considéré comme à bas risque. Dans quelques cas, la lésion au stade kystique aura été repérée par l'échographie fœtale, vérifiée par l'IRM, discutée avec les pédiatres : le fait que ce soit une pathologie unilatérale (donc plus favorable pour l'avenir)

et de découverte tardive explique qu'une interruption de grossesse soit rarement proposée. L'accouchement se déroule le plus souvent normalement, parfois avec des modifications du RCF; ces altérations liées à la mauvaise tolérance du fœtus aux contractions ne faciliteront pas l'interprétation postnatale des signes neurologiques, elles peuvent faire croire à tort à une pathologie survenue pendant le travail.

Cependant, les circonstances de risque sont maintenant mieux connues, telles que : chorioamnionite (en particulier streptocoque B); grossesse multiple, avec ou sans hypotrophie fœtale; diabète maternel; lupus maternel; cocaïne, HI prénatale, intrapartum ou postnatale. La présence de telles circonstances entraînera un degré de vigilance plus élevé vis-à-vis d'une pathologie cérébrale de ce type. La recherche d'une thrombophilie héréditaire ou acquise sera faite à titre systématique devant une pathologie cérébrale unilatérale (voir les recommandations données en fin de chapitre).

Actuellement, la place des coagulopathies dans les causes de ces pathologies thromboemboliques est encore très incertaine [4] : bien que des troubles de la coagulation soient présents dans la moitié des cas, il est rare que ceux-ci soient à eux seuls responsables. Une publication sur 73 cas [5] attire l'attention sur la place des prématurés qui représentent plus de 40 % des cas. Ceci n'est pas surprenant, c'est une pathologie indépendante de l'AG; il faut simplement être plus méfiant vis-à-vis des anomalies du développement en raison du risque ajouté lié à la prématurité.

Situation postnatale immédiate et premiers jours de la vie

Le ramollissement du territoire de l'artère sylvienne de constitution anténatale est pris pour type de description en raison de sa fréquence relative. Parfois, le score d'Apgar est dans la zone modérément déprimée avec reprise rapide des fonctions vitales; plus souvent, il est normal. Selon le degré de vigilance pédiatrique, et selon les cas, il n'est pas rare que l'enfant soit considéré comme normal et placé auprès de sa mère. Cependant, l'évaluation neurologique est rarement optimale et le nouveau-né est repéré sur une hyperexcitabilité, une asymétrie du tonus, des signes de stress.

Des convulsions peuvent survenir de façon inattendue au cours des premières 48 heures; typiquement focales ou multifocales, avec comme particularité une atteinte modérée de la conscience (rarement coma), et l'efficacité habituelle du seul phénobarbital pour les arrêter. L'EEG montre des anomalies focales au niveau de la lésion : voltage bas, ondes lentes, pointes, et des épisodes critiques lors des convulsions.

L'asymétrie du tonus passif et de la posture est plus ou moins évidente : si l'accident survenu in utero est récent, c'est le côté hypotonique qui est pathologique (donc l'hémisphère opposé); si l'accident est ancien, c'est le côté hypertonique qui est pathologique, avec les premiers signes de spasticité (réflexes ostéotendineux [ROT] vifs, clonies).

Place de l'imagerie

L'ÉTF n'est pas la meilleure méthode pour voir la lésion au stade aigu en raison de sa situation à la périphérie de l'hémisphère, mal balayée par les ultrasons; même au stade kystique, le siège de la lésion rend donc nécessaire scanner ou IRM. Les recommandations concernant l'imagerie ont fait l'objet d'une revue générale récente [6]. Si les images sont non caractéristiques dans les premiers jours (en cas de lésion très récente), il faudra répéter l'imagerie 2 à 3 semaines plus tard : la lésion kystique avec bords irréguliers ou multikystique (avec images en gâteau de miel) est alors devenue très typique. Elle permet de préciser la topographie (figure 16.1). En cas de lésion ancienne, tout l'hémisphère est diminué de volume du côté atteint et le ventricule latéral correspondant est modérément dilaté.

Premières semaines

Les convulsions s'arrêtent facilement, on l'a vu. L'alimentation peut être entreprise les jours suivants, car l'altération de la conscience est restée modérée, les réflexes primaires sont présents (bien qu'asymétriques dans leur expression). L'asymétrie du tonus va rester marquée : l'hémicorps pathologique va progressivement devenir spastique. « L'hémiplégie congénitale » est encore trop souvent décrite comme impossible à déceler avant 4 à 5 mois : on parle d'intervalle libre, c'est faux, il n'y a pas d'intervalle libre. Cependant, en raison de l'hypertonie physiologique des premiers

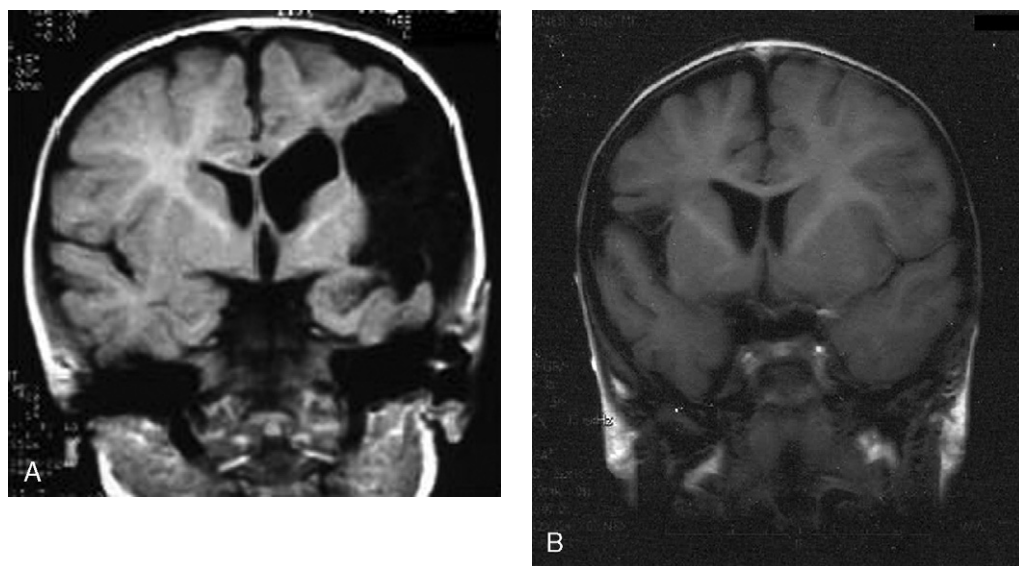


Figure 16.1.

Deux cas de ramollissement sylvien comparés sur coupes frontales pondérées en T1.

A. Zone cicatricielle porencéphalique dans la totalité du territoire sylvien gauche ; atrophie de l'hémisphère gauche ; dilatation marquée du ventricule latéral gauche. **B.** Zone cicatricielle dans le territoire d'une branche superficielle de l'artère sylvienne droite ; atrophie hémisphérique droite importante.

mois de la vie (par immaturité du contrôle supérieur), les signes peuvent être subtils à cette période. C'est malheureusement souvent la mère qui s'étonnera vers 7 à 8 mois, de la difficulté de l'habillage en raison de l'hypertonie d'un hémicorps.

On peut donc retenir que dans la forme typique, le diagnostic est très facile : histoire gestationnelle et obstétricale souvent normale, score d'Apgar normal ou subnormal, nouveau-né à terme déjà auprès de sa mère lorsque les convulsions surviennent, convulsions à point de départ unilatéral et sans coma ; hypotonie franche de l'hémicorps qui convulse ; confirmation par l'imagerie.

Mais c'est souvent moins simple, et il y a des pièges :

- une HI intrapartum peut entraîner le ramollissement d'un territoire artériel, car le système vasculaire cérébral n'est pas une tuyauterie inerte ;
- l'accident peut survenir chez un prématuré et l'image séquellaire, si elle est multikystique, peut être difficile à différencier de leucomalacies étendues ;
- en cas de ramollissement très hémorragique, le diagnostic d'hématome intracérébral peut paraître d'abord plus vraisemblable.

La fréquence de ces accidents est évaluée de 0,2 à 0,5 pour 1000 ; on a vu plus haut que la fréquence de l'état de mal convulsif de cause HI intrapartum est estimée à 0,5 pour 1000 dans une maternité universitaire, donc, grosso modo, on peut s'attendre à voir 1 ramollissement d'un territoire artériel pour 1 ou 2 états de mal convulsif d'origine ischémique intrapartum. Une approche thérapeutique spécifique à la phase aiguë est encore balbutiante [7] : neuroprotection ? traitement thrombolytique ?

Aspects séquellaires

Toujours dans la forme prise pour type qui intéresse le territoire de l'artère sylvienne, et plus souvent de l'artère sylvienne gauche, la séquelle inévitable sera une hémiplégie droite. Le schéma est le suivant :

- l'atteinte du membre inférieur droit est modérée, la marche sera acquise autour de 18 mois, avec une altération souvent peu visible de la démarche, les signes de spasticité sont modérés initialement mais peuvent déformer tardivement le pied ; un léger raccourcissement du membre inférieur droit peut nécessiter une correction dans la chaussure ;

- l'atteinte du membre supérieur est invalidante, la motricité fine très déficitaire à droite. L'enfant choisira donc très tôt sa main gauche, il deviendra ce qu'on appelle un gaucher obligatoire, c'est-à-dire pas très bon à gauche non plus;
- les fonctions cognitives sont modérément déficitaires, le quotient intellectuel (QI) moyen est autour de 85, c'est-à-dire à la limite inférieure de la normale. Le langage (bien que la lésion soit à gauche et intéresse donc les centres du langage) est dans les limites normales;
- des troubles visuels sont souvent présents (hémianopsie) dans les localisations postérieures;
- enfin, 1 enfant sur 2 va commencer à convulser vers l'âge moyen de 3 à 5 ans, et cette épilepsie résiduelle va nécessiter un traitement prolongé. C'est une complication gênante dans la vie de ces enfants, plus ou moins bien contrôlée par un traitement anticonvulsif, traitement lui-même gênant pour la concentration et l'attention.

Malformations artérioveineuses cérébrales

Elles sont rares et seront donc peu développées ici. Un anévrisme de la veine de Galien, des hémangiomes ou d'autres malformations du système vasculaire cérébral peuvent se révéler à la période néonatale. Les signes d'appel incluent une insuffisance cardiaque, des convulsions, une hydrocéphalie, une hémorragie intraventriculaire (HIV). L'IRM avec injection de produit de contraste permet le plus souvent un diagnostic précis. L'angiographie cérébrale reste indiquée seulement avant une décision curative telle qu'une embolisation ou une ligature vasculaire.

Pathologies neurologiques dans les grossesses multiples

Risque neurologique dans les grossesses multiples

La plupart des enfants issus d'une grossesse multiple vont bien; cependant, ils ont un risque de séquelles neurologiques plus élevé que les enfants

uniques. La cause principale en est la prématurité, mais ce n'est pas la seule. Le registre australien sur la prévalence de la paralysie cérébrale fournit les données suivantes sur 10 ans (1980–1989) : alors que la prévalence est de 1,6 pour 1000 chez les enfants uniques, elle est de 7,3 pour 1000 chez les jumeaux; 27,9 pour 1000 chez les triplés. Lorsque les enfants de poids de naissance inférieur à 2500 g sont analysés, il apparaît clairement que le risque de paralysie cérébrale est étroitement lié à l'AG. Mais le résultat devient plus surprenant chez les enfants pesant plus de 2500 g : on observe que le risque de paralysie cérébrale est multiplié par 4 chez les multiples comparés aux enfants uniques.

En fait, toutes les comparaisons entre enfants de grossesse multiple et enfants uniques sont entachées d'erreurs, car AG optimal et poids de naissance optimal sont différents dans ces deux populations :

1. l'AG optimal est défini par le minimum de mortalité périnatale, c'est-à-dire entre 39 et 40 semaines d'aménorrhée (SA) chez l'enfant unique; cet âge optimal est en avance de 3 semaines chez les jumeaux (37 SA) et de 6 SA chez les triplés (34 SA) [8]. Les phénomènes d'avance de maturation décrits chez beaucoup d'enfants de grossesses multiples [9] expliquent probablement en partie ces différences. Il en découle que naître à 39–40 SA en cas de gémellité contribue probablement à l'excès de complications neurologiques dans ces grossesses. Les recommandations des obstétriciens tiennent compte de ces faits : la naissance est « souhaitée » autour de 37 SA dans les grossesses gémellaires;
2. le poids de naissance des jumeaux est inférieur en moyenne de 600 g à celui des enfants uniques; donc si leur poids de naissance est reporté sur une courbe standard, 50 % d'entre eux sont considérés comme des hypotrophes (poids de naissance inférieur au 10^e percentile); d'où la question posée par les épidémiologistes [10] : faut-il utiliser des courbes de croissance différentes pour grossesse unique et grossesse multiple? Ce serait plus satisfaisant.

Analyser les enfants de poids de naissance supérieur à 2500 g permet de supprimer le « bruit de fond » lié au facteur principal qu'est la prématurité, mais c'est introduire un autre « bruit de fond », celui de la postmaturité.

Plusieurs mécanismes expliquent cette augmentation du risque neurologique chez les enfants de grossesse multiple, ils peuvent être de nature :

- *génétique* : prévalence augmentée des malformations cérébrales dans les grossesses monozygotes ;
- *gestationnelle* : prévalence augmentée des LPV chez les fœtus hypotrophes ;
- *obstétricale* : difficultés mécaniques particulières aux grossesses multiples.

Les complications liées à *des mécanismes circulatoires spécifiques des grossesses monozygotes* sont intéressantes à analyser, bien qu'elles soient peu fréquentes, parce que spécifiques et non dépendantes de l'AG.

Pathologie neurologique dans le syndrome transfuseur-transfusé

Le syndrome transfuseur-transfusé est dû à la présence d'anastomoses vasculaires placentaires entre les deux circulations fœtales et à l'établissement d'un flux artérioveineux unidirectionnel non compensé à partir duquel un jumeau transfuse l'autre [11]. Le syndrome transfuseur-transfusé est une complication sévère, survenant dans 10 à 15 % des grossesses gémellaires monozygotes. Il se constitue vers la 20^e semaine. Du côté du donneur, dans la forme chronique, on observe oligoamnios et hypotrophie ; du côté du receveur, insuffisance cardiaque et anasarque. Une naissance prématurée est à peu près inévitable ; les deux jumeaux sont à risque de complications neurologiques HI, le donneur par carence d'apport, le receveur par insuffisance cardiaque. Plus rarement, le syndrome transfuseur-transfusé est aigu, au moment de l'accouchement, entre deux jumeaux monozygotes de poids similaire. Les complications neurologiques sont liées à une anémie aiguë chez le donneur, à une polycythémie chez le receveur. Dans toutes ces situations, ce sont les particularités circulatoires et leurs conséquences hémodynamiques qui jouent un rôle plus important que l'AG dans le déterminisme des lésions.

En l'absence de traitement, mortalité et morbidité neurologiques sont élevées. La coagulation laser fœtoscopique permet de supprimer les anastomoses, elle n'est pas sans danger mais représente

actuellement la meilleure méthode [12], à la fois pour le pronostic vital et pour l'avenir neuropsychique. Cependant, le taux de séquelles est encore trop élevé [13].

Encéphalopathie multikystique chez le survivant en cas de décès in utero du cojumeau

En cas de mort fœtale d'un des deux jumeaux, au cours d'une grossesse multiple monozygote avec anastomoses vasculaires placentaires, le jumeau survivant est à risque de lésions cérébrales très sévères [14]. Le mécanisme n'est pas parfaitement compris : le fœtus survivant peut avoir souffert d'HI pour la même raison que son cojumeau ; ou bien la mort du cojumeau entraîne le passage vers le survivant des produits de lyse provenant du fœtus décédé, qui vont entraîner une CIVD ; cette deuxième hypothèse paraît plus probable en raison du caractère très particulier des lésions qui sont très étendues. Les deux hémisphères cérébraux sont détruits en quelques semaines pour constituer une « encéphalopathie multikystique » (figure 16.2). Parfois aussi, d'autres organes sont atteints.

La gravité des lésions ne permet pas le plus souvent une survie prolongée ; en cas de survie, le handicap est majeur. Les signes cliniques et radiologiques peuvent être présents au complet dès la minute de la naissance, lorsque le décès de l'autre fœtus remonte à plusieurs semaines ; ils peuvent

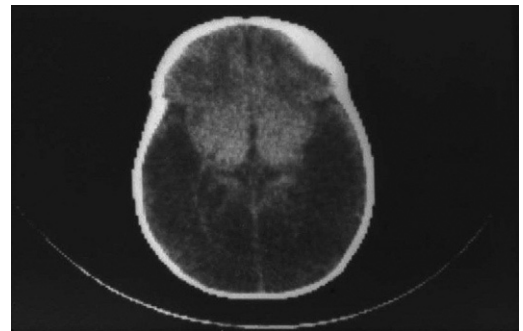


Figure 16.2.
Encéphalopathie chez le survivant après décès in utero du cojumeau.

Scanner en coupe axiale ; destruction des deux hémisphères cérébraux prédominant à la partie postérieure (où la densité est proche de celle de l'eau).

aussi se constituer en postnatal si le décès de l'autre n'a précédé que de quelques jours la naissance du survivant (c'est le cas de la [figure 16.2](#)).

La prévention est quasi impossible : faut-il Césariser dès le décès de l'un des fœtus pour donner des chances de survie intacte au survivant ? Quel est le délai pendant lequel on peut espérer que cette césarienne soit vraiment préventive ? Comment peser les risques respectifs de cette complication (dont on connaît mal la fréquence) et de la prématurité induite lorsque la mort fœtale de l'un des enfants est précoce ? Beaucoup de questions, peu de réponses.

En bref pour le clinicien

Ce qui paraît clair au clinicien dans cette schématisation didactique indispensable ne le met pas toujours à l'abri de quelques pièges concernant diagnostic ou pronostic :

- les convulsions focales au cours des premiers jours de la vie sont très évocatrices d'un ramollissement d'un territoire artériel ; cependant, à l'expérience, elles manquent le plus souvent ; il faudra donc se débrouiller autrement. C'est l'évaluation neurologique systématique du 2^e jour qui mettra en évidence une asymétrie du tonus justifiant une imagerie précoce ;
- en cas de topographie sylvienne du ramollissement, la dysfonction motrice n'est pas toujours très apparente au cours des premiers mois ; la tentation est alors grande de parler d'un paradoxe clinoradiologique devant une image de perte de tissu cérébral très évidente et une impression clinique relativement favorable. Mais attention, la dysfonction s'aggrave avec l'âge, il faut donc être prudent quant au pronostic.

Références

- [1] Lynch JK. Epidemiology and classification of perinatal stroke. *Semin Fetal Neonatal Med* 2009 ; 14 : 245-9.
- [2] Özdoğan K, deVeber G, Ment LR. Stroke in the fetus and neonate. In : Perlman JM, éd. *Neonatology*, questions and controversies. Philadelphie : Saunders ; 2008. p. 88-121.
- [3] Kirton A, DeVeber G, Pontigon AM, Macgregor D, Shroff M. Presumed ischemic stroke : vascular classification predicts outcomes. *Ann Neurol* 2008 ; 63 : 436-43.
- [4] Cnossen MH, van Ommen CH, Appel IM. Etiology and treatment of perinatal stroke ; a role for prothrombotic coagulation factors ? *Semin Fetal Neonatal Med* 2009 ; 14 : 311-7.
- [5] Benders MJ, Groenendaal F, De Vries LS. Preterm arterial ischemic stroke. *Semin Fetal Neonatal Med* 2009 ; 14 : 272-7.
- [6] Lequin MH, Dudink J, Tong KA, Obenaus A. Magnetic resonance imaging in neonatal stroke. *Semin Fetal Neonatal Med* 2009 ; 14 : 299-310.
- [7] Kirton A, de Veber G. In pursuit of evidence-based treatments for pediatric stroke : the UK and Chest guidelines. *Lancet Neurol* 2005 ; 4 : 432-36.
- [8] Alexander GR, Kogan M, Martin J, Papiernik E. What are the fetal growth patterns of singletons, twins and triplets in the United States ? *Clin Obstet Gynecol* 1998 ; 41 : 115-25.
- [9] Amiel-Tison C, Cabrol D, Denver R, Jarreau PH, Papiernik E, Piazza PV. Fetal adaptation to stress. Part I. Acceleration of maturation and earlier birth triggered by placental insufficiency in humans. *Early Hum Dev* 2004 ; 78 : 15-27.
- [10] Joseph KS, Fahey J, Platt RW, Liston RM, Lee SK, Sauve R, et al. An outcome-based approach for the creation of fetal growth standard : do singletons and twins need separate standards ? *Am J Epidemiol* 2009 ; 169 : 616-24.
- [11] Quarello E, Molho M, Ville Y. Incidence, mechanisms, and patterns of fetal cerebral lesions in twin-to-twin transfusion syndrome. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2007 ; 20 : 589-97.
- [12] Lenclen R, Ciarlo G, Paupe A, Bussières L, Ville Y. Neurodevelopmental outcome at 2 years in preterm twins treated by amnioreduction or fetoscopic laser surgery for twin-to-twin transfusion syndrome : comparison with dichorionic twins. *Am J Obstet Gynecol* 2009 ; 201 : 291.
- [13] Rossi AC, D'Addario V. Laser therapy and serial amnioreduction as treatment for twin-to-twin transfusion syndrome : a meta-analysis and review of literature. *Am J Obstet Gynecol* 2008 ; 198 : 147-52.
- [14] Szymonowicz W, Preston H, Yu VY. The surviving monozygotic twin. *Arch Dis Child* 1986 ; 61 : 454-8.

Autres pathologies neurologiques : démarche clinique

Remarques préliminaires

L'HI ne résume pas la neurologie périnatale : certaines pathologies virales ou parasitaires survenues en cours de grossesse sont connues pour leurs conséquences fœtales variées, incluant des localisations cérébrales. Certains agents toxiques auxquels la mère a été exposée en cours de grossesse (alcool, drogues, médicaments) peuvent avoir un retentissement plus ou moins spécifique sur le fœtus. Enfin, pathologie malformative ou syndromes génétiques peuvent léser le cerveau fœtal.

Une première remarque concerne *la chronologie de l'atteinte fœtale au cours de la grossesse* : la date de la maladie maternelle ou de l'exposition à un agent toxique au cours de la grossesse peut être précoce ou tardive ; et la pathologie néonatale dépendra étroitement de cette chronologie. Si l'agression infectieuse ou toxique est *précoce* (premier trimestre de la grossesse) sur un cerveau encore très immature, elle peut entraîner des troubles du développement cérébral qui seront souvent classés comme des malformations ; à la naissance, le nouveau-né sera déjà au stade séquelair de cette pathologie fœtale précoce le plus souvent passée inaperçue. Si l'agression est *plus tardive*, à partir du 4^e mois de grossesse, on peut encore voir des anomalies de migration neuronale ; cependant, la pathologie est plus clairement cicatricielle.

Une deuxième remarque concerne *le dépistage de la maladie maternelle au cours de la grossesse*. En effet, si les dépistages sont systématiques et appliqués avec rigueur, d'une part la pathologie va diminuer (par différents mécanismes), et d'autre part les nouveau-nés atteints seront immédiate-

ment identifiés à la naissance. L'exemple de la rubéole est particulièrement démonstratif : la rubéole fœtale précoce a longtemps été une catastrophe redoutée, avec malformation cardiaque et pathologie neuro-oculaire gravissime. La vaccination systématique des jeunes filles l'a pratiquement fait disparaître ; les rares cas de rubéole en début de grossesse sont dépistés en temps utile pour une éventuelle interruption de grossesse.

Les pathologies se présentent au clinicien sous deux aspects :

- soit le risque était déjà identifié en cours de grossesse, il faudra alors préciser chez le nouveau-né l'existence, la nature et le degré des complications neurologiques éventuelles ;
- soit le risque n'était pas connu au cours de la grossesse, l'orientation se fera alors selon les signes cliniques et radiologiques présents chez le nouveau-né.

Enfin, il n'est pas question ici d'être complet mais de résumer une démarche clinique adaptée à quelques-unes de ces pathologies.

Pathologie infectieuse

Pathologie virale

Risque identifié au cours de la grossesse

Lorsqu'une pathologie maternelle a été diagnostiquée et rapportée de façon certaine à un agent viral, l'examen neurologique clinique du nouveau-né et les examens complémentaires (fond d'œil [FO], ponction lombaire [PL], imagerie, confirmations biologiques) permettront d'évaluer

s'il y a eu ou non contamination, s'il y a eu ou non lésion cérébrale et son degré de gravité. C'est le cas par exemple pour le virus à inclusion cytomégalytique (cytomégalovirus [CMV]) ou pour celui de l'herpès, lorsque la femme enceinte fait une maladie suffisamment fébrile ou symptomatique pour entraîner des recherches virales et mettre en évidence l'agent causal. La surveillance biologique précisera si le fœtus a été ou non contaminé; les échographies fœtales pourront permettre de prendre des décisions d'interruption de grossesse, en particulier sur microcéphalie secondaire ou calcifications cérébrales. À la naissance, le nouveau-né peut être indemne ou atteint à différents degrés, de très discret à très sévère. Il faut cependant savoir, en particulier pour les infections à CMV, que les complications cérébrales sont souvent latentes à la période néonatale et ne se révéleront que plus tard, soit par une déficience intellectuelle, soit par une déficience auditive. L'aspect le plus positif d'une surveillance spécifique est donc le dépistage systématique de la surdité pour sa prise en charge précoce. En effet, il semble que plus d'un tiers des surdités neurosensorielles congénitales soient dues au CMV. L'enregistrement des otoémissions acoustiques (OEA) à la maternité (ou à 40 semaines corrigées si l'enfant est prématuré) est une des méthodes de dépistage; les PEA tendent à les supplanter. Il faudra cependant continuer à surveiller jusqu'à 6 ans, car l'apparition retardée d'un déficit auditif n'est pas rare.

En cas d'infection maternelle par le VIH (virus de l'immunodéficience humaine), si le fœtus est atteint, l'enfant est le plus souvent asymptomatique dans les premiers mois de la vie; ce n'est qu'au cours des premières années que se révélera progressivement une encéphalopathie; la trithérapie en a largement modifié incidence et pronostic.

Risque non identifié au cours de la grossesse

C'est souvent le cas de l'encéphalopathie herpétique acquise au cours de la naissance chez une mère porteuse du virus dans l'endocol. La mère n'a pas d'histoire évocatrice. Le nouveau-né est normal à la naissance; 5 à 15 jours plus tard apparaissent des signes neurologiques graves (en particulier un état de mal convulsif) et des manifestations générales, cutanées, pulmonaires, hépatiques, hémato-

logiques. C'est une encéphalopathie très sévère, heureusement rare; décès ou séquelles majeures sont l'évolution inéluctable.

Dans ces encéphalopathies virales périnatales, les lésions sont diffuses, avec cytolysse, altérations des membranes et des synapses, infiltration périvasculaire mononucléaire et finalement dégénérescence neuronale dont la topographie varie avec l'agent causal.

Pathologie bactérienne

Une méningite bactérienne reste une hantise, soit chez un nouveau-né à terme considéré comme sans problème à la naissance, soit chez un prématuré en USI. C'est une pathologie qui n'est pas rare (estimée à 0,4 pour 1000 naissances vivantes) et qui reste une cause non négligeable de paralysie cérébrale et pathologies associées. Les signes d'appel sont ceux d'une septicémie : prématurité, rupture prématurée des membranes, fièvre maternelle. Les signes cliniques sont non spécifiques : fièvre, léthargie, hypotonie, irritabilité, difficultés alimentaires et parfois convulsions. Cependant l'hémoculture n'est positive que dans environ la moitié des cas de méningite, il est donc nécessaire de faire une PL sur la constatation de l'un des signes cliniques et ceci même en l'absence de circonstances de risque. Les deux germes le plus souvent en cause sont le *streptocoque B* et l'*Escherichia coli*. L'antibiothérapie initiale comporte donc le plus généralement l'association ampicilline-gentamicine; le traitement des méningites retardées dépend de la flore identifiée dans l'USI et de la résistance éventuelle des germes. Il n'est pas approprié ici d'entrer dans la conduite de l'antibiothérapie et la recherche de complications encéphaliques, mais plutôt de rappeler deux des difficultés les plus courantes :

1. comment déterminer le caractère pathologique du LCR? Il faut tenir compte des valeurs normales au cours des premières semaines de vie et selon l'AG, en relation avec la perméabilité plus grande de la barrière hémato-méningée. Pour simplifier, on peut retenir qu'un taux de globules blancs supérieur à 30 par millimètre cube et une albuminorachie supérieure à 1 g/l chez l'enfant à terme ou 2 g/l chez le prématuré doivent faire considérer l'éventualité d'une méningite;

2. comment interpréter un LCR stérile malgré l'augmentation du taux des globules blancs et de l'albuminorachie? C'est une circonstance fréquente en cas d'antibiothérapie préventive : il faudra traiter comme une méningite.

Pathologie parasitaire : la toxoplasmose

Un parasite, le *Toxoplasma gondii*, peut entraîner, lorsque la primo-infection maternelle survient au cours de la grossesse, une encéphalopathie ayant des caractères communs avec celles décrites plus haut pour la rubéole, le CMV ou l'herpès. En raison de ces similitudes, chaque fois que les signes de la période néonatale, neurologiques et/ou extraneurologiques, évoquent la possibilité d'une fœtopathie infectieuse, on demandera des recherches biologiques toutes directions. Ce bilan est désigné dans la littérature anglo-saxonne par le sigle TORCH, pour toxoplasmose, rubéole, cytomégalo virus et herpès (bien qu'actuellement la rubéole fœtale ait pratiquement disparu et que le VIH soit recherché de façon systématique) : les caractéristiques communes des encéphalopathies en cas de contamination par des agents si différents les uns des autres s'expliquent par leur survenue sur un cerveau fœtal très immature : il y a place cependant pour quelques spécificités, par exemple l'œil dans la toxoplasmose, la cochlée dans le CMV ou la rubéole.

La forme grave neuro-oculaire due à l'infection toxoplasmique materno-fœtale au cours du premier trimestre a disparu en France grâce au dépistage systématique et à la surveillance des femmes à risque, « toxonégatives » en début de grossesse. Quand la contamination fœtale est biologiquement certaine, la surveillance échographique peut montrer la constitution progressive d'une hydrocéphalie, d'une atrophie du parenchyme cérébral, avec des calcifications cicatricielles étendues. Ces formes gravissimes sont une indication d'interruption de grossesse.

Si la contamination est plus tardive et la mère traitée, l'évaluation neurologique néonatale est souvent normale (plus de la moitié des cas), moins souvent non optimale, avec peu de symptômes non spécifiques; des examens biologiques et un

FO seront faits à titre systématique. Le FO peut montrer une chorioretinite, mais il peut aussi être normal. Si la preuve biologique de la contamination fœtale est obtenue, l'enfant sera pourtant traité méticuleusement et surveillé longtemps du fait :

- de la fréquence et gravité des chorioretinites tardives (en particulier à l'adolescence) dues à la présence de kystes dans la chambre antérieure de l'œil, non sensibles au traitement antiparasitaire, et qui vont pouvoir libérer des toxoplasmes à tout moment;
- de l'incidence plus élevée d'une déficience intellectuelle si l'enfant n'a pas été traité.

Pathologie toxique

Il n'est pas question de traiter ici dans son ensemble le risque toxique à la période fœtale, mais de prendre quelques exemples pour comprendre la démarche diagnostique devant des signes neurologiques inexpliqués à la période néonatale.

Toxicomanie maternelle

Il est rare en France que la consommation d'héroïne, par exemple, ne soit pas repérée au cours de la grossesse; le risque sera donc identifié au cours de la vie fœtale. Cependant, si la femme enceinte héroïnomane n'est ni identifiée ni prise en charge, la consommation de drogue aura été très irrégulière, entrecoupée de périodes de sevrage. Si, à la suite de l'expérience américaine, la substitution des opiacés par le chlorhydrate de méthadone est mise en place au cours de la grossesse, les avantages sont nombreux pour la mère et pour le fœtus. Cependant, puisque ce traitement n'est qu'une substitution, le syndrome de sevrage postnatal ne sera pas évité pour autant.

Les signes neurologiques sont prédominants dans le syndrome de sevrage : hyperexcitabilité, trémulations et clonies, ROT très vifs, agitation permanente, hyperactivité, cri incessant, très peu de sommeil, tendance à l'hyperthermie et sudation excessive. L'état d'agitation empêche une succion efficace; diarrhée et vomissements s'ajoutent aux signes neurologiques pour entraîner une prise de poids très insuffisante.

Cependant, avec le traitement de substitution au cours de la grossesse, le syndrome de sevrage sera moins violent, souvent retardé de plusieurs jours ou semaines, d'installation plus progressive. Il peut nécessiter un traitement par une solution aqueuse de morphine en posologies dégressives. L'indication de l'allaitement maternel est encore discutée; celui-ci pourrait permettre un sevrage progressif de l'enfant en raison du passage de la méthadone maternelle dans le lait.

Alcoolisme maternel

L'alcoolisme maternel au cours de la grossesse n'est souvent pas identifié avant la naissance, c'est une «drogue» licite et l'interrogatoire est souvent peu précis. C'est en parlant avec la mère, en prenant connaissance de sa profession et de son mode de vie que l'équipe pédiatrique sera amenée à y penser. L'alcool est l'agent tératogène le plus communément responsable d'encéphalopathies fœtales, et aussi le plus clairement sous-diagnostiqué dans toutes les formes modérées et mineures du spectrum. Le syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF) n'est que la forme la plus visible pour les cliniciens, celle sur laquelle sont fondées les études épidémiologiques : dans beaucoup de pays européens et aux États-Unis, la prévalence est de 2 à 7 pour 1000. Les lignes directrices pour établir le diagnostic, notamment canadiennes [1,2], fournissent au clinicien un cadre de plus en plus précis quant aux critères de diagnostic. Avec ou sans confirmation de l'alcoolisation maternelle, les critères de diagnostic sont décrits selon trois chapitres :

1. le syndrome dysmorphique facial caractéristique : avec raccourcissement des fentes palpébrales, minceur de la lèvre supérieure, aplatissement du sillon nasolabial, hypoplasie de l'étagage moyen de la face;
2. le retard de croissance avec plusieurs aspects : hypotrophie fœtale, croissance postnatale lente, poids insuffisant par rapport à la taille;
3. les anomalies neurologiques, avec petit périmètre crânien, anomalies structurales telles qu'une agénésie du corps calleux, hypoplasie cérébelleuse, troubles neurologiques ou sensoriels de degré varié.

L'imagerie cérébrale a permis de déterminer la topographie sélective des lésions : le corps cal-

leux, le cervelet, le noyau caudé, l'hippocampe. L'IRM quantitative montre une augmentation de l'épaisseur du cortex et des noyaux gris, une diminution de volume et une désorganisation de la substance blanche, en particulier une atteinte du corps calleux et des faisceaux associatifs intrahémisphériques.

Les signes neurologiques n'ont rien de spécifique à la période néonatale (absence de poursuite visuelle, motricité spontanée désordonnée, interaction pauvre, agitation incalnable). Les déficiences sont de révélation plus tardive : langage d'abord, motricité fine et coordination ensuite, déficience intellectuelle, lenteur du traitement de l'information, déficit d'attention, déficience de la mémoire de travail; l'ensemble de ces déficiences conduit au diagnostic de «dysfonction exécutive», non spécifique. Dans les formes dites partielles, c'est-à-dire celles dans lesquelles la dysmorphie faciale n'est pas caractéristique, c'est sur cette symptomatologie que le SAF sera soupçonné; mais attention, ce n'est pas un diagnostic d'élimination devant une déficience intellectuelle ou des anomalies du comportement. Beaucoup de facteurs épigénétiques viennent d'ailleurs brouiller les cartes (familiaux, socioéconomiques).

L'intervention précoce, l'accompagnement socio-familial et, comme toujours, l'anticipation sur les troubles de l'apprentissage sont bénéfiques. De plus, la prévention pour des grossesses ultérieures pourra être ciblée.

Hyperbilirubinémie

Que reste-il des lésions cérébrales de l'hyperbilirubinémie néonatale? C'est un chapitre qui a presque entièrement disparu avec la prévention de l'incompatibilité fœtomaternelle [3]. L'ictère nucléaire classique est donc devenu très rare, les quelques cas observés dépendent de la vigilance et du niveau technique de chaque équipe ou nation. Les signes cliniques à la période néonatale incluent : léthargie avec difficultés alimentaires, variations du tonus entre hypo- et hypertonie, cri aigu, opisthotonos, signe du coucher de soleil. Au cours des jours suivants, une IRM montre un signal anormal bilatéral au niveau du globe pâle et des noyaux sous-thalamiques; les PEA sont absents ou anormaux. Plus tard, le tableau clinique associe dysto-

nie et mouvements anormaux, déficience auditive, anomalies de l'oculomotricité (dans le regard en haut), hypotonie et ataxie. Les formes plus subtiles sont maintenant considérées comme faisant partie du spectrum des anomalies neurologiques liés à la toxicité de la bilirubine. Cette toxicité est très sélective : ganglions de la base, cervelet, tronc cérébral. Le tableau clinique est donc très typique dans la forme sévère.

Sans entrer dans tous les aspects récents éclairant le mécanisme de cette neurotoxicité, le clinicien doit rester en alerte sur les circonstances de risque. Les recommandations préventives sont régulièrement revues, cependant la prévention reste trop souvent insuffisante : pas de dosage de bilirubine systématique avant la sortie du nouveau-né en cas d'ictère modéré (jugé sur la couleur de la face et de l'abdomen) ; pas de mesure répétée avec bilirubinomètre après le retour à la maison car beaucoup de praticiens ne sont pas équipés ; pas de dosage de la bilirubine libre et du pH.

C'est volontairement qu'aucun chiffre de bilirubinémie n'est fourni ici ; nous avons voulu attirer l'attention :

1. sur le fait qu'une exsanguinotransfusion est un geste d'urgence, précédé d'une photothérapie intense pendant les heures nécessaires à son organisation ;
2. sur les formes mineures du spectrum ;
3. sur la difficulté d'identification de l'ictère nucléaire chez le prématuré lorsque celui-ci est associé à des lésions HI.

Pathologie malformative

Risque identifié au cours de la grossesse

Les échographies systématiques, en particulier celle du 4^e-5^e mois, ont réduit à un faible taux les malformations majeures du cerveau ou de la moelle épinière : anencéphalie, spina bifida associé à la malformation d'Arnold-Chiari, syndrome de Dandy-Walker, microcéphalie ou hydrocéphalie majeure, pour ne citer que les principales. La mise en évidence de ces pathologies suscite une concertation et aboutit le plus souvent à une interruption de grossesse.

Cependant, il reste dans ce chapitre des risques que l'on peut qualifier de *risques acceptés*, c'est-à-dire des anomalies morphologiques du cerveau qui ne paraissent pas justifier l'interruption de grossesse, mais qui comportent cependant un risque d'associations malformatives. On peut en prendre pour exemple les kystes arachnoïdiens, les kystes épendymaires, les kystes du plexus choroïde. Ces situations sont angoissantes pour la famille et les médecins ; elles entraîneront un niveau de vigilance plus élevé sur la fonction cérébrale dès la naissance de l'enfant.

Risque non identifié au cours de la grossesse

Après une grossesse considérée comme normale, deux situations peuvent être schématisées, selon que l'attention de l'équipe pédiatrique est attirée par des signes neurologiques inattendus ou par des signes dysmorphologiques, en particulier de la face.

Présence de signes neurologiques non rattachables à une hypoxie-ischémie

Une altération de la vigilance, de la succion, du tonus passif, de la motricité spontanée et provoquée peut attirer l'attention dès le premier examen en salle de naissance ou dans les jours suivants, avec un profil typiquement non changeant. Les signes neurologiques peuvent cependant apparaître de façon retardée ; dans ces cas, l'examen neurologique a pu paraître optimal au cours des 3 premiers jours, puis dans les semaines ou mois suivants, une première convulsion, une anomalie du développement moteur ou de l'interaction vont clairement attirer l'attention sur le SNC, et permettre de découvrir une lissencéphalie ou une schizencéphalie, par exemple.

Présence de signes dysmorphiques

Si les circonstances de la grossesse et de l'accouchement ne permettent pas de rattacher les signes neurologiques observés à une HI, et si une pathologie infectieuse ou toxique est éliminée, *il faut*

suspecter une cause génétique et aller plus loin dans l'observation morphologique de l'enfant, demander avis au généticien « dysmorphologiste » pour un examen complet.

Examen dysmorphologique, en particulier craniofacial

Périmètre céphalique

Il est source d'information en valeur absolue : PC inférieur à -2 écarts-types (microcéphalie) ou PC supérieur à $+2$ écarts-types (macrocéphalie). Mais en valeur relative à la croissance somatique, une différence égale ou supérieure à 2 écarts-type permet aussi de définir microcéphalie ou macrocéphalie relative. Il devra être comparé au PC du père et de la mère.

