

Neurologie pediatrique



Encéphalopathies infantiles séquellaires (EIS)

Prof. Dr. Laura Nussbaum

Encéphalopathies infantiles séquellaires

- -ce sont des souffrances du cerveau datant de la période ante, péri- ou postnatale (jusqu'à 3.5-4 ans), vieille pathologie éteinte, non évolutive, basée sur une cicatrice d'une souffrance antérieure
- -le seuil de 4 ans est déterminé par les éléments d'immaturité existantes avant cet âge et qui peuvent marquer la symptomatologie
- - des maladies stables et non progressives qui peuvent régresser
- -les tableaux cliniques semblables dans toutes les maladies progressives du SN
- -ne comprennent pas les encéphalopathies aiguës (hémorragies cérébrales, intoxications, traumatismes, infections)

Encephalopathies infantiles séquellaires

- -retard du développement neuro moteur et psychique
- -tableaux neurologique polymorphes
- -plus la maladie est guérie tôt, plus elle est grave car elle affecte le cerveau dans le développement précoce
- -la plupart des handicapés neuropsychiques sont recrutés de cette catégorie de malades
- -la fréquence des encéphalopathies et des paralysies cérébrales est de 2.5 ‰, pour tous les pays, bien ou mal développés

Encephalopathies infantiles séquellaires

Signes cliniques généraux:

- -les patients ne se nourrissent pas correctement et nécessitent beaucoup de temps pour sucer; le gavage est prolongé
- -le bébé est très sage, il dort beaucoup ou est très agité sans qu'on puisse le calmer (hyperexcitation nerveuse)
- -transpirations généralisées déterminées par des troubles végétatifs et en contexte du rachitisme
- -la constipation apparait à la plupart de ces bébés
- -le bébé n'a pas de développement normale physiquement
- -retard dans le développement neuropsychique

Encephalopathies infantiles séquellaires

Embryofetopathies

Facteurs étiologiques

Infectieux

- virus -> rubéole , virus parotidite épidémique , virus herpétiques , cytomégalovirus, virus hépatiques, virus grippal, écho virus
- bactéries->sypilis
- parasite->toxoplasme gondi

Nutritionnels

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

Physiques

- radiations ionisantes
- chaleur excessive
- traumatismes abdominaux maternels
- positions viciées in utero

Endocrines

- peste 90% des maladies endocrines évoluent avec des embryofetopathies
- traitements avec réponse endocrine (corticothérapie)

Facteurs étiologiques

Toxiques

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

Médicaments administrés au cours de la grossesse

- -antibiotiques->streptomycine, tétracycline, chloramphénicol, sulfamide
- -antiémétiques-> émétiral, torecan
- -psychotropes-> sauf le diazépam
- -antiépileptiques
- -anticoagulante
- -quinine, phénacétine

Troubles circulatoires ou vasculaires in utero

- -anémie de la mère
- -placenta prævia
- -métrorragie->décollement de placenta

Alcool->80 ml, même occasionnel

- -détermine embryophetopathie alcoolique
- -distance naso-labiale ↑
- -lèvre supérieure fine

Embryophetopathies

A. Toxoplasmose

Toxoplasma gondii est un parasite qui a comme réservoir les chats, les oiseaux domestiques et les pigeons

- -la transmission se fait par manutention non hygiénique des aliments ou une insuffisante préparation thermique
- -la maladie de la mère est inapparente

Signes:

- -petites sous fébrilités
- -petites adénopathies

Transmission de la mère au fœtus se fait trans placentairement

Localisation au niveau du cerveau de l'enfant, où :

- -nécrose le tissu cérébral
- -détermine dépôts de sels de Ca
- -produit des phénomènes inflammatoires locaux
- -détermine des inflammations corticale

A. Toxoplasmose

Il existe 3 degrés d'intensité:

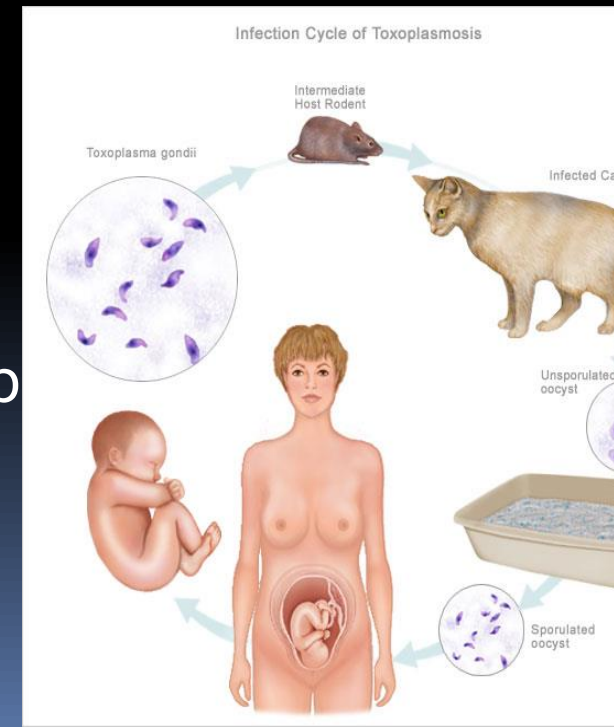
Forme néonatales, sévères

Le bébé est né avec la maladie systémique (affectation du cœur, des poumons, des reins, de la foie, des hémorragies) et avec encéphalite

