

L'infirmité motrice cérébrale *

L'infirmité motrice cérébrale (IMC) résulte de lésions cérébrales précoces (de la conception à deux ans selon G. Tardieu), non héréditaires, stabilisées (non évolutives), responsables de déficiences motrices exclusives ou prédominantes. Le handicap moteur séquellaire associe à des degrés variables des troubles de la posture et du mouvement. Des troubles spécifiques des fonctions supérieures peuvent s'y associer.

QU'EST CE QUE L'INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE ?

L'infirmité motrice cérébrale (IMC) est liée à une lésion du cerveau survenue dans la période anténatale ou périnatale. Elle constitue un trouble moteur non progressif secondaire à un défaut ou à une lésion sur un cerveau en maturation. Le handicap moteur séquellaire associe, à des degrés variables, des troubles de la posture et du mouvement. Des troubles spécifiques des fonctions supérieures peuvent s'y associer (troubles perceptifs, troubles praxiques – en rapport avec la représentation et l'intériorisation d'une succession d'actes, ainsi que des troubles sensoriels). L'atteinte cérébrale a cependant suffisamment préservé les facultés intellectuelles pour permettre une scolarisation. Cette définition exclut donc les enfants ayant un retard mental associé au trouble moteur d'origine cérébrale, que l'on regroupe sous le terme d'**IMOC** (infirmité motrice d'origine cérébrale) et les enfants polyhandicapés (cf. p. 218). Les enfants présentant un trouble moteur d'origine cérébrale représentent 2,14/1000 nouveau-nés, les IMC au sens strict 0,6/1000. L'incidence de cette pathologie a peu varié depuis 10 ans.

Malgré la surveillance plus stricte des grossesses (depuis 1970), la régionalisation des soins périnataux (réseaux permettant la naissance dans des maternités parfaitement équipées pour les soins, transport *in utero* avant la naissance) et les nouveaux traitements (prévention de la dysplasie broncho-pulmonaire par les corticoïdes pendant la grossesse et le surfactant, prévention de l'hémorragie intra-ventriculaire par les corticoïdes, prévention des effets néfastes du stress par un dépistage de la douleur du prématuré), l'évolution des prématurités, qui représente la cause d'un tiers des IMC/IMOC, n'a pas suivi de franche décroissance (6,8 % des naissances en 1975, 5,6 % en 1981, 5,9% en 1995).

COMMENT SE MANIFESTE-T-ELLE ?

Révélation

La lésion cérébrale est responsable essentiellement d'une atteinte motrice, mais d'autres fonctions cérébrales peuvent aussi être impliquées. Les signes révéla-

teurs, souvent signalés par les parents, peuvent être repérés à un âge variable suivant la gravité de l'atteinte. Une écoute attentive des parents et la surveillance rapprochée des enfants à risque doivent conduire à un diagnostic précoce.

Les premiers signes faisant suspecter l'IMC sont des difficultés dans le développement de la motricité : un enfant qui ne tient pas sa tête, qui ne peut ramper en s'aidant des membres inférieurs, qui tarde à se tenir assis seul, qui n'utilise qu'une seule main.

Un peu plus tard dans le développement, ce seront des signes évoquant un contrôle moteur anormal : des membres inférieurs raides, une main toujours fermée, une tenue du tronc asymétrique. Par contre, ces enfants témoignent d'une intelligence normale : ils ont une compréhension des situations et manifestent un intérêt pour des jeux de leur âge.

Chez les enfants nés prématurément et ayant un risque de constituer une IMC, donc surveillés pour cela, l'électroencéphalogramme (enregistrement de l'activité électrique du cerveau) et l'échographie transfontanellaire (la fontanelle : petit espace entre les os du crâne présent chez le nouveau-né) répété dans les premières semaines de vie, constituent les meilleurs prédicteurs de séquelles motrices liées aux lésions cérébrales. Une fois constituées, ces lésions peuvent être visibles sur les examens tels le scanner, mais surtout l'imagerie par résonance magnétique, qui permet d'apprécier le moment de leur constitution.

Le tableau clinique

(pour les termes techniques, cf. lexique p. 467)

Il dépend de la localisation et de l'étendue des lésions.

Les troubles moteurs sont complexes, associant difficultés à commander le mouvement, à l'organiser et à le contrôler, faiblesse musculaire et raideur. Si le tableau d'IMC est essentiellement marqué par un trouble moteur, d'autres grandes fonctions peuvent être atteintes, entraînant alors des difficultés d'apprentissage supplémentaires : on parle alors de « troubles associés » au trouble moteur. Ainsi, les apprentissages moteurs peuvent être retardés par des troubles de l'intégration sensorielle comme la méconnaissance de l'hémicorps atteint chez l'hémiplégique (hémiasomatognosie), une mauvaise évaluation du mouvement de l'articulation. Les troubles du regard interviennent aussi dans les difficultés d'acquisition motrice. Certaines étapes du processus cognitif ne sont pas épargnées malgré l'intelligence normale : difficultés d'organisation du mouvement (dyspraxie) ; difficultés dans le repérage des données spatiales (apraxie visuo-constructive) ; difficultés dans l'analyse des images ou des objets non dues à des problèmes, d'acuité visuelle (agnosie visuelle). Plusieurs grands tableaux sont distingués.

