

Stage 9 - Neurologie pédiatrique

Formes cliniques de paralysie cérébrale

A. *Forme spastique*

- lésion esp.a du système pyramidal
- clinique-> les éléments des mouvements anormaux NMC +/- mouvements anormaux
- a) **hémiplégie spastique** -> incapacité motrice unilatérale avec hypertonie spastique
- 1. *forme congénitale* -> lésions ante / néonatales (les premiers 28 jours); 70-90% de parésie spastique
- étiologie:

- prénatal (75%) -> malformations cérébrales (7,5%)
- périnatal-> hémorragie cérébrale (25%)
- postnatal
- prédomine aux ♂ et affecte l'hémicorps droit
- morpho pathologie:
 - non-développement d'un hémisphère
 - atrophie péri ventriculaire asymétrique
 - hémis atrophie cortico-sous-corticale
 - prosencéphale de taille variable en territoire sylvien

Cliniquement:

- intervalle libre de signes neurologiques (4-9 mois)
- l'asymétrie discrète du nouveau-né dans la réponse au réflexe de Moro, la marche automatique, le réflexe d'attitude statique
- à 3 mois-> spasticité naissante
- à 4-5 mois-> de préférence pour l'utilisation d'une main
- spasticité, accentuation du ROT, signes pyramidaux
- posture m.s .-> adduction, rotation interne, flexion et pronation de l'avant-bras, poing fermé / semi-fléchi
- prise particulière et retardée-> abduction du bras, flexion de la main, doigts en hyper extension
- main difficile à habiller
- posture m.i .-> en décubitus dorsal rotation externe; en marche extension et adduction de la cuisse
- parésie faciale centrale discrète
- hémis atrophie de l'hémicorps atteint
- hémianopsie; mouvements choréo-atétotiques
- symptômes associés:
 - strabisme, atrophie optique, cataracte congénitale, amblyopie
 - troubles de la parole et du langage
 - épilepsie focale ou secondaire généralisée
 - retard mental, troubles psychotiques, troubles du comportement
 - asomatognosie, astéréognosie
- diagnostic différentiel -> hémisphère droite néonatal transitoire; n. paralysie brachiale

2. *la forme acquise*

-**étiologie**-> inflammation, migraine, traumatisme, maladie vasculaire, état de mal épileptique unilatéral

- début soudain
- hémiplégie initialement flasque, puis spastique
- paralysie faciale centrale exprimée

b) **diplégie spastique (maladie Little)**

- les deux parties du corps sont affectées mais surtout m.i. et les parties inférieures du tronc

-fréquence = 20%

-étiologie:

- hypoxie périnatale sévère chez les prématurés
- souffrance vasculaire dans les zones para sagittales ou malformations prénatales au nouveau-né à terme
- lésions postnatales avec hydrocéphalie -> diplégie spastique-ataxique

-morpho pathologie:

- leuco malacie péri ventriculaire chez les prématurés-> interruption des fibres cortico-spinales pour m.i et interruption du rayonnement optique
- lésions cérébrales para sagittales du nouveau-né à terme
- hydrocéphalie par traumatisme postnatal-> diplégie spastique-ataxique

cliniquement:

1. stage I-> hypotonie, somnolence, troubles de l'alimentation pendant la période périnatale
 2. stage II-> période libre de signes majeurs (6-12 S)
 3. stage III-> ↑ progressif du tonus musculaire (3-8 L) avec extension et croisement m.i.
 4. stage IV-> std bien formé (après 8-9 L)
- sdr. pyramidal patent au m.i. bilatéral
 - sdr. pyramidal fruste au m.s.
 - positions caractéristiques:
 - allongé sur le dos -> m.i. en semi-flexion et en adduction
 - soutenu sous les aisselles -> jambes en extension, rotation interne, croisement et équinisme
 - position assise -> cyphose dorsolombaire, projection de la tête vers l'avant, support du pont de la paume
 - marche-> genoux pressés (en ciseaux), demi-flexion articulaire, soutien en équin-chaux, marche "digitigrade, gallinacée"; dans les formes légères marche à 3-4 ans; dans les formes sévères, la marche est impossible
 - m.s. variablement touchés
 - signes associés
 - toucher bouche-visage -> incontinence salivaire
 - troubles de la vessie et du sphincter
 - lésions ophtalmologiques, strabisme
 - épilepsie, retard mental, dystonie, chorée, athétose
 - ataxie-> diplégie spastique-ataxique

c) **tétraplégie spastique** -> les 4 membres sont affectés (esp.m.s.), incidence = 5-10%