Déformations crâniennes évoquant une craniosténose

Les craniosténoses se révèlent par une forme anormale du crâne liée à la fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures; la suture pathologique est repérée à la palpation sous la forme d'un bourrelet osseux. La forme du crâne dépend de la suture pathologique : l'absence de croissance crânienne est perpendiculaire à la suture pathologique et la croissance compensatrice se fait dans le sens de la suture pathologique; les trois types les plus courants d'atteinte d'une seule suture sont représentés à la [figure 17.1](#) :

- la craniosténose métopique donne au crâne une forme triangulaire, c'est la *trigonocéphalie*;
- la craniosténose sagittale donne au crâne la forme allongée d'une barque, c'est la *scaphocéphalie* ou *dolichocéphalie*;
- la craniosténose unilatérale de la lambdoïde ou de la coronale donne au crâne une forme asymétrique, c'est la *plagiocéphalie* (du grec *plagios* : oblique);
- la craniosténose bilatérale de la suture coronale donne un crâne aplati d'avant en arrière, c'est la *brachycéphalie*.

L'atteinte d'une seule suture est le plus souvent isolée et représente la majorité des craniosténoses. Une

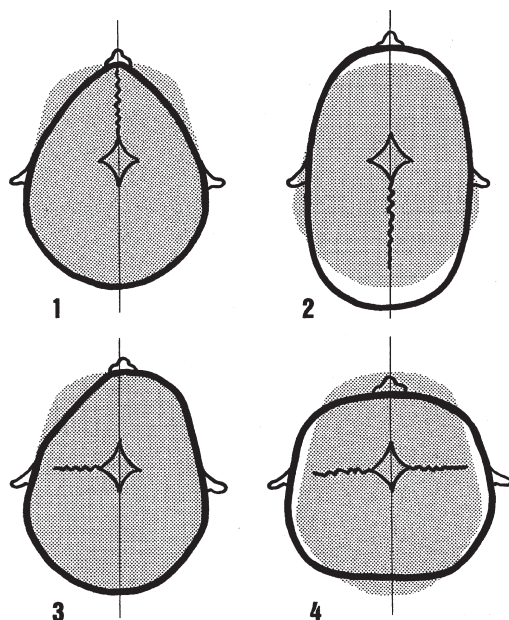


Figure 17.1.

Craniosténoses.

La forme normale du crâne est indiquée en gris. La suture pathologique et la déformation correspondantes sont indiquées d'un trait plein. 1. Suture métopique : trigonocéphalie. 2. Suture sagittale : scaphocéphalie (ou dolichocéphalie). 3. Suture coronale, unilatérale : plagiocéphalie. 4. Sutures coronales : brachycéphalie.

compression localisée sur la suture survenue très tôt au cours de la vie fœtale est considérée comme la cause probable de ces formes localisées; c'est donc une pathologie déformative précoce et non malformative. Ces craniosténoses isolées n'entraînent que peu ou pas d'altérations fonctionnelles, mais elles peuvent être inesthétiques et n'ont pas tendance à la correction spontanée. La plagiocéphalie par anomalie d'une suture coronale ([figure 17.1](#)) peut être gênante au point de vue visuel.

Lorsque plusieurs sutures sont pathologiques, d'autres anomalies morphologiques, en particulier des pieds et des mains, sont souvent associées. Dans ces cas, la craniosténose est d'origine génétique et il importe de déterminer le syndrome dont elle est un des éléments. Seule la craniosténose des deux sutures coronales est représentée à la [figure 17.1](#) : le diamètre antéropostérieur est très court, c'est la *brachycéphalie*. Les craniosténoses multiples créent des formes de crâne très

atypiques qui ne seront pas décrites ici; elles peuvent entraîner une hypertension intracrânienne sévère puisque le crâne ne peut pas augmenter de volume sous la poussée de la croissance cérébrale; généticien et neurochirurgien seront consultés rapidement. Une chirurgie plastique (techniquement plus simple avant 6 mois) tentera de remodeler le crâne pour permettre la croissance cérébrale et remédier au préjudice esthétique. Inutile d'effectuer des radiographies du crâne avant ces consultations : elles ne sont utiles que pour distinguer une craniosténose isolée d'une suture lambdoïde de la séquence plagiocéphalie-torticolis (dans laquelle la suture n'est pas fermée car la compression in utero a été tardive dans la grossesse).

Peau et cuir chevelu

La peau est inspectée systématiquement, à la recherche de fossettes, angiomes, taches pigmentées ou plages dépigmentées. Au niveau du cuir chevelu, on recherche des zones d'alopecie, une implantation anormale des cheveux, l'existence de tourbillons autres que celui, physiologique, du sommet du crâne. En effet, tourbillons physiologiques ou pathologiques se constituent chez le fœtus entre 10 et 16 SA, sous la poussée du dôme cérébral, avant le développement des os du crâne. De même, les anomalies d'implantation des cheveux et les anomalies morphologiques des sourcils reflètent la croissance du cerveau sous-jacent à cette période du développement.

Examen de la face

Il demande du temps et de l'expérience : l'observation globale évalue la forme générale du visage, de face et de profil (par exemple visage plat, visage triangulaire, etc.); puis chaque partie composant la face est évaluée dans ses proportions par rapport aux autres parties, tiers supérieur, tiers moyen, tiers inférieur (figure 17.2). Chacun des éléments est ensuite étudié.

Oreilles

On observe leur forme, leur taille, leur implantation (figure 17.3). Normalement, le bord supérieur de l'hélix atteint ou dépasse la ligne horizontale passant par les yeux. L'axe vertical de l'oreille fait un angle de 15° ouvert en arrière par rapport à la verticale. L'anomalie d'implantation la plus fréquente est une oreille basse et basculée en arrière (angle trop grand). On recherche également l'existence de pertuis et de pédicules cutanés préauriculaires ainsi que d'anomalies de la peau au niveau du cou, dans le prolongement de l'oreille.

Écartement des yeux

Il peut être mesuré avec une règle ou évalué selon l'aphorisme « un œil entre les deux yeux » (figure 17.4). Une distance trop grande entre les deux centres pupillaires définit l'hypertélorisme, une distance trop petite l'hypotélorisme. Ces anomalies doivent faire rechercher une

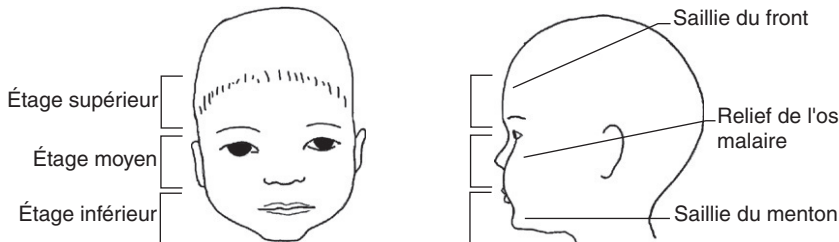


Figure 17.2.

Vue d'ensemble de la morphologie craniofaciale.

Sur le visage de face, on évalue la forme générale ovale, la hauteur à peu près égale des trois étages qui la constituent. Sur le visage de profil, on vérifie que la saillie du front et celle du menton sont à peu près sur la même ligne verticale.

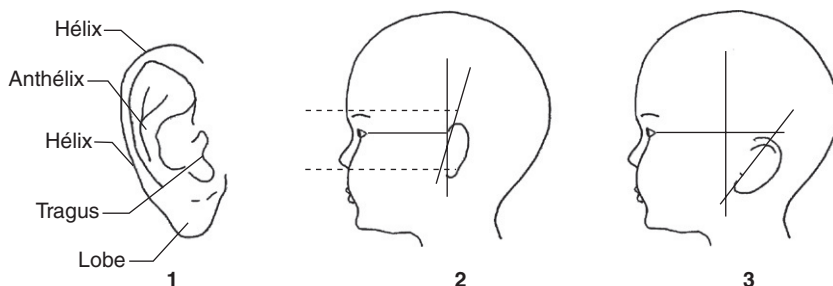


Figure 17.3.

Morphologie et implantation des oreilles.

1 : On observe l'ourlet périphérique (hélix), la saillie de l'anthélix, le lobe et en avant le tragus. 2 : Normalement, l'hélix atteint ou dépasse la ligne interpupillaire, et la ligne d'implantation forme avec la verticale un angle de 15° environ. 3 : L'oreille est ici implantée basse et rétroversée (angle de 40° environ).

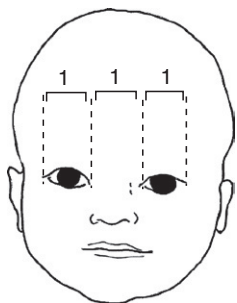


Figure 17.4.

Espacement normal des orbites.

Les yeux sont situés sur une ligne horizontale. La distance qui les sépare, à la base du nez, est égale à la longueur de chaque œil (« un œil entre les deux yeux »).

pathologie de la ligne médiane (corps calleux, lobes frontaux). La ligne normale des yeux est horizontale (voir la [figure 17.2](#)) ; sinon, on définit des yeux orientés en haut et en dehors (fente palpébrale mongoloïde) ou en bas et en dehors (fente antimongoloïde).

Nez

On évalue essentiellement la largeur de la base du nez et l'antéversion des narines ([figure 17.5](#)).

Philtrum

On évalue sa longueur (souvent inversement proportionnelle à celle du nez) et ses reliefs ; les piliers du philtrum sont normalement bien visibles ([figure 17.5](#)).

Bouche et région péri-buccale

On évalue ([figure 17.6](#)) l'arc de Cupidon, l'épaisseur de la lèvre supérieure et la taille de la bouche (commissures à peu près à la verticale des pupilles).

Menton

On évalue sa taille et sa position ([figure 17.6](#)) ; normalement, de profil, le menton et le front sont

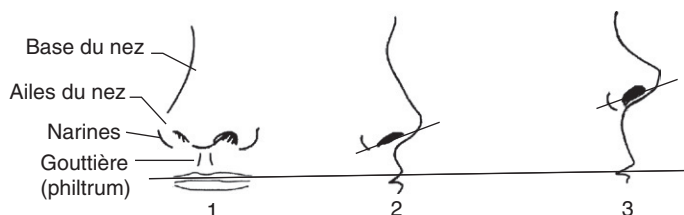


Figure 17.5.

Morphologie du nez.

La base du nez est évaluée de face (1) et de profil (2), très plate chez le nouveau-né. Quand le nez est anormalement court (3), les narines sont antéversées et le philtrum est long.

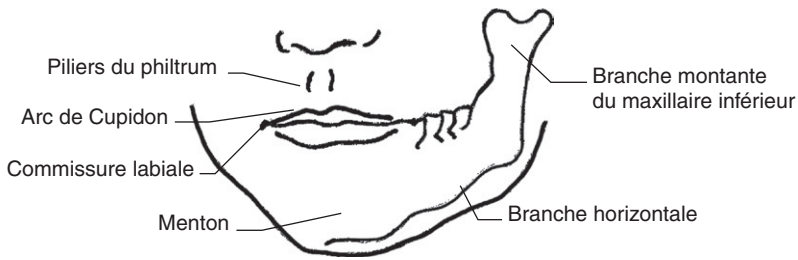


Figure 17.6.

Bouche et région péri-buccale.

Un philtrum plat peut être associé à une lèvre supérieure longue et à l'absence d'arc de Cupidon. La bouche peut être trop petite ou trop grande ; le menton trop (prognathe) ou insuffisamment (rétrognathe) saillant.

sur la même ligne verticale (figure 17.2). La micrognathie désigne un menton trop petit, la rétrogнатie définit un menton fuyant en arrière. Ces deux signes sont souvent associés.

Cavité buccale

On observe les gencives, les freins de la langue et des gencives, le palais (fente palatine ? palais ogival ?), la luette (bifidité ?), la position de la langue (chute de la langue en arrière ?), la taille de la langue (langue trop volumineuse ?).

Cou

On évalue sa longueur et sa largeur, sa mobilité, l'implantation des cheveux dans le cou, l'existence d'ailerons cutanés (ptérygion), d'éventuels kystes ou fistules.

L'examen dysmorphologique craniofacial sera complété par celui du thorax, du tronc et des membres, des organes génitaux externes. La découverte de trois anomalies mineures ou davantage doit faire compléter le bilan par la recherche de malformations viscérales associées. L'association de signes neurologiques inexplicables et de signes dysmorphologiques oriente vers une anomalie du développement cérébral. Dans les cas simples, l'ETF peut montrer par exemple une anomalie du corps calleux qui a pu échapper en échographie fœtale, malformation qui n'est pas rare et peut être associée à d'autres malformations cérébrales. L'IRM peut montrer une lésion structurale, une anomalie de migration telle qu'une hétérotopie (tissu cérébral qui n'a pas atteint sa place au moment de la migration cellulaire) ; mais souvent elle ne montre rien. Un syndrome génétique pourra se compléter ultérieurement et être

confirmé par le laboratoire de génétique. Un exemple en est le syndrome de Willi-Prader : la dysmorphie faciale sera plus évidente à l'adolescence, l'obésité apparaîtra de façon retardée, entre 1 et 6 ans. Cependant, l'hypotonie majeure et le trouble sévère de la succion-déglutition dans les premières semaines sont des signes d'appel importants justifiant la recherche d'une anomalie du chromosome 15. Pourquoi ces efforts pour faire un diagnostic précis ? Pour un conseil génétique, évidemment. Le diagnostic d'un syndrome génétique permet d'évaluer précisément le risque de récurrence et les possibilités de diagnostic prénatal pour les parents qui envisagent une autre grossesse.

Pathologie tumorale

La pathologie tumorale du SNC est très rare et la plus souvent diagnostiquée au-delà de la période périnatale. Les circonstances habituelles de découverte sont de deux ordres : soit la tumeur fait partie d'un syndrome génétique tel que, par exemple, neurofibromatose, sclérose de Bourneville, von Hippel-Lindau, etc. ; soit la tumeur est isolée et n'entraîne pas de signes spécifiques à la période néonatale (tels que macrocrânie ou hypertension intracrânienne). C'est donc plus souvent une découverte de l'imagerie (échographie fœtale systématique complétée par une IRM fœtale). Il est impossible de décrire ici chacune de ces pathologies. La classification est anatomopathologique : soit l'origine de la tumeur est neuroépithéliale (cellules embryonnaires et gliales, plexus choroïdes), au premier rang desquelles astrocytome et gangliogliome ;

soit l'origine de la tumeur est non neuroépithéliale (méninges, hypophyse, résidus embryonnaires, tissu conjonctif ou vaisseaux sanguins), au premier rang desquelles craniopharyngiome, tératome, méningiome. Pour la classification anatomopathologique et la description de chaque type de tumeur, le chapitre de Rorke-Adams [4] peut être consulté.

Maladies héréditaires du métabolisme

D'autres pistes peuvent conduire à rechercher une cause génétique pour expliquer des signes neurologiques en l'absence de circonstances de risque gestationnelles et obstétricales;

- *une histoire familiale évocatrice* : établir un arbre généalogique en recherchant des antécédents familiaux de handicap neurologique ou sensoriel; rechercher une consanguinité;
- *un intervalle libre* de quelques heures à quelques jours pendant lequel l'enfant paraît normal;
- *des signes neurologiques d'installation progressive* : trouble de la conscience, refus de boire, hypotonie, disparition des réflexes primaires; autrement dit, une dépression du SNC à laquelle des convulsions (souvent myocloniques) peuvent s'ajouter;
- *des difficultés respiratoires*, souvent au premier plan;
- *une hépatosplénomégalie*, soit modérée, soit évidente, rapidement croissante;
- *des lésions cutanées*, ichtyose, trouble de pigmentation; il faut donc examiner tout le revêtement cutané, nouveau-né entièrement nu;
- *une odeur particulière* des urines, de la peau, de l'haleine.

Un bilan biologique d'orientation est effectué dans le sang et les urines, dès que le diagnostic de maladie héréditaire du métabolisme (MHM) est évoqué. Il faut conserver la totalité des urines et congeler aussi 5 à 10 ml de plasma ou de sérum. Si l'étiologie n'est pas évidente après le premier bilan biologique, il faut avoir le réflexe de la *biopsie de peau pour culture de fibroblastes* qui, en dehors du contexte de l'urgence, permettra de poursuivre l'enquête étiologique.

Une IRM cérébrale peut apporter une orientation vers certaines MHM, lorsqu'elle montre des anomalies de la gyration, une agénésie du corps callos, des lésions de la substance blanche ou des noyaux gris centraux.

En cas de décès, diagnostic fait ou pas fait, il faut ajouter aux examens déjà cités des prélèvements postmortem immédiats de foie et de muscle, placés dans des tubes secs et immédiatement congelés à -70 °C. Une biopsie de peau sera placée dans du sérum physiologique, si elle n'avait pas été effectuée auparavant.

On dénombre actuellement plus de 500 variétés de maladies héréditaires du métabolisme, dont beaucoup se révèlent à la période néonatale (ou avant l'âge de 1 mois). La fréquence de chacune de ces maladies est très faible (moins de 1 pour 100000), *leur diversité extrême, leur évolution souvent rapide et létale. Seul un dépistage clinique orienté est possible*, basé sur les signes évocateurs repérés dans les premiers jours de la vie. L'avenir de l'enfant lui-même en dépend dans les cas où un traitement simple et efficace est possible. L'avenir de la famille en dépend aussi, puisque le diagnostic précis permettra conseil génétique et mesures préventives. Aucune de ces MHM ne sera étudiée ici; l'important est de savoir les soupçonner et de tout mettre en œuvre rapidement pour un diagnostic précis en temps utile. Si ces pathologies sont additionnées, leur fréquence se situe autour de 1 pour 4000, c'est-à-dire que tout pédiatre en rencontrera quelques cas au cours de sa carrière; il faudra réagir vite à la moindre suspicion [5,6].

Hypotonie néonatale

La littérature est très abondante, chapitres ou livres, sur l'hypotonie néonatale [7]. L'essentiel du raisonnement médical est basé sur *les signes associés à l'hypotonie*, la date de l'apparition de celle-ci, l'examen général et l'enquête familiale (tableau 17.1). Le problème posé est celui du dépistage d'une maladie neuromusculaire, c'est-à-dire d'une lésion du système nerveux central ou périphérique, de la jonction neuromusculaire ou du muscle lui-même.

L'hypotonie d'origine HI est la première cause recherchée; dans ce cas, on l'a vu, elle est toujours associée à un trouble de la vigilance et à d'autres

Tableau 17.1

Quelques diagnostics basés sur l'hypotonie néonatale associée à d'autres signes

Signes associés	Diagnostic
Hydramnios, peu de mouvements actifs Fasciculations de la langue Difficultés respiratoires Aréflexie tendineuse	Werdnig-Hoffmann type I (amyotrophie spinale antérieure)
Hydramnios, peu de mouvements actifs Détresse respiratoire néonatale Diplégie faciale, ptosis Arthrogrypose	Dystrophie myotonique de Steinert
Nystagmus	Malformation cérébrale (en particulier cérébelleuse)
Absence de succion-déglutition pendant plusieurs semaines, dysmorphie craniofaciale	Syndrome de Willi-Prader
Taille de naissance > 2 DS (54 à 56 cm) ± dysmorphie craniofaciale	Gigantisme cérébral de Sotos
Détresse respiratoire quelques heures après la naissance Visage inexpressif (faciès tombant, yeux ouverts, bouche ouverte)	Myasthénie néonatale transitoire (4 à 6 semaines) Test à la prostigmine

signes neurologiques de degré sévère ou modéré. Il en est de même dans les causes infectieuses ou toxiques médicamenteuses.

Le premier élément d'orientation vers une cause autre qu'HI est dans le contraste entre hypotonie majeure d'une part et vigilance conservée d'autre part. C'est le cas dans les exceptionnels traumatismes médullaires au cours de l'extraction et dans la maladie de Werdnig-Hoffmann (ou amyotrophie spinale antérieure), dans sa forme grave.

Un autre élément d'orientation peut venir de la date d'apparition des signes. Hypotonie et absence de mouvements actifs peuvent avoir un début anténatal, signes souvent associés à un hydramnios (par déficit de la déglutition du liquide amniotique); c'est le cas de la maladie de

Werdnig-Hoffmann type I ou de la dystrophie myotonique de Steinert. Si l'hypotonie se manifeste après quelques heures d'intervalle libre, l'orientation se fera d'abord vers une myasthénie transitoire (par passage placentaire des anticorps antirécepteur à l'acétylcholine). Si l'hypotonie débute plus tardivement, quelques jours ou semaines après la naissance, l'orientation se fera vers une myopathie ou une forme moins sévère de la maladie de Werdnig-Hoffmann.

Quelle que soit la situation, l'examineur portera une attention particulière aux ROT, au volume des masses musculaires, à l'existence de fasciculations de la langue, mais aussi à un déficit de la fonction respiratoire, de la succion-déglutition, de la motricité oculaire et palpébrale, de la mimique faciale; les caractéristiques morphologiques peuvent aider, mais elles peuvent aussi ne se préciser qu'après la période néonatale. L'enquête génétique et l'examen de la famille peuvent permettre le diagnostic, en particulier dans le cas de la dystrophie myotonique de Steinert. Cependant, la maladie familiale peut ne se révéler qu'avec la naissance de cet enfant hypotonique. Des examens complémentaires orientés sur le muscle, tels qu'EMG, vitesse de conduction nerveuse, échographie musculaire, biopsie musculaire, dosages enzymatiques, test à la prostigmine et étude génétique pourront apporter des éléments.

Dans la pratique, quelques diagnostics sont faciles, basés sur les signes cliniques associés; ils sont résumés très brièvement au [tableau 17.1](#). Beaucoup de ces pathologies peuvent maintenant être confirmées en biologie moléculaire, c'est le cas de l'amyotrophie spinale antérieure, du syndrome de Willi-Prader, de la maladie de Steinert. Les myopathies sont rarement diagnostiquées chez le nouveau-né car l'hypotonie apparaît le plus souvent secondairement. Quoi qu'il en soit, les recherches génétiques orientées par le contexte pourront permettre le diagnostic précoce de ces pathologies rares [8].

Enfin, il faut connaître l'existence d'un chapitre assez vague, celui de l'hypotonie isolée, d'excellent pronostic, désignée dans les années 1950 sous le nom d'*hypotonie bénigne congénitale*. Au cours des dernières décennies, cette entité a été en partie démembrée par les progrès dans la recherche de la cause; il reste cependant un groupe de cas désignés sous le terme d'hypotonie idiopathique.

La motricité spontanée en position couchée et la vigilance sont normales, aucun signe associé n'est retrouvé; au cours des 2 premières années, le calendrier moteur sera respecté, bien que la marche soit souvent tardive (16–17 mois) mais dans la zone normale (avant 18 mois). La tendance familiale est souvent retrouvée par l'interrogatoire : dans la famille maternelle ou paternelle, à chaque génération, des individus sont connus pour leur hyperlaxité. C'est un piège assez fréquent; il faut y penser, interroger, ne pas déclencher des investigations inutiles. Cependant, ces enfants ne sont habituellement pas suivis au-delà des 2 ou 3 premières années; des déceptions ne sont pas rares, des troubles du développement peuvent se voir, coordination, langage, apprentissage [9].

En bref pour le clinicien

Cette courte revue de la neurologie périnatale autre que la pathologie HI d'origine gestationnelle ou obstétricale permet de comprendre l'étendue du problème : le cerveau fœtal est exposé à un nombre élevé d'agents toxiques, de maladies virales. Les troubles du développement cérébral qui peuvent en résulter sont probablement très nombreux, à côté des pathologies évidentes. Devant des signes neurologiques à la période néonatale, il importe donc de suivre une démarche cohérente pour la recherche d'une cause; ces signes neurologiques sont-ils :

- secondaires à une hypoxie-ischémie? On a vu plus haut la prudence indispensable à l'affirmation d'un lien de cause à effet dans ce domaine;
- liés à une cause infectieuse ou toxique identifiable par la biologie, les examens cliniques et investigations complémentaires?
- liés à des malformations non évidentes, syndromes génétiques, MHM, maladie neuromusculaire?

Ce n'est qu'après avoir procédé par élimination qu'il faudra accepter le caractère idiopathique des signes neurologiques, c'est-à-dire *l'absence de cause identifiable dans l'état actuel de nos connaissances*. Les pédiatres ont grand peine à renoncer à la responsabilité de la pathologie gestationnelle et/ou obstétricale pour expli-

quer une pathologie neurologique néonatale, ils préfèrent souvent forcer les faits, ignorer les maillons manquants, pour établir à tout prix une relation de cause à effet qui leur évite de dire «je ne sais pas». Il faut plutôt se rappeler que malgré les progrès de nos connaissances, la cause restera incertaine dans 15 à 25 % des enfants atteints de paralysie cérébrale. La symptomatologie peut s'enrichir plus tard et permettre un diagnostic retardé de plusieurs années, celui d'une maladie progressive ou d'une maladie génétique nouvellement identifiée.

Enfin, il importe de remarquer que des chapitres entiers de la pathologie neurologique ont pratiquement disparu grâce au dépistage systématique : c'est le cas par exemple de l'hypothyroïdie et de la phénylcétonurie, puisque leur recherche biologique est systématique au cours des premiers jours de la vie. Traitement et régime sont alors très efficaces quand ils sont commencés tôt.

Références

- [1] Chudley AE, Conry J, Cook JL, Looock C, Rosales T, LeBlanc N. Ensemble des troubles causés par l'alcoolisation fœtale : lignes directrices canadiennes concernant le diagnostic. CMAJ 2005; 172 : SF1-22.
- [2] Paley B. Fetal alcohol spectrum disorder. Dev Dis Res 2009; 15 : 167-267.
- [3] Shapiro SM. Hyperbilirubinemia and the risk of brain injury. In : JM Perlman, éd. Neonatology, questions and controversies. Philadelphie : Saunders; 2008. p. 195-209.
- [4] Rorke-Adams L. Tumors. In : Potter's pathology of the fetus, infant and child. 2^e éd Philadelphie : Mosby Elsevier; 2007. p. 2077-92.
- [5] Rudolph CD, éd. Rudolph's pediatrics. 21^e éd New York : McGraw-Hill; 2001. p. 597-711.
- [6] Scriver CR, éd. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 8^e éd New York : McGraw-Hill; 2001.
- [7] Chan KK, Darras BT. Neonatal hypotonia. In : JM Perlman, éd. Neonatology, questions and controversies. Philadelphie : Saunders; 2008. p. 172-94.
- [8] Zadeh N, Hudgins L. The genetic approach to hypotonia in the neonate. Neoreviews 2009; 10 : e600.
- [9] Strubhar AJ, Meranda K, Morgan A. Outcomes of infants with idiopathic hypotonia. Pediatr Phys Ther 2007; 19 : 227-35.

Préambule

Place de l'évaluation neurologique dans la pathologie du développement

Pour les obstétriciens, les néonatalogistes, les pédiatres, l'hypoxie-ischémie (HI) et ses conséquences cérébrales forment un tout; elles représentent une préoccupation quotidienne pour la prévention, le dépistage, le suivi et ce, tout au long de la gestation, au cours de la naissance et de la petite enfance. Les pathologies cérébrales à cet âge de la vie sont bien particulières en raison de la vitesse de maturation cérébrale. Cette vitesse explique pourquoi une «lésion cérébrale fixée» va entraîner des conséquences fonctionnelles changeantes au cours de l'enfance; et pourquoi à cet âge de la vie, les séquelles sont rarement restreintes à une seule fonction cérébrale. C'est le rôle du pédiatre d'assurer la surveillance neurodéveloppementale de tous les nouveau-nés, et plus particulièrement celle des nouveau-nés à risque. Le neurologue intervient dans les évaluations diagnostiques quand la cause de la pathologie dépistée n'est pas évidente dès la période néonatale. Mais où sont les limites de l'entité désignée sous le nom de «pathologie du développement»? Elles dépendent d'une conception théorique quant aux effets de la maturation sur la pathologie.

L'École de Baltimore [1] a proposé aux pédiatres certaines lignes directrices pour leur interprétation et précisé leur rôle dans ce domaine de la neurologie pédiatrique. Quelques-uns des termes et concepts doivent être définis avec précision. Deux entités différentes : retard et trouble. Le dernier pourra être décliné en dissociation et déviance. Après avoir défini de cette façon le profil de chaque fonction émergente (motricité grossière, motricité fine, langage, fonction intellectuelle, capacités d'adaptation), les notions de spectrum et de continuum vont ensuite se dégager. Voici donc quelques précisions sur le vocabulaire employé.

Le terme «*délai ou retard de développement*» désigne la lenteur d'acquisition par rapport aux repères typiques, c'est-à-dire par rapport à la «norme» dans un ou plusieurs domaines du développement. Les frontières pour chaque fonction émer-

gente sont bien définies, mesurables à l'aide des tests de développement et utilisables par les parents, les pédiatres, les intervenants. En présence d'un retard dans deux ou plusieurs fonctions, le terme de «retard global de développement» est souvent utilisé comme diagnostic d'attente. L'analyse des trajectoires dans chaque sphère du développement, qu'elles soient changeantes (progrès ou régression) ou stables, pourra fournir des pistes pour préciser le diagnostic et documenter l'étiologie.

Par opposition au retard de développement dans lequel il y a respect de la séquence de développement, le *trouble du développement* implique une désorganisation dans la séquence d'acquisition des habiletés développementales. Le trouble peut se présenter sous deux formes :

- une *dissociation* dans le développement de plusieurs fonctions (par exemple l'enfant atteint d'une paralysie cérébrale qui présente un trouble neuromoteur prédominant alors que les atteintes sont plus subtiles dans les autres domaines);
- une *déviance*, c'est-à-dire un désordre dans une séquence d'acquisition des différentes fonctions (par exemple l'enfant autiste qui présente un meilleur niveau de langage expressif que réceptif).

Pour sa part, le terme «*spectrum*» est utilisé pour décrire une gradation à l'intérieur d'un ensemble, par exemple pour désigner la catégorisation selon la sévérité d'une pathologie (le spectrum des troubles neuromoteurs ou encore celui de l'autisme). Finalement, le terme «*continuum*» est utilisé pour décrire le fait qu'une lésion survenue sur un cerveau immature entraîne rarement une dysfonction dans une seule sphère de la fonction cérébrale, mais au contraire associe les dysfonctions selon des proportions variables dans les différents domaines du développement.

À côté de cette nomenclature basée sur les répercussions fonctionnelles, l'*évaluation neurologique* est incontournable. En effet, elle apporte une autre

dimension, celle des anomalies neurologiques et crâniennes; l'identification de celles-ci va d'une part permettre une classification plus lésionnelle que fonctionnelle et d'autre part orienter vers une cause organique spécifique [2].

Dans les formes mineures et modérées, l'évaluation neurologique pourra contribuer particulièrement à l'orientation étiologique; les interprétations « environnementales » d'une dysfonction sont souvent évoquées à tort, alors que l'orientation de la prise en charge de l'enfant dépend d'un diagnostic précis. Tel que discuté précédemment, *la précocité et la stabilité des signes neurologiques* sont constatées quotidiennement en consultation de suivi : le spectrum des signes neurologiques et crâniens apporte donc les

données les plus stables et les plus précoces sur une anomalie du développement. *L'utilisation généralisée d'une évaluation neurologique standardisée* évite beaucoup de prises en charge tardives ou mal ciblées. Ce seront les conséquences fonctionnelles qui « bougeront » avec le développement de l'enfant.

Références

- [1] Accardo PJ, éd. Capute and Accardo's developmental disabilities in infancy and childhood. 3^e éd. Vol. I. Neurodevelopmental diagnosis and treatment. Vol. II. The spectrum of developmental disabilities. Baltimore : Brookes ; 2007.
- [2] Amiel-Tison C, Gosselin J. Démarche clinique en neurologie du développement. 2^e éd Paris : Masson ; 2009.

Pathologie neuromotrice : définitions, incidence et prévalence

Définition classique de la paralysie cérébrale

La paralysie cérébrale n'est pas une maladie, mais un syndrome qui associe trouble de la posture et trouble du mouvement. C'est le résultat d'une lésion cérébrale non progressive et définitive survenue sur un cerveau en voie de développement. Cette définition a été proposée au début des années 1960 [1].

La « lésion est cérébrale », excluant donc les pathologies du système nerveux périphérique et les pathologies musculaires.

Les troubles de la posture et du mouvement sont la conséquence de cette pathologie du SNC (spasticité, rigidité, ataxie, mouvements anormaux).

Le caractère fixé, non progressif de la lésion cérébrale l'oppose aux encéphalopathies progressives. Cependant, cette opposition ne satisfait guère certains cliniciens et parents car si la lésion cérébrale elle-même est définitive, les conséquences du trouble de la commande motrice vont s'aggraver inexorablement, en particulier dans le domaine orthopédique. Autrement dit, la lésion est fixée, mais les conséquences évoluent avec l'âge.

La lésion cérébrale est définitive, seules des adaptations peuvent être espérées mais non la disparition du syndrome.

Cette définition englobe *tous les degrés de gravité et toutes les variétés topographiques* des troubles de la posture et du mouvement, mais seulement si la lésion du SNC est survenue sur un cerveau immature, c'est-à-dire au cours de la vie fœtale, à la période néonatale, ou dans les 2 ou 3 premières années de la

vie, période où le développement du SNC est le plus rapide. Les limites de cette période rapide restent vagues dans la littérature quand il s'agit d'inclure dans ce cadre les accidents d'HI (traumatisme ou quasi noyade) et les pathologies infectieuses de la petite enfance.

Bien que la définition soit centrée sur une anomalie de la commande motrice, *le trouble moteur est exceptionnellement isolé* : des troubles sensitifs, sensoriels, cognitifs et/ou du comportement peuvent être présents en proportion variable; une épilepsie est souvent associée. On verra plus loin comment la tendance actuelle est d'inclure l'ensemble de ces pathologies dans la définition même de la paralysie cérébrale.

Amendements pour une nouvelle définition

Propositions consensuelles récentes

Ce cadre nosologique est régulièrement discuté, c'est en effet un diagnostic « parapluie », basé sur la présence de signes neuromoteurs, tous degrés confondus ; et aussi toutes étiologies confondues, à condition que la cause ait agi sur un cerveau immature. Enfin, la restriction de l'activité motrice est le plus souvent accompagnée de déficiences d'autres fonctions cérébrales, celles-ci devenant souvent à l'âge adulte plus gênantes que la déficience motrice. Une nouvelle définition consensuelle a donc été élaborée [2]. Les termes en sont les suivants : « La paralysie céré-

brale décrit un groupe de troubles du développement intéressant le mouvement et la posture, entraînant une restriction de l'activité (*disability*); ces troubles sont attribués à des désordres (*disturbances*) survenus au cours de la vie fœtale ou chez le jeune enfant; ces troubles moteurs peuvent être accompagnés d'une épilepsie et de troubles dans les domaines sensitif, cognitif, de la communication ou du comportement. » Les changements apportés par ce texte ne sont pas majeurs; ils introduisent cependant la notion d'impact fonctionnel et prennent en compte les pathologies cérébrales associées dans tous les domaines autres que moteur.

Place de la catégorisation fonctionnelle

Deux systèmes de classification ont été développés pour situer le niveau fonctionnel de l'enfant, l'un pour la motricité grossière et l'autre pour la motricité fine. Le *Gross Motor Function Classification System for Cerebral Palsy* (GMFCS) [3], qui a fait l'objet de nombreuses études, est de plus en plus utilisé : ce système de classification présenté au [tableau 18.1](#) est fondé sur les limitations fonctionnelles en position assise et à la marche.

Le *Manual Ability Classification System* (MACS) [4], résumé au [tableau 18.2](#), comporte également cinq catégories et concerne le degré de limitation aux membres supérieurs. Il peut être utilisé à partir de l'âge de 4 ans.

Tableau 18.1
Limitation fonctionnelle dans les activités de motricité grossière

Niveau	Limitations
Niveau I	Pas de limitation de la marche
Niveau II	Marche sans assistance, mais limitation de la déambulation extérieure
Niveau III	Marche avec assistance, limitation de la déambulation d'intérieur
Niveau IV	Fauteuil roulant électrique
Niveau V	Aucune mobilité même avec assistance technique

Tiré et adapté de <http://www.canchild.ca/Portals/0/outcomes/pdf/GMFCS.pdf>

Place des pathologies associées

Chez les enfants polyhandicapés sévères, la paralysie cérébrale est associée à un déficit cognitif de degré également sévère, à des déficits sensoriels allant jusqu'à la surdité et/ou la cécité complète, et souvent à une comitativité difficile à contrôler. Pour établir un programme d'intervention cohérent, il est essentiel de faire la part de chacun des troubles. En effet, le trouble de la fonction motrice est parfois si grave qu'il rend extrêmement difficile d'évaluer les fonctions cognitives : celles-ci paraissent souvent plus déficitaires qu'elles ne le sont en réalité. Des tests pragmatiques, orientés davantage vers les comportements adaptatifs ou l'autonomie dans la vie quotidienne, sont utiles chez ces enfants : le *Pediatric Evaluation of Disabilities Inventory* (PEDI) [5] et la Mesure d'indépendance fonctionnelle (MIF-Mômes) [6] en sont deux exemples. Ces évaluations permettent habituellement une meilleure appréciation de l'impact des déficiences sur les capacités fonctionnelles de l'enfant. Elles sont donc complémentaires, elles ne remplacent pas les tests cognitifs.

Chez l'enfant dont la paralysie cérébrale est modérée, chacune des déficiences associées doit être recherchée systématiquement. Beaucoup de données récentes démontrent des lésions corticales souvent associées à celles de la substance blanche. Les déficiences visuelles d'origine centrale sont si

Tableau 18.2
Limitation fonctionnelle dans les activités de motricité fine

Niveau	Limitations
Niveau I	L'enfant manipule les objets facilement et avec un résultat satisfaisant
Niveau II	L'enfant sait manipuler la plupart des objets, mais la qualité et/ou la vitesse d'exécution est quelque peu limitée
Niveau III	L'enfant manipule les objets avec difficulté et a besoin d'aide pour préparer et/ou adapter les activités
Niveau IV	L'enfant sait manipuler une sélection limitée d'objets faciles à manipuler dans des situations adaptées
Niveau V	L'enfant ne sait pas manipuler les objets et sa capacité à effectuer même les tâches simples est très limitée

Tiré et adapté de <http://www.macs.nu/index.php>

fréquentes et si gênantes que leur recherche est également systématique, avant même qu'elles ne s'expriment plus complètement à l'âge scolaire avec la maturation des cortex et faisceaux associatifs.

Divergences persistantes

Intérêt du cadre nosologique

La paralysie cérébrale est-elle un cadre obsolète qui devrait être abandonné? Cette question a été régulièrement discutée au cours de ces dernières années. Ces discussions ont entraîné quelques commentaires positifs sur les justifications du maintien de cette nosologie. Pour Bax [7], ce cadre est utile pour l'organisation des « services » basée sur la déficience motrice; pour le groupe consensuel de Washington [8], le concept de paralysie cérébrale reste utile tant pour le diagnostic que pour la prise en charge, l'épidémiologie, les services de santé publique et la recherche.

Âge de la catégorisation

La sévérité du retentissement fonctionnel sur la marche indépendante est différemment intégrée dans la définition de la paralysie cérébrale : certaines équipes ne font pas intervenir la présence ou l'absence de marche indépendante; d'autres utilisent un âge limite de non-acquisition. *Pour notre part, nous avons choisi, comme l'équipe de Paneth [9], de désigner comme atteints de paralysie cérébrale franche incapacitante les enfants qui ne marchent pas à 2 ans âge corrigé.* Cependant, une exception est à souligner, celle de la plupart des enfants hémiplegiques qui marchent le plus souvent entre 18 et 24 mois : ils sont néanmoins classés dans la paralysie cérébrale incapacitante.

D'autres équipes catégorisent à un âge plus tardif : l'âge d'acquisition de la marche indépendante permet alors d'établir des niveaux de sévérité. Beaucoup d'enfants atteints de la paralysie cérébrale auront acquis une marche utile entre 2 et 3 ans; certains une marche très limitée dite de déambulation d'intérieur; d'autres ne pourront pas acquérir la marche. L'âge de 5 ans est considéré comme un âge favorable pour une telle catégorisation, c'est-à-dire celui au-delà duquel les limitations dans le domaine moteur n'évolueront plus significativement.

Critères d'exclusion

Un des points de discussion concerne la pathologie génétique, qui est généralement exclue du cadre de la paralysie cérébrale. À titre d'exemple, le syndrome de Rett, nouvellement identifié biologiquement, comporte un trouble moteur lentement progressif (en fait, ce sont surtout les complications orthopédiques qui le sont). Cet exemple montre bien la difficulté : seul un consensus épidémiologique peut décider, provisoirement, si le syndrome de Rett ou d'autres pathologies génétiques doivent être inclus ou non.

Les maladies progressives telles que les leucodystrophies ou les maladies héréditaires du métabolisme sont exclues par définition. Certes, ces étiologies sont rares, mais leur identification justifie les recommandations consensuelles décrites en figures 18.1 et 18.2. La démarche clinique présentée ici sert de guide au clinicien. Une IRM systématique est indispensable dans cette démarche pour guider la suite des recherches étiologiques. Par exemple, les troubles de la migration neuronale, qui sont responsables de près de 15 % des cas de paralysie cérébrale, n'étaient pas identifiés avant l'avènement de l'imagerie.

Incidence dans différents groupes de nouveau-nés

L'incidence est le rapport entre le nombre de nouveaux cas (numérateur) survenus au cours d'une période donnée dans une population définie comme à risque (dénominateur). L'incidence est utilisée dans les enquêtes qui portent sur l'avenir des nouveau-nés prématurés; elle est parfois manipulée avec légèreté; l'incidence varie avec le dénominateur utilisé (survivants à 28 jours, survivants à la sortie du centre néonatal, naissances vivantes).