Les tableaux cliniques d'IMC

(selon la topographie des déficiences motrices)

– **Diplégie spastique ou maladie de Little** (chirurgien qui la décrit au XIX^e siècle) : tout le corps est atteint, les membres inférieurs étant plus touchés que les membres supérieurs. L'atteinte motrice est caractérisée par des membres inférieurs en adduction-rotation interne des cuisses, flexion des

genoux et des hanches, équin des pieds (le talon ne touche pas le sol) lors de la mise en station debout. Le contrôle de la tête est en général bon ; l'atteinte des membres supérieurs est limitée et se manifeste par un léger tremblement, une maladresse. Les atteintes associées peuvent être un strabisme, des troubles praxiques, des troubles visuo-perceptifs ou visuo-constructifs, une épilepsie. Le langage est habituellement intact. Les pre-

miers signes sont repérés vers l'âge de 9 mois (l'enfant ne s'assied pas seul et perd l'équilibre lorsqu'il est assis) ou souvent plus tard, lorsque l'enfant commence à se hisser debout (marche sur la pointe des pieds). Dans la consultation spécialisée du Kremlin-Bicêtre, cette forme représente 40% des sujets IMC qui ont consulté entre 1988 et 1991.

– **Paraplégie** (rare chez l'IMC) : l'atteinte touche exclusivement les deux membres inférieurs.

– **Triplégie** : touche tout le corps, prédominant aux deux membres inférieurs et à un membre supérieur.

– **Tétraplégie** (ou quadriplégie) : l'atteinte touche tout le corps. Le trouble est donc massif et associe une insuffisance posturale de tronc, un contrôle de la tête souvent faible, une raideur des membres. Les signes associés peuvent être des convulsions, des anomalies de langage ou de parole, de la coordination oculaire. Du fait de l'importance de l'atteinte, le déficit est patent dès 3 mois. Cette forme représente 55% des sujets IMC qui consultent dans le service spécialisé du Kremlin-Bicêtre.

– **Hémiplégie cérébrale infantile** : un seul côté du corps (hémicorps) est atteint. Cette atteinte peut aussi toucher la face. La marche est acquise vers 2 ans et permet à l'enfant une autonomie motrice. L'atteinte prédomine souvent au membre supérieur (attitude en flexion du coude et du poignet, pronation de la main, difficultés à prendre les objets par la pince pouce-doigt) ;

celui-ci peut prendre une attitude dystonique (extension des doigts lente et non dissociée lors de la prise d'objets). Parfois, une atteinte controlatérale minime existe, car le mécanisme responsable de l'atteinte a provoqué une lésion qui n'est pas strictement limitée à un hémisphère cérébral. Des signes peuvent être associés : hémianopsie (perte de la vision d'une moitié du champ visuel des deux yeux), strabisme, astéréognosie (non reconnaissance par le toucher des formes, volumes, consistances...), troubles spécifiques du langage ou troubles visuo-spatiaux, épilepsie (partielle motrice, spasmes en flexion). Le handicap est repérable vers 5/6 mois par une asymétrie dans les attitudes et les mouvements de l'enfant (préhension unilatérale, attitude en flexion-pronation du membre supérieur). Cette forme représente 10 % des IMC et 5% des consultants dans le service spécialisé du Kremlin-Bicêtre.

– **Monoplégie** : atteint un seul membre, le bras plus fréquemment que la jambe.

– **L'athétose** (du grec *a-tithenai*, « sans poser ») est un trouble du contrôle postural avec mouvements involontaires lors de la posture et du mouvement, de faible amplitude et prédominant aux extrémités des membres. Des troubles de la parole par contraction des muscles phonatoires y sont associés. Les mouvements anormaux apparaissent vers 1 an, succédant à une période où l'enfant reste trop mou (hypotonie).

QUELLES SONT LES CAUSES D'IMC ?

Les causes peuvent être survenues avant la naissance (anténatales), pendant l'accouchement ou dans les premiers moments de la naissance (néonatales) ou post-natales (classiquement pendant les deux premières années).

Chez l'enfant à terme, il s'agit de lésions cérébrales secondaires à un trouble circulatoire survenu dans le troisième trimestre de la grossesse et provoquant une ischémie (diminution ou arrêt de l'apport de sang) ou une hémorragie, le plus souvent dans les zones fonctionnelles des territoires des gros vaisseaux. Les lésions se trouvent au niveau du cortex cérébral.

Chez l'enfant prématuré, il s'agit du déclenchement d'un enchaînement de phénomènes toxiques pour les cellules cérébrales, entraînant la mort ou la mauvaise croissance des cellules. Cela se traduit par une leucomalacie périventriculaire (LMPV) par lésions de la substance blanche autour des ventricules cérébraux (fig. 4). En France, le taux de LMPV chez les grands prématurés varie de 8 à 21% selon les centres.