La plupart des enfants meurent

Les survivants :

- développe des hydrocéphalies
- développent des épilepsies sévères
- tableaux neurologiques polymorphes
- calcifications péri ventriculaires visibles p
- rétinopathie pigmentaire à la FO
- modifications de type inflammatoire des LCR



A. Toxoplasmose

Forme plus légère

- -le bébé est né normalement
- -la maladie débute les premiers mois
- -microcéphalie + troubles neurologiques polymorphes
- -d'autres affectations peuvent apparaître

Forme sous clinique

- -contamination tardive
- -le bébé est porteur asymptomatique pour plusieurs ans
- -la surdité et la cécité en adolescence débutent par chorioretinite pigmentaire
- -dg étiologique est fait basé sur les testes immunologiques de dosage des IgG spécifiques anti-toxoplasme

Traitement->au moins 1 an

- rifampicine et spiramycine alternativement aux sulfamides spécifiques
- on essaie d'éviter la dégradation continue de la substance cérébrale
- chez la mère le dg. est pose par dosages de atc. Le traitement est le même, dure longtemps

Rubéole

- -est une maladie éruptive généralisée qui dure des heures ou des jours « tant accompagnée d'une adénopathie caractéristique occipitale
- -le virus est très agressif les premiers 3 mois de vie in utero
- -si la mère ne fait pas la maladie mais elle prend contact, la virémie peut déterminer des lésions
- -le virus peut rester latent dans le cerveau du bébé, en adolescence une encéphalite aiguë peut se développer
- -le virus empêche le développement normal du cerveau, les dégâts sont massifs de type inflammatoire
- -le bébé est né avec des signes de souffrance systémique, et des malformations cardiaques, surdité, microphthalmie, cataracta, choreoretinite
- -il développera une microcéphalie, retard, épilepsie, autisme
- -dg.de certitude se pose immunologique
- -se prévient la mère sur le risque (en plus de 85% des infections rubéoleuses pendant la grossesse les malformations apparaissent)

B. Virus cytomégalique (CMV)

- -la maladie de la mère est inapparente; une légère inflammation parotidienne ou des sous fébrilités légères peuvent apparaître
- -chez le bébé une souffrance systémique apparaît en cas de début précoce
- -en cas de début tardif ->microcéphalie, surdité, cécité, épilepsies, troubles neurologiques polymorphes
- -dg.de certitude n'est pas facile->le virus est recherché dans l'urine et on essaie de déterminer les IgM spécifiques
- -la prévention est très importante et est basée sur l'hygiène rigoureuse des personnes qui soignent les patients ayant des infections au CMV
- -traitement->ganciclovir

Troubles circulatoires et vasculaires

Étiologie:

Maladies de la mère

- -cardiaques
- -rénales
- -épilepsies
- -traumatisme
- -anémie
- -HTA
- -intoxications

Maladies du fœtus ->dyscrasies sanguines intra-utérines

Maladies de la placenta

- -décollements
- -hémorragies
- -insuffisance placentaire

Clinique:

- -porencephalie
- -hydranencephalie
- -encéphalomalacie multi kystique


Diabète sucré

- -toutes les formes de diabète esp. ceux non traités sont incriminées dans ce type de pathologie
- -chez le bébé apparaissent des souffrances neurologiques et des malformations osseuses






Caractéristiques de l'EIS

1. âge d'apparition 3-4 ans->souffrances du cerveau de la période ante, péri- ou postnatale
 2. cicatrice cérébrale non évolutive, tableau clinique non-progressif
 3. Possibilité de régression
 4. retard dans le développement neuro-moteur et psychique
 5. tableau neurologique polymorphe
 6. Modifications d'imagerie sur le CT
- 




Symptômes indirectes prédictifs de l'EIS

1. difficultés d'alimentation du bébé
 2. gavage prolongé pendant la période de nouveau-né
 3. enfant apathique, réactif, qui dort beaucoup
 4. constipation chronique
 5. transpirations généralisées accentuées
 6. Troubles de développement somatique et taux de \uparrow du périmètre crânien
 7. Enfant extrêmement agité
- 



Degrès d'intensité clinique de l'EIS

1. Retard du développement neuromoteur

- -non réalisation des acquisitions adéquates
 - -manqué des différents motricités
 - -persistance des reflexes transitoires
 - -apparition précoce de la dominance latérale
- 

Degrès d'intensité clinique de l'EIS

2. Micro-séquellarité encéphalopathique (débilite motrice, "minimal brain disfunction")

- -tableau neurologique complexe mais mineur en intensité
 - -inhabilités, dyspraxies, paratonies
 - -syncinésies, dystonies, dyskinésies
 - -acquisitions motrices retardées
- -tableau psychique
 - -instabilité psychomotrice
 - -attention hypervigilente
 - -trouble mnésique secondaire
 - -instabilité affective

3. Paralysies cérébrales (infirmité motrice cérébrale)

- -tableau clinique polymorphe
- -trouble de motilité
- -trouble postural
- -trouble de tonus
- -trouble de coordination et ataxie
- -mouvements involontaires