Nouveau-nés avec un poids de naissance extrêmement faible (1000 g ou moins)

Ce groupe faisant référence aux ELBW représente environ 0,7 % des naissances; l'évolution des pourcentages de survie et de celui de l'en-

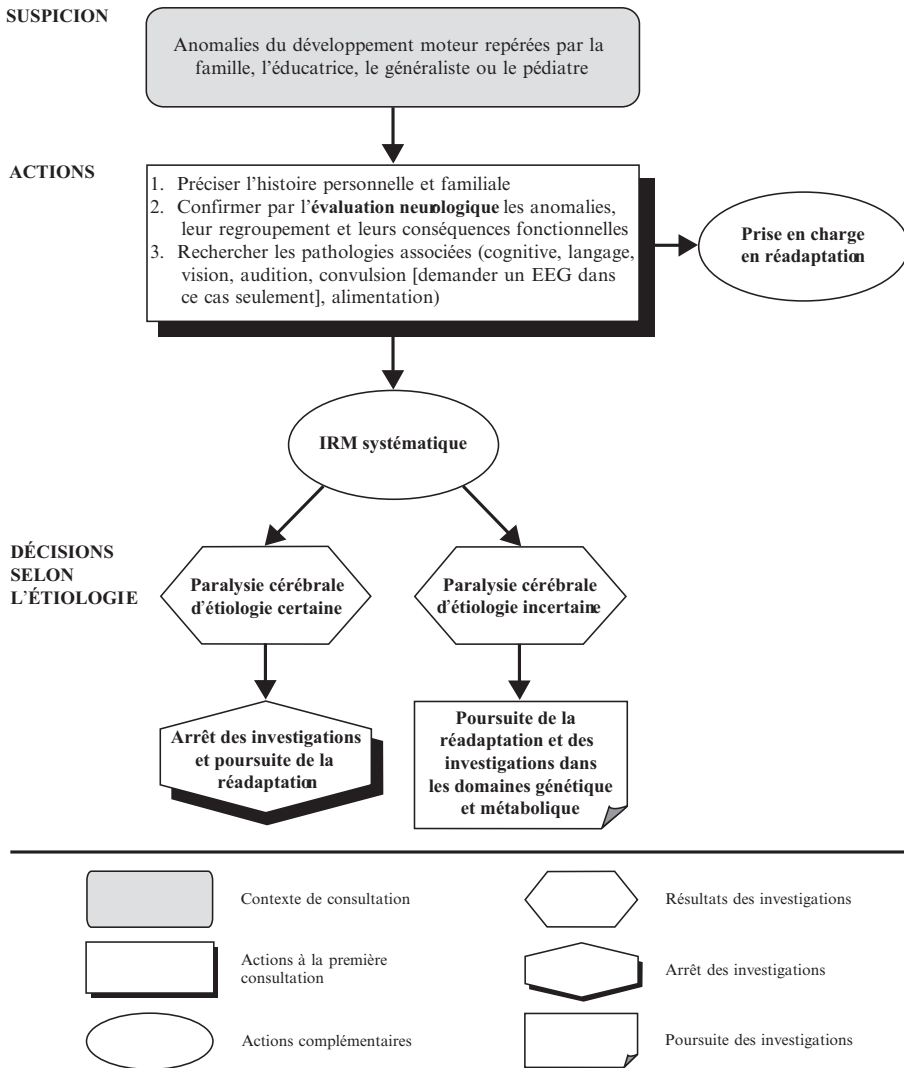


Figure 18.1.
Démarche clinique en cas de suspicion d'une paralysie cérébrale.

semble des séquelles neurodéveloppementales est plus intéressante à considérer qu'un chiffre brut de paralysie cérébrale incapacitante. L'enquête nord-américaine de Wilson-Costello [10], analysant les tendances au cours des 20 dernières années chez les ELBW, sera rapidement résumée ici. Les trois cohortes comparées viennent de la Case Western Reserve University à Cleveland : les enfants nés dans les années 1980 forment la cohorte I, ceux nés dans les années 1990 la cohorte II, ceux nés en 2000–2002 la cohorte III. Les séquelles neurodéveloppementa-

les ont été évaluées entre 18 et 20 mois âge corrigé : paralysie cérébrale mais aussi hydrocéphalie obstructive et QD inférieur à 70.

Entre les périodes I et II, la survie augmente de façon très significative, passant de 49 à 68 % ; le pourcentage des séquelles a également augmenté de façon significative ; le pourcentage d'enfants sans séquelles a aussi augmenté.

Entre les périodes II et III, le pourcentage de survie n'a pas augmenté de façon significative (de 68 à 71 %), mais le nombre d'enfants avec séquelles a

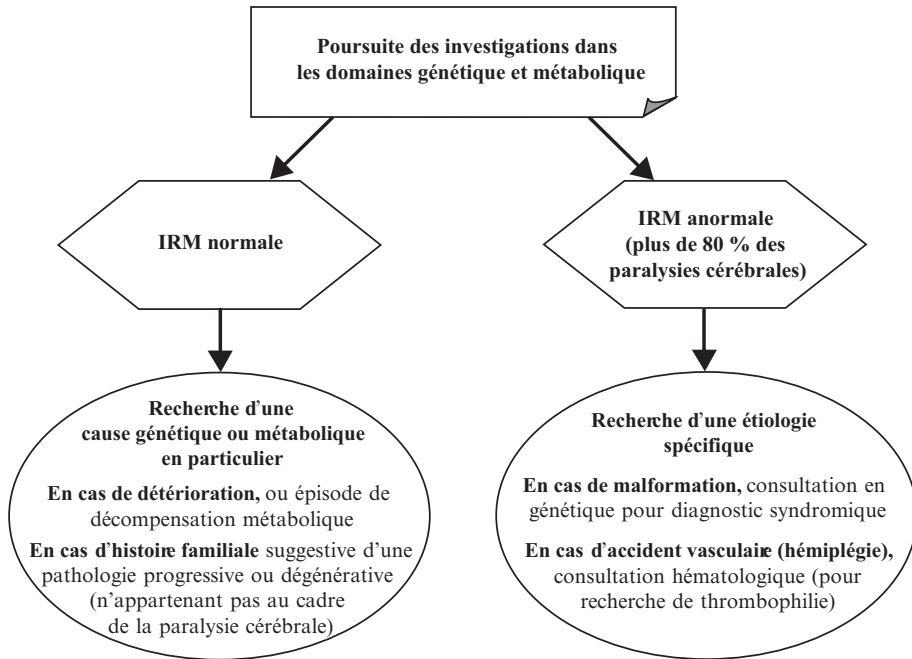


Figure 18.2.
Poursuite des investigations en cas d'une paralysie cérébrale d'étiologie incertaine.

diminué de façon significative : paralysie cérébrale de 13 à 5 %, ensemble des séquelles neurodéveloppementales de 35 à 23 %.

Cette évolution favorable est corrélée aux modifications du soin néonatal, selon les recommandations récentes : utilisation plus large des corticostéroïdes en anténatal, suppression des corticostéroïdes en postnatal, plus de rigueur dans la prévention de l'infection.

Évidemment, il est beaucoup trop tôt à 20 mois âge corrigé pour déterminer le nombre d'enfants indemnes, celui-ci ne pouvant être évalué avant l'âge scolaire; mais ces résultats sont nécessaires pour évaluer pas à pas le bien-fondé des recommandations en unité de soins intensifs (USI). Il est réconfortant pour les cliniciens de constater une augmentation du nombre de survivants indemnes, après une première période de tâtonnements ayant certes entraîné une augmentation de la survie, mais aussi une augmentation de la survie avec séquelles. Ce phénomène général a été observé historiquement chaque fois que les soins intensifs ont été étendus à une catégorie de poids inférieure. On peut retenir que le

pourcentage de paralysie cérébrale dans le groupe des ELBW est voisin de 5 à 8 % dans les meilleures conditions de soins, après une période où il se situait plutôt entre 15 et 20 % selon les centres.

Beaucoup d'autres études récentes apportent les chiffres et les tendances d'autres études : celle d'EPIPAGE en France [11,12]; celle du groupe Européen [13]; la comparaison avec les données du projet britannique EPICURE [14]. L'incidence de la paralysie cérébrale incapacitante est diversement appréciée en raison des définitions et de la durée du suivi, cependant elle continue à diminuer dans les années les plus récentes. Quelques études montrent l'impact des programmes de régionalisation, en particulier dans la région Languedoc-Roussillon [15] et celle des pays de Loire [16].

Le problème des pathologies associées, en particulier cognitives (QI inférieur à 70), reste une préoccupation majeure : une éducation spécialisée est nécessaire chez la moitié des enfants du groupe ELBW. Les besoins de prise en charge éducative spécifique entre 5 et 8 ans sont considérables; un

répertoire des ressources est indispensable dans chaque région [17].

Nouveau-nés de très faible poids de naissance (1500 g ou moins)

Les «ELBW» étudiés plus haut représentent un sous-groupe de la population référant aux «VLBW», c'est-à-dire celle des nouveau-nés pesant 1500 g ou moins et correspondant essentiellement à la population des enfants nés avant 33 SA, donc de 22 à 32 SA. L'ensemble de ce groupe représente environ 1,5 % des naissances. La plupart des enquêtes à long terme sur l'ensemble du groupe permettent d'évaluer le pourcentage de paralysie cérébrale par tranche de poids de naissance ou par semaines d'AG. Dans EPIPAGE [11], le devenir des VLBW nés en 1997 a été analysé à l'âge de 5 ans suivant une stratification selon l'AG : le pourcentage de paralysie cérébrale va de 18 % à 24–26 SA, de 12 à 13 % de 27–29 SA, il est encore entre 4 et 8 % pour les 30–32 SA. Les handicaps associés suivent un même gradient négatif : de 9 à 2 % pour les déficiences visuelles entre 24 et 32 SA. L'évolution est moins nette pour la déficience intellectuelle (QI inférieur à 70), puisqu'elle va de 13 à 8 % entre 24 et 32 SA. Cependant le nombre de survivants est beaucoup plus élevé chez les 30–32 SA comparés aux 24–26 SA ; plus de la moitié des VLBW ayant des séquelles sévères sont issus du groupe né entre 29 et 32 SA. Cette constatation est évidemment importante pour la répartition et l'utilisation des places en USI.

L'enquête européenne [13] réunit 16 pays ayant adopté une définition commune de paralysie cérébrale, pour l'analyse des enfants VLBW nés entre 1980 et 1996. La mortalité néonatale a diminué, passant de 60 pour 1000 naissances en 1980 à 39 pour 1000 naissances en 1996. En ce qui a trait à la paralysie cérébrale, la diminution la plus significative a été observée dans le groupe des 1000 à 1499 g et a été plus marquée pour la forme spastique bilatérale. Ainsi, de même que dans le travail nord-américain déjà rapporté [10], la diminution de la mortalité néonatale ne s'accompagne pas d'une augmentation de la morbidité. Cette diminution a été observée d'abord sur les 1000 à 1499 g et ensuite sur les ELBW ; elle est liée à la diminution des LPV.

Prématurés tardifs (34-36 SA)

Pourquoi passer d'une définition pondérale à une définition selon l'AG ? Parce que, dans la littérature, le groupe des 1500 à 2500 g n'est généralement pas individualisé comme tel, alors qu'il a attiré l'attention au cours de ces dernières années sous le terme de «prématurés tardifs» [18]. Ces nouveau-nés de 34 à 36 SA ne sont généralement pas admis en USI dès la naissance ; or l'adaptation au cours des premiers jours de la vie peut être difficile, les complications ne sont pas rares et la surveillance ultérieure souvent très insuffisante. Paralysie cérébrale ou toutes autres séquelles neurodéveloppementales sont donc trop souvent découvertes tardivement ; elles sont de même nature que dans le groupe des VLBW. Certes, leur incidence est plus faible, mais le nombre de naissances dans ce groupe est environ 4 fois supérieur (6 % contre 1,5 % de VLBW). C'est le grand mérite des enquêtes épidémiologiques d'attirer l'attention sur ces «exclus» des soins intensifs et de permettre d'élaborer des recommandations appropriées.

Nouveau-nés à terme (37 SA ou plus)

Dans ce groupe, le risque est faible, aux environs de 0,3 pour 1000 naissances, mais leur nombre est 10 fois plus élevé que celui des prématurés. Les causes ont évolué au cours des dernières décennies, postmaturité et infection ont largement diminué. Une question brûlante est celle de la place de l'EHF intrapartum. L'EHF intrapartum est estimée entre 15 et 25 % des EHF du nouveau-né à terme. Cette cause est largement sous-diagnostiquée pour des raisons défensives [19]. L'analyse des causes dans un groupe de 89 nouveau-nés à terme dans les années 1995–1998 [20] montre les tendances suivantes : 34 (39 %) ont une cause prénatale évidente (infection, malformation ou autre) ; 31 (35 %) ont une cause probablement périnéonatale (infection, hémorragie ou ramollissement, EHF) ; 24 (27 %) n'ont aucune étiologie reconnue. Il est à noter que le groupe des causes périnéonatales n'est pas analysé selon une date de survenue prénatale ou intrapartum.

Prévalence de la paralysie cérébrale

La prévalence est le nombre de cas de la maladie présents pendant une période donnée. La prévalence de la paralysie cérébrale est généralement exprimée pour un âge spécifique, la naissance. Elle représente donc le nombre de cas de paralysie cérébrale pour 1000 enfants nés vivants.

L'Australie a été pionnière dans l'épidémiologie des paralysies cérébrales [21]. Un registre dans la région ouest de l'Australie se poursuit depuis les années 1970, avec des modifications successives des critères d'inclusion [22]. Un registre national a été initié en 2002. En Europe, un remarquable effort a été fait pour uniformiser les critères d'inclusion et d'exclusion par une méthodologie commune à toutes les nations participantes [23,24].

Quelques chiffres : 1,5 à 3 pour 1000 naissances vivantes dans les pays développés. Dans le domaine des tendances observées de 1954 à 1998, le groupe suédois de Hagberg et Hagberg n'a pas d'équivalent en raison de la stabilité des critères et de la stabilité de la population dans le canton de Göteborg ; la dernière période analysée concerne la période de 1995 à 1998 [20]. La prévalence de la paralysie cérébrale est de 1,92 pour 1000 naissances vivantes : 0,81 pour 1000 chez les prématurés et 1,11 pour 1000 chez les enfants à terme. Une diminution de

la prévalence est observée depuis 1983–1986, elle se poursuit et devient significative à la fois chez les prématurés et chez les enfants à terme.

Spectrum des formes modérées et mineures

La paralysie cérébrale incapacitante ne résume pas le chapitre de la pathologie neuromotrice. Des formes mineures et modérées sont dorénavant identifiées, cependant aucun consensus n'est atteint quant à leur définition clinique. Sur la base des résultats de l'évaluation neurologique, une catégorisation, présentée au [tableau 18.3](#), a été définie en tenant compte de signes de même nature que ceux de la paralysie cérébrale mais moins incapacitants ; ces signes n'ont de signification que lorsqu'ils sont regroupés (*clustering*). Comme l'émergence de ces signes, surtout dans leur forme plus mineure, se fait dans les 2 premières années de vie, la catégorisation n'est faite qu'à partir de l'âge corrigé de 2 ans.

La mise en évidence d'une triade symptomatique de signes neurologiques et crâniens ([figure 18.3](#)) a été purement empirique, émergeant d'une analyse rétrospective d'une cohorte d'enfants présentant des problèmes neurocognitifs [25]. Depuis, d'autres études sont venues corroborer ces premiers résultats.

Tableau 18.3
Catégorisation proposée à 2 ans basée sur des signes neurologiques et crâniens et le critère fonctionnel de la marche indépendante

Catégorie	Signes neurologiques et crâniens
Paralysie cérébrale incapacitante (<i>disabling CP</i>)	Spasticité distale d'un ou des deux triceps (stretch tonique) Avec ou sans anomalies associées Marche indépendante absente à 2 ans (âge corrigé)*
Paralysie cérébrale mineure (<i>non disabling CP</i>)	Spasticité distale d'un ou des deux triceps (stretch tonique) Avec ou sans anomalies associées Marche indépendante avant 2 ans (âge corrigé)
Triade symptomatique	Stretch phasique uni- ou bilatéral Déséquilibre du tonus passif du tronc Bourrelets squameux
Signes isolés	De même nature que la triade mais retrouvés isolément
Normal	Absence de signes neurologiques et crâniens

* Exception faite des hémiplésies qui permettent le plus souvent la marche avant 2 ans, mais appartiennent cependant au cadre de la paralysie cérébrale.

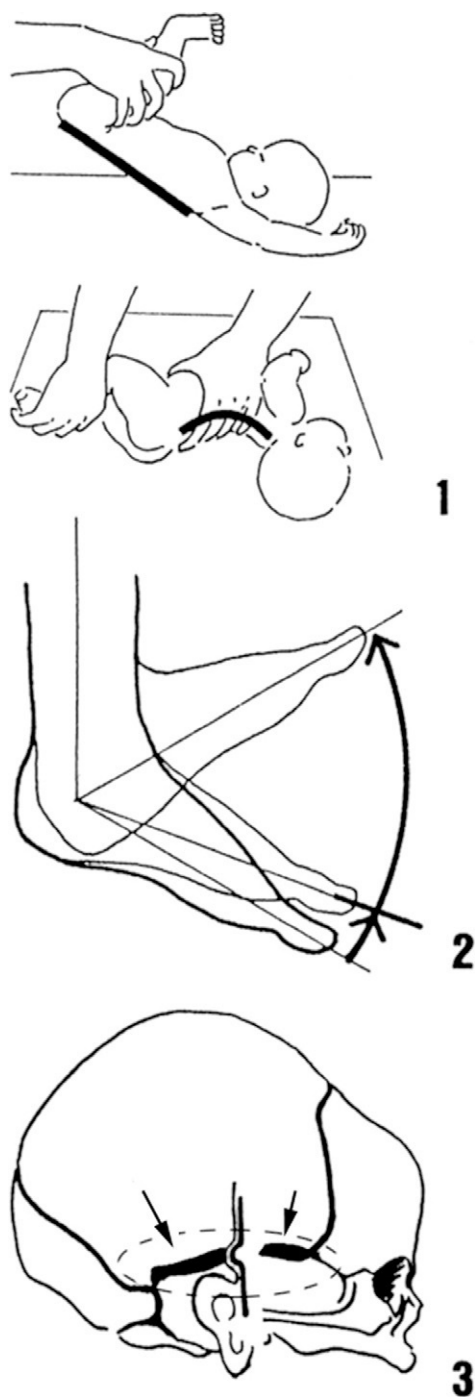


Figure 18.3.
Triade de signes neurologiques et crâniens.
 Déséquilibre du tonus passif du tronc au bénéfice de l'extension.
 Stretch phasique à la dorsiflexion rapide du pied.
 Bourrelet squameux (pouvant s'effacer après 2 ans).

Quelques données de recherche

La pertinence de la catégorisation des signes neurologiques et crâniens à l'âge corrigé de 2 ans s'appuie sur des résultats d'études prospectives récentes menées auprès de différentes populations à risque. Certains points résultant de ces études méritent d'être soulignés.

Quelle que soit la population étudiée, la répartition des cas dans les cinq catégories pour quatre cohortes indépendantes suit une distribution pyramidale traduisant la diminution progressive du nombre d'enfants de la catégorie « normal » à la catégorie « paralysie cérébrale incapacitante » située au sommet de la pyramide (voir la [figure 18.4](#)). Une telle distribution, qui confère une validité de construit à la catégorisation, est en accord avec un des postulats énoncés par Accardo et al. [26] selon lequel les formes les plus graves sont moins fréquentes que les formes modérées et mineures dans toute pathologie du développement. La catégorisation proposée semble donc refléter un réel continuum lésionnel.

Des corrélations significatives, suivant un gradient négatif, entre état neurologique et performances développementales mesurés de façon concomitante à la période préscolaire, ont été rapportées chez une cohorte de 72 enfants issus d'une grossesse compliquée par insuffisance placentaire [27]. Ces résultats, présentés à la [figure 18.5](#), ont été récemment corroborés dans une étude auprès de 26 enfants nés à un âge gestationnel variant entre 23 et 36 SA [28]. Il est à noter que des analyses complémentaires sur l'association entre des signes neurologiques spécifiques et les performances développementales des enfants avec insuffisance placentaire nous ont permis de mettre en évidence un profil d'association particulier entre une réponse anormale à la dorsiflexion du pied (*stretch* phasique ou tonique) et les performances langagières; la présence d'un *stretch* à gauche n'a eu aucun effet sur le quotient à l'échelle du langage (101 comparativement à 102 si absence de *stretch*) alors qu'un *stretch* à droite était associé à un quotient moyen de 95. La présence de *stretch* bilatéralement était associée à un quotient moyen encore plus faible, soit de 88.

Des corrélations significatives entre l'état neurologique évalué à l'âge corrigé de 2 ans et les performances intellectuelles évaluées à 7 ans ont également été rapportées pour les enfants

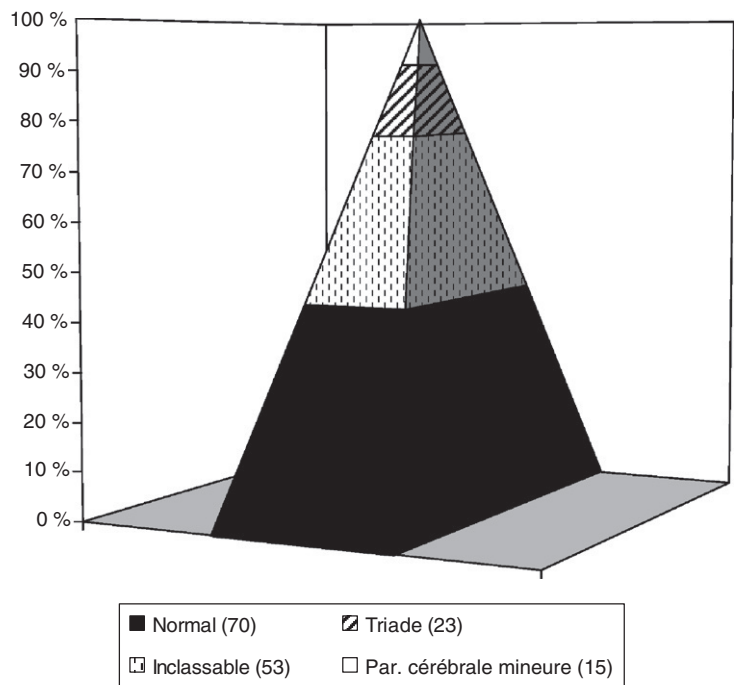


Figure 18.4.
État neurologique dans différentes populations à risque.

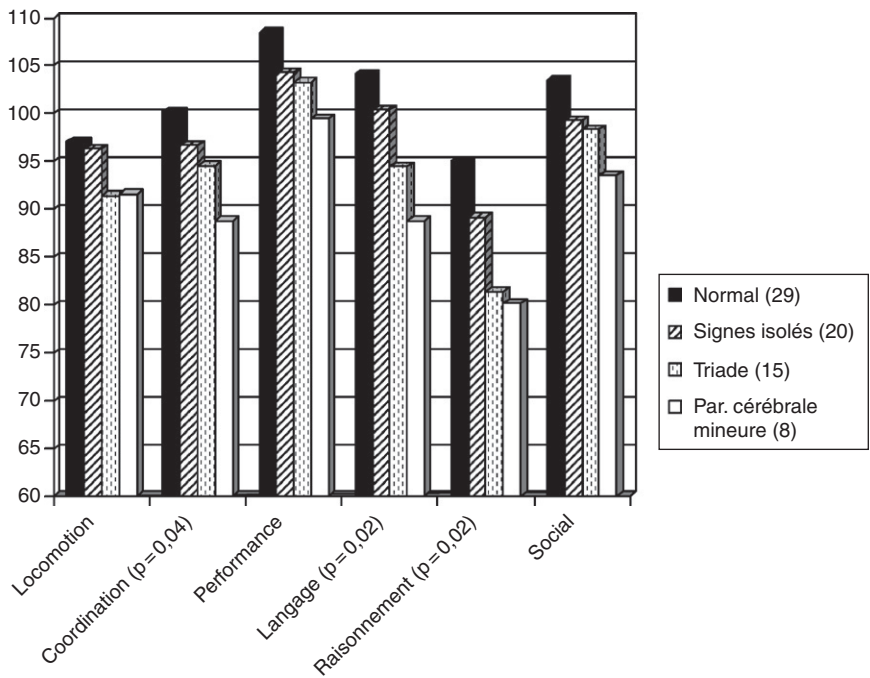


Figure 18.5.
Performances aux échelles de développement mental de Griffiths en fonction de l'état neurologique dans une cohorte d'enfants issus d'une grossesse avec insuffisance placentaire.

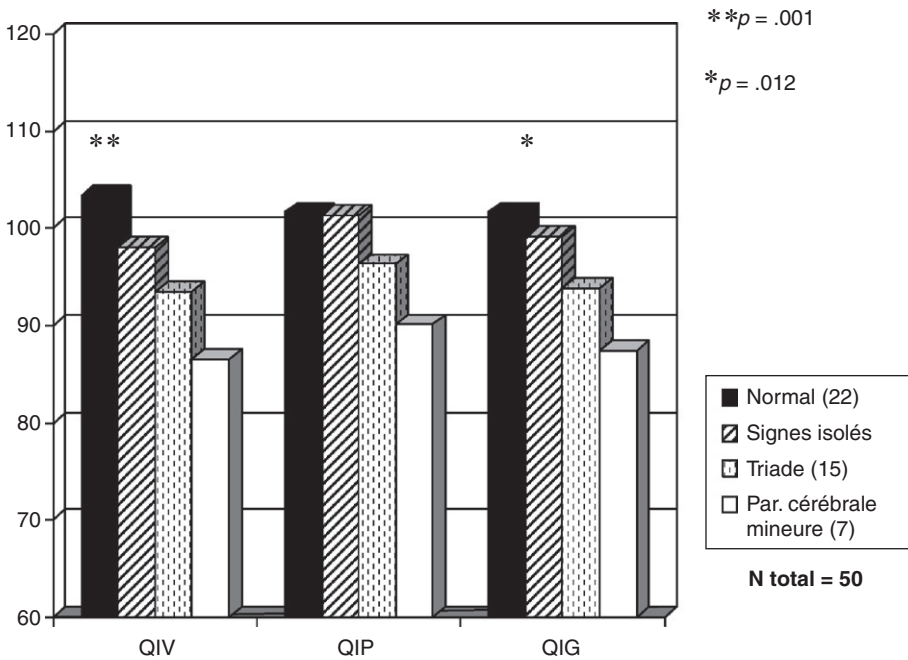


Figure 18.6.

Performances aux échelles d'intelligence de Weschler en fonction de l'état neurologique dans une cohorte d'enfants issus d'une grossesse avec insuffisance placentaire.

ayant subi une insuffisance utéroplacentaire (figure 18.6) [29].

Ces résultats, bien qu'ils doivent être reproduits dans d'autres populations à risque, permettent de croire que les signes neurologiques et crâniens constituent un réel fil conducteur entre lésions cérébrales périnatales et fonctionnement ultérieur. Il est à noter que la catégorie des « signes isolés » reste à mieux définir : dans toutes les études, on constate que les enfants de cette catégorie ont des quotients moyens moindres que ceux de la catégorie « normal » ; toutefois les intervalles de confiance sont très larges, pouvant refléter l'hétérogénéité de cette population.

**En bref pour le clinicien :
communication avec la famille
autour de la naissance**

Consulté avant la naissance, comment le pédiatre pourra-t-il utiliser les pourcentages de risque de la littérature concernant la paralysie cérébrale pour aider aux décisions à prendre avec les obstétriciens et les parents ? Il s'y reportera pour déterminer le risque statistique selon l'AG et dans chaque catégorie de pathologie gestation-

nelle. Il adaptera ces risques annoncés selon l'histoire particulière de l'enfant et de sa famille. Il forgera ainsi sa conviction sur l'attitude la plus « raisonnable » dans chaque cas particulier. Certains parents accepteront les décisions basées sur l'expérience ; d'autres souhaiteront connaître exactement les chiffres, ou ils iront les chercher sur Internet ; d'autres enfin suivront leurs convictions personnelles, quels que soient les chiffres.

Consulté après la naissance, en revanche, le consensus actuel est de faire l'effort maximal dans la réanimation immédiate, puis d'adapter la prise en charge selon l'évolution. Les pourcentages de risque de séquelles cérébrales sévères pour un enfant donné vont évoluer chaque jour pendant des semaines. De plus, l'enfant étant là, il devient impossible pour les parents, difficile pour l'équipe médicale, de parler en pourcentage. Certes, les chiffres de la littérature peuvent aider les néonatalogistes à prendre les décisions qu'ils croient sages, ils ne changent rien à l'espoir des parents de voir leur enfant s'en sortir sans dommage, tout simplement parce que c'est leur enfant.

Attention

Ces chiffres doivent être constamment « rafraîchis » et adaptés à ceux du lieu de naissance, selon le niveau technique, tant du côté obstétrical que du côté pédiatrique. Enfin, une enquête récente [30] a pointé du doigt la *subjectivité de chaque individu selon le métier périnatal exercé*, avec des écarts impressionnants : interrogés sur la probabilité de survie sans séquelle majeure à 2 ans, selon l'AG, les propositions ont été les suivantes : 26 SA pour les pédiatres ; entre 27 et 28 SA pour les obstétriciens ; entre 28 et 29 SA pour les sages-femmes. Le débat reste ouvert pour les plus jeunes du groupe ELBW, c'est-à-dire les enfants nés entre 22 et 25 SA.

Références

- [1] Bax M. Terminology and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1964 ; 6 : 295-337.
- [2] Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, et al. A report : the definition and classification of cerebral palsy. April 2006. *Dev Med Child Neurol Suppl* 2007 ; 109 : 8-14.
- [3] Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997 ; 39 : 214-23.
- [4] Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy : scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006 ; 48 : 549-54.
- [5] Haley SM, Coster EJ, Ludlow LH, Haltiwanger JT, Andrellos PJ. *Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) Version 1*. Boston : PEDI Research Group, New England Medical Center, 1992.
- [6] Braun S, Msall ME, Granger CV. *Manual for the Functional Independence Measure for Children (WeeFIM)*. Version 1.4. Buffalo : NY Center for Functional Assessment Research, Uniform Data System for Medical Rehabilitation, State University ; 1991.
- [7] Bax M. What is in a name? *Dev Med Child Neurol* 2001 ; 43 : 75.
- [8] Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy, april 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005 ; 47 : 571-666.
- [9] Pinto-Martin JA, Riolo S, Cnaan A, Holzman C, Susser MW, Paneth N. Cranial ultrasound prediction of disabling and nondisabling cerebral palsy at age two in a low birth weight population. *Pediatrics* 1995 ; 95 : 249-54.
- [10] Wilson-Costello D, Friedman H, Minich N, Siner B, Taylor G, Schluchter M, et al. Improved neurodevelopmental outcome for ELBW infants in 2000-2002. *Pediatrics* 2007 ; 119 : 37-45.
- [11] Larroque B, Ancel PY, Marret S, Marchand L, André M, Arnaud C, et al. Neurodevelopmental disabilities and special care of 5 year old children born before 33 weeks of gestation (The EPIPAGE Study) : a longitudinal cohort study. *Lancet* 2008 ; 37 : 813-20.
- [12] Delobel-Ayoub M, Arnaud C, White-Koning M, Casper C, Pierrat V, Garel M, et al. Behavioral problems and cognitive performance at 5 years of age after very preterm birth : the EPIPAGE study. *Pediatrics* 2009 ; 123 : 1485-92.
- [13] Platt MJ, Cans C, Johnson A, Surman G, Topp M, Torrioli MG, et al. Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (< 1500 g) or born prematurely (< 32 weeks) in 16 european centres : a database study. *Lancet* 2007 ; 369 : 43-50.
- [14] Bodeau-Livinec F. Impact of intensive care practices on short-term and long-term outcomes for extremely preterm infants : comparaison between the British Isles and France. *Pediatrics* 2008 ; 122 : e101 5-21.
- [15] Veit-Sauca B, Boulahtouf H, Mariette JB, Thevenot P, Gremy M, Ledéret B, et al. La régionalisation des soins en périnatalité permet d'améliorer le pronostic néonatal des grands prématurés nés en région Languedoc-Roussillon et nécessite une actualisation des informations fournies aux professionnels. *Arch Pediatr* 2008 ; 15 : 1042-8.
- [16] Rozé JC, Bureau-Rouger V, Beucher A, Branger B, Boudierlique C, Flurin V, et al. Réseau de suivi des nouveau-nés à risque de développer un handicap. *Arch Pediatr* 2007 ; 14 : 565-70.
- [17] Marret S, Ancel PY, Marchand L, Charollais A, Larroque B, Thiriez G, et al. Prises en charge éducatives spécifiques de l'enfant grand prématuré à 5 et 8 ans : résultats de l'étude EPIPAGE. *Arch Pediatr* 2009 ; 16 : 517-27.
- [18] Raju TN, Higgins RD, Stark AR, Leveno KJ. Optimizing care and outcome for late-preterm (near-term infants). *Pediatrics* 2006 ; 118 : 1207-14.
- [19] Schiffrin BS, Lebed MR, McCauley J. Malpractice issues in perinatal medicine : the United States perspective. In : Levene MI, Chervenak FA, eds. *Fetal and neonatal neurology and neurosurgery*. 4^e éd New York : Churchill Livingstone ; 2008. p. 603-29.
- [20] Himmelman K, Hagberg G, Beckung E, Hagberg B, Uvebrant P. The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. IX. Prevalence and origin in the birth-year period 1995-1998. *Acta Paediatr* 2005 ; 94 : 287-94.

- [21] Stanley F, Alberman E. The epidemiology of the cerebral palsy. Londres : Spastics International Medical Publications; 1984.
- [22] Evans P, Johnson A, Mutch L, Alberman E. A standard form for recording clinical features in children with a motor deficit of central origin. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31 : 119-27.
- [23] Krägeloh-Mann I, et al. SPCE reference and training manual (R&TM). Grenoble. Surveillance of cerebral palsy in Europe. 2005. Cédérom, version anglaise et française.
- [24] Krägeloh-Mann I, Cans C. Cerebral palsy update. *Brain Dev* 2009; 31 : 357-544.
- [25] Amiel-Tison C, Njikiktjien C, Vaivre-Douret L, Verschoor CA, Chavanne E, Garel M. Relation of early neuromotor and cranial signs with neuropsychological outcome at 4 years. *Brain Dev* 1996; 18 : 280-6.
- [26] Accardo PJ, Accardo JA, Capute AJ. A neurodevelopmental perspective on the continuum of developmental disabilities. In: Accardo PJ, éd. *Capute et Accardo's developmental disabilities in infancy and childhood*. 3^e éd. Vol. I. Neurodevelopmental diagnosis and treatment. Baltimore : Paul H. Brookes; 2008. p. 3-25 .
- [27] Gosselin J, Amiel-Tison C, Infante-Rivard C, Fouron C, Fouron JC. Minor neurological signs and developmental performance in high risk children at preschool age. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44 : 323-8.
- [28] Paro-Panjan D, Kodri J, Sustersic B. Association between neurological signs and developmental outcome : pilot results in preterm group. *Croat Med J* 2009; 50 : 345-50.
- [29] Gosselin J, Fouron JC, Amiel-Tison C (2006). Uteroplacental insufficiency and neurodevelopmental outcome. *Neoreviews*, 7 : e202-e207.
- [30] Morse SB, Haywood JL, Goldenberg RL, Bronstein J, Nelson KG, Carlo WA. Estimation of neonatal outcome and perinatal therapy use. *Pediatrics* 2000; 105 : 1046-50.

Mode d'émergence d'une pathologie neuromotrice

Diplégie spastique de l'ancien prématuré à titre d'exemple

Remarques préliminaires

La diplégie spastique, anciennement maladie de Little [1], sera prise pour type bien que l'émergence progressive ne soit pas réservée à cette variété topographique et symptomatique. C'est une pathologie du développement typique chez le prématuré bien qu'elle ne soit plus considérée actuellement comme la plus fréquente. Elle ne se constitue pas en un jour, le tableau clinique va se compléter progressivement au fil de la maturation. Autrement dit, bien que la lésion cérébrale soit fixée, la pathologie paraît évolutive au cours de la phase la plus rapide du développement du cerveau humain, la première année de la vie. La sémiologie a été profondément modifiée par l'intervention précoce. En effet, les conséquences musculotendineuses et osseuses de la lésion cérébrale, autrefois quasi constantes, sont actuellement limitées [2], c'est comme le « Little sans ciseaux ».

Première année ou phase d'installation du trouble neuromoteur

À l'âge prévu du terme

L'évaluation neurologique est faite autour du terme corrigé (38 à 42 SA), soit avant la sortie, soit en première consultation. Les réponses le plus souvent altérées sont les suivantes :

- *poursuite visuelle et interaction sociale absentes ou médiocres;*
- *déficit des fléchisseurs du cou alors que les extenseurs fonctionnent normalement;*
- excès d'extension passive du tronc et limitation de la flexion;
- doigts et pouces peu actifs;
- *régulation insuffisante du système nerveux autonome* avec changements de couleur, irrégularités respiratoires et cardiaques, hoquets, etc.

Les trois items en italique représentent les anomalies les plus caractéristiques de cette période. L'absence ou médiocrité des fixations et poursuites visuelles témoigne d'une dépression modérée du SNC c'est-à-dire un stade d'éveil calme très court ou absent (ce qui n'exclut pas des phases d'hyperexcitabilité). Le déficit des fléchisseurs du cou (ceux-ci s'équilibrent normalement avec les extenseurs à partir de 38 à 40 SA) témoigne d'une atteinte du contrôle supérieur de la motricité. La mauvaise adaptation cardiorespiratoire, thermique, vasomotrice, digestive indique des difficultés dans la régulation des fonctions végétatives.

La recherche des signes éventuels de spasticité au niveau des membres inférieurs est généralement négative à cet âge. En effet, les ROT sont normalement vifs dans la période transitionnelle. La dorsiflexion rapide du pied n'est pas différente de la dorsiflexion lente. Les angles poplités et des adducteurs sont maintenus ouverts par les postures adéquates en situation fonctionnelle.

En conclusion, à peu d'exceptions près, les enfants ayant des LPV n'ont pas des réponses optimales à l'examen, et chaque fois que l'évaluation clinique n'est pas parfaitement normale, il faudra poursuivre la surveillance et l'intervention précoce commencée dans l'USI. Autrement dit, *les LPV sont rarement asymptomatiques autour de 40 semaines corrigées, contrairement aux idées reçues; cependant, les signes à cette période ne sont pas spécifiques, ils vont le devenir avec la maturation.*

Du terme à 4 mois corrigés

Des déviations vont persister, de même nature qu'aux environs du terme, mais la présence même de ces déviations devient plus inquiétante à mesure que les mois passent.

- La poursuite visuelle et l'interaction sociale progressent mais sont lentes à s'établir, elles demandent beaucoup de sollicitations et des efforts de part et d'autre.
- L'activité des fléchisseurs du cou va progressivement se renforcer, cependant la prédominance des extenseurs persiste. Le contrôle de la tête dans l'axe pendant 30 secondes (qui apparaît en moyenne à 2 mois) n'est pas toujours acquis à 4 mois dans cette forme moyenne prise pour type.
- L'excès d'extension passive du tronc et la limitation de la flexion persistent inchangés.
- Les mains sont plus actives, cependant la coordination main-œil s'établit péniblement.
- Les difficultés dans le domaine du système nerveux autonome s'améliorent.
- *La recherche des signes éventuels de spasticité au niveau des membres inférieurs reste négative à cet âge, dans cette forme moyenne.*

En conclusion, pendant cette période des 4 premiers mois, l'évaluation neurologique n'est pas normale, elle est *déviante, mais de façon encore peu spécifique*. Dans les formes les plus modérées, les limites de la normale étant larges, on peut être tenté de conclure à 4 mois, lorsque sourire et statique de la tête sont enfin là, que tout va bien puisque le calendrier des acquisitions est respecté.

La notion d'intervalle libre vient d'exigences insuffisantes dans l'affirmation de la normalité. Ceci est vrai de l'examen neuromoteur, mais

aussi de l'évaluation de l'ensemble du comportement, comportement qui devrait montrer des changements majeurs vers la fin du 2^e mois (c'est la fin de la période transitionnelle) : moins de mouvements incoordonnés, début du sourire social, début des vocalises, transformation du comportement visuel de telle sorte que l'enfant peut porter délibérément son attention d'un objet à un autre. L'ensemble de ces changements témoigne d'un degré de liberté qui donne à l'enfant l'initiative de l'interaction.

De 4 à 8 mois corrigés

Les anomalies décrites jusque-là évoluent avec la maturation. On pourrait le résumer de la façon suivante : *tout est meilleur mais rien n'est parfait*. Les signes de spasticité apparaissent au niveau des membres inférieurs :

- les ROT restent très vifs, polycinétiques, diffusés;
- la dorsiflexion rapide du pied est impossible, la manœuvre est très vite arrêtée par une résistance à l'étirement qui ne cèdera que par flexion lente. Les longueurs musculotendineuses sont maintenues par la kinésithérapie, donc l'angle de dorsiflexion « lent » est dans les limites de la normale (70° ou moins) ou à peine supérieur;
- la masse musculaire du triceps sural est tonique en permanence (un petit mollet rond, dur);
- l'angle poplité ne s'ouvre pas (alors qu'avec une maturation normale, l'enfant atteint vers 8 mois l'hypotonie physiologique qui lui permet de jouer avec ses pieds).