Chez l'enfant après la naissance, les phénomènes toxiques qui peuvent léser le cerveau provoquent des lésions cérébrales diffuses et s'apparentent plus au traumatisme crânio-cérébral qu'à l'IMC.

On observe actuellement **une augmentation des causes anténatales** par rapport aux causes néonatales ou post-natales. Ainsi, les lésions visibles sous forme de

LMPV seraient d'origine prénatale dans un tiers à la moitié des cas. Le rôle de l'inflammation et du contexte infectieux est actuellement incriminé dans la genèse des lésions cérébrales, alors que le rôle de l'insuffisance circulatoire aiguë est rarement prouvée. Cette évolution va de pair avec une modification de la symptomatologie : les troubles moteurs purs sans troubles associés sont moins fréquents.

L'IMC n'est pas une maladie génétique. Cependant, il existe des risques de récurrence lors de grossesses ultérieures si la cause de l'accident périnatal est liée à une pathologie maternelle non contrôlable. On sait aussi qu'il existe des familles de prématurés, des familles de petit poids de naissance : le risque de récurrence d'IMC est alors de 1 à 2 %. **Un tableau d'IMC sans cause évidente** doit être surveillé très régulièrement : il peut s'agir d'une maladie neurologique dégénérative, très lentement évolutive (et non d'une IMC). Les progrès de la génétique et de l'imagerie médicale, notamment, permettent de mieux dépister ces pathologies.

CAUSES D'IMC

Parmi les causes anténatales, on peut retrouver :

- **un accident vasculaire cérébral**. Les données actuelles tendent à montrer qu'il s'agit plus souvent d'une série de conditions anténatales sous-optimales que d'un seul accident ; les difficultés à l'accouchement ne sont d'ailleurs pas forcément la cause des lésions mais peuvent être une conséquence de l'hypotonie secondaire à la souffrance d'origine anténatale ;
- **une malformation cérébrale**.
- **une infection du fœtus** ou fœtopathie (Cytomégalovirus, toxoplasmose....,

Parmi les causes néonatales, on peut retrouver :

- **une prématurité** : naissance avant 37 semaines d'aménorrhée (SA : après les dernières règles), soit en principe huit mois de grossesse. Le risque de lésion cérébrale par ischémie (réduction ou arrêt de l'apport sanguin artériel, et donc d'oxygène) est plus important dans les cas de prématurité avant 32 SA avec petit poids de naissance (PN), car la régulation de la circulation cérébrale se fait moins bien. Parmi les enfants nés entre 27 et 30 SA, ayant un PN entre 500 et 1280 grammes, 13 % ont un handicap sévère, 25 % un handicap moyen et 70 % présenteront des troubles scolaires malgré un QI normal ;
- **un ictère nucléaire** : la lésion cérébrale est provoquée par un ictère (ou « jaunisse » : augmentation du taux de bilirubine dans le sang, substance toxique pour les noyaux (« nucléaire ») gris centraux – cf. fig. 1 et 2, p. 195). La surveillance rapprochée du nouveau-né a permis de diminuer de façon signi-

ficative de tels accidents qui entraînaient en particulier des tableaux d'athétose ;

- **une souffrance néonatale** : la lésion cérébrale peut être provoquée par un traumatisme obstétrical (accouchement difficile), par une hypoxie (diminution de l'apport d'oxygène). Cette cause représente 35 % des IMC.

Parmi les causes postnatales, (chez le nouveau-né ou le nourrisson), on peut retrouver :

- **une infection** : séquelles de méningite, encéphalopathie liée au virus du SIDA ;
- **un traumatisme** : accident de la voie publique, syndrome de Silverman (enfants victimes de sévices provoquant, entre autres, des lésions cérébrales) ;
- **un traitement de tumeur** : lésion secondaire à l'intervention chirurgicale ou à la radiothérapie ;
- **une maladie métabolique** (acidurie glutarique par exemple).

Lien entre tableau et cause : la symptomatologie dépend de la localisation de la lésion. L'ischémie corticale diffuse du nouveau-né à terme (non prématuré) donne un tableau de tétraplégie avec microcéphalie (petite tête), l'ischémie des noyaux gris donne un tableau d'athétose, les lésions ischémiques hémisphériques focales peuvent donner une hémiplégie, la prématurité entraîne souvent une diplégie spastique.

COMMENT ÉVOLUE-T-ELLE ?

Le terme d'IMC s'applique à une lésion cérébrale qui n'évolue pas. Cependant, elle est survenue sur un cerveau en pleine maturation et va entraver le développement de l'enfant, entraînant des conséquences sur les possibilités de contrôle moteur, l'appareil orthopédique, les capacités d'apprentissages scolaires, l'équilibre psychoaffectif. Une évaluation régulière des capacités de l'enfant dans tous ces domaines est donc indispensable (cf. ci-dessous).

QUELLE PRISE EN CHARGE PEUT-ON PROPOSER ?

