

Stage 8 - Neurologie pédiatrique

Encéphalopathies séquellaires infantiles

- sont des souffrances cérébraux acquis pendant la période ante-, péri- ou postnatale (jusqu'à 3,5-4 ans), une pathologie ancienne, éteinte, non évolutive basée sur une cicatrice d'une souffrance antérieure
- le seuil de 4 ans est déterminé par les éléments d'immaturité qui existent avant cet âge et qui peuvent marquer les symptômes
- ces maladies sont stables et non évolutives et peuvent régresser
- les tableaux cliniques sont similaires dans toutes les maladies évolutives de la SN
- les encéphalopathies en phase aiguë (hémorragie cérébrale, intoxication, traumatisme, infections) ne sont pas classées
- retard dans le développement neuromoteur et psychique
- tableaux neurologiques polymorphes
- plus la maladie est gagnée tôt, plus elle est pire, car elle affecte le cerveau au début du développement
- la majorité des handicapés neuropsychiques sont recrutés dans cette catégorie de patients
- la fréquence des encéphalopathies cérébrales et des paralysies est de 2,5 ‰, la même dans les pays bien ou peu développés

- signes cliniques généraux:

- les patients ne se nourrissent pas correctement et nécessitent beaucoup de temps pour sucer; le gavage est prolongé
- l'enfant est très calme, dort beaucoup ou est très agité et rien ne peut le calmer (hyperexcitation nerveuse)
- sueurs généralisées causées par des troubles végétatifs et dans le contexte du rachitisme
- la constipation survient chez la plupart de ces enfants
- l'enfant ne se développe pas normalement physiquement
- retard dans le développement neuropsychique

Embryofœtopathies

- facteurs étiologiques:

1) infectieux

- virus -> rubéole, virus de la parotidite épidémique, virus de l'herpès, cytomégalovirus, virus de l'hépatite, virus de la grippe, écho virus
- bactéries-> syphilis
- parasites-> toxoplasme gondi

2) nutritionnels

- hypo / hypervitaminose
- carences en protéines, en Ca ou autres ions

3) physiques

- rayonnement ionisant
- chaleur excessive
- traumatisme abdominal maternel
- positions vicieuses in utero

4) endocrines

- plus de 90% des maladies endocriniennes se développent avec des embryofœtopathies
- traitements avec réponse endocrinienne (corticothérapie)

5) toxiques

- polluants industriels-> Pb, Zn, Ar, Hg, Ni

6) médicaments administrés pendant la grossesse

- antibiotiques-> streptomycine, la tétracycline, le chloramphénicol, les sulfamides
- antiémétiques-> emetiral, torecan
- psychotropes-> sauf le diazépam
- antiépileptiques
- anticoagulants
- quinine, phénacétine

7) troubles circulatoires ou vasculaires in utero

- l'anémie de la mère
- placenta prævia
- métrorragie-> décollement du placenta

8) alcool -> 80 ml, même occasionnellement

- détermine l'embryofoetopathie alcoolique
- distance nez-lèvre ↑
- lèvre supérieure mince

A) Toxoplasmose

-toxoplasme gondi est un parasite qui a comme réservoir des chats, des oiseaux ou des pigeons
-la transmission se fait par une manipulation non hygiénique des aliments ou une préparation thermique insuffisante de ceux-ci

- la maladie de la mère est inapparente

-signes:

- petites sous fébrilités
- petites adénopathies

-la transmission de la mère au fœtus est Trans placentaire

-la localisation est dans le cerveau de l'enfant où:

- détruit le tissu cérébral
- détermine les dépôts de sels de Ca
- produit des phénomènes inflammatoires locaux
- détermine l'inflammation corticale

- il existe 3 degrés d'intensité:

• *forme sévère néonatale*

- le bébé naît avec une maladie systémique (affectant le cœur, les poumons, les reins, le foie, les hémorragies) et avec une encéphalite
- la majorité des enfants meurent
- ceux qui survivent:

- développent une hydrocéphalie
- développent l'épilepsie sévère
- tableaux neurologiques polymorphes
- calcification péri ventriculaire visible à Rx
- rétinopathie pigmentaire en FO
- modifications inflammatoires du LCR

• *forme plus légère*

- le bébé naît normal
- la maladie débute dans les premiers mois
- microcéphalie + troubles neurologiques polymorphes
- les autres troubles peuvent également survenir