Sur le plan des acquisitions motrices, le fossé se creuse à 8 mois; en particulier, la station assise tripodique « comme à 5 mois » n'est pas possible, du fait de la non-relaxation des membres inférieurs et de l'excès des muscles extenseurs au niveau du tronc. L'enfant ne se retourne pas, les déplacements au sol sont inexistantes, la motricité fine reste médiocre.

En conclusion, les signes spécifiques apparaissent, malgré la prise en charge précoce; la spasticité s'installe au niveau des membres inférieurs. L'éveil, les membres supérieurs et l'axe corporel sont moins touchés mais non épargnés.

De 8 à 12 mois corrigés

Les signes neurologiques se modifient peu mais le fossé fonctionnel avec les enfants sans problèmes s'accroît :

- la station assise n'est pas acquise ;
- les déplacements au sol sont pénibles, même avec les stimulations appropriées ;
- en position debout, l'excès des contractions des muscles antigravitaires est là, permanent, invincible ;
- les réactions de protection telles que la réponse à la poussée latérale en station assise et le parachute antérieur ne sont pas présentes ou médiocres.

C'est la *phase de confirmation du diagnostic* : le contrôle du système supérieur sur la motricité au niveau des membres inférieurs est perturbé, la réponse à l'étirement rapide est pathologique, la spasticité intéresse surtout les muscles antigravitaires du plan postérieur (de même au niveau de l'axe corporel).

Attention

Pour simplifier, les réflexes primaires n'ont pas été commentés au cours de chaque période ; leur évolution est la suivante : au cours des 4 premiers mois, s'ils ont progressivement disparu, c'est bien, mais aucune conclusion ne peut être tirée de leur persistance à ce stade. Entre 4 et 8 mois, leur persistance est la marque des formes les plus sévères. Dans la forme choisie pour type ici, la diplegie spastique modérée, ils ont à peu près disparu entre 4 et 6 mois. La disparition du réflexe tonique asymétrique du cou est une des différences significatives entre les formes moyennes liées à des LPV localisées et les formes sévères dues à des lésions cérébrales plus étendues et donc comportant une désinhibition plus marquée au niveau du tronc cérébral.

Dans cette forme prise pour type à l'âge de 1 an, l'intervention précoce aura eu pour but :

- de maintenir l'intégrité de l'outil corporel, et plus particulièrement d'éviter subluxation de hanches et raccourcissements musculotendineux ;

- de solliciter au mieux le goût de la motricité, selon le niveau fonctionnel ;
- de faciliter l'interaction sous toutes ses formes, visuelle, auditive, sociale. En facilitant l'interaction mère-enfant malgré les angoisses de la première et les difficultés du second, on aura permis à l'enfant de faire sa place dans la famille, place dont il aura particulièrement besoin toute sa vie ;
- de favoriser la compréhension et la participation des parents qui, à chaque étape, auront l'apaisement d'avoir déjà fait quelque chose pour limiter les conséquences de la lésion.

Situation à 1 an

Avant même de manipuler l'enfant, l'attitude sur la table d'examen est évocatrice : *l'exagération des contractions musculaires au repos*, dans les muscles antigravitaires, en particulier dans le triceps sural, entraîne une attitude en extension permanente des membres inférieurs ; les pieds ont tendance à l'équin. Cependant, la posture en ciseaux par raccourcissement des adducteurs est actuellement rare, en raison du maintien de postures fonctionnelles depuis la naissance.

Posture en position assise ou debout

En position assise, les genoux sont hauts et rapprochés car les muscles ischiojambiers « tirent » ; de plus, le tonus actif de l'axe est plus ou moins altéré. Si la station assise est acquise, elle se fait avec une forte *attitude cyphotique*, car les ischions glissent en avant pour rapprocher les insertions des muscles ischiojambiers (figure 19.1). La station assise est généralement encore incertaine car les réactions de protection latérale sont absentes ou médiocres et donc les chutes latérales fréquentes. Si la faiblesse axiale est plus marquée, la station assise n'est pas encore maintenue, et du fait de la position haute et rapprochée des genoux, *l'échec en arrière* est observé.

En position debout, la posture en équin déjà observée sur la table d'examen s'exagère du fait de la sollicitation des muscles antigravitaires à partir du contact au sol. L'enfant ne peut pas abaisser le talon sur le sol ; les pas de la marche peuvent exister ou non à ce stade.



Figure 19.1.
Station assise en cyphose par bascule du bassin due au raccourcissement des muscles ischiojambiers.

Anomalies de l'évaluation neurologique

Malgré la prise en charge très précoce par le kinésithérapeute, des raccourcissements musculotendineux vont s'installer progressivement :

- *au niveau du triceps sural*, le raccourcissement des triceps est mis en évidence par la manœuvre de dorsiflexion lente (genoux en extension) : l'angle de dorsiflexion du pied sur la jambe est supérieur à 90° (normal jusqu'à 70°), plutôt vers 110 ou 120°, ou davantage. *La spasticité des triceps est mise en évidence par un stretch tonique à l'étirement rapide*;
- *au niveau des ischiojambiers*, l'angle poplité est serré, entre 90 et 110°. L'étirement rapide des muscles ischiojambiers met la spasticité en évidence à ce niveau;
- *Au niveau des adducteurs*, l'angle est limité, autour de 40 à 50°, limitation à la manœuvre lente due aux raccourcissements musculaires et tendineux du psoas-iliaque et du moyen adducteur. L'étirement rapide peut mettre en évidence une spasticité des adducteurs.

Il faut noter que l'ensemble des signes est souvent asymétrique; la forme prise pour type est bilatérale, mais un côté est souvent moins touché que

l'autre. Les lésions leucomalaciques en effet sont souvent asymétriques, bien qu'elles soient la conséquence d'une HI systémique.

Autres données de l'évaluation neurologique

Les ROT sont vifs, polycinétiques, diffusés. La palpation des muscles, en particulier du triceps sural, montre qu'ils sont peu développés et toniques en permanence. Les pieds sont souvent froids, un peu cyaniques, du fait d'un contrôle vasomoteur souvent anormal dans les territoires pathologiques.

Un certain degré d'hypertonie permanente et d'hyperreflexivité est le plus souvent présent à l'examen des membres supérieurs. La motricité fine est rarement optimale. Bien que les membres supérieurs soient moins atteints que les membres inférieurs dans la forme diplégique prise pour type, la préhension n'est le plus souvent pas parfaite, c'est-à-dire que la pince pouce-index reste absente à 1 an corrigé.

L'examen du tonus passif de l'axe montre d'une façon très constante un déséquilibre en faveur de l'extension. À la palpation du crâne, des bourrelets sont souvent perçus sur une ou plusieurs sutures, en particulier squameuses et métopique. Ils témoignent d'un déficit de la croissance hémisphérique même si le périmètre céphalique est dans les limites de la normale.

Autres domaines de la fonction cérébrale : comorbidités

Il est rare que l'enfant ne supporte pas la situation d'examen si la prise en charge a été précoce et intensive (en l'absence d'une telle intervention, l'enfant est anxieux, refuse tout contact et interaction). Si l'intervention précoce a été mise en place au cours de la première année, l'enfant a déjà appris à utiliser au mieux ses possibilités motrices, il a du plaisir à l'interaction, il se prête à l'examen et donne de meilleures réponses.

Le développement du langage est suivi selon les échelles fonctionnelles. Il est habituel que celui-ci soit retardé et le jargon immature; absence de papa-maman approprié à 1 an. Le quotient global de développement sera évidemment pénalisé

par la médiocrité des acquisitions motrices. Cependant, il est intéressant de repérer un profil caractéristique de cette pathologie : profil de dissociation où le déficit est très marqué dans les épreuves de motricité, variable d'un cas à l'autre dans la coordination oculomanuelle, le prélangage et l'interaction sociale.

Dans le domaine sensoriel, la surveillance ophtalmologique devra être précoce et poursuivie méticuleusement. En effet, le strabisme n'est pas constant, mais il s'avère très fréquent et très précoce. L'aspect de la rétine et la réfraction seront régulièrement surveillés. L'audition est le plus souvent normale.

Investigations complémentaires

Dans le domaine cérébral

Imagerie cérébrale

Encore une fois, dans la forme prise pour type de description, la diplégie spastique de gravité moyenne chez un ancien prématuré, l'imagerie

n'apporte qu'une confirmation au cours de la première année. Les ÉTF initiales ont pu montrer une HIV stade I ou II, résorbée en 2 semaines, et des LPV ayant entraîné une dilatation ventriculaire ex vacuo, avec ou sans kystes porencéphaliques. Comme étudié dans les préliminaires anatomopathologiques, le siège de prédilection dans le bras postérieur de la capsule interne explique pourquoi la diplégie spastique de gravité moyenne est légitimement prise pour type. Cependant, on l'a vu, les LPV ne sont pas toujours destructrices au point de créer ces images de perte de substance, et donc il est possible que la diplégie se confirme alors que les ETF des premières semaines n'inquiétaient pas.

Quoi qu'il en soit, il est habituel de demander une IRM entre 1 an et 2 ans, afin de révéler ou de confirmer les lésions de la substance blanche. L'image en ailes de papillon des ventricules latéraux est très typique (figure 19.2) : le corps calleux est souvent aminci, et parfois aussi les espaces arachnoïdiens frontopariétaux et interhémisphériques un peu élargis. Les LPV peuvent être plus

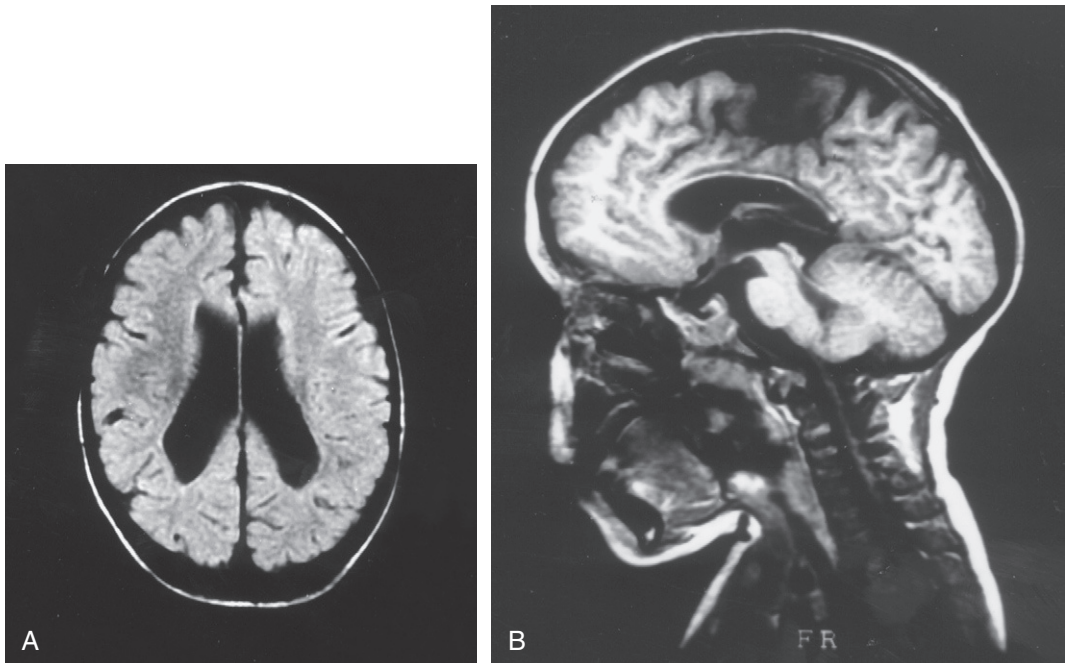


Figure 19.2.

Aspect séquellaire typique des leucomalacies périventriculaires chez un ancien prématuré.

Diplégie spastique de gravité moyenne (marche utile, à 30 mois). **A.** Image en ailes de papillon, les ventricules latéraux sont globalement élargis; la substance blanche est de volume réduit, surtout en pariétal postérieur et occipital.

B. Le corps calleux est globalement aminci, d'aspect atrophique.

localisées, l'amincissement du corps calleux le sera également. C'est seulement si l'imagerie cérébrale n'est pas contributive qu'il faudra poursuivre la recherche de l'étiologie dans d'autres domaines que HI.

Électrophysiologie

L'EEG n'est pas indiqué de façon systématique dans la surveillance de ces enfants. Les convulsions sont peu fréquentes en cas de lésions leucomalaciques de gravité moyenne. Les PEA sont utiles et devraient être faits systématiquement pour compléter l'audiométrie. On peut cependant s'attendre à ce qu'ils soient normaux dans cette forme clinique.

Dans le domaine orthopédique

Les déformations du bassin sont surtout le fait des prises en charge insuffisantes dès l'USI ; elles se révèlent sur une radiographie simple du bassin de face. Dès les premiers jours de la vie, en effet, lorsque le nouveau-né malade est flaccide et repose sur le plan du lit en posture de « grenouille écrasée », la gravité exerce une force de torsion sur les deux tiers distaux du fémur, à la jonction avec le tiers proximal. L'extrémité supérieure du fémur étant fixée par des ligaments très puissants, l'antétorsion du tiers proximal du fémur est donc inévitable lorsque le genou est ensuite placé en position neutre. Cet excès d'antétorsion est probablement l'un des mécanismes responsables de la dislocation de la hanche chez les enfants spastiques. Dans le contexte d'une prise en charge adéquate, les longueurs du psoas iliaque et du moyen adducteur sont maintenues, c'est la « maladie de Little sans ciseaux ». *En conclusion, pour résumer les différences sur le plan musculotendineux et osseux au niveau des membres inférieurs, l'intervention précoce ne modifie pas la spasticité, elle peut en modifier les conséquences : longueurs maintenues, morphologie du squelette respectée.*

Deuxième année

Obtenir la marche est évidemment l'obsession au cours des années suivantes. Dans la forme prise pour type de description, le langage, l'éveil et le comportement, les acquisitions cognitives se

développent presque bien ; l'essentiel de l'activité thérapeutique est orienté sur l'acquisition de la marche.

Plusieurs facteurs doivent être pris en compte conjointement.

- *La spasticité est présente, à peu près fixée, elle n'augmentera plus après l'âge de 1 an.* Elle rend l'appui plantaire difficile et c'est là que l'art de chausser intervient ; les attelles de nuit peuvent aider à maintenir les longueurs musculotendineuses. Quelquefois, les plâtres progressifs permettront de récupérer de la longueur perdue sur le triceps sural.
- *L'apparition des déformations reste une hantise constante :* il faut favoriser les postures physiologiques, en particulier pour la station assise, avec siège moulé.
- *La faiblesse musculaire* est plus ou moins masquée par la spasticité, mais elle est bien présente. Une amyotrophie l'accompagne de façon très variable. Il arrive même que la faiblesse musculaire apparaisse plus gênante que la spasticité pour l'acquisition de la marche.
- *Le déficit de la croissance des muscles en longueur* est lié à la spasticité. Alors que la croissance osseuse se poursuit à peu près normalement, les muscles spastiques ne s'allongent pas normalement. Ceci veut dire que malgré tous les efforts d'un kinésithérapeute compétent, *des déformations secondaires ne sont pas toujours évitables* puisque des raccourcissements relatifs des muscles par rapport au squelette vont intervenir et s'aggraver jusqu'à la fin de la croissance.

Évolution au-delà de 2 ans

Dans le système de catégorisation que nous avons adopté, les enfants ayant une diplopie spastique de sévérité moyenne ne marchent pas à l'âge corrigé de 2 ans ; c'est donc une paralysie cérébrale incapacitante. Par la suite le groupe des enfants ayant une diplopie spastique de gravité moyenne sera subdivisé selon l'âge d'acquisition de la marche. Les injections de toxine botulique peuvent avoir des indications pour obtenir une « fenêtre » favorable à l'acquisition de la marche.

Marche acquise ne veut pas toujours dire marche utile; celle-ci est acquise autour de 4 ans dans beaucoup de formes moyennes, cependant elle reste fatigante et il est sage de la limiter. Les masses musculaires sont peu développées, le soutien du poids du corps demande un effort permanent, les douleurs de type « courbatures » sont fréquentes dès que l'effort moteur a été un peu supérieur au niveau habituel (il convient d'expliquer ceci aux parents et aux enseignants).

L'intégration scolaire dans cette forme de diplopie spastique de gravité moyenne est un problème qu'il faut aborder très tôt. Les fonctions intellectuelles se situent le plus souvent dans la zone légèrement inférieure à la normale. La scolarité se poursuivra selon les possibilités de l'enfant : on a vu que la lésion est fixée mais que les incapacités évoluent avec l'âge. La nécessité de poursuivre la kinésithérapie, et aussi d'autres activités thérapeutiques (ergothérapie, psychomotricité, orthophonie, orthoptie) interfère avec une scolarité normale. Il peut être nécessaire de changer d'orientation au fil des années. Il faudra essayer d'éviter les écueils habituels aux maladies chroniques : demander trop peu à l'enfant ou lui demander trop. Les parents doivent être guidés et, pour cela, il faut réévaluer régulièrement la situation fonctionnelle avec les différents intervenants, y compris les enseignants, et équilibrer les programmes de façon raisonnable.

Enfin, il faut essayer de faire en sorte que l'enfance soit une enfance, c'est-à-dire par exemple qu'elle comporte pour l'enfant qui ne marche pas la possibilité de faire des bêtises et de s'affirmer par ce moyen. « Le quart d'heure de bêtises de Lucie » est un bel exemple de l'invention créatrice des parents dans ce domaine : Lucie a 3 ans, elle ne marche pas, son langage est peu compréhensible, elle a l'œil très vif et un courage exceptionnel. Chaque soir pendant un quart d'heure, son père lui sert de tuteur-moteur pour aller où elle veut et faire les bêtises qu'elle veut; sa mère est présente et gronde : quel bonheur!

En bref pour le clinicien

Lorsqu'on s'astreint, dans la rédaction de chaque compte rendu de consultation, à *séparer la description des anomalies neurologiques et celle des conséquences fonctionnelles*, on constate qu'à partir de l'âge de 1 an environ,

les signes neurologiques sont fixés, ce sont les incapacités qui bougent. Ceci est particulièrement évident lorsque l'atteinte motrice est modeste : avant 18 mois, le retentissement fonctionnel peut paraître absent; avec l'absence de la marche au-delà de 18 mois, il devient évident.

Sur la base du calendrier moteur, l'intervention précoce aurait lieu beaucoup trop tard, au mieux à 9 mois sur l'absence de station assise, ou encore à 18 mois sur l'absence de marche. Durant cette période d'attente, les conséquences articulaires et musculotendineuses de la spasticité auront progressé inéluctablement. Ces retards à l'intervention ne sont pas rares, tant est grand le manque de confiance des pédiatres dans leur capacité à faire une évaluation neurologique et à en tirer les conclusions appropriées selon le stade de maturation.

Au terme de ce chapitre, aucune mention n'a été faite de « l'annonce du handicap », pour quoi? Parce que l'intervention a précédé le diagnostic, les parents ont constamment rencontré les intervenants, chacun mesure les progrès dans son domaine, il n'y a plus « d'annonce du handicap ». Il y a prise de conscience progressive des limitations.

Si, au contraire, le diagnostic est tardif, basé sur la dysfonction motrice et les déformations, les parents sont rassurés à tort par les pédiatres; ils finiront par consulter neurologue ou orthopédiste et par entendre diagnostic et pronostic le même jour alors qu'aucune prise en charge n'avait été proposée jusque-là. Quelles que soient les formulations et manifestations de sympathie, c'est une annonce brutale difficilement supportable et qui laissera des traces.

L'identification précoce des troubles du développement a progressé récemment, avec de meilleurs outils cliniques, une plus grande exigence des parents. Et cette identification précoce, que ce soit pour la paralysie cérébrale, pour l'autisme ou toute autre pathologie du développement, est dans les mains des pédiatres.

Chaque acteur apportera sa contribution aux indications de l'intervention précoce :

1. le néonatalogiste s'assurera que dès le premier jour de la vie, le nouveau-né prématuré ou malade est placé en position de

- fonction, ceci étant valable pour tous les nouveau-nés;
2. le pédiatre organisera l'intervention précoce devant toute anomalie neurologique susceptible de précéder l'installation d'une paralysie cérébrale; c'est dire que *la première consultation marquera le début de la prise en charge*. Il n'y a pas d'urgence au diagnostic et encore moins au pronostic;
 3. le neurologue agira le plus souvent comme consultant, un peu plus tard, et si la cause ne paraît pas d'emblée évidente;
 4. le physiatre prendra le relais lorsque la prise en charge interdisciplinaire devra être renforcée; le pédiatre restera cependant le coordinateur pour la famille;
 5. l'orthopédiste sera un acteur permanent, pour la prévention puis pour la prise en charge des déformations secondaires.
-

Références

- [1] Little WJ. On the influence of abnormal parturition, difficult labour, premature birth, and asphyxia neonatorum on the mental and physical condition of the child, especially in relation to deformities. Transactions of the Obstetrical Society of London 1861-1862; 3 : 293-344.
- [2] Grenier A. Prévention des déformations précoces de hanches chez les nouveau-nés à cerveau lésé. Maladie de Little sans ciseaux? Ann Pediatr 1988; 35 : 423-7.

Variétés cliniques de la paralysie cérébrale et comorbidités

Remarques préliminaires

La diplégie spastique de gravité moyenne a été prise pour type de description dans le chapitre précédent, bien qu'elle ne soit plus la variété la plus fréquente des séquelles motrices de l'ancien prématuré. Les autres variétés classiques, topographiques et symptomatiques ne seront pas analysées quant à leur mode d'émergence, similaire à celui décrit pour la diplégie, mais quant à leur description clinique.

Variétés topographiques classiques

La classification topographique est décrite au [tableau 20.1](#). Les trois premières variétés sont de loin les plus fréquentes : diplégie, quadriplégie,

Tableau 20.1
Variétés topographiques de la paralysie cérébrale

Diplégie	Les 4 membres atteints, mais prédominance très franche sur les MI
Quadriplégie	Les 4 membres atteints de façon assez comparable
Hémiplégie	MS et MI atteints du même côté, mais prédominance au MS
Hémiplégie double	Les 4 membres atteints mais prédominance aux MS
Monoplégie	MS atteint, en fait souvent hémiplégie avec MI subnormal
Triplégie	MS atteint, en fait souvent quadriplégie avec MI subnormal d'un côté

MS : membre supérieur, MI : membre inférieur.

hémiplégie. L'hémiplégie double est une rareté; les monoplégies et triplégies sont également rares, il est permis de croire qu'elles n'existent pas vraiment mais résultent d'une évaluation incomplète.

Diplégie

Les quatre membres sont atteints, mais avec une nette prédominance au niveau des membres inférieurs. En effet, ce sont les axones issus du cortex moteur des membres inférieurs qui sont les plus vulnérables dans la région périventriculaire, siège de prédilection de l'hypoperfusion à cet âge; cependant la motricité des membres supérieurs est rarement intacte. L'atteinte motrice est très souvent asymétrique. C'est une forme spastique, une dystonie est fréquemment associée, et parfois des mouvements involontaires. Un strabisme est très fréquent en raison du trajet à risque des radiations optiques dans la zone de prédilection des LPV, au niveau du bras postérieur de la capsule interne. Une épilepsie est possible, mais moins fréquente que dans les formes hémi- ou quadriplégiques; le QI est le plus souvent légèrement inférieur à la normale.

Quadriplégie

C'est la forme la plus sévère; elle atteint les quatre membres avec pour caractéristiques le fait qu'elle :

- comporte des atteintes sévères de la motricité buccofaciale par atteinte diffuse des faisceaux corticobulbaires et/ou du tronc cérébral;
- associe le plus souvent au trouble moteur des déficiences dans tous les domaines de la fonction cérébrale, y compris des épilepsies sévères.

Dans le domaine moteur, les symptômes peuvent être davantage dans le versant spastique (c'est le cas par exemple d'une asphyxie partielle subaiguë) ou davantage dans le versant dyskinétique (c'est le cas d'une asphyxie aiguë telle qu'observée dans des accidents intrapartum entraînant une interruption complète de la circulation cérébrale). Cependant les formes mixtes, à la fois spastiques et dyskinétiques, sont fréquentes.

Hémiplégie

C'est une atteinte strictement unilatérale prédominant au membre supérieur, de nature spastique le plus souvent; due à une lésion unilatérale d'un hémisphère cérébral (le plus souvent un ramollissement du territoire sylvien), son mode d'installation et les pathologies associées sont un peu particuliers.

La notion classique d'intervalle libre est contestable, car une asymétrie du tonus passif est le plus souvent présente dès la naissance, même si les valeurs estimées se situent à l'intérieur des limites de la normale pour l'âge; et également une asymétrie des ROT et de la motricité spontanée. Si cette symptomatologie échappe au clinicien, ce sera la mère qui plus tard s'inquiétera d'une asymétrie fonctionnelle et d'une hypertonie gênante dans l'habillage du côté du bras inactif.

L'acquisition de la marche indépendante dans la zone de retard modéré, c'est-à-dire entre 18 et 24 mois, est la règle. Plusieurs explications rendent compte de cette particularité à l'intérieur du groupe des paralysies cérébrales incapacitantes : le degré peu sévère de la spasticité du membre inférieur, une bonne jambe d'appui de l'autre côté.

La fréquence d'une épilepsie est particulièrement élevée; celle-ci se révèle en moyenne entre 3 et 5 ans, souvent plus tard.

Intérêt et limites de cette classification

L'intérêt de définir la topographie avec précision n'est pas purement académique, car la topographie est souvent directement liée au mécanisme physiopathologique et donc à la cause. L'importance de la distinction clinique entre une forme hémiplegique

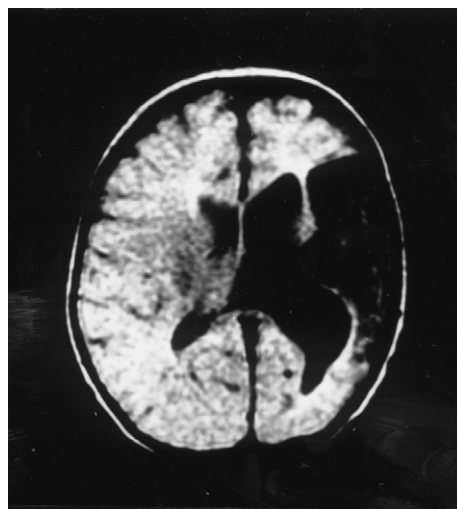


Figure 20.1.

Lésion séquellaire du territoire de l'artère sylvienne gauche.

Destruction parenchymateuse étendue fronto-pariétotemporale gauche; lésion atteignant également noyaux lenticulaires et thalamus; dilatation passive du ventricule latéral gauche. Hémiplégie droite avec atteinte sévère du membre supérieur droit.

et une forme quadriplégique très asymétrique en fournit un exemple particulièrement éclairant [1]. En effet, *en cas de ramollissement du territoire sylvien (figure 20.1)*, c'est le plus souvent un nouveau-né à terme; le déficit moteur est plus marqué au niveau du membre supérieur; la symptomatologie est strictement unilatérale; c'est donc typiquement une hémiplégie.

En cas de LPV asymétriques (figure 20.2), il s'agit souvent d'un nouveau-né prématuré; le déficit moteur est plus marqué au membre inférieur; des signes mineurs de la série spastique sont généralement présents de l'autre côté sous la forme d'un stretch phasique du triceps sural (ou davantage); c'est donc typiquement une quadriplégie asymétrique.

En fait, ce n'est pas si simple qu'il y paraît dans la pratique quotidienne, et le poids des mots peut avoir une influence décisive sur les décisions des tribunaux, en voici quelques exemples :

- *la frontière entre diplégie et quadriplégie* repose sur la sévérité de l'atteinte des membres supérieurs, sévérité le plus souvent confirmée plusieurs années plus tard sur le degré de défi-

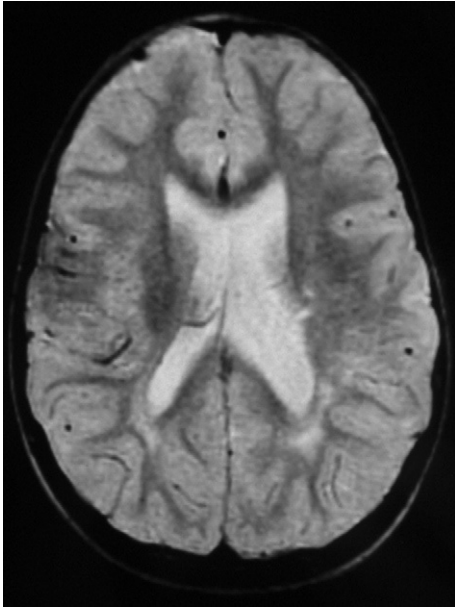


Figure 20.2.
Lésion séquellaire de leucomalacies
périventriculaires asymétriques,
sur une coupe axiale pondérée en T2.
Dilatation du ventricule latéral gauche avec anomalie du signal de la substance blanche périventriculaire modérée bilatérale. Quadriparesie spastique asymétrique avec déformation en varus équin du pied droit.
Amiel-Tison et Gosselin [1], reproduit avec autorisation.

science de la motricité fine. Or, comme on l'a vu plus haut dans les recommandations d'un comité d'experts nord-américains, seule la forme quadriplégique est reconnue comme le résultat possible d'une HI (puisque la diplopie est typique du prématuré et donc non soumise aux mêmes obligations de prévention engageant la responsabilité obstétricale);

- *la distinction entre quadriplégie et hémiplopie double* n'est guère faisable cliniquement. Le diagnostic est radiologique : en cas d'hémiplopie double, l'IRM montrera une image kystique bilatérale secondaire à la thrombose de deux territoires artériels distincts, droit et gauche. Or le mécanisme est totalement différent de celui de la quadriplégie, la responsabilité de l'obstétricien aussi, puisque le ramollissement d'un territoire artériel est le plus souvent anténatal et imprévisible, alors

que la quadriplégie chez un enfant à terme peut être secondaire à une HI systémique potentiellement évitable.

Enfin, la distinction entre quadri- (ou hémis-) plégie et quadri- (ou hémis-) paresie n'est pas définie clairement dans la littérature : la dénomination prend en compte la sévérité du retentissement fonctionnel. Mais où est la frontière ? Or le poids des mots compte devant le tribunal, la quadriparesie paraissant presque négligeable comparée à la quadriplégie.

Variétés symptomatiques classiques

Ce sont les formes spastique, dyskinétique et ataxique; cependant les formes mixtes sont très fréquentes, spasticité et dyskinésie associées, par exemple.

Forme spastique

Les caractéristiques de la forme spastique peuvent être résumées de la façon suivante.

- Une réponse anormale à l'étirement rapide, généralement accompagnée de clonus et ROT vifs; une résistance accrue à l'étirement lent.
- Elle est la marque d'une lésion du système corticospinal, lésion qui libère plus ou moins complètement l'action des structures sous-corticales, autrement dit c'est une pathologie du système pyramidal.
- Plus la lésion est sévère, plus la spasticité s'installe tôt (premiers mois).
- La spasticité entraîne des déformations malgré les efforts du kinésithérapeute et de l'orthopédiste pour les limiter.
- Deux formes topographiques sont le plus souvent «spastiques pures», ce sont diplopie et hémiplopie.

Forme dyskinétique

Elle est caractérisée par la présence de mouvements involontaires rapides ou lents, liés à une atteinte des ganglions de la base. Alors que la physiopathologie est assez bien définie, le voca-

bulaire est utilisé de façon souvent très imprécise. Le terme de dystonie-dyskinésie est le plus souvent employé et résume l'impossibilité d'organiser et d'exécuter correctement un mouvement volontaire, de coordonner des mouvements automatiques, de maintenir une posture.

Ces mouvements anormaux augmentent avec l'âge, ils s'associent souvent à des dystonies posturales. Dans cette variété, le trouble du tonus est le plus souvent une *rigidité de nature extrapyramidale diffuse* qui persiste inchangée aux mouvements lents et répétés de flexion et d'extension des membres (tuyau de plomb). Cette résistance à la manipulation est d'ailleurs assez variable d'un moment à l'autre. La rigidité des membres peut s'accompagner d'une hypotonie axiale majeure, ou d'une posture permanente en hyperextension. De plus, une des caractéristiques des lésions très étendues vers le tronc cérébral est la toute-puissance du réflexe tonique asymétrique du cou.

Des mouvements involontaires, dyskinétiques, contaminent une motricité volontaire réduite. Les sous-types dépendent de la nature des mouvements associés et non pas de leur topographie, car les quatre membres et la face sont atteints. Ils peuvent être de type choréiforme ou athétosique. La dyskinésie peut rendre l'alimentation difficile et le langage incompréhensible. Il faut être particulièrement vigilant avant de conclure à une atteinte sévère des fonctions cognitives dans ces formes. Fournir tôt à ces enfants des alternatives au langage pour permettre la communication est particulièrement essentiel.

Forme ataxique

Cette catégorie est peu fréquente, imparfaitement définie, hétérogène. Bien qu'elle soit non progressive, le tableau clinique ne devient frappant qu'autour de 2 ans ou plus tard. La marche indépendante n'est acquise le plus souvent qu'entre 3 et 4 ans, avec des chutes fréquentes et un polygone large. L'équilibre en position debout reste précaire. Dismétrie et tremblement intentionnel n'apparaissent généralement qu'au-delà de 2 ans. La physiopathologie n'est pas univoque. Les pathologies génétiques sont fréquentes, ou encore les pathologies fœtales de nature indéterminée.

Intérêt et limites de cette catégorisation

Certes, les formes pures existent avec des caractères cliniques et physiopathologiques bien définis. Les formes mixtes cependant sont fréquentes, notion ancienne revue récemment par Paneth [2] : association spasticité-dyskinésie, association spasticité-hypotonie et association ataxie-hypotonie. Ceci n'est pas surprenant, l'HI entraîne, on l'a vu plus haut, des lésions à différents niveaux, des hémisphères au tronc cérébral.

Dans les formes quadriplégiques les plus sévères, une hypotonie majeure peut coexister avec spasticité et dyskinésie; cette symptomatologie est la marque de lésions parenchymateuses très étendues, y compris médullaires. De plus, l'apparition tardive de certains symptômes, en particulier la dystonie, va souvent entraîner un changement de catégorie symptomatique à l'adolescence.

Catégorisation européenne

Un réseau européen fonctionne depuis 1998 [3,4]. Une définition symptomatique des sous-types y a été adoptée : spastique, dyskinétique, ataxique. La classification topographique intervient à l'intérieur de ces trois groupes selon le caractère uni- ou bilatéral : par exemple, une forme spastique peut être unilatérale (c'est-à-dire hémiplegique) ou bilatérale (diplégique ou quadriplégique). Cette proposition évite les pièges des variétés topographiques classiques. L'utilisation des classifications fonctionnelles telles que GMFCS et MACS permet de définir les répercussions aux membres supérieurs ou aux membres inférieurs.

L'entrée dans le registre est faite à l'âge de 5 ans. Cette décision est sage sur le plan épidémiologique, ce qui n'empêche pas le clinicien de faire un diagnostic plus précoce dans la majorité des cas, et de classer à 2 ans selon la présence ou l'absence de marche indépendante; parmi le groupe des paralysies cérébrales incapacitantes ainsi défini à 2 ans, 30 % n'auront pas acquis la marche à 5 ans.

La totalité des enfants atteints de paralysie cérébrale ont une IRM entre 0 et 5 ans; dans le registre SCPE, l'imagerie est pathologique chez 86 % d'entre eux; cette imagerie, comme étudié plus haut, a une importance majeure dans le diagnostic étio-

logique. L'IRM n'a pas beaucoup progressé dans l'analyse étiologique des formes ataxiques, la mention des lésions cérébelleuses est encore rare, et l'hypoplasie cérébelleuse reste mal corrélée avec les atteintes neuromotrices.

L'analyse de la forme dyskinétique dans le SPCE [5] souligne les tendances suivantes : la prévalence augmente depuis les années 1970, dans le groupe des nouveau-nés à terme ou proches du terme pesant 2500 g ou plus. Des circonstances périnatales en faveur d'une HI (Apgar inférieur à 5 à 5 minutes, convulsions dans les premières 72 heures de vie) sont plus souvent identifiées que dans le groupe des quadriplégies spastiques. Le pourcentage des nouveau-nés RCIU y est plus fréquent qu'attendu [6]. La déficience motrice est sévère, de même que les pathologies associées. Les anomalies de l'imagerie se situent typiquement au niveau des ganglions de la base et du thalamus.

Variétés selon les pathologies développementales associées

Polyhandicap

Les situations sont variées à l'infini, chaque enfant atteint de paralysie cérébrale incapacitante est « différent ». Lorsque l'encéphalopathie est sévère, l'enfant est presque toujours polyhandicapé : la déficience motrice est associée à une déficience cognitive également sévère, à des déficiences sensorielles allant jusqu'à la surdité et/ou la cécité complète, à une comitativité difficile à contrôler. Il est essentiel pour ces enfants et angoissant pour les intervenants de faire la part de chacun des troubles pour orienter au mieux les efforts de l'équipe. Le trouble de la fonction motrice est parfois si grave qu'il rend extrêmement difficile d'évaluer les fonctions cognitives : celles-ci paraissent souvent plus déficitaires qu'elles ne le sont en réalité (en raison des troubles moteurs de la face, et donc du retentissement articulaire).

Désordres fonctionnels chez les *very low birth weight*

L'absence de déficience neurosensorielle majeure ne signifie pas que ces enfants ne rencontreront

pas d'autres difficultés plus tard [7,8]. Des dysfonctionnements plus subtils se révéleront au fil des années, de façon souvent groupée, pour constituer un véritable « syndrome de l'ancien prématuré » à l'âge scolaire et au-delà ; ce syndrome est identifié dans une proportion élevée de VLBW autour de 50 % dans beaucoup de séries publiées. Ces troubles sont identifiés dans le domaine moteur (coordination), dans le domaine visuel (intégration visuomotrice, capacités visuospatiales), de la mémoire, du langage, de l'attention, du comportement (le syndrome TDAH est plus fréquent que dans la population générale). Ces troubles entraîneront des difficultés d'apprentissage à l'âge scolaire dans une proportion élevée de cas, notamment dans l'arithmétique et la lecture. Or ces difficultés ne vont pas en s'améliorant au cours du cursus scolaire, mais plutôt en augmentant parallèlement aux exigences telles que la complexité et la rapidité dans le traitement des informations. Une frustration accompagne ces difficultés exécutives ; celles-ci peuvent limiter les ambitions, y compris à l'âge adulte. Les troubles du comportement social, de l'interaction, de l'adaptabilité, de l'estime de soi seront souvent des facteurs d'isolement. Il faut essayer d'anticiper pour offrir un meilleur soutien. Le problème est dans l'identification de chaque élément de la dysfonction : on peut recommander aux pédiatres d'avoir un bon carnet d'adresses, notamment en ophtalmologie et en neuropsychologie.

Risque élevé dans les grossesses multiples

Le pourcentage des grossesses multiples a augmenté, les nouveau-nés issus de ces grossesses sont souvent prématurés, cependant le risque de pathologie neurologique n'est pas seulement lié à la prématurité. Ce risque est identifié depuis longtemps, mais difficile à analyser : séries insuffisantes, fragmentées en sous-groupes selon la zygocité, l'AG, le poids de naissance. Une étude collaborative [9] a été faite sur plus de 25 000 jumeaux rapportés au total de plus de 1 million de naissances, pendant 10 années (1980–1990), sur cinq populations nord-américaines et australiennes. Les résultats globaux sont les suivants chez les

jumeaux comparés aux singletons (la zygocité n'est pas connue) :

- mortalité fœtale multipliée par 5 ;
- mortalité néonatale multipliée par 7 ;
- taux de paralysie cérébrale multiplié par 4.

Cependant, chez les nouveau-nés pesant moins de 2500 g, ces trois paramètres sont légèrement meilleurs chez les jumeaux comparés aux singletons. Une discordance de poids entre les deux jumeaux entraîne un risque plus élevé ; le décès fœtal d'un jumeau augmente beaucoup le risque de mortalité néonatale et le risque de paralysie cérébrale chez le cojumeau.

En bref pour le clinicien

Les points de vue des pédiatres et des épidémiologistes diffèrent largement ; cependant, pédiatres et épidémiologistes ne peuvent pas travailler séparément, ils dépendent étroitement les uns des autres. *Les résultats des enquêtes épidémiologiques* sont la seule approche possible pour établir des corrélations entre changements dans la prise en charge périnatale et changements dans la prévalence des complications, comme on l'a vu plus haut.

La qualité du recueil des données dépend des pédiatres, des neurologues, des physiatres. C'est à eux de reconnaître précocement la pathologie émergente, d'identifier la cause de la pathologie chaque fois que possible. Plus tard, il faudra classer chaque cas selon les catégorisations topographique et symptomatique adoptées. Aucune classification n'est correcte avant 2 ans. La paralysie cérébrale est définie à 2 ans, mais c'est seulement quelques années plus tard, à l'âge de 4 à 5 ans, qu'un enfant pourra être classé selon la sévérité de son atteinte motrice et celle des pathologies associées.