Elle doit être précoce. Le dépistage d'un handicap moteur chez les enfants à risque se fait lors de la surveillance systématique durant les premières années de vie. Ce suivi régulier permet d'accompagner réellement l'enfant et sa famille en assurant dès le départ une guidance parentale. Il peut avoir lieu en milieu hospitalier ou en CAMSP (centre d'action médico-sociale précoce).

Elle constitue un partenariat entre une équipe de rééducateurs et les parents, éducateurs premiers de l'enfant. Ce terme sous-entend qu'il s'agit d'une part d'une collaboration avec les parents dans un climat de confiance, car c'est le quotidien qui fera l'avenir de l'enfant, et d'autre part que les rééducateurs forment une équipe avec un projet autour de l'enfant. Des structures comme les CAMSP ou les SESSD (services d'éducation spécialisée et de soins à domicile) permettent ce partenariat.

Elle a pour but de **développer chez l'enfant son autonomie maximale** et intéresse tous les domaines qui ont fait l'objet des évaluations nécessaires.

Développer l'autonomie maximale...



PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT IMC : GRANDES LIGNES, ÉLÉMENTS D'ÉVALUATION

Évaluation (et prise en charge) du contrôle moteur

Chez l'IMC, le contrôle défectueux de la motricité par le système nerveux central entraîne des difficultés à organiser la posture (fig.), à initialiser le mouvement, et à en gérer l'amplitude et l'intensité. Cela se traduit par une mauvaise tenue du tronc ou de la tête, des mouvements trop lents ou trop rapides, raides ou brusques et mal déliés. Le but de l'**évaluation neuromotrice** est alors de faire le point des facteurs déficitaires, afin d'anticiper leurs conséquences et surtout de repérer les facteurs de contrôle persistants, pour les guider au mieux et permettre que s'établisse une compensation ou une suppléance.

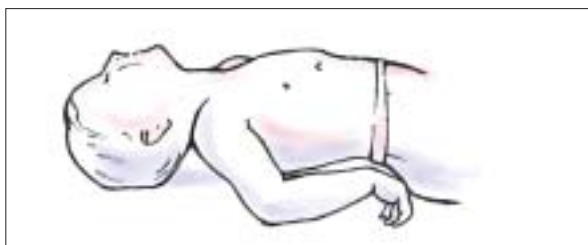


Figure 1.
Insuffisance du tonus postural chez un IMC : le tronc ne peut se redresser pour résister à la poussée gravitationnelle.

L'enfant normal, pour faire les acquisitions motrices progressives (cf. p. 131), confronte les informations qu'il reçoit par la vision, l'audition ou les sensations articulaires, musculaires ou cutanées. Il y répond par un mouvement adapté en fonction de ce qu'il a déjà mémorisé, en utilisant au mieux les possibilités offertes par le monde physique qui l'entourne (que ce soit l'utilisation optimale de la force gravitationnelle ou le sourire auquel la maman répond en tendant la main). Ainsi vont émerger les enchaînements moteurs dirigés vers un but, devenant peu à peu plus précis, plus rapides et moins coûteux sur le plan énergétique. Puis ces mouvements seront automatisés et permettront à l'enfant de répondre rapidement à une stimulation. **Ces acquisitions vont être entravées chez l'IMC,** chez qui le processus d'automatisation se construit difficilement. Le sujet doit alors apprendre à utiliser sa commande volontaire pour mettre en place la compensation la plus fonctionnelle possible. Tous ses mouvements doivent être « pensés » et ne seront jamais l'exacte réplique de la normale.

Le but de l'éducation motrice est donc de soutenir ce « penser » du mouvement en deux phases :

- **guider le mouvement par une aide extérieure** : faciliter ou déclencher une réponse plus globale, inhiber les mouvements parasites ou la spasticité, pour que l'enfant acquière la conception du mouvement ;

- **permettre à l'enfant d'intégrer ce mouvement, voire de l'automatiser,** pour qu'il puisse le déclencher lui-même.

Les capacités de redressement postural sont stimulées

pour permettre à l'enfant de maintenir une position, de soutenir l'ensemble du corps vers une position peu à peu érigée, de se redresser et de s'équilibrer. Ces acquisitions vont libérer les membres et permettre de développer une sélectivité dans leurs mouvements : mouvements alternatifs (ramper, marcher) puis gestes plus précis (préhension). La spasticité peut être diminuée par des médicaments, permettant une meilleure sélectivité du mouvement.

On guidera peu à peu l'enfant vers la locomotion (déplacements au sol par retournements, ramper, quatre pattes puis redressement sur les talons, passage du pas en position de chevalier servant, et enfin station debout et marche). L'autonomie motrice future dépend des fonctions automatiques qui sont encore partiellement présentes ou déclenchables. Certains enfants acquerront une déambulation pénible, avec aide de marche (déambulateur, rollator), permettant tout juste de se déplacer dans la maison. D'autres auront une marche plus efficace permettant les déplacements extérieurs, parfois aidés de cannes. D'autres auront une autonomie de déplacement extrêmement réduite, et pourront éventuellement avoir la joie d'utiliser une flèche.