• *forme sous clinique*

- la contamination survient plus tard
- l'enfant est pendant de nombreuses années un porteur asymptomatique
- la surdité et la cécité par choreorétinite pigmentaire apparaissent à l'adolescence

-le diagnostic étiologique est réalisé sur la base de tests immunologiques du dosage d'IgG spécifique anti-toxoplasme

-traitement-> minimum 1 an

- rovamycine et spiramycine alternativement avec des sulfamides spécifiques
- on essaie d'éviter une continue dégradation de la substance cérébrale

-à la mère le diagnostic est posé par des doses d'atc. et le traitement est le même depuis longtemps

Rubéole

-est une maladie éruptive généralisée qui dure des heures ou des jours et s'accompagne d'une adénopathie

- caractéristique occipitale
- le virus est très agressif au cours des 3 premiers mois de vie in utero
- même si la mère ne fait pas la maladie mais entre en contact seulement, la virémie peut provoquer des blessures
- le virus peut rester dormant dans le cerveau d'un enfant atteint d'encéphalite subaiguë à l'adolescence
- le virus empêche le développement normal du cerveau et les dommages sont de type inflammatoire massif
- l'enfant naît avec des signes de souffrance systémique, avec des malformations cardiaques, surdité, micro-ophtalmie, cataracte, chorioretinite
- il aura microcéphalie, retard, épilepsie, autisme
- le dg. de certitude est mis immunologiquement
- la mère est informée du risque (dans plus de 85% des infections à rubéole pendant la grossesse, des malformations se produisent)

B) Virus cytomégalique (CMV)

- la maladie de la mère est imperceptible; une légère inflammation parotidienne ou une légère sous-fébrilité peuvent survenir
- l'enfant développe une souffrance systémique si le début est précoce
- si le début est tardif-> microcéphalie, surdité, cécité, épilepsie, troubles neurologiques polymorphes
- le dg. de certitude n'est pas facile-> on recherche le virus dans l'urine et on essaie de déterminer des IgM spécifiques
- la prévention est très importante et repose sur l'hygiène rigoureuse des soignants des patients souffrant d'infections à CMV.
- traitement-> ganciclovir

Troubles circulatoires et vasculaires

-étiologie:

1) *maladie de la mère*

- cardiaques
- rénales
- épilepsies
- traumatismes
- anémies
- HTA
- intoxications

2) *maladies fœtales* -> dyscrasie intra-utérine du sang

3) *les maladies du placenta*

- décollements
- hémorragies
- insuffisance placentaire

Cliniquement:

- porencéphalie
- hydranencéphalie
- encéphalo malacie multi kystique

Diabète sucré

- toutes les formes de diabète, celles non traitées sont incriminées dans ce type de pathologie
- chez l'enfant, des troubles neurologiques et des malformations osseuses se produisent

Les caractéristiques de l'EIS

1. âge d'apparition 3-4 ans-> souffrance du cerveau acquise pendant la période ante-, péri- ou postnatale
2. cicatrice cérébrale non évolutive, tableau clinique non progressif
3. la possibilité de régression
4. retard dans le développement neuro-moteur et mental

5. tableau neurologique polymorphe
6. modifications de l'imagerie sur CT

Symptômes prédictifs indirects d'EIS

1. difficultés d'alimentation de l'enfant
2. gavage prolongé dans la période du nouveau-né
3. enfant apathique et actif, qui dort beaucoup
4. constipation chronique
5. transpiration généralisée élevée
6. troubles du développement somatique et taux de \uparrow du périmètre crânien
7. enfant extrêmement agité

Cotes d'intensité clinique de l'EIS

1. retard dans le développement neuromoteur

- non réalisation d'acquisitions appropriées
- manque de différentes motricités
- persistance des réflexes transitoires
- apparition précoce de la dominance latérale

2. microséquellarité encéphalopathie (faiblesse motrice, " minimal brain disfunction")

- tableau neurologique complexe mais mineur comme intensité
 - inhabilités, dyspraxies, paratonies
 - syncinésies, dystonies, dyskinésies
 - acquisitions moteurs retardés
- le tableau psychique
 - instabilité psychomotrice
 - attention hyper vigilance
 - troubles mnésiques secondaires
 - instabilité affective

3. paralysie cérébrale (infirmité motrice cérébrale)

- tableau clinique polymorphe
 - troubles de la motricité
 - troubles posturaux
 - troubles du tonus
 - troubles de la coordination et ataxiques
 - mouvements involontaires