Reconnaître et classer les formes sévères ne résume pas la tâche du pédiatre. L'intérêt du suivi pédiatrique des 2 premières années sera d'identifier, à côté de la paralysie cérébrale incapacitante, les formes mineures de la même pathologie neuromotrice et d'en tirer des conclusions pour le suivi de chaque enfant.

Références

- [1] Amiel-Tison C, Gosselin J (2009). Démarche clinique en neurologie du développement. 2^e éd. Paris : Masson ; 2009.
- [2] Paneth N. Invited commentary : the hidden population in perinatal epidemiology. *Am J Epidemiol* 2008 ; 167 : 793-6.
- [3] SCPE working group. Surveillance of cerebral palsy in Europe : a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. Surveillance of cerebral palsy in Europe (SCPE). *Dev Med Child Neurol* 2000 ; 42 : 816-24.
- [4] Krägeloh-Mann I, Cans C. Cerebral palsy update. *Brain and Dev* 2009 ; 31 : 537-44.
- [5] Himmelmann K, McManus V, Hagberg G, Uvebrant P, Krägeloh-Mann I, Cans C ; SCPE collaboration. Dyskinetic cerebral palsy in Europe : trends in prevalence and severity. *Arch Dis Child* 2009 ; 94 : 921-6.
- [6] Jarvis S, Glinianaia SV, Torrioli MG, Platt MJ, Miceli M, Jouk PS, et al. Cerebral palsy and intrauterine growth in single births : European Collaborative Study. *Lancet* 2003 ; 362 : 1106-11.
- [7] Allen MC. Prematurity. In : Accardo PJ, éd. *Capute et Accardo's developmental disabilities in infancy and childhood*. 3^e éd. Vol I. Baltimore : Brookes ; 2008. p. 208-25.
- [8] Aylward GP. Cognitive and neuropsychological outcomes : more than IQ scores. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002 ; 8 : 234-40.
- [9] Sher AI, Petterson B, Blair E, Ellenberg JH, Grether JK, Haan E, et al. The risk of mortality or cerebral palsy in twins : a collaborative population-based study. *Pediatr Res* 2002 ; 52 : 671-81.

Remarques préliminaires

La notion de spectrum des anomalies neurologiques est admise par tous, spectrum selon la sévérité allant de la paralysie cérébrale incapacitante aux anomalies neuromotrices subtiles de même nature. Contrairement à la paralysie cérébrale incapacitante identifiée depuis longtemps, les formes mineures du spectrum demeurent mal définies. Elles sont souvent résumées sous le terme « *minimal brain damage* » (MBD). Cet ensemble de pathologies est attribué au neurologue Alfred Strauss [1] pour sa description et sa signification probable. L'essentiel peut être résumé par un passage cité par Accardo et al. [2] dans un livre dont le titre annonce la couleur sur l'organicité : *Le comportement appartient au cerveau*.

« Un enfant « cérébrolésé » est un enfant qui a souffert d'un dommage cérébral, avant, pendant ou après la naissance, ou encore d'une infection cérébrale. Quel est le résultat d'un tel dommage organique ? Une déficience du système neuromoteur peut être présente ou absente ; cependant un tel enfant peut également avoir des troubles au niveau de la perception, de la pensée, des émotions, soit isolément soit associés. Ces troubles peuvent être mis en évidence par des tests spécifiques. De tels troubles empêchent ou modifient le processus normal d'apprentissage. » (p. 10)

Cette conception « organique » implique l'importance des signes neurologiques comme marqueurs, annonciateurs de possibles altérations dans les différents domaines de la fonction cérébrale. Toute la cohérence de la description du pôle des formes

mineures du spectrum repose sur une séparation implacable entre anomalie neurologique et conséquence sur le développement. Une revue générale de Volpe [3] insiste également sur cette séparation du « lésionnel » et du « développemental », comme en témoigne son titre : « Encéphalopathie du prématuré : un amalgame complexe entre lésion destructrice et anomalies du développement ».

Caractère transitoire des signes mineurs ? Non

Historique

La description d'« anomalies mineures transitoires » a reposé sur un malentendu au cours des années 1970, puisque les conséquences fonctionnelles varient avec la maturation. C'est donc certaines des conséquences qui sont transitoires et non les signes neurologiques qui, eux, sont permanents.

L'attention a été attirée [4] sur les signes observés dans les populations de nouveau-nés de faible poids à la naissance et leur lien possible avec le pronostic à l'âge scolaire. Dans cette population des moins de 2500 g, beaucoup d'enfants atteints de syndromes génétiques étaient inclus à côté d'enfants hypotrophes et de « vrais » prématurés. Drillien décrit les signes, qui réfèrent à la fois à des signes neurologiques et à des conséquences fonctionnelles, sous le terme de « dystonie transitoire », et établit une relation avec des difficultés ultérieures dans les sphères autres que motrices de la fonction cérébrale (tableau 21.1).

Les anomalies transitoires les plus courantes, observées au cours de la première année de vie,

Tableau 21.1

Corrélations entre « dystonie transitoire » et résultats scolaires, d'après Drillien 1972

	Nouveau-nés de faible poids de naissance < 2500 g		Nouveau-nés à terme
Score global de troubles de l'apprentissage à l'âge scolaire*	Anomalies neurologiques (%)	Pas d'anomalies neurologiques (%)	Témoins (%)
0	31	55	68
1	33	28	16
2	13	8	12
3	23	9	4
Total	100	100	100
Nombre de cas	103	131	111

* Score global de trouble de l'apprentissage établi sur une batterie de tests à l'école primaire (moyenne 6 ans 8 mois), chez des sujets LBW (*low birth weight*) et des témoins à terme (paralysie cérébrale incapacitante exclue). 0 et 1 : pas de problème scolaire ; 2 : quelques problèmes ; 3 et plus : difficultés considérables.

ont été décrites par l'une de nous [5] et ont fait l'objet d'une discussion générale lors d'un meeting CIBA à Londres en 1978. La terminologie « *soft signs* » ajoute encore à la confusion en mélangeant aussi signes neurologiques et aspects fonctionnels. Plus fréquemment retrouvée dans la littérature portant sur des populations psychiatriques, cette nomenclature est généralement utilisée pour signifier des signes neurologiques plus subtils chez l'enfant plus âgé.

Apport de l'évaluation neurologique standardisée

Relue 30 ans plus tard, cette notion de « normalisation » n'est plus acceptable. À cette époque, l'examen proposé évaluait le tonus des membres et de l'axe, mais ne comportait ni évaluation crânienne, ni recherche systématique de la spasticité mineure distale. C'est seulement avec une évaluation standardisée plus complète que certains ensembles de signes neurologiques et crâniens se sont révélés permanents, marqueurs de possibles dysfonctions ultérieures dans tous les domaines de la fonction cérébrale [6]. Plus récemment, d'autres investigations cliniques ont précisé ces corrélations (voir plus haut).

Apport de l'imagerie cérébrale

Parallèlement à cette démarche clinique de plus en plus précise, les progrès de l'imagerie cérébrale suivaient le même cours : tant que l'IRM conven-

tionnelle était la meilleure technique du moment, les corrélations entre la clinique et l'imagerie étaient excellentes en cas de dommage cérébral sévère, médiocres en cas de lésions mineures (le clinicien avait la satisfaction d'être plus subtil, donc plus prédictif que le radiologue). Avec le développement des nouvelles techniques radiologiques et en particulier avec l'imagerie par tenseur de diffusion, la situation a évolué au bénéfice des quelques radiologues disposant de cette technique. C'est ainsi que Skranes et al. [7] ont pu montrer la permanence des anomalies de la substance blanche dans un groupe d'adolescents nés prématurément 15 ans plus tôt. Il reste à « mettre ensemble » les données d'une évaluation neurologique standardisée et celle d'une imagerie encore peu répandue en dehors de quelques centres de recherche, et ceci à un âge le plus jeune possible pour permettre l'anticipation des dysfonctions ultérieures éventuelles.

Quelques exemples d'interprétation erronée

Particularités de la période transitionnelle de 0 à 3 mois

Les anomalies neurologiques les plus habituelles décrites entre 0 et 3 mois sont l'hyperexcitabilité et les anomalies du tonus axial ; leur disparition est fréquente dès que le contrôle de la tête est présent (acquisition considérée comme normale jusqu'à la fin du 4^e mois). Comment expliquer

cette «normalisation»? On l'a vu plus haut, la «soumission» du très jeune nourrisson à l'influence de la gravité entraîne beaucoup d'inconfort et éventuellement des postures anormales qui doivent être prévenues ou corrigées. L'enfant peut paraître inquiétant à 3 mois, parfait quelques semaines plus tard. C'est donc un état particulier, en attente de la maturation du contrôle supérieur. C'est une façon de dire que la sémiologie de cette période est singulière, et que seules les anomalies modérées ou sévères sont prédictives.

Confusion sur la nature des anomalies

Prenons l'exemple de la position de la «tête en arrière de l'axe» et d'une extension passive de l'axe supérieure à la flexion, souvent accompagnés d'une posture en chandelier des membres supérieurs. En présence de ces constatations, la première question est celle du mécanisme des anomalies : origine centrale? origine périphérique? C'est-à-dire soit une conséquence directe d'une lésion cérébrale, soit des raccourcissements musculaires et tendineux fixant ces postures anormales. Le pédiatre doit bien comprendre qu'il est impossible de répondre à cette question tant que le kinésithérapeute n'a pas travaillé sur «l'outil corporel»; ce n'est donc qu'après 6 à 8 semaines de thérapie que la situation s'éclaircira :

1. si les signes ont disparu, leur origine était «périphérique»;
2. s'ils n'ont pas disparu, leur origine est centrale. Ce questionnement aurait pu être évité par l'application des principes de prévention dès la naissance.

Caractère transitoire des conséquences fonctionnelles? Oui, parfois

Prenons l'exemple d'un enfant ayant des lésions mineures de la substance blanche; le contrôle de la tête a pu apparaître entre 4 et 6 mois (donc modérément déviant) mais la station assise être acquise à 8 mois et demi, donc dans les limites de la normale. Il est fréquent que cette station assise «normale tardive» ait été précédée d'une période

d'échec en arrière, avec genoux hauts et rapprochés, témoignant d'un relâchement tardif du tonus passif en flexion des membres et d'un excès du système antigraavitaire. Donc, dans ce cas, l'évaluation standardisée montre la présence d'anomalies alors que la conséquence sur la motricité grossière a disparu.

Il en est de même pour la marche indépendante : si elle est acquise à 17 mois et demi, c'est-à-dire «normal tardif», les conséquences sur la motricité grossière auront disparu. Vraiment disparu? Il n'est pas rare de mettre en évidence chez ces enfants, à l'âge de 4 ans, l'impossibilité de sauter sur un pied ou de marcher le long d'une ligne. Donc, même en matière de conséquences fonctionnelles, il faut continuer à chercher au-delà d'une normalisation apparente, à un âge donné. C'est dire que les conséquences fonctionnelles prennent d'autres formes, sans «disparaître».

Caractère persistant des lésions cérébrales

Le fait que des troubles de l'apprentissage succèdent souvent à une pathologie périnatale était bien connu; cependant, les interprétations de ce lien étaient assez floues et donc les capacités de prévention assez médiocres. Outre les corrélations cliniques entre signes neurologiques précoces et devenir neurocognitif à long terme, des données provenant de l'imagerie corroborent de telles corrélations.

En effet, les travaux de Skranes et al. [7] montrent des corrélations étonnantes entre imagerie par tenseur de diffusion et fonctionnement cérébral à l'adolescence selon la localisation des lésions de la substance blanche, en particulier celles des longues fibres associatives intrahémisphériques. Perception visuelle et fonctions motrices bien sûr, mais aussi les fonctions cognitives qui sont corrélées avec des lésions dans les régions traversées par ces longues fibres associatives intrahémisphériques. Le trouble déficitaire de l'attention avec/sans hyperactivité (TDAH) est également corrélé statistiquement avec des lésions dans certaines régions de la substance blanche : capsule externe et longs faisceaux associatifs supérieur et moyen. Une hypothèse vraisemblable concerne la corréla-

tion entre un TDAH et une atteinte diffuse de la substance blanche, désorganisant toute la connectivité. Il est probable en effet que l'attention, comme d'autres fonctions mentales supérieures, implique l'intégrité du réseau de communication entre les différentes aires corticales, c'est-à-dire des faisceaux intrahémisphériques et des commissures interhémisphériques. Dans cette même cohorte, les déficits relationnels de type autistique ne sont pas rares et s'avèrent souvent associés à une imagerie pathologique de la substance blanche, en particulier au niveau de la capsule externe et du faisceau associatif intrahémisphérique supérieur. Dans le spectrum autistique, ces constatations permettent de spéculer sur la nature « organique » du trouble du traitement de l'information sociale.

Particularités de la pathologie chez les ELBW

La population des ELBW a ouvert un chapitre nouveau dans le suivi des prématurés, et ceci pour deux raisons : l'extrême immaturité cérébrale à la naissance d'une part, le poids des complications extra-neurologiques sur le développement d'autre part. La paralysie cérébrale incapacitante est à peine plus fréquente dans ce groupe comparé aux VLBW. Cependant, dès 40 semaines corrigées, l'examen neurologique est rarement optimal. Les acquisitions en motricité grossière peuvent être à l'heure (souvent normal tardif). Dans les années suivantes, l'incoordination motrice est souvent un premier signe, puis les problèmes d'attention et d'hyperactivité. Les troubles de l'apprentissage sont fréquents et se prolongeront souvent jusqu'à l'âge adulte.

En bref pour le clinicien

Au fil des consultations, le pédiatre recherche systématiquement des anomalies mineures, avec un examen standardisé ; il le fera devant les parents, il commentera les progrès fonctionnels, il ne commentera pas les signes mineurs neurologiques et crâniens constatés. Il connaît les corrélations significatives entre ces signes et l'avenir fonctionnel de ces enfants ; mais il ne peut pas prévoir si l'enfant qu'il vient

d'examiner aura ou non des difficultés à l'âge scolaire, donc il ne cherche pas à inquiéter les parents inutilement. Cependant il souhaite, compte tenu du risque, revoir régulièrement l'enfant passé l'âge de la marche (âge qui marque souvent un relâchement de la surveillance autant du fait de la famille que du fait des pédiatres). Donc le pédiatre en dit juste assez pour que les parents comprennent la nécessité d'un suivi prolongé, de principe, en raison des inquiétudes de la période périnatale qu'il ne faut pas occulter complètement. Cette attitude lui permettra, sans créer un climat d'angoisse familiale, de pouvoir anticiper les difficultés et accompagner la famille, à chaque nouvelle étape du développement. Il est dés-honorant pour les pédiatres que la vigilance du personnel des crèches ou écoles maternelles soit parfois supérieure à la leur.

Références

- [1] Strauss AA, Lehtinen LE. Psychopathology and education of the brain-injured child. In : Fundamentals and treatment of brain-injured children. New York : Grune & Stratton ; 1947.
- [2] Accardo P. The expanded strauss syndrome. In : Accardo PJ, Shapiro BK, Capute AJ, eds. Behavior belongs in the brain. Baltimore : York Press ; 1997.
- [3] Volpe J. Brain injury in premature infants : a complex amalgam of destructive and developmental disturbances. *Neurology* 2009 ; 8 : 110-24.
- [4] Drillien CM. Abnormal neurologic signs in the first year of life in low birth weight infants. Possible prognostic significance. *Dev Med Child Neurol* 1972 ; 14 : 575-84.
- [5] Amiel-Tison C. A method for neurological evaluation within the first year of life : experience with full-term newborn infants with birth injury. CIBA Foundation Symposium n° 59. Major mental handicap : methods and cost of prevention. Amsterdam : Elsevier ; 1978. p. 107-26.
- [6] Amiel-Tison C, Njiokiktjien C, Vaivre-Douret L, Verschoor CA, Chavanne E, Garel M. Relation of early neuromotor and cranial signs with neuropsychological outcome at 4 years. *Brain Dev* 1996 ; 18 : 280-6.
- [7] Skranes J, Vangberg TR, Kulseng S, Indredavik MS, Evensen KA, Martinussen M, et al. Clinical findings and white matter abnormalities seen on diffusion tensor imaging in adolescents with very low birth weight. *Brain* 2007 ; 130 : 654-66.

Préambule

Priorité aux aspects fonctionnels

La prise en charge doit prendre en compte non seulement la diversité des anomalies du développement, mais aussi les caractéristiques propres à chaque enfant et à chaque famille. C'est pourquoi une *approche interdisciplinaire et individualisée* est incontournable; elle permettra d'assurer cohérence entre les intervenants et ajustement des interventions selon les besoins spécifiques de l'enfant au cours du suivi. C'est aussi pourquoi une *approche centrée sur la famille* est essentielle; elle permettra de situer chacune des interventions dans le contexte de la vie familiale et d'établir un réel partenariat avec les parents, qui seront ainsi partie prenante dans les décisions concernant leur enfant. L'intégration progressive de la famille dans l'élaboration du plan d'intervention a entraîné, on le verra plus tard, une redéfinition des objectifs d'intervention; ils sont dorénavant exprimés davantage en termes d'accomplissement de tâches fonctionnelles qu'en termes d'amélioration de certaines capacités spécifiques dans le domaine moteur ou dans d'autres sphères du développement. C'est l'autonomie dans la vie quotidienne et la participation sociale qui sont recherchées.

Le rôle du pédiatre dans cette prise en charge sera d'en assurer la coordination afin d'amener l'enfant atteint de paralysie cérébrale à l'âge adulte dans les meilleures conditions. Ce n'est pas lui qui

prendra les décisions, mais il restera en contact avec le centre de réadaptation et la famille. Il devra répondre aux questions concernant le pronostic sans entretenir d'espairs fallacieux, aider aux décisions dans chaque cas particulier en sachant que la paralysie cérébrale ne guérit pas.

Pour bien accompagner l'enfant et sa famille, le pédiatre devra se tenir au courant des avancées. Il devra aussi s'informer sur les différentes approches complémentaires et alternatives puisque de nombreuses familles iront voir de ce côté, souvent avec l'espoir de trouver un meilleur traitement, une cure pour leur enfant. Finalement, il devra se tenir à jour quant aux différentes ressources financières disponibles pour les familles afin de les guider adéquatement dans leur parcours administratif.

Cette partie V, loin d'être exhaustive, propose un survol de diverses tendances dans le domaine des interventions actuellement privilégiées auprès du nouveau-né à risque et de l'enfant plus âgé. Une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques sous-jacents à la paralysie cérébrale ainsi que la nécessité dorénavant confirmée d'appuyer toute démarche thérapeutique sur des preuves scientifiques sont à l'origine d'une effervescence importante dans le domaine de la réadaptation pédiatrique.

Remarques préliminaires

Une prise en charge interdisciplinaire, centrée sur la famille, commence dès la salle de naissance : outre les gestes médicaux essentiels à la survie de l'enfant, un ensemble de stratégies est mis en place dès les premières heures de vie afin de prévenir les complications et les effets potentiellement iatrogéniques d'un environnement extra-utérin mal adapté à l'état maturatif du nouveau-né prématuré. Puisque cette prise en charge précède le diagnostic neurologique, elle sera appliquée à un grand nombre d'enfants qui démontreront plus tard l'intégrité de leur fonction cérébrale.

Très souvent, cette intervention dépassera la période d'hospitalisation. L'arrivée de l'enfant à la maison est souvent une source importante de stress pour la mère, car elle ne se sent plus protégée par l'environnement médical (même lorsqu'elle avait ardemment souhaité se débarrasser de cette tutelle). Il faudra savoir être là, facilement joignable, avec des consultations fréquentes qui s'espaceront selon l'évolution ; le but est d'éviter toute discontinuité dans la prise en charge.

La révision des objectifs d'intervention devra être faite régulièrement au cours des années suivantes pour tenir compte de l'évolution et des besoins nouveaux de l'enfant et de sa famille. Chaque étape devra être anticipée pour faciliter le passage à l'adolescence et à l'âge adulte dans une pathologie chronique qui pèsera sur toute la vie de l'individu atteint. C'est cette vision au long cours qui manque trop souvent et dont les grandes lignes seront résumées ici.

Axes d'intervention en soins de développement

L'approche en USI s'est instituée au cours des années 1980 avec la proposition d'Als [1,2] d'un programme de soins de développement individualisé basé sur l'observation comportementale du nouveau-né, le NIDCAP (*Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program*). Reposant sur une évaluation exhaustive, systématique et répétée des capacités d'autorégulation et des stratégies comportementales du nouveau-né dans différents contextes de soins, un tel programme cherche à diminuer l'écart entre les capacités observées et les exigences du milieu [3].

L'expression physiologique et comportementale du nouveau-né est considérée comme la meilleure référence pour déterminer les soins à lui donner. C'est donc sur la base d'une évaluation de ces comportements que des interventions adaptées seront définies afin d'optimiser les conditions de vie du nouveau-né prématuré [4]. Ces interventions porteront tant sur l'environnement, qui devra être adapté au niveau de maturité de l'enfant, que sur les professionnels de la santé et les parents, qui auront à adapter leurs soins aux besoins de chaque nouveau-né. Ce qui peut être approprié pour un enfant peut ne pas l'être pour un autre.

Dans sa forme standardisée, le NIDCAP nécessite une stratégie structurée d'implantation suivant plusieurs étapes et requérant à différents degrés leadership et formation [3]. Les professionnels soignants de l'équipe NIDCAP doivent recevoir une formation assurée sous l'égide des NIDCAP

Training Centers (www.nidcap.com). L'unité doit également être soumise à une évaluation menant à la certification NIDCAP. Pour plusieurs raisons tant structurelles qu'économiques, l'application complète du NIDCAP est souvent difficile; néanmoins, plusieurs des principes sous-jacents peuvent être utilisés à la faveur tant des nouveau-nés et de leur famille que des soignants.

Positionnement adapté

Le nouveau-né malade et plus encore le prématuré sont globalement hypotoniques, ils reposent complètement relâchés sur le matelas, comme une flaque... Quelle est alors *la posture spontanée la plus habituelle chez le nouveau-né flaccide et immobile*? C'est la position en «grenouille écrasée», décrite par Grenier [5] (voir la figure 10.2). C'est une posture antiphiysiologique qui peut entraîner, comme on l'a vu plus haut, une antétorsion de l'extrémité supérieure du fémur.

Les conséquences de cette posture anormale des membres inférieurs sont de deux ordres : raccourcissements musculaires et déformations ostéocartilagineuses.

Est-ce que de tels raccourcissements sont réversibles? Oui, si la motricité spontanée normale rétablit les longueurs, permettant alors à l'enfant d'évoluer de la posture initiale en grenouille écrasée vers la posture du nouveau-né normal. Non, si la motricité et la tonicité restent pathologiques chez l'enfant ayant une lésion cérébrale; dans ce cas, les muscles adducteurs et psoas resteront raccourcis et entraîneront des déformations osseuses du fémur.

La posture des membres supérieurs doit également être prise en considération. En effet, les membres supérieurs aussi sont flaccides chez l'enfant malade, en rotation externe extrême au niveau de l'épaule; il en résulte un raccourcissement du trapèze, par rapprochement des insertions musculaires. Plus tard, cette position se fixera en «chandelier».

Sur un enfant qui bouge peu, ces raccourcissements persisteront, avec une attitude en opisthotonos qui sera prise à tort pour la conséquence d'une lésion centrale, alors que son origine dans ce cas est purement périphérique. Il faut donc favoriser dès que possible un positionnement adapté qui permet la relaxation de la ceinture scapulaire et du cou.

Une posture physiologique sera recherchée dès le premier jour de la vie, c'est-à-dire une posture qui reproduit l'attitude que prend normalement un nouveau-né à terme ayant une tonicité et une motricité normales (voir la figure 10.3). En *décubitus dorsal*, les cuisses sont légèrement en abduction, les genoux sont légèrement fléchis et situés au-dessus du plan du lit. Le *décubitus latéral* est particulièrement favorable dans le même temps pour les membres supérieurs, comme on le verra plus loin. Même chose si la *position proclive* est nécessaire, il faut éviter absolument le lange large qui relève excessivement les genoux et les écarte l'un de l'autre à l'extrême, et favoriser une sangle étroite qui laisse pendre les membres inférieurs en position physiologique. L'enfant malade sera ainsi installé dans une *position de fonction*, hanches en abduction et flexion légères, genoux légèrement fléchis et toujours plus bas que le bassin, c'est-à-dire longueurs musculaires respectées à tous les niveaux. Les quelques schémas montrent ce que l'on désire obtenir. Les installations sont variées et laissées aux préférences de chaque équipe de soin.

Tous les décubitus sont possibles en USI en raison du monitoring permanent des fonctions vitales. Dès le retour à la maison, les décubitus ventral et latéral seront proscrits durant les périodes de sommeil pour être en accord avec les consignes préventives du syndrome de mort subite du nourrisson. C'est pourquoi un sevrage dans ces décubitus sera fait dans les semaines précédant la sortie de l'hôpital.

En conclusion, assurer une posture physiologique à tout nouveau-né n'est pas difficile et doit être une véritable obsession en néonatalogie. On peut accepter l'inévitable, pas les complications iatrogènes, tolérées par manque d'imagination; il suffit d'anticiper et de considérer comme un individu qui marchera ce très petit enfant malade pour lequel respirer est l'essentiel immédiat.

Modulation des stimulations

Surstimulation, sous-stimulation ou encore désorganisation des stimulations? Beaucoup de choses ont été dites quant aux stimulations auxquelles sont exposés les nouveau-nés séjournant dans les USI. Reconnaisant les effets potentiellement délétères de ces stimulations, plusieurs

tentatives d'intervention ont été effectuées au cours des 50 dernières années : programmes de stimulation sensorielle (tactile, vestibulaire, visuelle ou encore auditive), réduction des stimulations pour reproduire l'environnement utérin, programmes d'exercices moteurs ciblés. Bien que ces diverses propositions aient fait l'objet d'études cliniques, ni efficacité ni reproductibilité n'ont pu être démontrées.

C'est avec les travaux d'Als [1] qu'une approche plus systématique des soins de développement a vu le jour. Elle propose une conception de l'enfant organisé selon cinq sous-systèmes distincts, hiérarchisés et interdépendants. Ces sous-systèmes sont constamment en interaction les uns avec les autres et avec l'environnement. Le développement de l'enfant et l'organisation de ses comportements sont sous la dépendance de la synchronie et de l'adéquation des stimulations. En réponse à des stimulations non adéquates, l'enfant émettra des signaux de stress alors que les stimulations adéquates entraîneront des comportements d'autorégulation (voir tableau 10.12). C'est l'observation et l'interprétation de ces comportements de stress et d'autorégulation qui seront la base de l'intervention individualisée visant à fournir un environnement et des soins adaptés.

Facilitation de la motricité physiologique

Faciliter une motricité de type physiologique est un des objectifs. La stimulation motrice commence dès la convalescence, avec ses temps habituels, relaxation, travail passif puis facilitation du travail actif spontané. Autrement dit, surveillance des postures, maintien des longueurs, ouverture sur le plaisir de bouger. Parallèlement à cette facilitation du mouvement de l'ensemble du corps, une attention particulière sera accordée aux habiletés oromotrices précoces [6]. De fait, ces habiletés sont souvent déficitaires chez le nouveau-né prématuré ou celui né à terme et malade. Divers signes d'appel incluant difficulté à téter, perte de poids, fatigue, aspirations, reflux ainsi que signes de stress ou de douleur peuvent être identifiés par les intervenants et les parents. Positionnement adéquat, techniques de stimulation périorale et aménagement de l'environnement durant les boires seront autant de moyens

utilisés pour faciliter le développement et l'organisation des habiletés oromotrices, prévenir les problèmes d'alimentation et favoriser une expérience positive autour de l'alimentation tant pour l'enfant que les parents.

Prise en compte de la douleur

Craig et al. [7] rapportent des réponses identifiées aux sensations douloureuses chez les prématurés. En effet, des nouveau-nés très prématurés (25–27 SA) manifestent déjà des réactions physiologiques en réponse à des stimuli nociceptifs. Un peu plus tard, le développement des systèmes nerveux central et endocrinien est assez avancé pour qu'il y ait déclenchement d'une réponse à la douleur à la suite de stimuli aversifs/nociceptifs; le nouveau-né peut alors émettre une réponse hormonale et métabolique à la suite de l'activation du système sympathique par un stimulus algique [8]. Certaines études rapportent également un lien entre la charge nociceptive vécue en début de vie et des réponses affectives et comportementales exacerbées lors d'événements douloureux subséquents [9]. L'exposition à une douleur prolongée ou aiguë peut également accroître la morbidité néonatale. L'utilisation d'une approche basée sur les soins de développement constitue un complément essentiel à l'utilisation des traitements anesthésiques et analgésiques.

Consolidation de la relation parents-enfant

On l'a compris, un partenariat entre parents et intervenants est essentiel pour les soins du nouveau-né. Le développement des compétences des parents passera par un enseignement par compagnonnage avec l'équipe de soins. Outre les soins de base à l'enfant, la méthode kangourou (peau-à-peau) [10,11], le décodage des comportements de stress et d'autorégulation ainsi que le *handling* (techniques de portage) feront partie de ces enseignements. Ils permettront tous de favoriser des moments privilégiés de proximité et d'interaction. L'équipe soignante devra aider l'enfant et ses parents à faire connaissance en faisant découvrir les compétences de l'un et des autres. Les forces de chacun seront utilisées de façon à aider à la consolidation du lien parents-enfant.

Michèle Canon-Yannotti [12], à la suite de son travail auprès des maternités de Port-Royal-Baudelocque à Paris, avait écrit un chapitre sur « le point de vue du psychanalyste » dans les situations d'anomalies du développement. Sans reprendre la totalité de son chapitre, son analyse des effets de la pathologie neurologique de l'enfant sur la relation parents-enfant nous a confortées dans une attitude très prudente, en « retrait » sur notre « savoir médical prédictif » :

« La mère, dépossédée brutalement de l'enfant qu'elle attendait, réagit d'une manière que je situerais entre deux extrêmes qui représentent des positions caricaturales : ou bien elle ne peut pas investir cet enfant malade, trop éloigné de la représentation de celui qu'elle portait. Elle va alors s'identifier aux soignants (sa seule ressource si le fonctionnement imaginaire lui fait défaut). Elle va être partie prenante dans les procédures médicales proposées. Si elle s'installe dans cette position, il y a de fortes chances que l'enfant soit, lui, installé dans le statut d'handicapé, l'imaginaire de sa mère ne lui permettant pas de se penser autrement. Ou bien, à l'inverse, elle peut donner trop de présence, réduisant sa vie de femme à l'unique attachement à l'enfant réduit, lui, au corps malade qui ne peut vivre sans elle. À ces deux extrêmes, la tendance est de créer un lien réciproque entre la mère et l'enfant, par tentative d'exclusion du père et de toute possibilité de ternarisation. La réussite de la tentative de réciprocité annule toute chance d'un développement normal pour l'enfant... »

« Le pédiatre laisse le temps à la mère d'investir son enfant, de repérer les éléments positifs de son évolution. Il l'accompagne, l'écoute dans son cheminement. Pourtant il sait souvent que l'atteinte motrice existe, mais il ne la révélera (si cela lui est possible) qu'en la découvrant avec la mère. Le savoir prédictif est en suspens et fonctionnera au bon moment : celui où la mère peut entendre la vérité. Il aide le père, resté en retrait (du fait de l'atteinte dans son potentiel de paternité), à revenir vers l'enfant et être partie prenante pour les différentes solutions envisageables. Dans cette dimension de "l'accompagnement", le pédiatre aide à la mise en place du triangle familial pour cet enfant handicapé qui en a tout autant besoin, sinon plus, qu'un enfant normal. Il restera pour la famille, dans le champ médical, celui qui dirige les opérations au cours de l'évolution de l'enfant. De ce fait,

pour l'enfant, il est celui qui soutient les parents. Il va être le référent dans les décisions à prendre. En ce sens, le pédiatre soutient la fonction paternelle. Ceux qui prennent en charge les soins du corps, kinésithérapeute, psychomotricien (surtout pour les tout-petits), doublent la fonction du maternage, souvent défailante. Ils restent les interlocuteurs privilégiés de l'enfant au cours de son développement. » (p. 305)

Le cheminement peut être long avant que l'enfant et ses parents s'approprient mutuellement et que les parents retrouvent la confiance en leurs habiletés parentales. Parfois, des parents se protègent en ne s'attachant pas à leur enfant parce que sa survie est incertaine. Si les parents doivent entendre un pronostic concernant son enfant, ils devront passer par les étapes du deuil pour surmonter ce nouveau choc émotif. Même après avoir fait leur deuil d'un enfant « normal », la souffrance peut être réactivée dans différentes circonstances.

Retour à la maison et intervention précoce

L'enfant est rendu à sa famille lorsqu'il est stable au point de vue respiratoire et nutritionnel. Lorsqu'il est né très prématurément, il sort souvent vers 38 à 40 semaines corrigées ou plus tard. Il n'a pas toujours fait la preuve de son optimalité neurologique, telle que décrite plus haut. Il faudra donc continuer à la maison dans la même ligne qu'à l'unité de soins : veiller à maintenir des postures physiologiques, veiller à favoriser la motricité spontanée, le contact auditif, visuel, etc. C'est dire que la mère aura besoin d'aide, que la psychomotricienne, la kinésithérapeute ou l'ergothérapeute pourront rendre chaque progrès plus visible pour la mère, préciser la prochaine étape du développement à venir, expliquer, adapter l'environnement.

L'anxiété familiale est toujours présente : même si l'enfant a brillamment fait la preuve de son optimalité neurologique à l'équivalent du terme, son passé pathologique récent l'empêchera d'en convaincre sa famille : il gardera accrochée à lui une étiquette de risque dont il mettra parfois longtemps à se débarrasser. Le stress parental lié à

l'hospitalisation d'un nouveau-né en soins intensifs est bien connu des pédiatres; l'équipe médicale essaiera par tous les moyens de le diminuer. Une étude sur un échantillon d'EPIPAGE [13] vient de montrer, en interrogeant les mères 7 ans après la naissance : voir les images d'une HIV ou, quelques semaines plus tard, de LPV kystiques est difficilement supportable et ne peut pas s'oublier. Les parents auront donc besoin d'être guidés pour la vie de tous les jours, pour savoir s'ils font bien. Il faut les voir souvent, de façon d'abord rapprochée puis de moins en moins, jusqu'à ce que l'inquiétude s'apaise.

On peut aussi aller plus loin dans la démonstration de la normalité motrice dans les premiers mois de la vie par l'examen neuromoteur complémentaire décrit par Grenier : après avoir suscité un état d'éveil particulier, dit « libéré », c'est la mise en évidence d'enchaînements moteurs allant de la nuque jusqu'au bout du pied et traduisant donc une intégrité de la transmission dans les voies motrices. Cette approche clinique apporte un plus dans l'affirmation de l'optimalité, elle appartient à ceux qui aiment la pratiquer, elle n'est pas indispensable stricto sensu. Ceux qui voudront aller plus loin liront la technique dans les textes originaux de Grenier [14].

Continuité des soins au cours des premières années

La vie familiale se structure autour des besoins de l'enfant. Le lieu de vie sera la maison familiale, la nourrice ou la crèche. Même en cas de pathologie neurologique avérée, des progrès sont observés à chaque consultation, la prise en charge est en place, un certain optimisme fait souvent place à l'angoisse de la période périnatale. Plus tard, en fin de première année, la famille prend conscience de la réalité de la pathologie, lorsque les espoirs de marche s'éloignent. Ils doivent être accompagnés dans chacune de ces étapes. Les pédiatres oublient peut-être un peu trop qu'un enfant atteint de cette pathologie chronique deviendra un adulte. Les familles souffrent, y compris les frères et sœurs [15]; l'individu atteint doit parvenir à la meilleure qualité de vie possible [16]. Il faudra

donc régulièrement remettre en question les objectifs de la prise en charge.

Aspects administratifs de la prise en charge d'une pathologie chronique

Le pilotage des parents dans le parcours administratif est essentiel, le pédiatre doit donc se tenir au courant des dispositions existantes et prendre le temps de faire les demandes d'aide ou d'orientation scolaire, par exemple. Il est impossible de résumer ici ces démarches administratives, car d'une part elles évoluent et d'autre part elles sont particulières à chaque nation. Les préoccupations financières pèsent lourd dans l'organisation des soins à chaque étape [17]; ce coût est malheureusement un des éléments décisionnels pour l'amélioration des conditions de vie pour chaque individu atteint d'une paralysie cérébrale.

Anticipation sur le devenir à l'âge adulte

La paralysie cérébrale est une pathologie chronique, avec retentissement secondaire dans tous les domaines; rien n'est jamais acquis. Comme l'a écrit Grenier [5] :

« Il nous paraît souhaitable que les pédiatres qui désirent apporter jusqu'au bout leur contribution aux enfants IMOC s'intéressent et participent à la vie que mènent les adultes IMOC dans les foyers d'accueil spécialisés, adultes dont ils ont eux-mêmes guidé la première enfance. Cela leur permet de se rendre compte combien il est difficile et néanmoins possible de les aider à devenir à plus ou moins brève échéance des adultes autonomes et épanouis. C'est une façon parfois douloureuse de prendre conscience des lacunes et des erreurs de la prise en charge tout au long de l'enfance et qui vont gêner cruellement ces jeunes hommes et ces jeunes femmes pour parvenir après bien des épreuves à mener une vie d'adulte handicapé à peu près acceptable. » (p. 286)

Il est utile de réfléchir sur le témoignage des individus handicapés eux-mêmes, avec ce texte écrit à notre demande par l'un d'entre eux, Alexandre Agnès [18] :

« De quelle façon considérer le handicap autrement que comme une barrière, une différence difficile à surmonter tant elle semble nous distinguer – nous les handicapés – de la majorité sociale, de la “normalité”. Un professeur de philosophie me parlait de “positiver le handicap”. Par là, il entendait ne pas voir les choses “en moins” mais toujours “en plus”. Le handicapé n'aurait pas des déficiences à certains niveaux – capacités physiques par exemple –, mais posséderait au contraire des potentialités qu'il lui faudrait développer et qui constitueraient un apport supérieur qu'une personne “normale” n'aurait pas. Si cette philosophie est la plus belle en ce qui concerne la question du handicap, elle n'est pourtant pas si évidente à appliquer, que l'on soit handicapé ou non. Quoi que l'on en dise, le handicap fait toujours peur, il dérange. Sans que l'on puisse parler d'un réel racisme envers les personnes handicapées, celles-ci continuent de provoquer tour à tour l'appréhension, la gêne, la pitié, le dégoût parfois. L'insertion sociale et le devenir adulte représentent ainsi une étape fondamentale qui, lorsqu'elle peut être franchie, demeure un combat perpétuel contre les préjugés et l'ignorance. » (p. 287)

Alexandre Agnès partage avec Albert Grenier une recommandation trop souvent occultée : « L'idée principale est qu'il ne faut pas placer le problème moteur avant la personne. »

En bref pour le clinicien

Il ne suffit pas de commencer tôt la prise en charge de ces enfants et de leur famille, il faut aussi ne pas les abandonner en route. Les passages d'une structure dans une autre sont des moments particulièrement pénibles où il faut savoir accompagner l'enfant et sa famille. Il est bon d'*anticiper* avec eux sur l'étape suivante en expliquant que toute la période de scolarisation sera très ardue de toute façon mais qu'elle débouchera sur une vie adulte plus gratifiante, si les exigences sont enfin adaptées au potentiel de chacun. Il faudra à chaque étape une réflexion commune de la

famille et des thérapeutes sur la *qualité de vie* offerte : les résultats d'enquêtes auprès d'enfants, d'adolescents et d'adultes avec paralysie cérébrale aident à mieux répondre à leur demande.