La progression de ces acquisitions dépend du handicap de l'enfant mais aussi de son éducation thérapeutique, de sa participation à la rééducation et des expériences motrices proposées en dehors des temps de rééducation, de son désir d'autonomie, de la compréhension du mouvement de son propre corps et de l'espace environnant, de ses capacités à intégrer le mouvement grâce aux différents canaux sensoriels (proprioception, audition, vision).

Chez l'adulte, ces évaluations ne sont pas aussi systématisées que chez l'enfant, car il ne s'agit plus de construire un vaste programme de prise en charge, ni même d'entretien, mais d'adapter des conseils personnalisés à une demande du sujet. La rééducation est alors envisagée au cas par cas, en fonction des aspirations et du mode de vie de la personne. Ainsi, certains adultes atteints d'IMC souhaiteront conserver ou retrouver la marche, au prix de conséquences orthopédiques qu'ils auront mesurées avec leur médecin, d'autres préféreront dans leur cadre de vie l'utilisation d'un fauteuil roulant, manuel ou électrique.

Évaluation (et prise en charge) de l'appareil orthopédique

Le retentissement de l'IMC sur la maturation du squelette est variable et évolutif. Ainsi, la faiblesse et les rétractions musculaires sont accrues par la non utilisation de groupes musculaires dans tout un secteur. Les conséquences sont des **déformations**, comme la luxation ou subluxation de hanche, l'antéversion fémorale excessive (angle entre axe du col du fémur et le plan frontal), le pied varus ou valgus (en-dedans ou en-dehors), l'inégalité de longueur des membres inférieurs, la scoliose. Des moyens chirurgicaux doivent parfois être utilisés pour enrayer ou prévenir des déformations. Les **rétractions**, en particulier des triceps (« mollet ») et des adducteurs de hanche, sont fréquentes et doivent être prévenues (kinésithérapie, attelles ou plâtres d'allongement, successifs). Des interventions de libération musculaire, ténotomie (section d'un tendon) et neuroclasies (écrasement d'un nerf pour en affaiblir l'action)

peuvent éviter ces conséquences ou faciliter les installations. La scoliose peut nécessiter le maintien par un corset. Deux périodes de la vie sont plus particulièrement concernées par l'aspect évolutif de ces déformations osseuses :

– **dans la petite enfance** et jusque vers 7 ans, l'architecture osseuse se modèle. Il faut être très vigilant sur les positions prises par l'enfant et ses installations dans la vie quotidienne ;

– **durant l'adolescence**, la croissance s'accélère et aggrave les déformations (rachis en particulier) et les douleurs des articulations portantes, ce d'autant qu'elles sont déformées (genou en particulier). Faiblesse musculaire et rétractions peuvent limiter les possibilités de déambulation acquises au préalable.

– **chez l'adulte**, les risques sont marqués par la douleur, conséquence d'une arthrose précoce (hanche et rachis) ou de contractures (muscles du cou).

Évaluation (et prise en charge) de la motricité du membre supérieur

L'utilisation des membres supérieurs est fondamentale pour l'autonomie. Lorsque les possibilités motrices sont très réduites, la main doit pouvoir être utilisée pour désigner un objet, maintenir une feuille sur la table, actionner une manette déclenchant le fauteuil électrique ou l'ordinateur. Si l'atteinte est moins importante, la préhension peut rester difficile surtout si la main prend une attitude dystonique avec crispation des doigts ou si le poing reste fermé. Une aide technique peut être alors nécessaire pour l'écriture (machine à écrire, ordinateur, protège-touches). Dans tous les cas, le développement de la préhension nécessite plusieurs préalables :

– **une bonne tenue posturale du tronc s'impose**. Elle peut être obtenue par la rééducation, mais implique pour l'enfant un effort de pensée qui mobilise toute son attention, d'où l'intérêt de bien installer l'enfant (siège moulé avec soutien du dos, attelles de station debout) ;

– **les informations sur la position des articulations** doivent être de bonne qualité : un trouble de la stéréognosie (reconnaissance par le toucher des formes, volumes, consistances...) est en effet souvent présent, mais difficile à mettre en évidence chez le petit enfant ;

– **une bonne intégration du membre dans le schéma corporel** est nécessaire. La présence d'un trouble de la somatognosie entraîne une sous-utilisation du membre négligé. Un enrichissement des sensations peut aider l'enfant à mieux comprendre son corps comme unité.

Évaluation (et prise en charge) de la motricité bucco-faciale

Elle est déterminante pour l'intégration de l'enfant, car elle touche la communication entre l'enfant et ses pairs par la parole ou l'expression du visage, entre le nourrisson et sa mère lors de l'alimentation. Des mouvements incontrôlés du larynx, de la langue, des lèvres, une contraction insuffisante du voile du palais, peuvent être responsables de **dysarthrie**. Celle-ci peut prendre la forme d'un bégaiement, de troubles articulaires importants, ou même massifs au point de rendre la parole

incompréhensible, et de nécessiter l'utilisation de codes pour permettre la communication.