-étiologie:

- maladie périnatale grave (mort apparente) esp chez les prématurés
- encéphalite sévère
- troubles prénataux

-morpho pathologie:

- lésions destructrices prénatales (encéphalo malacie multi kystique) ou périnatales (atrophie cérébrale diffuse)
- lésions des noyaux basaux, du tronc cérébral, calcifications thalamiques

cliniquement:

- nouveau-né hypotonique, léthargique, avec convulsions dans les premiers jours
- courte période libre
- à 3-6 mois-> tableau spastique aux 4 membres (sdr pyramidal)
- posture:*
 - tête en hyper extension; adduction d'épaule
 - m.s en triple flexion, avant-bras prôné, poing fermé (police corticale)
 - m.i. avec hanche fléchie et adduite, jambes allongées, parfois croisées
 - accès d'opistotonos
 - très faible motilité spontanée

- ne fait pas de préhension active-> peut rester dans la posture du nouveau-né pathologique avec la préservation des réflexes primitifs
- sdr.pseudobulbaire-> lésion du faisceau géniculé
 - troubles de la déglutition et de la mastication
 - hyper salivation
 - hypomimie
 - dysarthrie, troubles de la phonation
- *signes associés*:
 - microcéphalie; paralysie de n. crâniens
 - atrophie optique, nystagmus, strabisme
 - retard mental sévère-> QI <50
 - épilepsie, troubles du langage, schéma corporel et orientation spatiale
- le pronostic est grave; dans de rares cas la marche est acquiert (tard)

B. Forme diston-dyskinétique -> incapacité motrice majeure avec troubles du tonus et mouvements involontaires; fréquence = 10-15%

-étiologie:

- facteurs ante natals-> hypoxie de stase veineuse de Galen, incompatibilité Rh (ictère nucléaire)
- facteurs postnatals-> infections graves

-morpho pathologie:

- atrophie et sclérose des noyaux basaux
- statut de desmyelinatus du pôle (ictère nucléaire)
- status marmoratus-> glyose diffus et dépôts anormaux de myéline
- cavitation dans le noyau lenticulaire

cliniquement:

- absence de signes au cours des 3 premiers mois
- après 3 mois -> hypertonie sur manipulation sur fond hypotonique
- dessin de la peinture à 5-10 mois; peinture complète à 2 ans
- *signes extrapyramidaux*:
 - ouverture excessive de la bouche et saillie de la langue
 - persistance des réflexes archaïques au-dessus de la limite normale -> réflexes toniques cervicaux, réflexe saisissant palmaire, réflexe galant
 - retard dans le contrôle de la posture de la tête, du torse, des membres
 - dyskinésies, troubles du tonus
- ROT normal
- le réflexe cutané plantaire inaccessible à cause de l'athétose
- *signes associés*:
 - hipoaccuzie, strabisme, l'épilepsie
 - luxation coxofémorale
 - signes pyramidaux-> sdr pseudobulbaire

- formes cliniques:

1. forme hyper kinésique

- dyskinésie de différents types-> athétose, choréa, myoclonies, tremor, spasmes de torsion
- induites par l'initiation du mouvement, le maintien de la posture, les émotions, le froid et l'amélioration du sommeil
- m.i. -> croisements, hyper extension d'hallucine
- face-> grimace, mouvements de la langue, rotation lente de la tête

2. la forme dystonique

- changements soudains du tonus musculaire
- tonus ↑ aux extenseurs du tronc-> opistotonos
- modification de la posture des muscles cervicaux
- spasmes toniques en extension de m.s. -> spasmus mobilis

-différentiel diagnostic-> maladies dégénératives:

- Dr Lesch-Nyhan (hyper uricémie)
- acide glutarique
- dystonie musculaire déformante-> sans antécédents personnels et CT normal

C. *Forme ataxique* -> tableau cérébelleux dominant et non progressif; fréquence = 10-15%

-étiologie:

- *forme pure* -> facteurs prénatals -> malformations (dysplasies cérébrales)
- facteurs périnatals-> hémorragie cérébrale chez les prématurés
- *diplégie ataxique*-> hydrocéphalie, malformations, infections pré / postnatales, tumeurs hémorragiques sous-arachnoïdiennes
- morpho pathologie-> lésions cérébrales dysplastiques (dysgénésie des hémisphères cérébelleux, aplasie du vermis), destructives ou atrophiques
- clinique-> peinture suggestive de 1-2 ans
 - enfant initialement hypotonique
 - période de nourrisson-> titubations de la tête et du torse en position assise
 - asynergie entre le tronc et m.i.
 - tremblements intentionnels
 - orthostatisme impossible à 1 an; large base d'appui
 - élévation anormale de la démarche lors de la marche
 - marches inhabituellement grandes, avec angle latéral ↑
 - forme pure -> hypotonie avec ROT normal ou pendulaire
 - dysplasie axiale-> spasticité
 - signes associés-> signes pyramidaux, troubles du langage et de l'écriture, retard intellectuel, autisme

-diagnostic (+):

- tableau clinique-> hypotonie / spasticité, signes cérébelleux
- antécédent ante / péri / postnatal
- malformations cérébelleuses-> dysgénésie, atrophie, aplasie du vermis-> TDM, IRM
- le manque de caractère évolutif de la maladie

-diagnostic différentiel:

- troubles de la coordination physiologique -> retard de développement global
- maladies dégénératives
- ataxie progressive lente

D. *Forme atone*-> sdr d'enfant mou, "floppy infant", "poupée de tissu"

- se développe avec une hypotonie généralisée persistante sur 2-3 ans

-étiologie:

- anoxie sévère ante / périnatale
- malformations sévères-> agitation, parie, lissencephalie
- morpho pathologie:
 - lésions frontales sévères, lésions extrapyramidales et cérébelleuses
 - calcifications thalamiques
 - lésions du tronc cérébral

- tableau clinique:

- enfant trop calme, inactif, pleure très peu
- difficultés respiratoires et de succion
- hypotonie à la naissance, laxité ↑ ligamentaire et articulaire
- position verticale -> "coule entre les paumes"
- position de décubitus -> "position grenouille"
- en évolution, après 2-3 ans-> spasticité, tableau dystonique-dyskinétique, tableau ataxique
- si l'hypotonie persiste-> la maturation cérébrale est arrêtée
- ROT peut être normal / absent / exagéré
- signes associés:
 - absence de mouvements oculaires et relais photo moteur
 - pas de réaction de déglutition

- ptose palpébrale
- diplégie faciale
- épilepsie
- retard mental

-diagnostic (+):

- tableau clinique-> hypotonie, ROT vif, signes associés
- antécédents ante / péri / postnatal
- le manque de caractère évolutif de la maladie

-diagnostic différentiel:

- *maladies neurologiques* -> polyneuropathies congénitales, amyotrophie rachidienne, lésion de la moelle épinière périnatale, myopathie congénitale, myasthénie néonatale
- *maladies génétiques*-> chromosomopathies, sdr. Prader-Willi
- *maladie endocrinienne*
- *maladies métaboliques*

Traitement de l'EIS

- a) **prophylaxie primaire** -> facteurs qui causent des lésions cérébrales
 - b) **prophylaxie secondaire** > traitement précoce des troubles cérébraux pour éviter les séquelles
 - c) **traitement précoce des séquelles**-> traitement de récupération
- l'équilibre des déficits-> somatique, neurologique, sensoriels, psychologiques, orthopédiques, endocrinien
- *équipe thérapeutique complexe*
 - *moyens thérapeutiques:*
 1. **kinésithérapie**-> lutte contre les contrats et les déformations par des exercices, des appareils orthopédiques
 2. **physiothérapie**-> électrothérapie
 3. **traitement médicamenteux**
 - vit. B, C, E
 - neuro-roborante-> Tanakan, Piracetam
 - décontracturantes-> Midocalm, baclofène
 - antiépileptiques-> valproate, le phénobarbital, la phénytoïne, la carbamazépine
 4. **Traitement chirurgical et orthopédique**
 5. **Traitement neurochirurgical**
 6. **récupération de la langue**
 7. **correction des déficits sensoriels**
 8. **traitement des déficits endocriniens**
 9. **ludo thérapie, ergothérapie**
 10. **orientation scolaire et professionnelle**
 11. **mesures d'assistance sociale**