Références

- [1] Als H. A synactive model of neonatal behavioral organization : framework for the assessment of neurobehavioral development in the premature infant and for support of infants and parents in the neonatal intensive care environment. In : JK Sweeney, éd. *The high-risk neonate : developmental therapy perspectives*. Binghamton : The Haworth Press; 1986.
- [2] Als H. Developmental care in the Newborn Intensive Care Unit. *Curr Opin Pediatrics* 1998; 10 : 138-42.
- [3] Ratynski N, Jouquan J, Sizun J. NIDCAP et soins de développement : quelle stratégie d'implantation? *Arch Pédiatr* 2009; 16 : 830-2.
- [4] Ashbaugh JB, Leick-Rude MK, Kilbride HW. Developmental care teams in the Neonatal Intensive Care Unit : survey on current status. *J Perinatal* 1999; 19 : 48-52.
- [5] Grenier A. Prévention des raccourcissements musculaires et déformations ostéocartilagineuses chez les nouveau-nés à cerveau lésé, dans l'Unité de Soins Intensifs Néonataux. In : *L'enfant nouveau-né : un cerveau pour la vie*. Amiel-Tison C, Stewart A. éd. Paris : Inserm; 1995. p. 199-208.
- [6] Arvedson JC, Brodsky L. *Pediatric swallowing and feeding. Assessment and management*. San Diego : Springer; 1993.
- [7] Craig KD, Whitfield MF, Grunau RV, Linton J, Hadjistavropoulos HD. Pain in the preterm neonate : behavioural and physiological indices. *Pain* 1993; 52 : 287-99.
- [8] Mathew PJ, Mathew JL. Assessment and management of pain in infants. *Postgrad Med J* 2003; 79 : 438-43.
- [9] American Academy of Pediatrics; Committee on Fetus and Newborn; Canadian Paediatric Society; Fetus and Newborn Committee. Prevention and management of pain in the neonate. An update. *Adv Neonatal Care* 2007; 7 : 151-60.
- [10] Nyqvist K; Expert Group of the International Network on Kangaroo Mother Care, Anderson G, Bergman N, Cattaneo A, Charpak N, Davanzo R, Ewald U, et al. Kangaroo mother care : application in a high-tech environment. State of the art and recommendations. *Acta Paediatr* 2010a [à paraître].
- [11] Nyqvist KH, Anderson GC, Bergman N, Cattaneo A, Charpak N, Davanzo R, et al. Towards universal kangaroo mother care : recommendations and report from the 1st European Conference and the

- 7th International Workshop on Kangaroo Mother Care. *Acta Paediatr* 2010b [à paraître].
- [12] Canon-Yannotti M. Le point de vue du psychanalyste. In : Amiel-Tison C, éd. *L'infirmité motrice d'origine cérébrale*. 2^e éd. Paris : Masson ; 2004.
 - [13] Denizot S, le Quen V, Bureau V, Ancel PY, Breart G, Roze JC. Maternal psychological impact of medical information in the neonatal period after premature birth. *Early Hum Dev* 2009; 85 : 791-3.
 - [14] Grenier A. *La motricité libérée du nouveau-né*. Paris : Médecine & enfance; 2000.
 - [15] Magill-Evans J. Are families with adolescents and young adults with cerebral palsy the same as other families? *Dev Med Child Neurol* 2001; 43 : 466-72.
 - [16] Saigal S, Feeny D, Rosenbaum P, Furlong W, Burrows E, Stoskopf B. Self-perceived health status and health-related quality of life of extremely low-birth-weight infants at adolescence. *JAMA* 1996; 276 : 453-9.
 - [17] Curran AL. Time costs of caring for children with severe disabilities compared with caring for children without disabilities. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43 : 529-33.
 - [18] Agnès A. Une expérience personnelle. In : Amiel-Tison C, éd. *L'infirmité motrice d'origine cérébrale*. 2^e éd. Paris : Masson ; 2004.

Réadaptation motrice : du mouvement à la fonction

Remarques préliminaires

« Est-ce que mon enfant est en bonne santé ? Marchera-t-il ? Pourra-t-il prendre soin de lui-même ? Ira-t-il à l'école normale ? Aura-t-il des amis ? Pourra-t-il participer à des activités dans la communauté ? » Autant de questions que peuvent poser les parents à la suite de l'annonce d'un diagnostic de paralysie cérébrale chez leur enfant. Leurs préoccupations sont concrètes, axées sur les conséquences fonctionnelles. Il n'existe pas de traitement curatif pour la paralysie cérébrale. Le but de l'intervention sera de diminuer l'impact des problèmes primaires et de prévenir l'apparition de problèmes secondaires. Améliorer la fonction, diminuer les incapacités et offrir différentes possibilités à l'enfant pour améliorer sa participation à la vie familiale et son intégration sociale seront au nombre des objectifs poursuivis.

Les enfants paralytiques cérébraux requièrent une surveillance continue et une prise en charge modulée qui tiendront compte de l'ensemble des déficiences associées tant au niveau sensoriel, cognitif et langagier que psychoaffectif. Les approches thérapeutiques restent très variées, c'est le principal obstacle aux essais de démonstration scientifique de leur utilité. En effet, elles sont dépendantes d'un ensemble de facteurs incluant les caractéristiques propres de l'enfant en lien avec la sévérité de l'atteinte motrice, son potentiel cognitif, la nature des déficiences associées, son contexte familial, les ressources financières, l'accès aux services de réadaptation. Le choix d'une approche spécifique sera aussi grandement influencé par la formation des thérapeutes, leurs compétences et leurs croyances.

Des changements conceptuels importants sont survenus au cours des dernières décennies dans ce domaine. La démarche basée sur les preuves scientifiques oblige dorénavant les cliniciens à justifier leurs interventions sur la base de mesures d'efficacité et d'efficience ; un virage significatif dans la prise en charge y est associé, la pression financière n'y est pas étrangère [1]. Il y a encore beaucoup de place pour l'empirisme, les modes, les choix des familles ou des institutions, mais on peut enregistrer une tendance générale à l'ouverture.

Concept Bobath : approche neurodéveloppementale

L'avènement dans les années 1940 de l'approche neurodéveloppementale (*neurodevelopmental treatment* [NDT]), dite approche Bobath, constitue une étape charnière dans la prise en charge des enfants paralytiques cérébraux [2]. Longtemps perçue comme une pathologie orthopédique, la paralysie cérébrale a enfin été reconnue comme une pathologie neurologique. Les problèmes moteurs associés à la paralysie cérébrale sont interprétés comme la conséquence d'une dysfonction du système nerveux central (SNC) qui interfère avec le développement normal du contrôle postural contre la gravité et l'acquisition séquentielle des habiletés motrices. Les problèmes orthopédiques, incluant raccourcissements musculotendineux et déformations, sont secondaires à ces problèmes moteurs et les aggravent.

Basée sur une conception d'une organisation hiérarchique du SNC, l'approche Bobath, dans sa version originale, cherche essentiellement à améliorer

la qualité du mouvement par inhibition des postures, réflexes et mouvements anormaux, normalisation du tonus et facilitation de patrons de mouvements normaux. Le but ultime est d'activer les bons groupes musculaires et d'offrir la stabilité nécessaire pour que l'enfant expérimente la sensation du mouvement normal. À mesure que l'enfant développe son propre contrôle, le thérapeute diminue son assistance. Outre les points clés de contrôle utilisés tant au niveau proximal que distal pour favoriser la stabilité, d'autres techniques seront privilégiées pour fournir des expériences sensorimotrices adéquates; elles incluent, entre autres, mise en charge, transfert de poids, traction, élongation, mouvement actif avec des modifications dans la vitesse et la directionnalité.

Bien que le « concept Bobath » ait été initialement appuyé sur des fondements neurophysiologiques discutables dont certains, aujourd'hui, sont considérés comme dépassés, il a incontestablement fait avancer la prise en charge des enfants. De plus, il est important de noter que l'approche Bobath, pour laquelle des milliers de thérapeutes tant nord-américains qu'euro-péens ont été formés, a beaucoup évolué au cours des années, et que différentes adaptations en ont été faites [3–6], entraînant des défis importants dans les tentatives de démonstration de son efficacité.

Dans ce sens, une revue systématique de la littérature a été faite en 2001 à la demande de l'*American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine*, dans le but d'obtenir des preuves sur l'efficacité du NDT [7]. Après analyse de la littérature des 30 dernières années par une quinzaine d'experts, 44 sur 65 des publications recensées sont éliminées pour leur manque de rigueur (pas de mesures correctes avant et après, pas de série témoin, etc.), 21 sont donc retenues pour analyse, entre 1973 et 2000.

Les critères d'inclusion retiennent les situations suivantes : NDT contre absence de traitement; NDT appliquée de façon plus ou moins intense; NDT contre d'autres méthodes; ou encore le sujet est son propre témoin (avant et après NDT).

Le nombre total de cas de paralysie cérébrale venant de ces 21 études s'élève à 416 sujets. *Les résultats* sont non significatifs dans la majorité des 21 études lorsque l'état fonctionnel global est retenu comme mesure finale de l'efficacité de la

thérapie neurodéveloppementale. Cependant, une analyse plus fine dans différents domaines montre dans huit études une amélioration qualitative de la motricité. Un effet favorable est également observé sur la limitation de la mobilité articulaire liée aux raccourcissements musculotendineux secondaires à la spasticité. La publication de cette méta-analyse est précédée d'une mise en garde pour le lecteur qui ne doit pas sombrer dans le pessimisme à la lecture des résultats et suivie d'une exhortation de la communauté professionnelle à améliorer la méthodologie de ce type d'étude clinique.

D'autres revues systématiques ont été publiées, incluant celles de Brown et Burns [8], Blauw-Hospers et Hadders Algra [9] et Anttila et al. [10]. Toutes font état d'absence de preuves ou encore de résultats mitigés. De plus, plusieurs études recensées soulignent l'incapacité à démontrer la généralisation des acquisitions dans des tâches fonctionnelles et leur transfert dans différents contextes d'application, limitant d'autant plus l'impact des interventions. Parmi les raisons de ces difficultés, on retrouve : le NDT n'est pas standardisé pour ce qui est de ses règles d'application; le niveau de compétence des professionnels est très variable; la population traitée est très hétérogène; et l'appréciation du résultat est basée sur des mesures également variables, selon le but poursuivi dans chacune des études.

Néanmoins, pour Mayston [2], le « concept Bobath » subsiste. Son application doit toutefois être nuancée; d'autres approches peuvent être utiles, complémentaires ou même préférables selon les besoins de l'enfant à un moment donné de son développement. Acceptant une évolution inévitable du NDT et l'émergence de nouvelles approches, il n'en demeure pas moins que ce qui reste du concept Bobath est énormément plus important que ce qui en est exclu. Il a, entre autres, fourni un cadre de référence pour évaluer et analyser les anomalies du mouvement et de la posture ainsi que leurs répercussions sur la fonction.

Apprentissage moteur

Un autre virage important est actuellement en cours dans la prise en charge des problèmes moteurs

associés à la paralysie cérébrale. L'évolution des connaissances dans le domaine des neurosciences, des sciences cognitives et de l'éducation donne des espoirs certains pour le développement de nouvelles approches basées sur les théories de l'apprentissage moteur. Il a été démontré que cet apprentissage était accompagné de changements dans la configuration des connexions intracorticales dans le cortex moteur, confirmant les mécanismes de plasticité neuronale. L'objectif devient donc de récupérer la fonction motrice au lieu de se contenter d'une autonomie fonctionnelle basée sur des stratégies de compensation.

Le concept d'apprentissage moteur repose essentiellement sur une stratégie à tâche orientée (*goal-oriented task*) où l'individu participe activement au processus d'apprentissage. L'apprentissage résulte d'un ensemble de processus associés à la pratique et à l'expérience qui mène à des changements relativement permanents dans la performance motrice [11]. La répétition de l'activité est donc partie intégrante de la thérapie. Les mécanismes impliqués sont interprétés selon une conception de l'organisation hétérarchique du SNC permettant l'interaction dynamique de plusieurs sous-systèmes dans le contexte de la réalisation d'une tâche spécifique. Le rôle de l'environnement et la nature de la tâche à accomplir sont centraux à une telle approche. En fait, cette dernière est basée sur un apprentissage plus actif que passif où résolution de problème remplace répétition de patrons de mouvement.

L'apprentissage moteur comporte différentes étapes, de l'expérimentation initiatique pour une nouvelle tâche à l'automatisation du geste et à son adaptation selon le contexte. La rétention dépend de la pratique qui peut se faire selon différents paramètres (en bloc, étalée, aléatoire...). L'apprentissage dépend aussi des rétroactions intrinsèques et extrinsèques, qui peuvent apparaître pendant l'exécution de la tâche, tout de suite après ou encore de façon retardée [12]. Plusieurs éléments restent à préciser dans les programmes d'intervention basés sur l'apprentissage moteur. Néanmoins, des premiers résultats encourageants font état d'un meilleur transfert des acquisitions fonctionnelles dans les activités de la vie quotidienne; des progrès sont attendus dans ce domaine [13].

Cas particulier de la spasticité

Pourquoi consacrer une section au traitement spécifique de la spasticité, alors qu'hypotonie ou dyskinésie sont également génératrices de complications pouvant bénéficier d'une thérapeutique spécifique? Parce que les formes spastiques de paralysie cérébrale sont les plus fréquentes, en particulier chez les anciens prématurés; et parce que c'est dans le domaine de la spasticité que les avancées les plus remarquables ont été obtenues au cours des deux dernières décennies (en particulier toxine botulique, radicellectomie sensitive partielle, baclofène intrathécal). La toxine botulique a considérablement amélioré les résultats orthopédiques, dans le combat inégal et toujours recommencé contre les conséquences de la spasticité. Dans certains cas, le neurochirurgien pourra intervenir sur la commande nerveuse et donc diminuer ou supprimer la spasticité, soit dans un territoire limité, par les neurotomies périphériques sélectives, soit dans une région plus large, par la radicellectomie sensitive partielle. La place des médicaments symptomatiques est encore insuffisamment définie.

Un principe commun à tout traitement spécifique de la spasticité : l'indication doit être pesée avec un soin extrême par l'équipe au complet, après une analyse très minutieuse des différents éléments de la dysfonction (spasticité, raccourcissements, faiblesse musculaire, déformations ostéoarticulaires) et de leurs interactions, c'est dire que *l'indication n'appartient pas au seul neurochirurgien ou au seul chirurgien orthopédique*. À côté de l'analyse précise du trouble, c'est l'expérience générale et la connaissance du problème fonctionnel particulier à chaque enfant qui permettront *d'anticiper sur les conséquences défavorables possibles du geste qui diminue ou supprime la spasticité*. En effet, il y a des spasticités utiles, des spasticités pas trop déformantes et qui aident à la marche; les supprimer, c'est prendre le risque de découvrir ensuite une faiblesse musculaire beaucoup plus importante que prévue; c'est prendre le risque de diminuer la mobilité alors qu'on cherchait à l'augmenter. Enfin, la plupart des actions spécifiques entreprises ne donneront de bons résultats que si le travail du kinésithérapeute est non seulement poursuivi mais renforcé dans la période qui suit [14].

Toxine botulique

Les premiers traitements de la spasticité par la toxine botulique datent des années 1990 : la toxine injectée dans le muscle bloque au lieu d'injection la libération d'acétylcholine au niveau de la jonction neuromusculaire, provoquant ainsi une parésie ou une paralysie ; l'effet maximal se situe entre les 10^e et 15^e jours qui suivent l'injection, et ce pour une durée de 3 à 6 mois. Le produit le plus utilisé est le Botox® ; les doses optimales sont encore discutées. Son action étant transitoire, elle doit être répétée à la demande.

Les indications les plus habituelles sont les suivantes : avant de faire un plâtre d'étirement musculotendineux ; avant d'envisager une intervention orthopédique ou une neurotomie chirurgicale. C'est donc *un geste intégré dans un programme thérapeutique*, il ne peut pas être mis entre toutes les mains. Les effets secondaires défavorables (douleurs, augmentation des chutes par faiblesse musculaire) sont peu fréquents et transitoires. L'action myorelaxante est locale, donc des injections multisites sont nécessaires dans les situations où l'on espère une amélioration de la marche. Les effets favorables dans l'amélioration fonctionnelle des membres supérieurs sont également appréciables. Quoi qu'il en soit, l'action est transitoire, les effets favorables devront être utilisés pendant cette période de quelques mois, dans un programme bien défini.

Quinze ans plus tard, les bénéfices ne sont pas absolument démontrés, malgré des essais cliniques randomisés portant sur des groupes d'enfants assez homogènes, par exemple, ceux dont la spasticité est modérée, sans déformations importantes et dont les fonctions mentales permettent une coopération active. Comment mesurer le résultat par comparaison avec la kinésithérapie intensive et l'orthopédie ? Il faut démontrer un progrès significatif à la fois sur la structure (goniométrie, bilan de la force musculaire) et sur la fonction (analyse dynamique de la marche, *Gross Motor Function Measure*) et enfin une appréciation subjective de l'amélioration de la vie quotidienne. Les succès les plus frappants sont obtenus dans la qualité de la démarche chez des enfants ayant déjà accédé à la marche indépendante. Dans les formes sévères, la toxine a un effet favorable sur le confort et les soins d'hygiène, elle permet

souvent de différer une chirurgie ou d'en diminuer les indications.

Le Consensus européen [15] résume la situation actuelle quant à l'approche multidisciplinaire du traitement : évaluation du niveau fonctionnel actuel de l'enfant et propositions réalistes pour un objectif précis sont les préalables à toute indication de toxine botulique.

Neurotomie périphérique sélective

Les premières interventions ont plus de 100 ans. Dans les cas où la spasticité prédomine clairement dans le territoire d'un nerf périphérique, la neurotomie doit être assez distale, assez près du muscle visé pour n'agir que sur lui, c'est-à-dire être vraiment sélective. Elle est aussi quantitativement sélective pour ne pas entraîner une paralysie complète et une amyotrophie ; pour ce faire, il faut préserver au moins un cinquième des fibres motrices, souvent la moitié. Les neurotomies les plus courantes au niveau des membres inférieurs chez l'enfant ayant une paralysie cérébrale intéressent :

1. le nerf obturateur qui innerve une grande partie mais pas tous les muscles adducteurs, dans le but de protéger la hanche ;
2. le nerf fémoral qui innerve la presque totalité des fléchisseurs de hanche, en particulier droit interne et psoas-iliaque, pour réduire le flexum de hanche ;
3. le sciatique poplitée externe pour limiter l'équin. Les résultats peuvent en être excellents, si l'indication est bien posée.

Radicellectomie sensitive partielle

En 1912, Babinski exprimait la tentation d'agir chirurgicalement sur les racines postérieures afin d'éliminer la spasticité chez des patients qui *semblaient avoir conservé une force musculaire suffisante*. Babinski était prudent, redoutait des complications, c'est donc un chirurgien allemand qui a fait les premières tentatives. Cette technique s'est d'abord développée lentement, puis a connu un engouement considérable dans les années 1990 où il devenait impossible d'ouvrir un journal spé-

cialisé nord-américain sans y trouver un article sur les résultats de cette chirurgie. Après cette période d'enthousiasme, les indications se sont stabilisées.

Chaque racine postérieure se divise en quatre à huit radicelles; chaque radicelle contient des fibres proprioceptives et des fibres cutanées extéroceptives. Lorsque l'on sectionne 70 à 80 % des radicelles, on diminue instantanément le tonus musculaire; les 20 à 30 % de fibres intactes sont suffisantes pour préserver la sensibilité. Contrairement aux neurotomies périphériques dont l'abord est assez superficiel, l'accès aux radicelles postérieures implique une laminectomie postérieure. En effet, pour exposer les radicelles postérieures, il faut ouvrir au moins quatre vertèbres dans leur partie postérieure, des deux côtés chez un diplégique. Ensuite, il faut repérer les radicelles (nous n'entrerons pas dans le débat qui oppose deux attitudes neurochirurgicales, repérage avec ou sans stimulation électrique peropératoire, qui est sans doute plus précis mais certainement beaucoup plus long). Dans la diplégie spastique typique, la section partielle portera sur les radicelles des trois dernières racines lombaires et des deux premières racines sacrées.

Les indications, on l'a vu plus haut, demandent une connaissance parfaite du type de trouble prédominant chez un enfant donné, afin de déterminer si la spasticité est plus nuisible qu'éventuellement utile – en d'autres termes, si on peut la considérer comme le principal obstacle à la marche; il faut aussi que l'appareil locomoteur, os et articulations, ait été bien préservé par le travail kinésithérapique et orthopédique depuis la naissance; il faut également qu'il y ait stagnation des progrès, non-obtention de la marche vers 4 ans, chez un enfant coopérant qui a un vif désir de marcher. Il faut encore éliminer les formes essentiellement dyskinétiques pour lesquelles l'importance des mouvements anormaux ne permettra pas d'espérer une amélioration substantielle de la marche. Il faut que la famille comprenne le problème, soit prête à accepter une chirurgie assez lourde, une éventuelle régression fonctionnelle temporaire, la nécessité d'une réadaptation postopératoire intensive de 6 mois à 1 an. En dehors des complications inhérentes à tout geste chirurgical, il peut y avoir des déformations rachidiennes de type cyphose, scoliose

ou hyperlordose si le volet rachidien n'est pas remis en place en fin d'intervention et solidement suturé. L'incontinence sphinctérienne est une complication grave mais très rare, liée à des sections trop basses des racines sacrées. Il faut essayer de prévoir les échecs, dans les cas où la faiblesse musculaire se révélera très défavorable lorsqu'on aura supprimé la spasticité. Il y a des spasticités utiles au maintien postural; il y a des cocontractions indispensables au maintien de la stabilité articulaire.

Quels sont les bons résultats? Ils peuvent être spectaculaires, lorsqu'un enfant très actif qui marchait péniblement avec des béquilles peut atteindre enfin une marche indépendante sur des distances lui permettant une vie quotidienne normale. Quelques études prospectives contrôlées [16] montrent à 20 ans une amélioration de la démarche et de la vitesse de déplacement. La place de la radicellectomie varie de façon surprenante d'un CHU à l'autre, d'un pays à l'autre : peu pratiquée en France, elle l'est couramment en Amérique du Nord.

Médicaments symptomatiques

Le traitement médicamenteux de la spasticité implique le système GABA par l'utilisation d'agents inhibiteurs de la libération des neurotransmetteurs excitatoires des synapses, des motoneurons et interneurons; trois types d'agents inhibants des récepteurs GABA sont utilisés comme myorelaxants.

Benzodiazépines

Les benzodiazépines agissent sur les récepteurs comme substitués du GABA et également potentialisent les effets inhibiteurs du GABA endogène. Il semble qu'elles entraînent une diminution de l'hypertonie par le biais des récepteurs du tronc cérébral et de la moelle. À côté de leur effet favorable sur l'hypertonie, elles ont des effets sédatifs, anxiolytiques et anticomitiaux, qui peuvent être recherchés parallèlement, en particulier chez les enfants dont la spasticité augmente avec l'anxiété dans certaines circonstances. C'est le diazépam (Valium®) qui est la forme la plus couramment utilisée, en commençant par 1 à 2 mg 2 fois par jour et en augmentant par palier de quelques jours, avec un maximum d'environ 1 mg/kg/24 h

(soluté buvable à 1 %, trois gouttes pour 1 mg; ou comprimés à 2, 5 et 10 mg). Les effets indésirables comportent sédation excessive, faiblesse musculaire, ataxie, dépression, troubles du sommeil; mais également des effets extraneurologiques tels que nausées, constipation, rétention urinaire ou incontinence. Enfin, ils peuvent occasionnellement entraîner des effets inverses de ceux recherchés, agitation, insomnie et augmentation de la spasticité.

Il est particulièrement important, concernant le Valium®, de garder présent à l'esprit que l'effet recherché est une diminution de la spasticité, ce qui peut être utile temporairement pour faire accepter des attelles, par exemple; mais en raison des effets indésirables, les parents retiendront principalement les effets négatifs sur l'attention et la communication.

Baclofène

Le baclofène (Lioresal®) agit essentiellement au niveau médullaire, comme antagoniste des récepteurs GABA présynaptiques. La marge entre contrôle de la spasticité et hypotonie majeure est étroite. La voie d'administration intrathécale est intéressante : une pompe est placée en sous-cutané au niveau de l'abdomen, reliée par un cathéter à l'espace intrathécal médullaire où est délivré le baclofène. L'efficacité de la voie intrathécale est supérieure à celle de l'administration per os du médicament, avec diminution importante des effets secondaires. Des essais préalables à la mise en place de la pompe sont possibles, le dosage peut être modulé en fonction des activités de la journée. La pompe doit être remplie tous les 2 à 3 mois par une équipe neurochirurgicale et changée tous les 5 ans. La taille encore importante de ces pompes ne permet pas de les proposer à des enfants trop menus.

Les indications sont encore mal standardisées. Les résultats publiés montrent bien les limites de cette méthode dans la population pédiatrique : elle est réservée aux formes sévères de spasticité, non accessibles à un traitement ciblé comme la toxine botulique ou la radiculotomie. Les résultats favorables ne sont pas mesurables sur les échelles fonctionnelles telles que le GMFM, mais sur la satisfaction des familles et des soignants pour lesquelles les soins quotidiens sont nettement facilités par la réduction de la spasticité.

Dantrolène

Le dantrolène (Dantrium®) agit comme antagoniste du calcium; il est utilisé chez l'adulte dans toutes les variétés de spasticité puisqu'il agit à l'étage musculaire, mais il est trop peu étudié chez l'enfant pour en recommander l'usage et comporte un risque hépatique.

Aides à la mobilité et à la posture, orthèses et chirurgie orthopédique

Tout au long de l'enfance, orthèses et chirurgie orthopédiques auront des indications. Elles seront utilisées en parallèle avec les autres approches décrites plus haut.

Aides à la mobilité et à la posture

Les aides techniques à la mobilité (ATM) et à la posture (ATP) réfèrent à des équipements à optimiser l'autonomie fonctionnelle de l'enfant, diminuer les situations de handicap, améliorer sa qualité de vie et favoriser sa pleine participation sociale. *Quand et comment proposer à l'enfant une ATM incluant tricycles, scooters, fauteuils roulants...* Le débat vis-à-vis de ce problème est en général le suivant : le fauteuil roulant est considéré comme un échec, une insulte aux efforts de l'enfant et des thérapeutes, on s'y résigne en France assez tardivement. L'excuse à cette politique vient de la crainte que ces facilités diminuent les efforts de l'enfant pour améliorer la marche indépendante. La tendance nord-américaine est à l'opposé, considérant que la possibilité de se déplacer de façon autonome est essentielle au développement psychique de l'enfant; en fait, bien souvent, dès l'âge de 2 à 3 ans, chez les enfants à l'évidence très lésés, les thérapeutes savent déjà que la marche ne sera jamais possible, ou jamais utile, ou nocive pour les hanches. On sait qu'il faut économiser les articulations, les muscles, on sait que le fauteuil roulant sera la solution aux déplacements pour le reste de la vie, mais on résiste à accepter la réalité.

Une étude canadienne [17] insiste sur la nécessité de procurer tôt l'indépendance de déplacement par toute méthode possible, autant à l'école qu'à la maison. Pour un ensemble de difficultés avant tout

d'ordre financier, l'environnement est trop souvent mal adapté (autant à l'école qu'à la maison) et les fauteuils roulants électriques trop rarement utilisés (alors que la plupart des enfants, même les plus handicapés, sont capables de les diriger).

Pour leur part, les ATP permettront de prévenir, corriger et/ou compenser les troubles posturaux sur le plan clinique et fonctionnel. L'attribution d'une ATP doit obligatoirement être précédée d'une évaluation des besoins de l'enfant en fonction de ses habitudes de vie, de son environnement, de ses aptitudes et de ses caractéristiques personnelles. Les ATP, incluant coussin de siège, coussin de dossier, appuie-jambes ou appuie-pieds, appuie-bras, appuie-tête ou appuie-cou, offrent une grande flexibilité pour l'installation. Plusieurs sont fabriquées par des entreprises spécialisées, d'autres par des établissements publics ou privés. La diversité des modes de fabrication engendre une disparité importante dans les coûts d'achat [18]. Des réévaluations périodiques seront nécessaires pour ajuster les ATP et ATM en fonction de la croissance et de l'évolution de l'enfant.

Orthèses

Elles peuvent être statiques ou dynamiques, fabriquées en plâtre, fibre de verre ou thermoplastique selon la résistance et la fonction recherchées. Elles peuvent être utilisées sur une base temporaire ou prolongée. Elles visent à prévenir ou corriger un alignement, étirer ou maintenir la longueur de certains muscles, assister une fonction. Quand elles sont dynamiques, elles assistent également le mouvement, peuvent en augmenter la résistance ou en faciliter l'exécution. Les orthèses font partie de la panoplie des outils d'intervention disponibles. Les types d'orthèse, les modalités d'application et les effets recherchés sont multiples. Tout comme pour les ATP et ATM, leur attribution doit être précédée d'une évaluation précise. Un suivi attentif doit également être assuré afin de faire les modifications nécessaires en temps opportun pour tenir compte à la fois des gains obtenus et de la croissance de l'enfant.

Chirurgie orthopédique

Les procédures chirurgicales sont nombreuses et visent entre autres à rétablir les longueurs musculotendineuses, à équilibrer les tractions autour

d'une articulation, à fixer des articulations, corriger des déformations osseuses pour améliorer l'alignement, réduire les subluxations et dislocations causées par un déséquilibre musculaire, et corriger ou stabiliser les déformations au niveau de la colonne vertébrale. Les techniques incluent ténotomie, arthrodèse, ostéotomie, allongement et transfert tendineux, fusion spinale multisegmentaire [19].

La chirurgie multisite connaît un certain essor; elle consiste à effectuer en un seul temps opératoire toute une série d'interventions tendineuses et osseuses avec plusieurs équipes chirurgicales travaillant dans le même temps. Elle a pour but d'éviter les corrections successives pendant des années, comportant chaque fois une immobilisation prolongée [20].

Il doit être bien clairement compris :

1. que le but recherché n'est pas d'améliorer la morphologie ou la mobilité passive mais la fonction d'une main, d'une cheville, d'un genou ou d'une hanche;
2. qu'une articulation n'agissant jamais seule, l'acte chirurgical retentira sur les articulations sus- et sous-jacentes; il faut donc peser les conséquences d'un geste chirurgical, au-dessus et au-dessous de celui-ci;
3. que rien n'est jamais acquis puisque, le trouble de la commande motrice persistant, celui-ci aura tendance à reproduire les mêmes effets;
4. qu'il faut redouter d'aller trop loin dans la correction et donc de perdre et non gagner sur la fonction.

Ni technique unique ni indication unique : les études randomisées n'ont pas encore permis d'identifier la meilleure combinaison de procédures chirurgicales. Le choix repose donc sur un ensemble de facteurs incluant l'âge de l'individu, la sévérité de la déficience, la nature du trouble (spasticité, dystonie, dyskinésie...), les pathologies associées et enfin l'état de santé général.

Justification des thérapies : évaluation des résultats

Une réflexion éditoriale de Martin Bax en 2001 fait partager le malaise dès son titre interrogatif : « La thérapie a-t-elle un avenir » [21] ? En effet, le

poids financier est lourd, qu'il repose sur les compagnies d'assurances comme aux États-Unis ou sur la collectivité comme en France, au Canada ou au Royaume-Uni. Et les essais de démonstration d'efficacité, on l'a vu, sont des échecs. La question que soulève alors Martin Bax est celle du critère de jugement de l'efficacité : « Si on cherchait les effets de la thérapie non pas dans des mesures telles que le GMFM mais en termes de satisfaction parentale et de facilitation de la vie quotidienne de l'enfant, les résultats seraient probablement meilleurs. » Si l'on partage cette réflexion (et c'est l'expérience positive de tous ceux qui suivent ces enfants et leur famille), *alors la thérapie devient un droit même en l'absence de preuve*. De plus, il serait inacceptable de continuer à s'intéresser au dépistage précoce de la paralysie cérébrale si ce dépistage n'était pas immédiatement suivi (et si possible précédé) d'une thérapie.

Une enquête faite aux États-Unis [22] par l'*American Academy of Cerebral Palsy* auprès des orthopédistes, neurologues, psychiatres et pédiatres a montré que *l'attente des médecins vis-à-vis de la physiothérapie du développement était élevée, pour l'enfant mais aussi pour sa famille*; les réponses de cette enquête quant aux phénomènes retenus comme positifs sont les suivants (exprimés en pourcentage) : *amélioration des capacités parentales à prendre en charge la déficience de l'enfant* : 82 % ; *à faire face émotionnellement* : 76 % ; *prévention des raccourcissements et déformations* : 69 % ; *amélioration fonctionnelle de l'enfant* : 60 à 70 %. À côté de ces avis favorables, des avis négatifs sont aussi exprimés dans cette enquête : *effort financier trop lourd pour la famille* : 35 % ; *énergie et temps passé trop lourds pour la famille* : 65 % ; *et inefficacité sur le niveau fonctionnel de l'enfant, niveau qui ne dépassera pas celui que lui aurait apporté sa maturation* : 18 %.

En bref pour le clinicien

Ce chapitre est un survol offert au clinicien quant aux aspects thérapeutiques de la paralysie cérébrale. C'est ce qu'il faut comprendre à propos des bases physiopathologiques et donc des indications de chaque méthode; c'est ce qu'il faut savoir à propos des changements conceptuels récents. Amélioration fonctionnelle et qualité de vie jusqu'à l'âge adulte deviennent une priorité.

On est en droit d'attendre des prochains essais cliniques une évaluation des résultats selon des standards internationaux. Après cette étape indispensable, des recommandations spécifiques émergeront quant aux paramètres d'une prise en charge optimale, autrement dit, dans une véritable perspective de *stratégie thérapeutique au long cours*. Enfin, comme dans d'autres maladies chroniques, les individus atteints et les familles souhaitent *une plus grande considération de la société* pour réduire les situations de handicap. Leurs demandes devraient être plus largement prises en compte. Un des exemples en est le droit à la mobilité, à l'accessibilité universelle; ceci implique une action plus dynamique au point de vue urbanisme, logement, transport... Beaucoup reste à faire.

Références

- [1] Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society Delgado MR, Hirtz D, Aisen M, Ashwal S, Fehlings DL, McLaughlin J, et al. Practice parameter : pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with cerebral palsy (an evidence-based review) : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2010; 26 : 336-43.
- [2] Mayston M. Bobath concept : Bobath@50 : mid-life crisis - what of the future? *Physiother Res Int* 2008; 13 : 131-6.
- [3] Bly L. Baby treatment based on NDT principles. San Antonio; Therapy Skills Builders 1995.
- [4] Le Métayer M. Rééducation cérébromotrice du jeune enfant. Éducation thérapeutique. Paris : Masson; 1993.
- [5] Raine S. Defining the Bobath concept using the Delphi technique. *Physiother Res Int* 2006; 11 : 4-13.
- [6] Soyez E. Comprendre la kinésithérapie du développement. Paris : Masson; 2005.
- [7] Butler C, Darrah J. Effect of neurodevelopmental treatment for cerebral palsy : an AACPD evidence report. *Dev Med Child Neurol* 2001; 42 : 778-90.
- [8] Brown GT, Burns SA. The efficacy of neurodevelopmental treatment in paediatrics : a systematic review. *Br J Occup Ther* 2001; 64 : 235-44.
- [9] Blauw-Hospers CH, Hadders-Algra M. A systematic review of the effects of early intervention on motor

- development. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47 : 421-32.
- [10] Anttila H, Autti-Rämö I, Suoranta J, Mäkelä M, Malmivaara A. Effectiveness of physical therapy interventions for children with cerebral palsy : a systematic review. *BMC Pediatr* 2008; 24 : 14.
- [11] Shumway-Cook A, Woollacott MH. *Motor Control : Translating Research into Clinical Practice*. Baltimore, Maryland : Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
- [12] Zwicker JG, Harris SR. A reflection on motor learning theory in pediatric occupational therapy practice. *Can J Occup Ther* 2009; 76 : 29-37.
- [13] Garvey MA, Giannetti ML, Alter KE, Lum PS. Cerebral palsy : new approaches to therapy. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2007; 7 : 147-55.
- [14] Tilton A. Management of spasticity in children with cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol* 2009; 16 : 82-9.
- [15] Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, Berweck S, Borggraefe I, van Campenhout A, et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14 : 45-66.
- [16] Langerak NG, Lamberts RP, Fieggen AG, Peter JC, van der Merwe L, Peacock WJ, et al. A prospective gait analysis study in patients with diplegic cerebral palsy 20 years after selective dorsal rhizotomy. *J Neurosurg Pediatr* 2008; 1(3) : 180-6.
- [17] Palisano RJ, Tieman BL, Walter SD, Bartlett DJ, Rosenbaum PL, Russell D, et al. Effect of environmental setting on mobility methods of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45 : 113-20.
- [18] Dussault FP. Les aides techniques à la posture. Agence d'évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé, Gouvernement du Québec, 2004.
- [19] Koman LA, Smith BP, Shilt JS. Cerebral palsy. *Lancet* 2004; 363 : 1619-31.
- [20] Thuilleux G. Le traitement chirurgical des problèmes orthopédiques. In : Truscelli D, éd. *Les infirmités motrices d'origine cérébrale : réflexions et perspectives sur la prise en charge*. Paris : Masson; 2008.
- [21] Bax M. Does «therapy» have a future? *Dev Med Child Neurol* 2001; 43 : 3.
- [22] Campbell SK. Expected outcomes of physical therapy for children with cerebral palsy : the evidence and the challenge. In : MD Sussman, éd. *The diplegic child*. Rosemont : American Academy of Orthopedic Surgeons; 1991. p. 221-7.

Pour en savoir plus

- Ketelaar M, Vermeer A, Hart H, van Petegem-van Beek E, Helders PJ. Effects of a functional therapy program on motor abilities of children with cerebral palsy. *Phys Ther* 2001; 81 : 1534-45.
- Papavasiliou AS. Management of motor problems in cerebral palsy : a critical update for the clinician. *Eur J Paediatr Neurol* 2009; 13 : 387-96.

Approches complémentaires et alternatives

Remarques préliminaires

Les possibilités de la médecine « orthodoxe » dans les formes sévères de la paralysie cérébrale sont réelles mais bien insuffisantes [1]. Beaucoup de familles ne peuvent pas renoncer à leurs espoirs sans recourir un jour ou l'autre à ce qu'il est convenu d'appeler les médecines complémentaires et alternatives (MCA) [2]. Médecine parallèle, médecine douce, médecine non conventionnelle, médecine naturelle sont autant de termes retrouvés dans la littérature pour référer à ces pratiques considérées par la médecine moderne du monde occidental comme sans preuves d'efficacité et sans fondement scientifique acceptable, c'est-à-dire non orthodoxes.

Plus spécifiquement, le *National Center for Complementary and Alternative Medicine* (NCCAM), un des instituts du « National Health Institutes » aux États-Unis, définit les MCA comme divers systèmes, pratiques et produits de santé qui ne font pas présentement partie de la médecine conventionnelle pratiquée par des professionnels de la santé. Ces approches s'adressent à des individus en quête d'un cadre de soin qui se situe hors des cadres de référence de la médecine moderne, bien qu'elles soient parfois dispensées par des médecins ou autres professionnels de la santé. Selon les traditions et législations de chaque pays, elles peuvent être courantes, tolérées ou bien interdites.

Le NCCAM regroupe les MCA selon cinq champs : systèmes médicaux alternatifs (homéopathie, médecine traditionnelle chinoise); interventions holistiques incorporant corps et esprit (hypnose, méditation, prière); méthodes axées sur le corps

(chiropractie, massage); thérapies basées sur la biologie (vitamines, produits aux herbes); et thérapies énergétiques (toucher thérapeutique, transfert d'énergie, thérapie magnétique).

Les approches sont multiples; certaines se veulent complémentaires des traitements conventionnels, d'autres cherchent à s'y substituer et sont parfois considérées comme potentiellement dangereuses. La plupart de ces techniques ne sont pas spécifiques au traitement d'une pathologie en particulier. Il n'existe des preuves scientifiques que pour quelques-unes de ces approches. Toutefois, pour la plupart d'entre elles, la sécurité, l'innocuité et l'efficacité restent autant de qualités qui n'ont pas encore été démontrées par des études rigoureuses.

Des enquêtes récentes rapportent que près de 56 % des enfants présentant une paralysie cérébrale sont utilisateurs de MCA, avec une préférence pour l'aquathérapie (25 %) et les massages (25 %). On constate que les utilisateurs sont plus jeunes et plus atteints, ont des mères plus scolarisées et des pères plus âgés qui ont tendance à être eux-mêmes des utilisateurs de MCA [2]. Plusieurs autres facteurs ont été proposés pour justifier le recours aux MCA, incluant le temps d'attente prolongé pour une prise en charge, la faible fréquence des interventions proposées, le caractère éclaté de certains programmes d'intervention pour lesquels les parents ont à assumer beaucoup de rendez-vous dans une même semaine, le manque de preuves pour les approches conventionnelles, la lenteur des progrès qui est source de découragement pour plusieurs parents, leur manque de participation aux prises de décision concernant leur enfant.

Il est nécessaire pour le clinicien d'avoir un minimum d'informations sur les méthodes les plus courantes dans le domaine de la paralysie cérébrale car, parfois, la famille lui demandera son avis ou le tiendra au courant de ses tentatives dans telle ou telle direction. Quelques méthodes seront donc rapidement décrites. Les espoirs des familles et l'attitude de la médecine classique vis-à-vis de ces thérapies non orthodoxes seront ensuite brièvement analysés.

Frontière entre les approches conventionnelles et complémentaires

La frontière entre approches conventionnelles et approches complémentaires est souvent mince du fait que les preuves scientifiques sont aussi limitées pour plusieurs des approches conventionnelles actuellement privilégiées auprès des enfants présentant une paralysie cérébrale. À l'opposé, plusieurs approches complémentaires, particulièrement dans le domaine de la réadaptation motrice, sont actuellement testées auprès de cette même population. Dans ce registre, l'entraînement avec contrainte induite chez l'enfant hémiplégique, l'entraînement à la marche sur tapis roulant avec ou sans poids ajouté, le renforcement musculaire, les programmes d'exercice physique, l'ostéopathie, les stimulations électriques transcutanées et/ou neuromusculaires, la thérapie d'intégration sensorielle et l'entraînement virtuel sont autant de moyens qui sont utilisés par différentes équipes de réadaptation pour diminuer la faiblesse musculaire, préserver l'élongation musculaire, diminuer la douleur, améliorer plus globalement la condition physique et la qualité de vie. Plusieurs de ces approches empruntent des principes des théories de l'apprentissage moteur. Généralement appliquées par des professionnels de la santé dans un cadre de réadaptation, certaines ont déjà fait leurs preuves auprès d'autres populations cliniques. Les résultats obtenus auprès des enfants paralytiques cérébraux, quoique souvent encore préliminaires, sont encourageants. Cependant, plusieurs paramètres incluant intensité, fréquence, type de pratique (en bloc, aléatoire...) restent à définir pour déterminer les conditions optimales d'application.