L'aspect du visage peut être rendu ingrat par un **bavage** permanent ou intermittent et plus ou moins contrôlable. Il est lié à une mauvaise aspiration intrabuccale de la salive ou à une fermeture de la bouche incomplète. Une rééducation spécifique peut aider à le contrôler. L'alimentation peut être rendue périlleuse par des **troubles de la déglutition** responsables de fausses routes (et leur risque d'infections respiratoires récurrentes, de malaises, de mauvaise croissance staturo-pondérale). Un positionnement attentif de l'enfant permet de mieux guider ses mouvements bucco-faciaux et d'assurer sa sécurité (fig. 2). Le repas, enjeu important dans la relation mère-enfant, peut être rendu difficile par des troubles de la **mastication**.



Figure 2.
Maintien de la nuque lors de l'alimentation pour éviter l'hyperextension.

Évaluation du contrôle vésico-sphinctérien

L'apprentissage de la propreté peut débuter dans les délais normaux (dès 2 ans). Cependant, du fait des difficultés motrices (station assise, tenue du tronc), il faut que l'enfant soit bien installé. Il faut surtout prendre en compte la dépendance affective entraînée par le handicap et guider les parents qui ont parfois perdu les repères par rapport à l'enfant normal. A ce titre, il faut **parler à l'enfant de sa sexualité** et entretenir l'écoute et le respect de son corps. Chez l'enfant plus grand, les fuites urinaires peuvent être secondaires aux difficultés de déplacement et de déshabillage, et nécessiter l'aide d'un tiers. Chez l'adolescent, il faudra rester vigilant à la dépendance que cela symbolise et **préserver l'intimité**. Il existe cependant des dysfonctionnements vésico-sphinctériens d'origine neurologique, liés aux contractions et aux difficultés de détente par maîtrise incertaine de la musculature striée. On peut alors proposer un traitement médicamenteux, et surtout permettre la miction dans un espace calme.

Évaluation des capacités intellectuelles

L'intelligence de ces enfants est (dans l'IMC au sens strict) normale ou subnormale : elle doit permettre une scolarisation « ordinaire ». Cependant, des facteurs peuvent entraver celle-ci :

– le **handicap moteur** peut nécessiter des aides sophistiquées. En particulier en cas d'athétose, les mouvements anormaux massifs et incessants peuvent trahir une vivacité et un

désir intellectuel préservés. Un regard expert et attentif sur l'enfant doit démasquer ses possibilités réelles ;

– **la lenteur est très fréquente** et peut nécessiter d'adapter le rythme des acquisitions ;

– **les troubles spécifiques** sont liés à l'extension de la lésion cérébrale en dehors des zones motrices. Suspectés sur un comportement compensateur ou des échecs de l'enfant, leur diagnostic nécessite un bilan neuropsychologique précis. Une **agnosie visuelle** peut empêcher la reconnaissance des images ou des objets, et entraver l'apprentissage de la lecture. Un **trouble de l'intégration auditive** peut perturber l'apprentissage du langage. Plus fréquente est l'**apraxie visuo-spatiale** : difficultés à reconnaître, intégrer ou reproduire toutes les connaissances faisant appel à des données spatiales, alors que les notions langagières sont préservées.

Ainsi, les repères spatiaux corporels ou extra-corporels, l'apprentissage des formes, la réalisation graphique, les notions de géométrie, de mathématiques ou de géographie ne peuvent être acquises qu'au prix de compensations passant par le biais de la description et du soutien langagier.

L'intégration scolaire, parfois possible jusqu'à un niveau avancé, doit être pesée en fonction de tous ces facteurs. Plus tard, l'intégration professionnelle pourra se faire en milieu ouvert ou protégé.

Évaluation du comportement psychoaffectif

L'**histoire de ces enfants est souvent lourde** et ne peut se comprendre que sous l'éclairage de l'histoire familiale. L'hospitalisation prolongée et précoce dans le développement de l'enfant rend difficile la construction de la relation mère-enfant. Les sentiments de culpabilité peuvent provoquer hyperprotection ou rejet par les parents, et gêner le développement affectif et intellectuel de l'enfant. Ces réactions dépendent beaucoup plus de l'histoire personnelle des parents et de leur personnalité que du degré de l'atteinte neurologique.

Chez le tout-petit, le souci est que se constitue une relation mère-enfant satisfaisante qui apporte sécurité, valorisation et autonomie pour faire de lui un sujet à part entière. L'enfant prend très rapidement conscience de son handicap. Il le compensera et acceptera d'autant mieux sa différence qu'on aura su capter les désirs qu'il manifeste en y répondant de façon adéquate. Une stagnation des apprentissages moteurs ou des acquisitions scolaires, une dépression, des manifestations d'agressivité ou une instabilité peuvent signifier la souffrance de l'enfant qui ne se sent pas reconnu dans sa personne.

Chez l'adolescent, la question de l'autonomie se pose avec une acuité particulière. Beaucoup d'enfants IMC ne se situent que par rapport au désir de plaire à l'adulte et n'ont pas développé leur autonomie de pensée. Il faut être attentif à leur capacité à manifester leur désir d'autonomie et leur donner les moyens de la réaliser.

Évaluation médicale

D'autres troubles peuvent être associés à l'IMC et nécessiter une surveillance médicale particulière. Ainsi, le retard de croissance, l'épilepsie seront pris en charge spécifiquement.

VIVRE AVEC

L'éducation motrice de ces enfants se fait au quotidien dans le jeu, l'habillage, la toilette, les façons de le positionner ou de le porter. Si des aides techniques peuvent améliorer son autonomie, ce sont surtout les façons de guider l'enfant qui vont la développer.

Lors des déplacements : si l'enfant a très peu d'autonomie, on peut être amené à le porter souvent. Il faut alors veiller à détendre l'enfant au maximum, par des manœuvres d'enroulement global du corps (fig. 3) avant tout déplacement et inhiber le schéma en extension par une abduction des hanches (port à califourchon ou à l'africaine : fig. 4). La maman qui le porte quotidiennement devra aussi veiller à préserver sa propre statique rachidienne.

Certaines manœuvres facilitent la marche soutenue en guidant l'enfant par des points d'appui (le fait d'étendre et de tourner les bras de l'enfant vers l'extérieur en le tenant aux coudes, puis de pousser les épaules vers le haut et l'avant, peut l'aider à augmenter son polygone de sustentation et lui permet d'initier

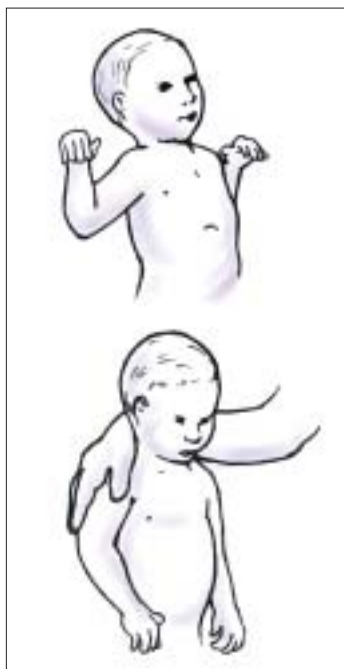


Figure 3.
Comment détendre l'enfant en inhibant l'attitude spontanée en hyper-extension.
Ces manœuvres d'enroulement sont pratiquées pour faciliter l'habillage, l'alimentation, les déplacements...



Figure 4.
Comment porter l'enfant en utilisant les courbures du corps pour imprimer une abduction, flexion, rotation externe des cuisses.

l'alternance du pas). L'accompagnement du geste par une description parlée ou par une cadence rythmée facilite l'enchaînement moteur et sa mémorisation. Chez l'hémiplégique, il est recommandé de se mettre du côté atteint et de tenir l'enfant par la main hémiplégée pour l'intéresser à ce côté. Lorsque la maman change son enfant de position, il est important qu'elle ressente confiance et assurance, sinon l'enfant peut sursauter ou présenter des réactions trop vives à ces stimulations.

Lors des repas : les fausses routes peuvent être évitées en maintenant la nuque de l'enfant pour qu'elle ne parte pas en hyper extension (en arrière). La fermeture de la bouche est guidée par le majeur et l'index sur chaque lèvre, la déglutition est stimulée par un doigt sous le menton qui contrôle la vidange du bol alimentaire.

Lors du jeu : l'initiative motrice de l'enfant dans le jeu doit être favorisée par un positionnement qui lui permette cette liberté. Le siège moulé en abduction assure sa stabilité et libère ses membres supérieurs. Lorsqu'il est au sol, on recommande une installation à genoux dressés ou à cheval sur un boudin, ou allongé avec un boudin sous les bras (fig. 5). La chambre de l'enfant sera disposée pour que son côté le plus atteint soit stimulé (lumière, ouverture de la porte et bibelots de ce côté).