Quelques approches alternatives

Les approches alternatives sont souvent issues d'écoles de pensée parallèles, sous l'égide d'une seule personne généralement charismatique ou encore d'un institut à but lucratif qui gère l'application de la méthode. De façon assez habituelle, elles impliquent une formation préalable des parents à l'application de la méthode, mettent en jeu des ressources financières très importantes et sont pratiquées de façon intensive. Parfois basées sur des modèles explicatifs non actualisés, elles manquent souvent de définition précise mais leur promesse de progrès les rend attrayantes pour les familles parce qu'hors des sentiers battus. Les preuves d'efficacité se heurtent à plusieurs biais méthodologiques, touchant à la fois la sélection des populations ciblées (gravité de l'atteinte, niveau socioéconomique...) et à l'effet placebo potentiel lié à l'attention particulière donnée à l'enfant. Les effets négatifs sont mal documentés tant sur l'enfant que sur la famille qui peut se voir épuisée, financièrement appauvrie et exclue du réseau des services conventionnels. Quelques-unes des méthodes actuellement les plus populaires sont résumées au [tableau 24.1](#).

À notre connaissance, les approches alternatives ne font pas partie des thérapies prises en charge par le système de santé ou les compagnies d'assurances. Le manque de preuves scientifiques est à l'origine du caractère vague et mouvant des recommandations. À titre d'exemple, un rapport demandé à un groupe d'experts de l'Inserm par le ministère des Affaires sociales [3] sur la méthode Doman (ou *patterning*) fait les recommandations suivantes :

1. refus de toute reconnaissance officielle et de toute inscription dans la nomenclature de la Sécurité sociale de la méthode en tant que telle;
2. refus de tout remboursement des frais entraînés par des thérapeutes étrangers, qu'ils consultent chez eux ou en France;
3. en revanche, aucune interdiction de la méthode, aucune chasse aux sorcières;
4. non-remboursement de la méthode en tant que telle, pratiquée de façon exclusive par des praticiens français;

Tableau 24.1

Quelques approches alternatives proposées en cas de paralysie cérébrale

Approche	Modalités d'application	Effets recherchés	Commentaires, recommandations et résultats
Oxygénothérapie (hyperbare)	Exposition répétée à de l'oxygène pur à 100 %. Le sujet est placé dans un « caisson » d'acier monoplace ou multiplace, où la pression est supérieure à la pression atmosphérique au niveau de la mer. Traitement recommandé : 1 h, 1 ou 2 fois/j, 5 ou 6 j/semaine. Bloc initial de traitements allant jusqu'à 40 séances. Niveau optimal de pression à préciser.	Éveiller les cellules neuronales dormantes périlésionnelles. Diminuer l'œdème cérébral par vasoconstriction.	<i>Effets secondaires rapportés</i> : douleur à l'oreille, perforation de tympan, myopie, convulsions et pneumothorax. Risque de feu et explosion de l'équipement. Quelques études ont rapporté des effets positifs malgré certaines réserves.
Méthode Adeli (Pologne)	Utilisation d'un costume préfabriqué et ajustable (<i>Adeli suit</i>) pourvu d'élastiques pour appliquer des résistances au niveau des muscles au cours d'exercices préétablis. Traitement recommandé : 30 min à 2 h/j, 5–6 j/semaine pour 1 mois sous supervision directe d'un physiothérapeute.	Améliorer la force, la posture et la coordination.	<i>Effets secondaires rapportés</i> : inconfort du costume, problèmes respiratoires et de continence rapportés. <i>Résultats</i> : pas de conclusion confirmant ou infirmant les effets positifs du costume.
Hippothérapie	Utilisation du mouvement tridimensionnel du cheval qui entraîne une mobilisation du bassin (pelvis, hanches et portion lombaire de la colonne vertébrale). Le cheval exerce une influence sur le cavalier et non l'inverse. Fréquence des séances variable.	Améliorer plusieurs fonctions neuromotrices (incluant posture, équilibre, mobilité, symétrie) et processus sensoriels qui peuvent, par la suite, être généralisés à une vaste gamme d'activités quotidiennes.	<i>Effets secondaires rapportés</i> : Risque de chute et d'allergie. <i>Résultats</i> : les études non contrôlées et avec contrôle démontrent des effets positifs sur les structures corporelles et la fonction. L'hippothérapie augmenterait la participation sociale.
Éducation conductive (Pëto, Hongrie)	Groupe thérapeutique dirigé par des « conducteurs », formés au programme, qui guident l'enfant et le groupe avec des renforcements verbaux. Mise en place de repères éducatifs et de stratégies propices au développement de l'autonomie chez des enfants cérébrolésés dont la déficience est motrice. Fragmentation des activités quotidiennes en une série de tâches selon des patrons moteurs de base. Les problèmes moteurs sont perçus comme des problèmes d'apprentissage. Les groupes sont déterminés en fonction du niveau de fonctionnement des enfants pour permettre une certaine homogénéité.	Améliorer l'autonomie dans les activités quotidiennes.	L'enfant doit être capable de comprendre les consignes. Mesure des effets non concluante dans des études non contrôlées et contrôlées.

(Suite)

Tableau 24.1
Suite

Approche	Modalités d'application	Effets recherchés	Commentaires, recommandations et résultats
Patterning (Temple Fay, Doman et Delacato) (USA)	Surstimulation, dont la base est le <i>patterning</i> , i.e. exercices répétitifs qui visent à stimuler les acquisitions motrices et les capacités intellectuelles selon une séquence préétablie de développement. L'incapacité de maîtriser un stade de développement empêche la progression vers la prochaine étape. Idéalement, la pratique de la méthode nécessite la présence de quatre personnes, dont un des deux parents, 7 j/7, jusqu'à 8 h/j et se déroule normalement sur plusieurs années.	Améliorer le fonctionnement moteur et cognitif de l'enfant.	<i>Résultats</i> : les résultats d'études non contrôlées sont inconsistants. Les études contrôlées ne démontrent aucun gain.
Réorganisation neurofonctionnelle Padovan (Brésil)	Série d'exercices récapitulant le développement des fonctions manuelles, occluso-motrices et neurovégétatives (suction, mastication, déglutition, respiration). Chaque exercice est accompagné d'un poème récité par le thérapeute pour stimuler rythme, attention, audition, imagination et synchronisation des mouvements. Initialement développée pour les enfants dyslexiques. Traitement recommandé : 45 min, 2 fois/semaine. Des dizaines de séances seraient nécessaires.	Réorganiser le SNC pour améliorer la fonction	Considérée comme une spécialisation de l'orthophonie au Brésil. Pour favoriser une meilleure stimulation du SNC, plusieurs séances par semaine sont souhaitables.
Approche neuro-sensori-motrice Masgutova (Russie, Pologne)	Stimulation de points neuromoteurs et sensorimoteurs du corps, étirement du tronc et des membres et rotation des articulations. La méthode comporte plusieurs volets : neurostructure/intégration tactile/ facial/visuel et auditif/art thérapie/ archétype/ <i>re-patterning</i> /« <i>balancing board</i> ». Fréquence du traitement non déterminée.	Corriger les patrons réflexes inadéquats pour permettre une intégration dans une motricité volontaire harmonieuse et, secondairement, une amélioration de la mémoire, de l'attention, de la motivation, de la confiance en soi et des capacités d'autorégulation.	<i>Résultats</i> : quelques études rapportées par Masgutova rapportent des progrès – aucune publication dans des revues avec comité scientifique.

Tiré et adapté de Damiano [4], Koman et al. [5], Liptak [6], Papavasiliou [7] et Patel [8].

5. en revanche, remboursement dans les cadres actuels sans pénalisation aucune des praticiens (kinésithérapeutes ou médecins) qui s'inspirent plus ou moins de la méthode de façon complémentaire;
6. pas d'interdiction de s'inspirer de la méthode dans les institutions pour handicapés profonds,

mais surveillance pour éviter tout dérapage financier ou éthique.

Globalement, ces conclusions rejoignent celles de l'Académie américaine de pédiatrie énoncées en 1982. De telles recommandations laissent une large marge d'interprétation à la fois aux familles et aux intervenants.

Positionnement des équipes soignantes

Leur attitude dépendra du moment auquel un avis leur sera demandé : soit avant d'entreprendre une thérapie alternative, soit au cours même de cette thérapie. *Dans le premier cas, l'équipe sera consultée pour avis sur l'intérêt de telle ou telle méthode, avant la décision de la famille*; il faut alors être en mesure de répondre le plus clairement possible sur les avantages ou inconvénients, donc être suffisamment informé. *Dans le deuxième cas, l'équipe sera informée après la décision de la famille, sur une thérapie alternative déjà en place*. Il faudra alors être particulièrement prudent dans ses commentaires. Il ne sert à rien de détruire brutalement l'espoir des parents, alors que la plupart des méthodes décrites plus haut ne sont pas nocives en elles-mêmes. La seule intervention possible, devant des activités particulièrement frénétiques et dispendieuses, est d'essayer d'en détacher peu à peu une famille qui s'y épuise et s'y ruine.

Il n'est pas nécessaire de décrire la réaction physiologique d'agacement vis-à-vis de ces thérapies fondées sur des hypothèses non scientifiques, ne reposant même pas sur la « doxa », ou corpus de connaissances accepté même en l'absence de démonstration. Bonne occasion de vérifier, chacun pour soi, ses capacités de contrôle, son langage corporel, et d'exercer calmement un rôle de conseiller. Le fait même que les parents informent l'équipe de leurs décisions dans ce domaine est une façon pour eux d'exprimer leur confiance...

En bref pour le clinicien

Si le recours à des approches alternatives provoque des questionnements au sein de l'équipe soignante sur la qualité du soutien offert à la famille, c'est une retombée posi-

tive. En effet, certaines insuffisances du système classique pourront être mises en évidence et mener à une amélioration des services. C'est aussi une façon de progresser dans la compréhension des besoins des familles, c'est-à-dire de comprendre qu'une prise en charge dans ce domaine se négocie « à la carte » avec un enfant ayant ses caractéristiques propres et une famille ayant aussi ses caractéristiques propres.

Il faut souligner que la notion d'approche alternative est une notion qui bouge. Au fur et à mesure que les essais cliniques apportent des précisions sur les résultats ou encore que des remboursements sont accordés, avec ou sans l'appui de données scientifiques, ce qui était alternatif hier devient complémentaire ou conventionnel aujourd'hui.

Références

- [1] King SM, Rosenbaum PL, King GA. Parent's perceptions of caregiving : development and validation of a measure of processes. *Dev Med Child Neurol* 1996; 38 : 757-72.
- [2] Hurvitz EA, Leonard C, Ayyangar R, Nelson VS. Complementary and alternative medicine use in families of children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45 : 364-70.
- [3] Tomkiewicz S, Annequin D, Kemlin I. Méthode Doman. Publications CTNER. Paris : PUF; 1987.
- [4] Damiano DL. Rehabilitative therapies in cerebral palsy : the good, the not as good, and the possible. *J Child Neurol* 2009; 24 : 1200-4.
- [5] Koman LA, Smith BP, Shilt JS. Cerebral palsy. *Lancet* 2004; 363 : 1619-31.
- [6] Liptak GS. Complementary and alternative therapies for cerebral palsy. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2005; 11 : 156-63.
- [7] Papavasiliou AS. Management of motor problems in cerebral palsy : a critical update for the clinician. *Eur J Paediatr Neurol* 2009; 13 : 387-96.
- [8] Patel DR. Therapeutic interventions in cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 2005; 72 : 979-83.

Postface

La neurologie périnatale n'est pas statique, elle évolue constamment avec le développement de la recherche clinique, de l'imagerie et de la biologie. Les périnatologistes, qu'ils soient obstétriciens ou pédiatres, tentent chaque fois que possible de prendre des décisions basées sur des faits reconnus comme valides : chaque nouvelle « évidence » entraînera de nouvelles recommandations. Dans les conditions idéales, ces recommandations devraient reposer sur des essais cliniques contrôlés. Ceux-ci progressent lentement pour beaucoup de raisons telles que le nombre de variables dont il faut tenir compte dans la constitution des groupes ; la nécessité d'études multicentriques pour augmenter la puissance statistique ; et plus encore parce que les résultats à court terme sont souvent la source d'enthousiasmes excessifs ultérieurement déçus par les résultats à long terme.

Les efforts pour confirmer les résultats de ces essais cliniques passent par l'expérimentation animale. Or la reproduction chez l'animal de lésions comparables à celles observées en clinique humaine est difficile (choix des animaux, choix d'un protocole pathogène par exemple). Il n'est donc pas surprenant que les progrès soient lents, progrès au cours desquels certaines étapes restent dans les mémoires comme particulièrement marquantes.

1. Après une période de tentatives décevantes d'induction d'une asphyxie aiguë par clampage complet du cordon, les protocoles d'« asphyxie partielle subaiguë » chez le singe [1] ont permis de reproduire des lésions très semblables à celles de l'encéphalopathie hypoxique-ischémique du nouveau-né à terme.
2. Très récemment, des protocoles d'injection de toxine bactérienne chez le fœtus de lapin quelques jours avant le terme ont permis de reproduire des lésions de la substance blanche très proches des leucomalacies périventriculaires, et un tableau clinique néonatal qui est celui de la diplégie spastique [2].

À quoi servent ces protocoles expérimentaux ? À proposer des thérapies capables d'intervenir entre l'action de l'agent pathogène et la constitution des lésions.

L'imagerie sous toutes ses formes a aussi beaucoup transformé la médecine périnatale, ce n'est plus à démontrer. Mais la nouveauté des années récentes est son apport dans la pathologie fœtale : l'IRM fœtale est désormais classique. L'échographie 3D-4D a renouvelé l'intérêt pour la physiologie fœtale, en particulier pour le comportement neuromoteur au fil de la maturation. L'IRM par tenseur de diffusion permet dorénavant de tracer la maturation de la substance blanche entre 18 et 37 SA [3]. Ces progrès ouvrent des perspectives quant au diagnostic prénatal des pathologies qui jusqu'à présent échappaient au dépistage [4] et même à la prévention de la prématurité. C'est ce qui a été récemment discuté dans une revue générale sur les nouvelles possibilités de l'« obstétrique moléculaire » [5].

À côté de ces efforts de prévention périnatale, les promesses de l'intervention précoce se précisent; elle pourrait contribuer à limiter la dysfonction secondaire dans les différents domaines du développement cérébral. On peut espérer des effets favorables au niveau des capacités d'adaptation et de la plasticité cérébrale; il faut aussi limiter les conséquences orthopédiques de la pathologie cérébrale pour permettre au potentiel moteur de s'exprimer sur un corps non déformé. Ces buts orientent toute la démarche clinique [6].

Cette démarche clinique est largement basée sur l'évaluation neurologique, évaluation qui permet l'identification d'un réel spectrum d'anomalies. On l'a vu, ces anomalies persistent au-delà de la petite enfance. C'est donc montrer qu'il n'y a pas de « lésions transitoires » mais des aspects dysfonctionnels qui évoluent avec l'âge. Les développements dans l'imagerie cérébrale laissent prévoir des corrélations de plus en plus étroites entre lésions et fonctions.

Attention

Les décideurs responsables des deniers publics sont présents dans tout congrès périnatal... incognito ou pas, ils viennent pour comprendre où ils doivent mettre des crédits et où ils peuvent attendre des confirmations.

Références

- [1] Myers RE. Four patterns of perinatal brain damage and their conditions of occurrence in primates. *Adv Neurol* 1975; 10 : 223-34.
- [2] Saadani-Makki F, Kannan S, Lu X, Janisse J, Dawe E, Edwin S. Intrauterine administration of endotoxin leads to motor deficits in a rabbit model : a link between prenatal infection and cerebral palsy. *Am J Obstet Gynecol* 2008; 199 : 651-7.
- [3] Kasprian G, Brugger PC, Weber M, Krssák M, Krampl E, Herold C. In utero tractography of fetal white matter development. *Neuroimage* 2008; 43 : 213-24.
- [4] Nagy Z, Ashburner J, Andersson J, Jbabdi S, Draganski B, Skare S. Structural correlates of preterm birth in the adolescent brain. *Pediatrics* 2009; 124 : e964-72.
- [5] Romero R, Espinoza J, Gotsch F, Kusanovic JP, Friel LA, Erez O. The use of high-dimensional biology (genomics, transcriptomics, proteomics, and metabolomics) to understand the preterm parturition syndrome. *BJOG* 2006; 113 Suppl 3 : 118-35.
- [6] Amiel-Tison C, Gosselin J. Démarche clinique en neurologie du développement. 2^e éd Paris : Masson; 2009.

Annexe A

Appareil locomoteur

Remarques préliminaires

L'évaluation neurologique implique la connaissance de chaque muscle, anatomie et fonction; les livres ne manquent pas (en particulier quelques livres en langue française destinés aux kinésithérapeutes et physiatres). L'ambition de ce chapitre est de faire gagner du temps au pédiatre qui voudra rafraîchir ses connaissances. Dans un but très pragmatique, pour permettre l'examen analytique de l'appareil moteur, les principaux muscles nécessaires à la station debout et à la marche sont étudiés quant à leurs insertions et à leur fonction principale. La description est entreprise de la tête vers les pieds, parce qu'on marche avec sa tête...

Quelques définitions sur les muscles et mouvements sont rappelées ici :

- un muscle se contracte rarement seul, plusieurs muscles participent à un mouvement. Le muscle premier responsable de la réalisation d'un mouvement est dit *agoniste* (par exemple le triceps brachial pour l'extension du bras). Le muscle qui s'y oppose est dit *antagoniste* (biceps brachial dans l'exemple précédent);
- les muscles qui accompagnent ou aident un autre muscle dans son action sont dits *synergiques*;
- certains muscles sont *monoarticulaires* s'ils croisent une seule articulation entre leurs points d'attache. D'autres sont *bi- ou polyarticulaires*. Il faut donc prendre des précautions pour les analyser en fixant l'une des articulations. Un exemple : les jumeaux (biarticulaires, genou et cheville) ne peuvent être testés que genou étendu.

Statique de la tête et du tronc

Les muscles agissant sur la colonne vertébrale sont très nombreux, leur étude n'a pas d'intérêt dans la paralysie cérébrale où le contrôle central seul est en défaut. Parmi les muscles extenseurs, on retrouve tous les muscles profonds de la région dorsale médiane, les muscles semiépineux de la tête, du cou et du thorax, les muscles érecteurs du rachis. Parmi les muscles fléchisseurs de l'axe, on retrouve les muscles de l'abdomen, les sterno-cléido-mastoïdiens, les scalènes, les muscles prévertébraux et les psoas.

Pour simplifier, deux muscles seulement seront étudiés ici, le trapèze comme porte-drapeau des muscles extenseurs, le sterno-cléido-mastoïdien comme porte-drapeau des muscles fléchisseurs; c'est de l'équilibre de ces deux groupes musculaires que dépendra la statique de la tête et

du tronc (équilibre qui nous a permis dans les temps anciens de dresser la tête au-dessus des herbes...).

Trapèzes et extension de la tête et du tronc

Le trapèze est un très grand muscle superficiel situé à la partie supérieure du dos. Les deux trapèzes forment un très large losange de la base du cou aux dernières vertèbres dorsales en hauteur, d'un acromion à l'autre en largeur (figure A.1).

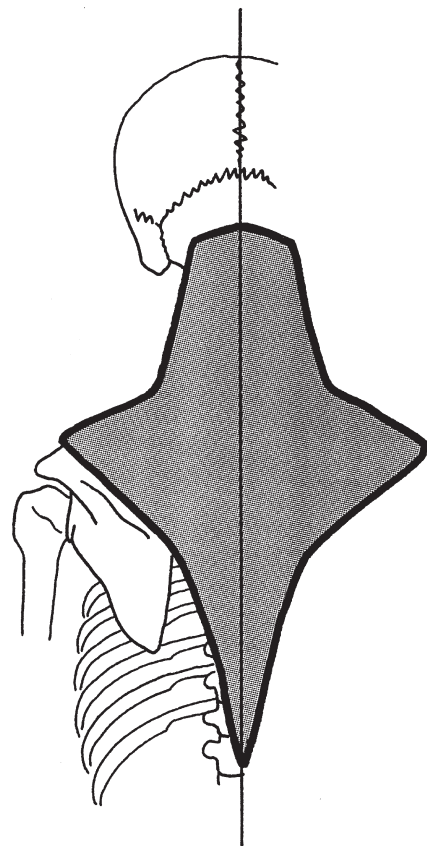


Figure A.1.

Muscles trapèzes.

De l'occiput à la 12^e vertèbre dorsale et d'un acromion à l'autre.

- *Leurs insertions* : origine sur la protubérance occipitale externe, ligament de la nuque, apophyses épineuses de la 7^e cervicale à la 12^e dorsale et terminaison sur l'extrémité latérale de la clavicule, le sommet de l'acromion et le bord supérieur de l'épine de l'omoplate.
- *Leur action* : elle est complexe sur l'épaule et le bras, rotation vers le haut, élévation, adduction (on retrouvera le trapèze à propos de la position du « chandelier » des bras lorsqu'il est raccourci); le trapèze participe à l'*extension de la tête* lorsque l'épaule est immobile, avec beaucoup d'autres muscles profonds de la nuque qu'il recouvre.

Sterno-cléido-mastoïdiens et flexion de la tête

Les deux sterno-cléido-mastoïdiens sont les muscles les plus puissants de la région antérolatérale du cou (figure A.2), avec les scalènes, plus profonds, qu'ils recouvrent.

- *Leurs insertions* : d'une part sur le manubrium sternal et le tiers interne de la clavicule; d'autre part, sur l'os temporal au niveau de la mastoïde, et jusqu'à l'occipital en arrière.
- *Leur action* : s'ils se contractent simultanément, ils entraînent la flexion antérieure de la tête, ils sont donc

antagonistes des trapèzes; si un seul se contracte, il entraîne une flexion latérale du même côté et une rotation de la face du côté opposé.

Pathologie de la commande centrale

La commande centrale de la posture en position debout assure le maintien de la tête et du tronc en position verticale, c'est-à-dire un équilibre entre les muscles extenseurs, antigravitaires (les trapèzes et les muscles synergiques qu'ils recouvrent) et leurs antagonistes (sterno-cléido-mastoïdiens et autres muscles synergiques au niveau du cou et de la région thoracoabdominale).

L'*hypotonie globale* entraîne la chute passive de la tête et du tronc, sans possibilité de maintien en position verticale.

La *spasticité des muscles antigravitaires* (extenseurs) entraîne un déséquilibre avec les antagonistes (fléchisseurs) et donc une attitude en opisthotonos. Cette situation provoquera un raccourcissement musculaire en raison du rapprochement permanent des insertions des trapèzes; cette posture anormale est donc *primitivement « neurologique »* et *secondairement « musculaire »*.

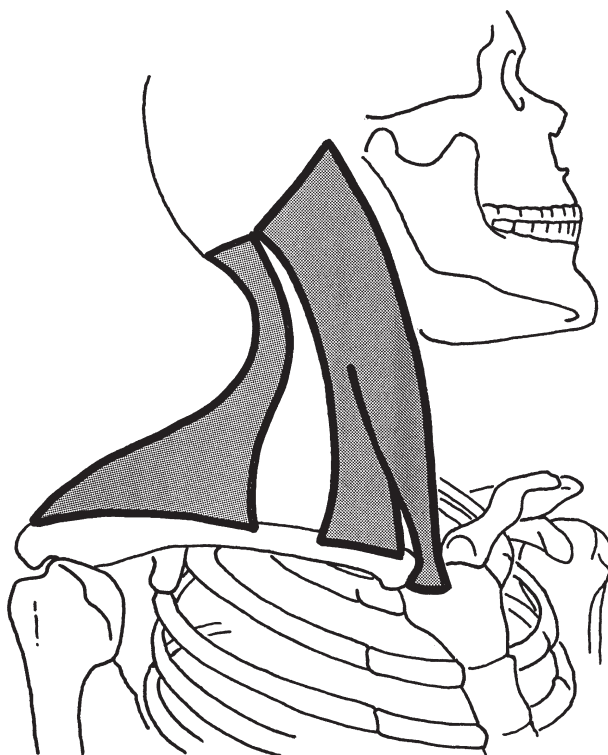


Figure A.2.

Muscles sterno-cléido-mastoïdiens.

De la mastoïde et de l'occipital au sternum et à la clavicule. L'insertion occipitale rejoint en arrière l'insertion du muscle trapèze (partiellement représenté en arrière).

Articulation coxofémorale

Rappel anatomique et fonctionnel

La cavité articulaire ou *acétabulum* est une surface articulaire très profonde, excavée sur le segment moyen de la face externe de l'os coxal. Elle s'articule avec la tête du fémur. Elle est constituée d'une surface semi-lunaire encroûtée de cartilage, ouverte vers le bas. Au centre, dans une zone non cartilagineuse, s'insère le ligament rond provenant de la tête du fémur (figure A.3).

L'épiphyse proximale du fémur est constituée par la tête fémorale, le col fémoral, les grand et petit trochanters. La tête du fémur, lisse et arrondie, s'articule avec l'acétabulum. Elle correspond aux deux tiers d'une sphère d'environ 25 mm de rayon, dont l'axe est dirigé en haut, en dedans et en avant. Elle est tapissée de cartilage sauf au niveau d'une fossette, un peu en

arrière et au-dessous du sommet, sur laquelle s'insère le ligament rond (figure A.3). Le col du fémur est la partie rétrécie et allongée qui relie la tête aux deux trochanters; long de 40 mm environ, il forme avec la diaphyse l'angle cervicodiaphysaire. Le grand trochanter est une volumineuse éminence osseuse qui prolonge la diaphyse et surplombe le col du fémur. Le petit trochanter est une saillie conique située à la jonction du col et du corps, à la face postérieure du fémur.

Les ligaments sont puissants, très résistants, au nombre de quatre, ils enveloppent le tout et maintiennent les surfaces articulaires. Le ligament rond, ou ligament de la tête fémorale, part de la fossette de la tête fémorale et s'étale en trois faisceaux pour se fixer sur l'acétabulum; propre à l'homme, ce ligament est très résistant et contribue à la vascularisation de la tête fémorale.

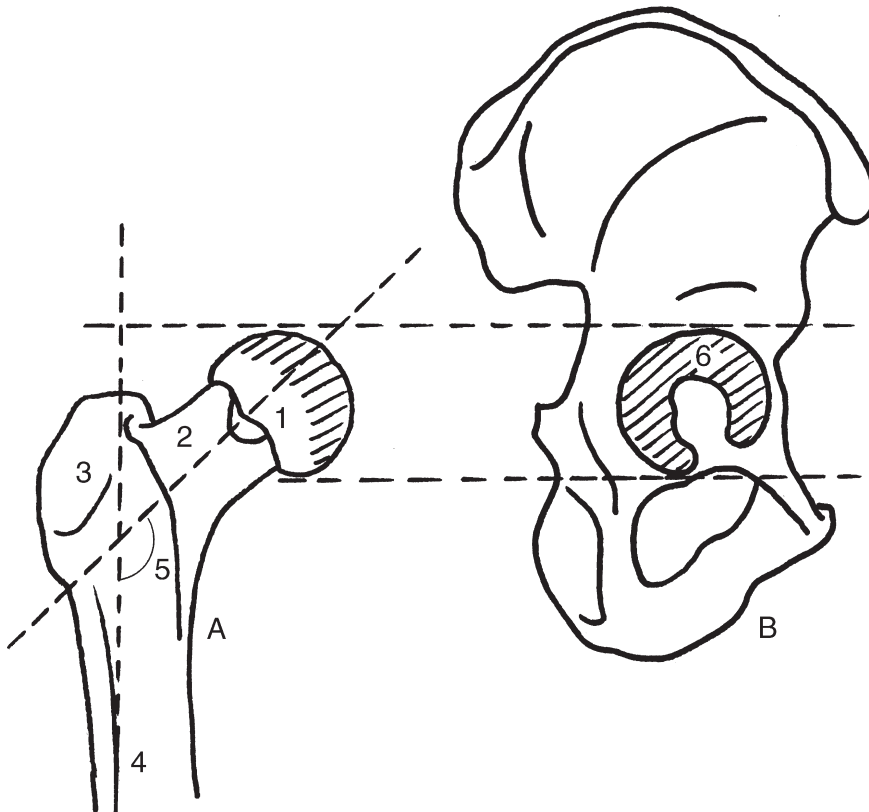


Figure A.3.

Articulation coxofémorale.

A. Vue antérieure de l'extrémité supérieure du fémur, tête (1) et col (2) du fémur, grand trochanter (3) et diaphyse fémorale (4); l'angle cervicodiaphysaire (5) mesure 145° environ chez l'enfant et 130° chez l'adulte.

N.B. le petit trochanter est en fait sur la face postérieure du fémur, près du bord interne, à l'union du col et du corps, donc non visible ici. **B.** Vue latérale de l'os coxal avec l'acétabulum (6), surface articulaire de forme semi-lunaire.

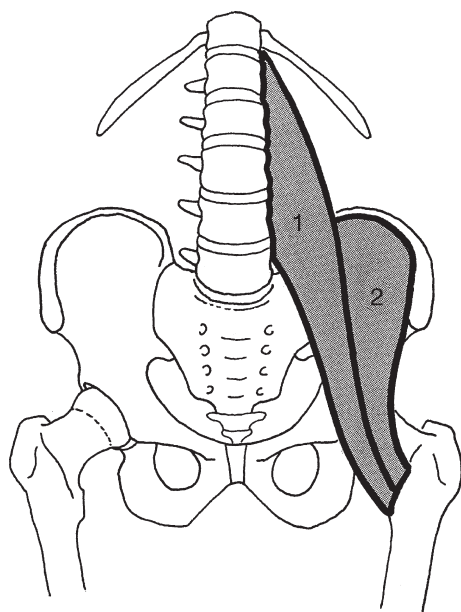


Figure A.4.

Muscle psoas-iliaque.

Seuls le grand psoas (1) [paravertébral] et l'iliaque (2) sont représentés.

Principaux muscles**Muscles principaux de la flexion**

Le majestueux psoas iliaque est fait de trois chefs (on peut oublier le petit psoas) : le grand psoas va des corps vertébraux lombaires au petit trochanter et la portion iliaque va de la crête iliaque et du sacrum au petit trochanter (figure A.4). L'ensemble forme une masse musculaire énorme, c'est le muscle principal de la flexion de la cuisse, monoarticulaire, puissant. Il est auxiliaire pour l'abduction et la rotation externe. *Le droit antérieur de la cuisse* est biarticulaire, c'est le chef superficiel du quadriceps fémoral, il va de l'épine iliaque antéro-inférieure à la tubérosité du tibia, englobant la rotule dans ses fibres (figure A.5). Il est fléchisseur et accessoirement abducteur. *Le pectiné* est un muscle très court, du pubis à la partie haute et postérieure du fémur (figure A.6). Il est fléchisseur mais aussi adducteur et rotateur interne.

Le sartorius est biarticulaire, superficiel. Il part de l'épine iliaque antérosupérieure et se termine sur la tubérosité tibiale (figure A.7). Il est fléchisseur de la cuisse mais aussi abducteur et rotateur externe.

Le tenseur du fascia lata s'insère sur l'épine iliaque antérosupérieure, il est très court et se prolonge par une longue bande tendineuse, le tractus iliotibial du fascia lata, qui se termine sur la tubérosité tibiale (figure A.7). Il est fléchisseur, mais aussi abducteur et rotateur interne.

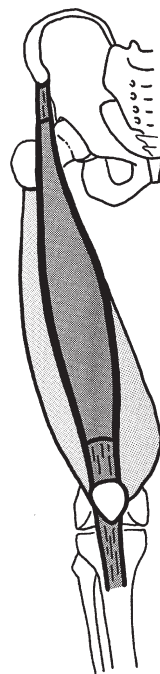


Figure A.5.

Muscle droit antérieur de la cuisse.

Chef superficiel du quadriceps, biarticulaire ; il verrouille le genou.

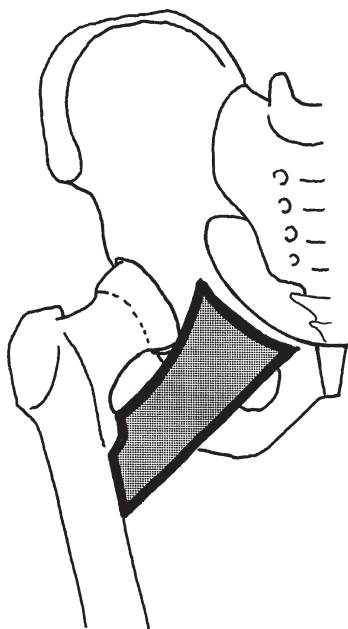


Figure A.6.
Muscle pectiné.
Du pubis à la partie haute du fémur.

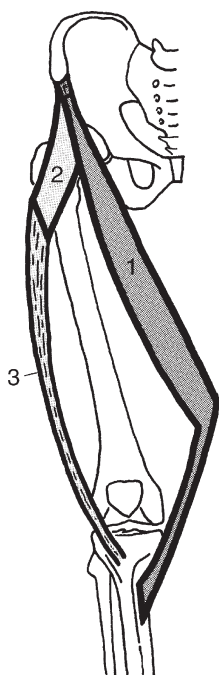


Figure A.7.
Muscle sartorius et muscle tenseur du fascia lata.
Le sartorius (1) et le muscle tenseur (2) du fascia lata (3) vont de l'épine iliaque à la tubérosité tibiale.

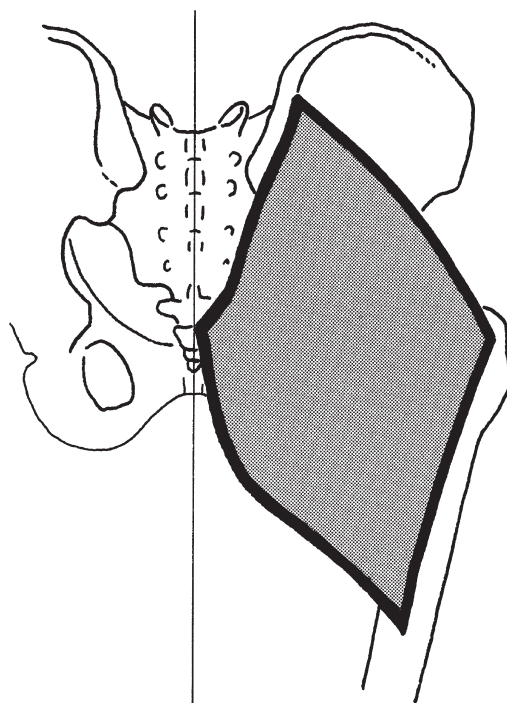


Figure A.8.
Muscle grand fessier.
Du sacrum et de l'os iliaque à la tubérosité glutéale (au-dessous du grand trochanter).

Muscles principaux de l'extension

Le grand fessier, le plus superficiel, le plus épais, le plus large des muscles fessiers, part de la partie postérieure de la crête et de l'aile iliaques ainsi que de la crête sacrée pour se terminer sur la tubérosité glutéale, en arrière et au-dessous du grand trochanter (figure A.8). Puissant muscle monoarticulaire, il est le muscle principal de l'extension et de la rotation externe. Il travaille dans la course et la montée des escaliers, il est inactif dans la marche normale. *Les ischiojambiers* regroupent le chef long du biceps fémoral, le semitendineux et le semi-membraneux (figure A.9). Ce sont des muscles très longs qui, comme leur nom l'indique, vont de l'ischion au péroné pour le premier, au tibia pour les deux autres. Ils sont donc tous les trois biarticulaires et représentent, avec le grand fessier, les muscles principaux de l'extension de la hanche.

Muscle principal de l'abduction

Le moyen fessier, muscle profond, va de l'aile iliaque au grand trochanter (figure A.10). C'est le puissant abducteur de la cuisse, un muscle essentiel à la marche normale puisque, par sa contraction du côté de la jambe d'appui, il va *maintenir le petit bassin horizontal pendant le pas* : si sa contraction est insuffisante, le bassin

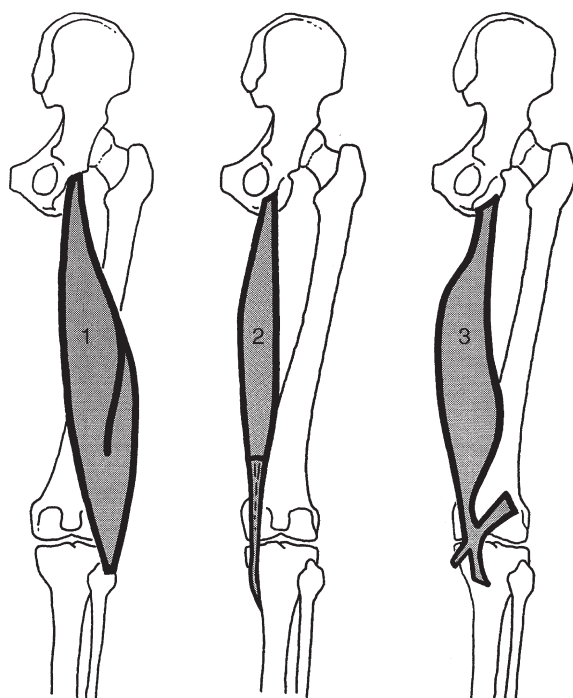


Figure A.9.

Muscles ischiojambiers (face postérieure).

1. Biceps fémoral (tête du péroné). 2. Semitendineux (tubérosité tibiale). 3. Semi-membraneux (condyle tibial interne).

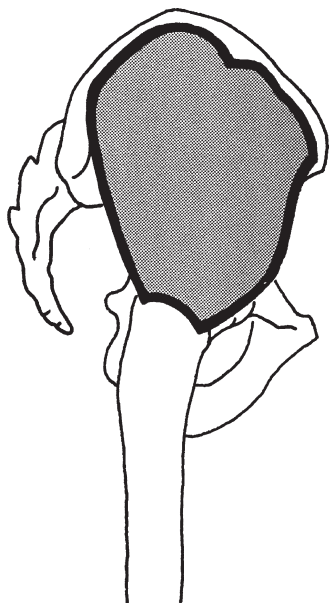


Figure A.10.

Muscle moyen fessier (face latérale).

De l'aile iliaque au grand trochanter.

s'affaîssera du côté opposé. C'est ce qu'on observe en cas de paralysie cérébrale. Cette faiblesse musculaire provoque un « déhanchement » caractéristique, comme dans la luxation congénitale de la hanche mais par un mécanisme différent.

Muscles principaux de l'adduction

Ce sont trois muscles monoarticulaires, les adducteurs, et un muscle biarticulaire, le muscle droit interne ou gracile. *Les adducteurs* (le long, le court et le grand) sont monoarticulaires, du pubis au fémur (figure A.11); ils sont principalement adducteurs et accessoirement rotateurs internes. *Le muscle droit interne* ou gracile va du pubis au tibia, il est auxiliaire pour la flexion et la rotation interne, il est biarticulaire.

N.B. Lorsque le clinicien palpe ce qu'il appelle « la corde des adducteurs », il palpe le droit interne raccourci.

Muscle principal de la rotation interne

Le petit fessier, muscle le plus profond, va de l'aile iliaque au grand trochanter (recouvert par le moyen fessier), il est rotateur interne d'abord et aussi abducteur (auxiliaire du moyen fessier). *Les trois muscles adducteurs* sont également auxiliaires dans la rotation interne.

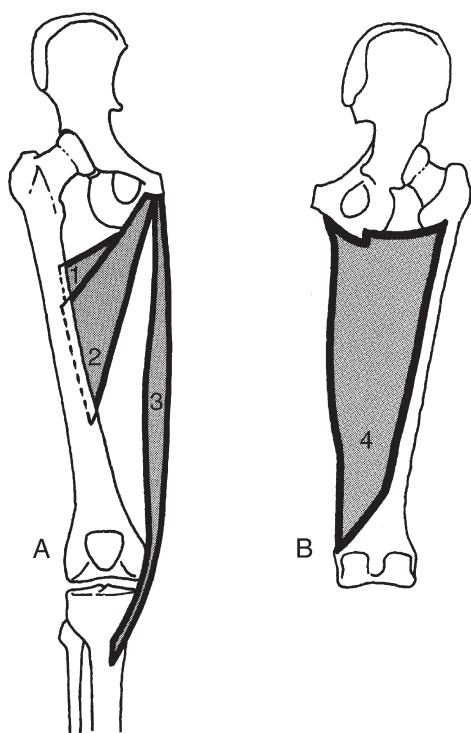


Figure A.11.
Muscles adducteurs.

A. Face antérieure des petit (1) et moyen (2) adducteurs, et du droit interne (3). **B.** Face postérieure du grand adducteur (4).

Muscles principaux de la rotation externe

Ce sont le *grand fessier* et les *six rotateurs externes*. Le grand fessier (voir la [figure A.8](#)), étudié plus haut, est à la fois le muscle principal de l'extension et celui de la rotation externe. Il est assisté de six petits muscles profonds de la fesse, tous également monoarticulaires, non décrits ici. D'un point de vue fonctionnel, *flexion et extension se font dans un plan sagittal*. La flexion est le mouvement qui porte le genou en avant du plan frontal. L'extension est le mouvement qui porte le genou en arrière du plan frontal. *Dans le plan frontal, l'abduction* écarte la cuisse alors que *l'adduction* porte la cuisse en dedans (avec un peu de flexion inévitable). *Dans le plan horizontal, la rotation externe* porte la pointe du pied en dehors alors que *la rotation interne* le porte en dedans.

Genou et jambe

Rappel anatomique et fonctionnel

L'articulation du genou unit le fémur, le tibia et la rotule : condyles fémoraux et plateau tibial, surface articulaire de la rotule en avant, capsule, ménisques, ligaments latéraux et croisés, ligament patellaire. Le

ligament patellaire renforce la capsule à l'avant. Il s'étend depuis la rotule jusqu'à la tubérosité antérieure du tibia. *Le genou est une articulation fragile dont les axes peuvent être modifiés lorsque des forces musculaires anormales s'exercent.*

D'un point de vue fonctionnel, le genou permet les mouvements de flexion et d'extension. La flexion, contrairement à la terminologie habituelle, rapproche les faces postérieures de la cuisse et du mollet. Si la hanche est fléchie, l'amplitude de la flexion du genou est plus large que si elle est étendue. *L'extension complète* place la cuisse et la jambe en alignement dans le plan sagittal. Au-delà, c'est l'hyperextension, comme si l'articulation du genou était poussée en arrière (*genu recurvatum*).

Principaux muscles

- *Les muscles principaux agissant sur la flexion du genou : les ischiojambiers.* Déjà étudiés à propos de la hanche (voir la [figure A.9](#)), ces trois muscles biarticulaires sont à la fois extenseurs de la hanche et fléchisseurs du genou.
- *Le muscle principal de l'extension du genou : le quadriceps fémoral.* Le chef superficiel, ou muscle droit de la cuisse, biarticulaire, a déjà été étudié comme fléchisseur de la hanche (voir la [figure A.5](#)). Les trois muscles vastes (externe, interne et intermédiaire) forment une puissante masse musculaire, ils sont monoarticulaires, extenseurs du genou. Les vastes et le droit interne se fixent sur la base de la rotule ; par l'intermédiaire du ligament patellaire, ils sont aussi insérés sur la tubérosité tibiale (voir la [figure A.12](#)).

Cheville et pied

Rappel anatomique et fonctionnel

Le tarse est l'ensemble des os constituant la moitié postérieure du squelette du pied. Ce sont des os courts qui forment la cheville ([figure A.13](#)). En arrière, le calcaneus surmonté de l'astragale (ou talus) ; en avant le cuboïde et quatre plus petits, le scaphoïde et les trois cunéiformes. C'est l'*astragale* qui s'articule avec le tibia et le péroné, entre les deux malléoles ; il soutient tout le poids du corps qu'il répartit aux autres os du tarse.

Le calcaneus s'articule avec l'astragale en haut et le cuboïde en avant. Il forme la saillie du talon et sert d'attache à plusieurs muscles du mollet. Le cuboïde s'articule avec le calcaneus en arrière, avec le scaphoïde et le cunéiforme latéral en dedans, avec les 4^e et 5^e métatarsiens en avant. Les trois premiers métatarsiens s'articulent avec les trois cunéiformes. Les métatarsiens forment le cou-de-pied. L'ensemble forme la voûte plantaire.

On décrit des *courbures* longitudinales (plus arquées le long du bord interne que le long du bord externe) et une courbure transversale, au niveau des cunéiformes et du cuboïde, peu prononcée. Ce sont les ligaments et les attaches musculaires qui maintiennent ces courbures,

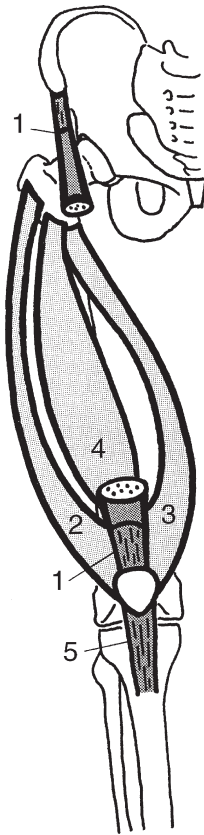


Figure A.12.

Muscle quadriceps fémoral.

Le muscle droit antérieur de la cuisse (1) a été sectionné pour découvrir les trois muscles vastes, externe (2), interne (3) et intermédiaire (4). Ils s'insèrent sur la tubérosité tibiale par l'intermédiaire du ligament patellaire (5).

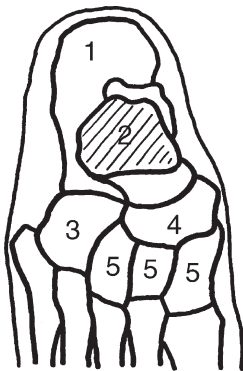


Figure A.13.

Ensemble des os du tarse (ou cheville).

Le calcaneus (1) s'articule avec l'astragale (2) en haut et le cuboïde (3) en avant. Plus avant, le scaphoïde (4) et les trois cunéiformes (5).

courbures qui servent à distribuer adéquatement le poids du corps.

Quatre articulations sont importantes, on l'a vu : la tibio-tarsienne entre astragale et pince malléolaire formée par le tibia et le péroné; la calcanéoastragalienne; la médio-tarsienne entre calcaneus, astragale et scaphoïde; la calcanéocuboïdienne entre calcaneus et cuboïde.

Principaux muscles

Douze muscles sont répartis en trois compartiments : antérieur, latéral et postérieur.

- *Le muscle tibial antérieur* est le plus puissant de la loge antérieure. Il part des deux tiers proximaux de la surface antérieure du tibia et se termine sur l'os cunéiforme médial et la base du premier métatarsien (figure A.14). Son action est la flexion dorsale du pied. Il est aussi supinateur. Les deux autres muscles de la loge antérieure agissent sur les orteils, le long extenseur du gros orteil et le long extenseur des orteils.

- *Le triceps sural* est le muscle principal de la loge postérieure de la jambe; comme son nom l'indique, il est fait de trois muscles (figure A.15) : les gastrocnémiens (ou jumeaux) qui s'insèrent au-dessus des condyles fémoraux, et le soléaire qui est la partie profonde qui s'insère sur la face postérieure du tibia. Les trois réunis forment un puissant tendon, le tendon d'Achille qui s'insère sur la tubérosité du calcaneus. Ce muscle très puissant est biarticulaire; son action est la flexion plantaire du pied.



Figure A.14.

Muscle tibial antérieur.

De la face antérieure du tibia à l'os cunéiforme médial et à la base du premier métatarsien.

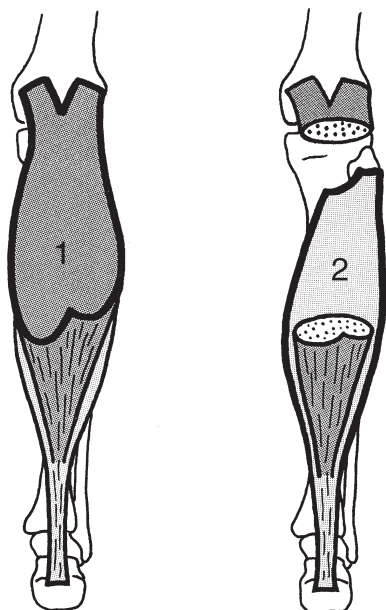


Figure A.15.

Muscle triceps sural.

Les deux jumeaux [biarticulaires] (1) recouvrent le soléaire [monoarticulaire] (2).

- Le *muscle tibial postérieur* est le plus profond de la jambe, il va de la face postérieure du tibia au scaphoïde; il agit sur la supination du pied et accessoirement sur la flexion plantaire. Deux autres muscles de la loge postérieure, le long fléchisseur de l'hallux et le long fléchisseur des orteils, agissent sur la flexion du gros orteil et la flexion des orteils. Les muscles péroniers du compartiment latéral, le muscle long fibulaire et le muscle court fibulaire, permettent la flexion plantaire et l'éversion du pied.

D'un point de vue fonctionnel, la cheville permet des mouvements de flexion-extension ainsi que de pronosupination. La flexion dorsale ou dorsiflexion du pied rapproche le dos du pied de la face antérieure de la jambe; la flexion plantaire, ou extension, l'éloigne. Dans la supination, la plante du pied tend à regarder en dedans (inver-

sion), elle s'accompagne inévitablement d'adduction et de flexion plantaire. Dans la pronation, la plante du pied tend à regarder en dehors (éversion), elle s'accompagne inévitablement d'abduction et de flexion dorsale.

En bref pour le clinicien

Dans le cas d'une paralysie cérébrale, le pédiatre et le neurologue considèrent essentiellement la commande centrale et ses anomalies. Mais ce contrôle cérébral s'exerce sur un système musculo-squelettique; celui-ci va se déformer selon les groupes musculaires hypotoniques ou spastiques; dans ce dernier cas, raccourcissements musculoligamentaires ou déformations osseuses vont gêner l'examen neurologique. Certes, ce n'est pas au pédiatre de faire une analyse fine, muscle par muscle, mais au physiatre et à l'orthopédiste. Cependant, il faut un bagage minimum de connaissances (ce que nous avons en partie oublié depuis que s'éloignent les bancs de la Faculté) pour comprendre les propositions thérapeutiques des spécialistes.

De plus, la faiblesse musculaire (d'où le nom de paralysie cérébrale) est toujours présente à des degrés variables; elle est impossible à évaluer chez les très jeunes enfants; chez l'enfant plus âgé, elle devient une information indispensable pour les indications chirurgicales éventuelles.

Pour en savoir plus

- Daniels L, Worthingham C. Le bilan musculaire. 5^e éd. Paris : Maloine; 1990.
- Guay M, Chapleau C. Anatomie fonctionnelle de l'appareil locomoteur. 2^e éd. Montréal : Les Presses Universitaires de Montréal; 1993.
- Kapandji IA. Physiologie articulaire. Fascicule II. Membre inférieur. Fascicule III. Tronc et rachis. Paris : Maloine; 1975.

Annexe B

EXAMEN NEUROLOGIQUE À TERME (AMIEL-TISON)

Nom et prénom: _____	Date de naissance: <table><tr><td>J</td><td>M</td><td>A</td></tr><tr><td> </td><td> </td><td> </td></tr></table>	J	M	A			
J	M	A					
Nom de la mère: _____	Age gestationnel (sem):						
Numéro du dossier: _____	Sexe: M ☐ F ☐						

Examens successifs

<i>Numéro de l'examen</i>	1	2	3	4
Date de l'examen				
Jour de vie				
Âge corrigé (sem.)				
Poids (g)				
Taille (cm)				
Périmètre crânien(cm)				

INSTRUCTIONS POUR LE RECUEIL DES DONNÉES AVEC L'E.N.T.A.T.

POUR QUELS ENFANTS?

Les nouveau-nés à terme et les anciens prématurés parvenus au terme (entre 37 et 42 semaines, le plus près possible de 40 semaines)

QUEL EST LE SYSTÈME DE COTATION?

Pour alléger la grille de recueil des données, un système numérique est proposé pour décrire la normalité et les niveaux de sévérité en cas de réponse anormale.

0 indique l'aspect typique à 40 semaines, dans les limites normales

1 indique une zone modérément déviante

2 indique un résultat nettement pathologique

X garde en mémoire le résultat lorsque le codage est considéré comme inapproprié parce que le caractère normal ou anormal des réponses ne peut pas être affirmé à cet âge.

Cette cotation n'est pas quantitative, tout calcul de quotient ou de score est donc à proscrire.

DONNÉES ET PROBLÈMES DE SANTÉ DE LA PÉRIODE NÉONATALE

Grossesse et naissance	
Grossesse unique.....	☐
gémellaire.....	☐
ou plus.....	☐
Voie basse céphalique.....	☐
ou siège.....	☐
Césarienne.....	☐
en urgence.....	☐
Apgar 1'	5'

Croissance à la naissance	
Poids de N g	centiles
Taille de N cm	centiles
PC de N cm	centiles
Circ. du bras cm	centiles
Profil de croissance PC/Taille	
Concordant	discordant

Déformations dues à la posture (fœtale ou postnatale)	
Crâne.....	☐
Cou.....	☐
Axe corporel.....	☐
Membres supérieurs.....	☐
Membres inférieurs.....	☐
Décrire en clair:	

Conséquences mécaniques de la naissance	
Bosse séro-sanguine.....	☐
Céphalématome.....	☐
Modelage crânien très marqué.....	☐
Ecchymose faciale.....	☐
Marques de forceps autres que banales.....	☐
(très visibles, asymétriques, en situation anormale)	
Paralysie faciale.....	☐
Paralysie du plexus brachial.....	☐
Hématome du SCM.....	☐
Fracture de la clavicule.....	☐
Autre.....	☐

Données familiales	
Âge maternel	
Scolarité maternelle	
Présence du père au foyer	oui ☐ non ☐

Paramètres parentaux		
	Mère	Père
PC		
Taille		

EXAMEN CRÂNIO-FACIAL

		1	2	3	4
Périmètre céphalique	± 2DS	0	0	0	0
	> 2DS	X	X	X	X
	< 2DS	X	X	X	X
Fontanelle antérieure	normotendue bombante	0	0	0	0
		X	X	X	X
Sutures squameuses	bord à bord disjointes chevauchantes	0	0	0	0
		X	X	X	X
		X	X	X	X
Autres sutures	bord à bord disjointes chevauchantes	0	0	0	0
		X	X	X	X
		X	X	X	X
Palais ogival	absent	0	0	0	0
	présent	x	x	x	x

COMPORTEMENT AU COURS DE L'EXAMEN ET FONCTIONS NEUROSENSORIELLES

Qualité des pleurs	calmables, sonorité normale monotones, sonorité anormale absents	0	0	0	0
		1	1	1	1
		2	2	2	2
Excitabilité	calmable, sommeil normal pleurs excessifs, sommeil insuffisant sursauts, trémulations, clonies	0	0	0	0
		1	1	1	1
		1	1	1	1
Interaction sociale	facile, expressions faciales variées pauvre absente	0	0	0	0
		1	1	1	1
		2	2	2	2
Tolérance au cours de l'examen Autorégulation et signes de stress	excellente déstabilisation modérée et transitoire déstabilisation sévère et prolongée	0	0	0	0
		X	X	X	X
		2	2	2	2
Fixation - poursuite visuelle	facile, 4 fois difficile à obtenir, discontinue absente	0	0	0	0
		1	1	1	1
		2	2	2	2
Signes oculaires	absents	0	0	0	0
	présents, variété en clair _____	2	2	2	2
Réponse à la voix	facile à obtenir difficile à obtenir absente	0	0	0	0
		1	1	1	1
		2	2	2	2

FONCTION NEUROMOTRICE

Tonus musculaire passif

MEMBRE SUPÉRIEUR

		1		2		3		4	
		D	G	D	G	D	G	D	G
Retour en flexion	vif, répétable (au moins 4 fois)	0	0	0	0	0	0	0	0
	lent, épuisable (moins de 4 fois)	x	x	x	x	x	x	x	x
	absent	2	2	2	2	2	2	2	2
Foulard	le coude n'atteint pas la ligne médiane	0	0	0	0	0	0	0	0
	le coude dépasse la ligne médiane	1	1	1	1	1	1	1	1
	aucune résistance	2	2	2	2	2	2	2	2

MEMBRE INFÉRIEUR

Retour en flexion *	vif, répétable (au moins 4 fois)	0	0	0	0	0	0	0	0
	lent, épuisable (moins de 4 fois)	1	1	1	1	1	1	1	1
	absent	2	2	2	2	2	2	2	2
valeur de l'angle									
Angle poplité *	70 à 90°	0	0	0	0	0	0	0	0
	100 à 120°	1	1	1	1	1	1	1	1
	130° ou plus	2	2	2	2	2	2	2	2

* ne pas coder en cas de présentation podalique

COMPARAISON DROITE-GAUCHE

Asymétries	réponses symétriques	0	0	0	0
	hémicorps droit plus relâché	x	x	x	x
	hémicorps gauche plus relâché	x	x	x	x

AXE CORPOREL

Incurvation ventrale (flexion)	modérée, facile	0	0	0	0
	absente ou minime	1	1	1	1
	illimitée	2	2	2	2
Incurvation dorsale (extension)	minime à modérée	0	0	0	0
	opisthotonos (illimitée)	2	2	2	2
Comparaison des 2 amplitudes	flexion ≥ extension	0	0	0	0
	flexion < extension	2	2	2	2
	flexion & extension illimitées	2	2	2	2

Motricité spontanée

Activité motrice spontanée	variée, harmonieuse	0	0	0	0
	pauvre, stéréotypée ou désorganisée	1	1	1	1
	absente	2	2	2	2
	asymétrique (côté pathologique)	D	G	D	G
Abduction spontanée du pouce	pouce actif	0	0	0	0
	pouce inactif	2	2	2	2
	pouce adductus fixé	2	2	2	2
	asymétrique (côté pathologique)	D	G	D	G
Mouvements anormaux	absents	0	0	0	0
	présents	x	x	x	x
Fasciculations de la langue (périphériques, au repos)	absentes	0	0	0	0
	présentes	2	2	2	2

Motricité provoquée : tonus actif

		1	2	3	4	
Tiré-assis	passage actif vers l'avant muscles fléch. de la tête	facile, dans l'axe	0	0	0	0
		contraction musc. mais sans passage	1	1	1	1
		passage passif	2	2	2	2
Retour en arrière	passage actif vers l'arrière muscles ext. de la tête	facile, dans l'axe	0	0	0	0
		réponse brusque, excessive	1	1	1	1
		passage passif	2	2	2	2
Redressement Global	membres inférieurs et tronc	présent, même incomplet	0	0	0	0
		excessif, trop en arrière	1	1	1	1
		totalement absent	2	2	2	2
Réflexes primaires						
Succion non nutritive	mouvements rythmiques, dépression efficace peu de mouvements, inefficace pas de mouvements		0	0	0	0
			1	1	1	1
			2	2	2	2
Réflexe d'agrippement	forte flexion des doigts		0	0	0	0
	faible, courte durée		1	1	1	1
	absent		2	2	2	2
	asymétrique (côté pathologique)					
Marche automatique	quelques pas, faciles à obtenir		0	0	0	0
	difficile à obtenir ou absente (sans signification si isolé)		X	X	X	X
Réflexe de Moro	vif, avec ouverture des mains		0	0	0	0
	réponse faible, épuisable		1	1	1	1
	absent		2	2	2	2
	asymétrique (côté pathologique)					
Réflexe tonique asymétrique du cou	absent		X	X	X	X
	présent		X	X	X	X

** ne le chercher que si les autres réflexes primaires sont absents ou asymétriques

AUTONOMIE ALIMENTAIRE

		1	2	3	4
Nouveau-né à terme	immédiate, facile partielle non acquise avant J7	0	0	0	0
		1	1	1	1
		2	2	2	2
Ancien prématuré autour du terme	présente, facile partielle absente	0			
		1			
		2			

CONVULSION

Convulsions des premiers jours de vie	absentes présentes (1 à 2) état de mal plus 30 min. variété en clair _____	0	0	0	0
		2	2	2	2
		2	2	2	2

INTERFÉRENCES D'ORDRE MÉDICAL LE JOUR DE L'EXAMEN

Chez le nouveau-né à terme	ventilation anticonvulsivants photothérapie autre, en clair _____	X	X	X	X
		X	X	X	X
		X	X	X	X
		X	X	X	X
Chez l'ancien prématuré	cardiaque respiratoire nutritionnelle rétinienne autre, en clair _____	X	X	X	X
		X	X	X	X
		X	X	X	X
		X	X	X	X
		X	X	X	X
		X	X	X	X

CONTEXTE DÉFAVORABLE AU MOMENT DE L'EXAMEN

Pour différentes raisons	vient de boire affamé trop de bruit, trop de lumière autre (décrire) _____	X	X	X	X
		X	X	X	X
		X	X	X	X
		X	X	X	X

DONNÉES DES INVESTIGATIONS COMPLÉMENTAIRES

	Date	Résultat
ETF		
Scanner ou IRM		
LCR		
EXAMEN RÉTINIEN		
EEG		
PEA		
AUTRES		

COMMENT FAIRE LA SYNTHÈSE DES DONNÉES?

Pour le nouveau-né à terme (p VIII)

En l'absence de toute anomalie au premier examen (J1 ou J2), la synthèse repose sur un seul examen. En présence d'anomalies au premier examen, la synthèse intégrera les examens répétés au cours de la première semaine de la vie.

Pour l'ancien prématuré (p IX)

La synthèse est basée sur un seul examen, le plus proche possible de 40 semaines.

NOUVEAU-NÉ À TERME

Synthèse clinique établie sur un ou plusieurs examens
au cours de la première semaine de vie

ABSENCE DE TOUT SIGNE NEUROLOGIQUE	☐
PRÉSENCE DE SIGNES NEUROLOGIQUES	☐
Degré mineur, sans dépression du SNC hyperexcitabilité anomalies variées du tonus passif normalisé à J3 normalisé à J7	☐ ☐ oui ☐ non ☐ oui ☐ non ☐
Degré modéré, avec dépression du SNC léthargie, fixation-poursuite visuelle absente ou discontinue hypoactivité hypotonie passive des membres activité insuffisante des fléchisseurs du cou réflexes primaires faibles ou absents 1 ou 2 convulsions isolées normalisé à J7	☐ ☐ ☐ ☐ ☐ ☐ oui ☐ non ☐
Degré sévère, avec dépression profonde du SNC et convulsions pendant plus de 30 minutes durée de l'état de mal convulsif durée du trouble sévère de la conscience durée de la dépendance respiratoire durée de l'absence d'autonomie alimentaire	____ heures ____ jour s ____ jour s ____ jours
PROFIL ÉVOLUTIF ÉTABLI SUR PLUSIEURS EXAMENS	
changeant (tendance à aggravation suivie d'amélioration) stable (peu ou pas de modifications)	☐ ☐
SIGNES EN FAVEUR D'UNE ATTEINTE PRÉNATALE (car présents dès la naissance)	
pouce adductus fixé palais ogival chevauchement des sutures (avec ou sans microcéphalie)	☐ ☐ ☐
RÉSULTATS INUTILISABLES	
en raison d'un contexte d'examen défavorable	☐

ANCIEN PRÉMATURÉ PARVENU AU TERME

Synthèse établie sur un seul examen entre 37 et 42 semaines

ABSENCE DE TOUT SIGNE NEUROLOGIQUE	☐
PRÉSENCE DE SIGNES NEUROLOGIQUES	☐
Degré mineur ou modéré beaucoup d'items cotés 1 i.e. la plupart des réponses sont imparfaites: en particulier dans les domaines de l'éveil, de la motricité spontanée, du tonus actif, de la succion.	☐
Degré sévère beaucoup d'items cotés 2 i.e. réponses absentes ou pathologiques dans la plupart des domaines, en particulier: fixation-poursuite visuelle absente activité spontanée très pauvre Fléchisseurs du cou inactifs excès d'extension passive de l'axe réflexes primaires absents (en particulier la succion)	☐
SYMPTOMATOLOGIE PROBABLEMENT LIÉE À DES PATHOLOGIES EXTRANEUROLOGIQUES	
cardiaque ou respiratoire nutritionnelle rétinienne raccourcissements musculaires, déformations autre	☐ ☐ ☐ ☐ ☐
RÉSULTATS INUTILISABLES	
en raison d'un contexte défavorable d'examen	☐

CONCLUSION PROVISOIRE SUR LA CAUSE PROBABLE

malformation cérébrale	☐
pathologie génétique	☐
encéphalopathie hypoxique-ischémique	☐
prénatale	☐
intrapartum	☐
postnatale	☐
pathologie de la substance blanche	☐
ramollissement d'un territoire artériel cérébral	☐
pathologie infectieuse, parasitaire ou toxique	☐
autre	☐

PROJET DE SURVEILLANCE

[illegible]

Julie Gosselin, Françoise Lebrun et Sheila Gahagan ont participé à l'élaboration de cette grille. Celle-ci est traduite de l'anglais et reproduite à partir de : Amiel-Tison C. Update of the Amiel-Tison Neurological Assessment for the Term Neonate or at 40 weeks corrected. *Pediatric Neurology* 2002; 27 : 196-212.

Index

A

Acidose, 150, 154, 169
Âge corrigé, 3, 80
Agénésie du corps calleux, 20
Alcoolisme maternel, 192
Angelman (syndrome d'), 21
Angiogenèse, 25
– péricytes, 26
Angle poplité, 95
Annonce du handicap, 223
Anomalie de migration neuronale, 197
Apoptose, 17
Appareil, 53, 265
– locomoteur, 265
– vestibulaire et maintien
 de l'équilibre, 53
Apprentissage (troubles de l'), 232, 244
Approches complémentaires
et alternatives, 257
Arc réflexe médullaire, 44
– fuseau neuromusculaire, 45
– interneurones spinaux, 46
– motoneurone
-- alpha, 44
-- gamma, 46
Arc réflexe monosynaptique, 10
Articulations
– cheville, 271
– coxofémorale, 267
– genou, 270
– pied, 271
Ataxie, 228
Atrophie cérébrale, 33, 175, 178, 184, 221
Attention, 60
Audition, 51, 95
Autisme infantile, 21
Axe corporel, 97
– comparaison des incurvations, 97
– incurvation ventrale, 97
– tonus passif, 97

B

Baclofène, 252
Barker (Syndrome de), 64
Barrière hématoencéphalique, 25
Benzodiazépines, 251
Boîte crânienne, 35
– croissance, 35, 36
– déformations dues à la grossesse, 82
– fontanelles, 36, 88
– fractures, 83
– lacune, 86
– modelage au cours du travail, 82
– os du crâne, 35
– sutures, 35, 88
Bosse séroanguine, 82
Bronchodysplasie, 179
Bulbe rachidien, 7, 8, 44

C

Calendrier moteur, 76, 110, 223
– intérêt et limites, 76
Capsule interne, 41
Cellules gliales, 12
– astrocytes, 13
– glie épendymaire, 13
– macroglie, 12
– microglie, 13
– oligodendrocytes, 13
Céphalématome, 83
Cervelet, 8, 43
Chirurgie orthopédique, 253
Circulation cérébrale, 26
– à la période périnatale, 26
– autorégulation, 26
– cérébrale, 26
– redistribution, 26
– vélocimétrie Doppler, 26
Clavicule (fracture de la), 84
Clonies, 99

Cognition, 55

- déficience intellectuelle, 56
- développement normal, 56

Coma, 59

Commande motrice centrale, 39, 48

- anomalies, 48
- cortex moteur, 39
- description, 39
- voie motrice corticospinale, 39
- corticospinale, 39
- sous-corticospinale, 39

Comportements du nouveau-né, 91

- autorégulation, 91
- signes de stress, 91

Conduction axonale, 11

Convulsion, 59, 104

- état de mal convulsif, 123, 155

Corona radiata, 40

Corps calleux, 7, 42

Coucher de soleil, 94

Crâne, 3

- croissance, 107
- forme, 89

Curare, 11

Cyphose, 113

D

Dantrolène, 252

Déformations secondaires, 222

Démarche clinique, 67, 117, 189, 200, 264

- catégorisation jusqu'à 2 ans corrigés, 126
- données de recherche, 127
- synthèse selon l'âge, 69

Dendrites, 17

Désorganisation cérébrale, 4, 12, 21

Développement

- accréation, 76
- caractère durable de la pathologie, cérébrale, 3, 233

– comorbidités, 203

– continuum, 203

– déviance, 203

– dissociation, 203

– hiérarchique, 3

– retard de, 203

– spectrum des anomalies, 203

– surveillance, 203

Diplégie, 217, 225

Douleur, 54, 241

Down (syndrome de), 21

Dyskinésie, 110, 227

Dysmorphie, 194

- bouche et région péri-buccale, 196
- cavité buccale, 197

– cou, 197

– craniosténose, 194

– face, 195

– menton, 196

– nez, 196

– oreilles, 195

– peau et cuir chevelu, 195

– philtrum, 196

– yeux, 195

Dysplasie cérébrale, 21

Distonie, 110, 228

Dystrophie myotonique de Steinert, 199

E

Ecchymoses craniofaciales, 82

Échographie transfontanellaire, 134

Électroencéphalographie, 132

– aspects

-- maturatifs, 132

-- pathologiques, 133

– monitoring continu simplifié, 133

Électromyogramme, 136

Électrorétinogramme, 136

Embolie artérielle, 144

Encéphalopathie

– de la prématurité, 171

-- facteurs de risque, 179

-- morbidité extraneurologique, 179

-- mortalité, 177

– hypoxique-ischémique, 153

-- cause aiguë, intrapartum, 153

-- cause anténatale, 161

-- forme mineure, 160

-- forme modérée, 157

-- forme sévère, 153

-- neuroprotection, 165

-- prévention systémique, 164

-- ramollissement d'un territoire artériel, 181

-- traitement, 164

Entérocolie ulcéronécrosante, 179

Épilepsie, 185, 206, 225, 226

Évaluation neurologique, 69, 203

– à 2 ans corrigés, 70

– adaptation au cours de la petite enfance, 107

– autour de l'âge du terme, 69

– cadre conceptuel, 71

– choix d'une méthode, 69

– selon la maturation, 76

– système de cotation, 79

Examen craniofacial, 88

Excitabilité, 90

– hyperexcitabilité, 90

– hyporéactivité, 90

– pleurs, 90

F

Face

- mimique faciale, 98
- paralysie, 86

Faiblesse musculaire, 274

Famille, 235

- consolidation de la relation parents-enfant, 241
- positionnement des équipes soignantes, 261
- poursuite de la surveillance, 234
- soins de développement, 241

Fasciculations de la langue, 99

Fonction sensorimotrice, 19, 39

- acquisition de la motricité grossière, 75
- commissures, 41
- cortex sensitif, 41
- maturation, 71, 72
- voies motrices sous-corticospinales, 41

Fondoscopie, 131

Fontanométrie, 137

Formation réticulée, 8, 44

Foulard (manœuvre du), 95

G

Ganglions de la base, 6

Gigantisme cérébral de Sotos, 199*t*

Gliose, 147, 148, 177

Goût, 55

Grossesses multiples, 229

- encéphalopathie multikystique chez le survivant, 186
- risque neurologique, 185
- syndrome transfuseur-transfusé, 186

Gyration, 17

H

Hémiplégie, 226

Hémodynamique cérébrale, 137

Hémorragies

- intraventriculaires, 148, 163, 171
- sous-arachnoïdiennes, 149, 163
- sous-durales, 149, 163
- zone germinative, 148, 171

Hétérotopie, 21

Hippocampe, 61

Horner (syndrome de), 92

Hydrocéphalie, 33

- communicante, 33
- dilatation ventriculaire sans hyperpression, 33
- non communicante, 33

Hyperbilirubinémie, 192, 193

- ictère nucléaire, 192
- spectrum des troubles neurologiques, 193

Hypertension intracrânienne, 32, 106

Hypertonie, 48, 50

Hypoplasie congénitale du muscle triangulaire des lèvres, 99

Hypothalamus, 6

Hypotonie, 49, 110

– néonatale, 198

Hypoxie-ischémie, 143

– physiopathologie, 143

I

Imagerie

- cérébrale, 232
- par résonance magnétique, 136

Infirmité motrice, 71

– cérébrale (IMC), 71

– d'origine cérébrale (IMOC), 71

Inhibition réciproque, 46

Intégration scolaire, 223

Intervention précoce, 219

Investigations complémentaires, 131

L

Langage, 55

- déficiences, 57
- développement normal, 57
- latéralisation fonctionnelle, 57

Leucomalacies, 147, 163, 173, 175, 177,

Liquide céphalorachidien, 31, 131

- circulation, 31
- composition, 32
- fonction, 32
- sécrétion, 31

Lissencéphalie, 21

Lobe limbique, 6

M

Macrocéphalie, 20

Maladies héréditaires du métabolisme, 198

Malformations

- artérioveineuses cérébrales, 185
- cérébrales, 193
- du tube neural, 86

Marche, 113, 116

- analyse clinique, 113
- en laboratoire, 116

Maturation

- anatomique, 20
- migration neuronale, 15, 21
- organisation, 15, 21
- plaque sous-corticale, 16
- programmes spécifiques, 19
- prolifération, 15, 20
- zone germinative, 16

- neurologique
- accélération, 120
- chronologie sélective, 3, 19, 71
- période préterme, 117
- profils maturatifs, 117
- ralentissement, 120
- relation maturation-lésion, 141
- vulnérabilité, 20
- Membrane plasmique, 9
- Mémoire, 61
- Méninges, 30, 31
 - arachnoïde, 31
 - dure-mère, 30
 - pie-mère, 31
- Microcéphalie, 20
- Moelle épinière, 8, 44
 - traumatismes, 85
- Motricité
 - libérée, 243
 - spontanée, 98
 - ensemble du corps, 98
 - mains et doigts, 98
- Mouvement
 - commande, 47
 - motricité
 - réflexe, 46
 - volontaire, 47
- Muscle(s)
 - adducteurs, 269
 - coxofémoral, 267
 - grand fessier, 268
 - ischiojambiers, 268
 - moyen fessier, 269
 - psoas iliaque, 268
 - quadriceps fémoral, 270
 - sterno-cléido-mastoldiens, 266
 - tibial
 - antérieur, 272
 - postérieur, 272
 - trapèzes, 265
 - triangulaire des lèvres (hypoplasie congénitale du), 99
 - triceps sural, 272
- Myasthénie néonatale transitoire, 199
- Myéline, 11
 - myélogénèse, 18, 21
 - oligodendrocytes, 18
- Myoclonies bénignes du sommeil, 106

N

- Nécrose neuronale
 - en cas d'hypoxie-ischémie, 145
 - répartition topographique des lésions, 145
- Nerfs
 - crâniens, 45
 - spinaux, 8

- Neurone, 8
 - cellule de Betz, 8
- Neurotomie périphérique sélective, 250
- Neurotransmetteurs, 9, 10
 - acétylcholine, 10
 - GABA, 10
 - glutamate, 10
- Niveaux lésionnels, 48
- Non-optimalité neurologique à terme, 122
 - degré
 - mineur, 124
 - modéré, 124
 - sévère, 123
 - orientation pronostique de la gradation, 124
 - prévalence, 124
- Nouveau-nés à terme (37 SA ou plus), 210
- Noyau(x)
 - des nerfs crâniens, 44
 - gris centraux, 40
 - ganglions de la base, 40
 - thalamus, 40
 - rouge, 7
- Nystagmus, 93, 199

O

- Obstétrique et justice, 165
- Odorat, 55
- Optimalité neurologique à terme, 120
 - concept, 120
 - critères, 121
 - hésitations des cliniciens, 122
- Orthèses, 253

P

- Palais (forme du), 89
- Paralysie cérébrale, 71
 - âge de la catégorisation, 207
 - catégorisation, 211, 212
 - européenne, 228
 - fonctionnelle, 206
 - communication avec la famille autour de la naissance, 214
 - comorbidités, 220
 - définition, 205
 - expérimentation animale, 263
 - incidence, 207
 - mode d'émergence, 217
 - pathologies associées, 206
 - prévalence, 211
 - spectrum des formes modérées et mineures, 211
 - variétés
 - symptomatiques, 227
 - topographiques, 225

Parents, 128
 Pathologie
 – bactérienne, 190
 – méningite, 190
 – cérébrale anténatale et signes cliniques d'orientation, 125
 – parasitaire
 – toxoplasmose, 191
 – virale, 189, 190
 – cytomégalovirus, 190
 – herpès, 190
 – immunodéficiência humaine, 190
 Périmètre crânien
 – relation avec la taille, 87
 – valeur absolue, 87
 PET scan, 137
 Pied équin, 113
 Plasticité cérébrale
 – intervention précoce, 66
 Plexus
 – brachial et paralysie, 84
 – choroïdes, 31
 Polyhandicap, 229
 Polymicrogyrie, 21
 Positionnement adapté, 240
 Posture
 – fœtale (influence de la), 80
 – postnatale (influence de la), 81
 Potentiels évoqués, 132
 – auditifs, 132
 – visuels, 132
 Pouce cortical ou adductus, 98
 Prématurité
 – poids de naissance extrêmement faible (1 000 g ou moins), 207, 234
 – prématurés tardifs (34-36 SA), 210
 – très faible poids de naissance (1 500 g ou moins), 210
 Pression intracrânienne, 32, 33
 – mesure, 33
 Prise en charge
 – aspects administratifs, 243
 – continuité des soins, 243
 – de la naissance à l'âge adulte, 239
 – devenir à l'âge adulte, 243
 – interdisciplinaire, 237
 Profils évolutifs à la période néonatale, 124, 125
 – changeants, 124
 – stables, 125
 Pronation des membres supérieurs, 113
 Proprioception, 53, 54
 – maintien des postures, 54
 – maintien du tonus musculaire, 54
 Protubérance, 8
 Ptosis, 95

Q

Quadruplégie, 225

R

Raccourcissements musculotendineux, 220
 Radicellectomie sensitive partielle, 250
 Réactions de protection, 111
 – à la poussée latérale, 111
 – parachute antérieur, 111
 Réadaptation motrice, 247
 – aides à la mobilité et à la posture, 252
 – apprentissage moteur, 248
 – concept Bobath, 247
 – évaluation des thérapies, 253
 Redressement global des membres inférieurs et du tronc, 100
 Réflexe(s)
 – myotatique, 46
 – réponse à l'étirement rapide, 46
 – ostéotendineux, 104
 – primaires, 102, 219
 – agrippement, 102
 – allongement croisé, 103
 – marche automatique, 103
 – Moro, 103
 – points cardinaux, 75
 – réflexe de Galant, 75
 – succion, 102
 – tonique asymétrique du cou, 104
 Région sacrococcygienne et anomalies du cône terminal, 86
 Réseau(x)
 – artériel cérébral, 23, 24
 – système carotidien, 23
 – système vertébrobasilaire, 24
 – territoires artériels, 24
 – associatif
 – cortex associatif, 49
 – voies associatives, 49
 – neuronaux, 11
 – veineux
 – profond, 25
 – superficiel, 25
 Rétinopathie du prématuré, 179
 Retour à la maison, 242
 Retour en flexion des membres, 96
 Rett (syndrome de), 21
 Rigidité, 48, 110

S

Savoir médical prédictif, 168, 242
 Schizencéphalie, 21
 Signes mineurs transitoires, 231
 Soins de développement, 64, 239, 241

Sommeil, 57
 Sotos (gigantisme cérébral de), 199
 Spasticité, 48, 108, 227, 249
 – dépistage, 108
 Spectroscopie par résonance magnétique, 137
 Spectrum
 – de la pathologie neuromotrice
 -- catégorisation, 211
 – des anomalies neuromotrices, 231
 – des lésions de la substance blanche, 151
 – des troubles neuromoteurs, 3
 Steinert (dystrophie myotonique de), 199
 Stimulation
 – modulation, 240
 – motrice, 241
 Strabisme, 93
 Stress
 – fœtal, 63
 – postnatal, 64
 Substance blanche, 175
 – gliose diffuse, 148
 – imagerie, 176
 – leucomalacies, 147
 – pathologie associée, 163
 – topographie des lésions, 175
 – vulnérabilité, 144
 Sutures craniofaciales, 88
 – chevauchement des, 88
 – distension des, 88
 Syndrome d'alcoolisation fœtale, 192
 Système
 – nerveux
 -- autonome, 7, 122
 -- central, 5
 -- central et dépression, 124
 -- périphérique, 44
 – ventriculaire, 29, 30
 -- cavum septi pellucidi, 30
 -- quatrième ventricule, 30
 -- troisième ventricule, 29
 -- ventricules latéraux, 29

T

Tact, 54
 Tension artérielle, 150
 – définition de l'hypotension, 150
 – indications thérapeutiques, 150
 Tête et tronc
 – statique, 265
 Thalamus, 6
 Thrombose artérielle, 144
 – ramollissement d'un territoire, 149
 Tiré-assis et retour en arrière, 100

Tissu cérébral, 5
 – cellules gliales, 5
 – neurones, 5
 – substance
 -- blanche, 5
 -- grise, 5
 Tomodensitométrie, 135
 Tonus musculaire, 47
 – actif, 99
 – de repos, 48
 – passif, 95
 -- adducteurs (angle des), 108
 -- asymétrie, 97
 -- dorsiflexion du pied (angle de), 108
 -- dystonie, 110
 -- manœuvre lente, 108
 -- manœuvre rapide, 108
 – postural, 48
 Toxicomanie maternelle, 191
 Toxine botulique, 11, 250
 Transmission synaptique, 9
 – chimique, 9
 – électrique, 9
 Trapèzes, 113
 – raccourcissement, 113
 Traumatisme-obstétrical, 166
 Trémulations, 99
 Tronc cérébral, 7
 Troubles de l'apprentissage, 232, 244
 Tubercules quadrijumeaux, 7
 Tumeurs cérébrales, 197

V

Veille-sommeil, 89
 – définition des états, 57
 – régulation des états, 59
 – sommeil agité, 58, 59
 Ventriculomégalie, 33
 Vision, 51
 – fixation visuelle, 91
 – signes oculaires, 92
 Vulnérabilité cérébrale selon l'âge gestationnel, 65

W

Willi-Prader (syndrome de), 199

X

X fragile (syndrome de l'), 21

Z

Zone germinative périventriculaire
 (irrigation de la), 24