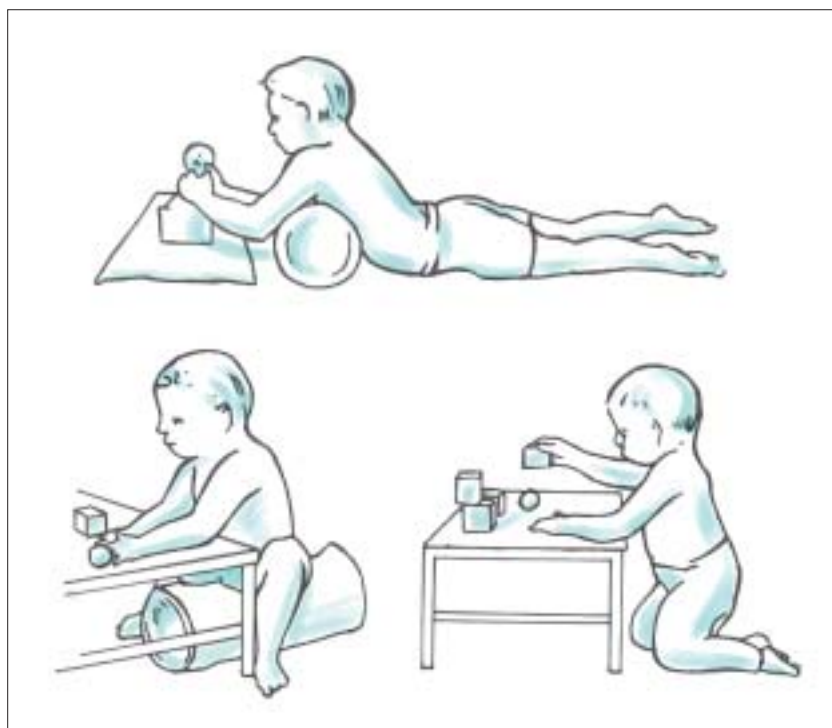


Figure 5.
Comment installer l'enfant pour le jeu : libérer les membres supérieurs en position allongée avec un coussin sous les aisselles, en position assise à cheval sur un coussin, ou en position à genoux dressés.

Lors de la toilette : l'habillage est rendu plus aisée en initiant le mouvement du bras par une rotation externe en le maintenant par le coude, puis extension du poignet : cette préparation facilite la détente et l'abduction du pouce (fig. 6). La raideur du membre inférieur peut aussi être vaincue par des manœuvres de détente (fig. 7). Le bain est un moment de délasserment qui permet des expériences motrices pour l'enfant. Les stimulations de l'eau et des massages lui apportent une idée plus riche de son corps. Lorsque l'enfant est sur le pot, l'installation pieds bien posés au sol lui donne un sentiment de sécurité.

Figure 6.
Comment détendre le membre supérieur par une manœuvre d'extension, rotation externe progressive du bras, abduction du pouce et extension du poignet.

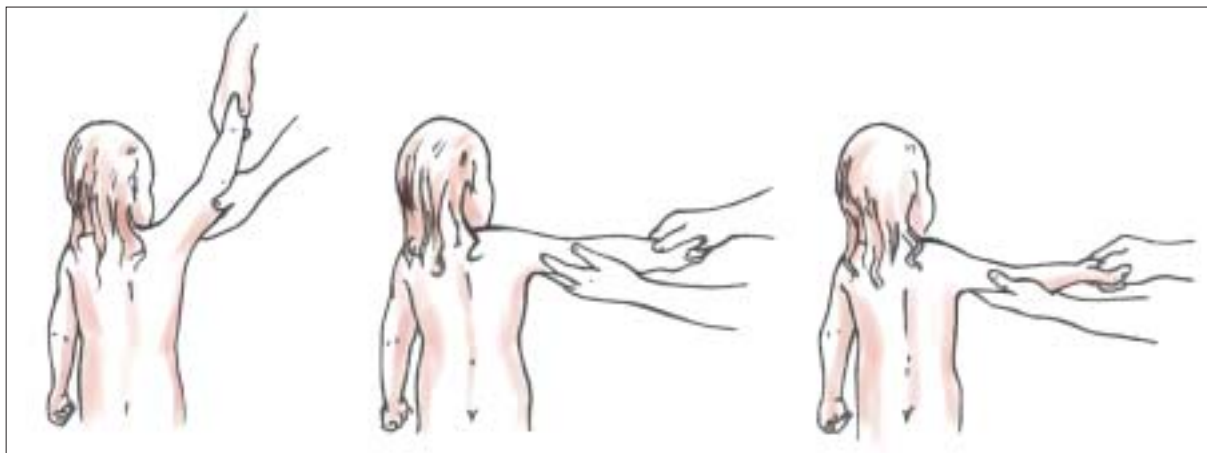


Figure 7.
Comment détendre le membre inférieur par une flexion - abduction des cuisses, extension du gros orteil et flexion de la cheville.

Pour en savoir plus

Bobath B., Bobath K., *Développement de la motricité chez les IMC*, Paris, Masson, 1986.
 De Barbot F., L'hémiplégie : handicap léger. *Motricité cérébrale*, 1993, 14 (2), pp. 37-42.
 De Barbot F., *Le sens des troubles du comportement chez les IMC*, *Motricité cérébrale*, 1984, 5, pp. 41-47.
 Finnie N.R., *Éducation à domicile de l'enfant infirme moteur cérébral*, Paris, Masson, 1979.
 Le Métayer M., *Le développement moteur de l'enfant, Évolution de la locomotion au cours des trois premières années de la vie*, *Motricité cérébrale*, 1992, 13 (3), pp. 81-103
 Le Métayer M., *Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant ; éducation thérapeutique, Kinésithérapie pédiatrique*, Paris, Masson, 1993
 Lespargot M., Neuf questions à poser aux parents d'un IMC qui bave, *Motricité cérébrale*, 1994, 15 (3), pp. 113-18.
 Tardieu G., *Le dossier clinique de l'IMC, Méthodes d'évaluation et applications thérapeutiques*, juin 1984.
Séquelles neurologiques et sensorielles de la grande prématurité, Médecine Thérapeutique pédiatrie, Vol 3-2000, n°4, Juillet-août 2000.

Remerciements au Dr Truscelli et à son service, qu'elle a dirigé jusqu'en 1998 à l'hôpital du Kremlin – Bicêtre.