

Les mouvements anormaux

Infomotrice



LA FONDATION
MOTRICE
RECHERCHE SUR LA
PARALYSIE CÉRÉBRALE

Des victoires que nous remporterons ensemble.

Chers amis,

En découvrant dans cette lettre les témoignages d'Aurélie, la maman d'Arthur, et de Marie-Francelyne, je pense d'abord à la générosité qu'elles ont mise dans leur engagement en faveur du développement de services ou des progrès de la recherche et qui fait honneur aux vocations associatives. Elles nous disent combien les troubles éprouvés perturbent toute tentative d'action mais aussi le poids du handicap social et la pression du regard de l'autre.

Diane, Catherine, Marie et Philippe, médecins, chercheurs ou rééducateurs, nous expliquent comment leur attention précise permet déjà de traiter partiellement certains mouvements anormaux, et les difficiles équilibres à trouver en attendant de meilleurs traitements. Par delà leur compétence exceptionnelle, leur humanité se traduit dans la rencontre avec leurs patients. Ils voudraient faire plus, mais la recherche manque encore de moyens.

La Fondation se renforce, vous le verrez dans notre page d'actualités. Pierre-Guy notre directeur, Claire pour la communication autour des



Remise du don de l'Association Girondine des IMC à Alain Chatelin, le 30 sept. 2013.

événements sportifs caritatifs, Geneviève pour les partenariats industriels et Christine pour la base documentaire se sont engagés à nos côtés et nous apportent bénévolement leur expertise et leur énergie. Leur attention bienveillante est un message de confiance envoyé à tous ceux qui sont concernés par la Paralyse Cérébrale.

Le Pr Marc Tardieu a accepté de nous accompagner dans les prochains mois pour renouveler notre Conseil Scientifique, chargé d'évaluer les projets que nous soutenons. C'est le moment d'exprimer notre reconnaissance à ses membres fidèles et d'accueillir ceux qui vont leur succéder.

Les associations de familles que nous rencontrons soulignent toutes l'importance de l'existence de La Fondation pour mobiliser et dresser

des perspectives positives.

Grâce à notre parrain Andrea dont les amis se sont réunis au printemps, grâce à Daniel qui a rassemblé la parfumerie française en octobre, grâce à nos partenaires (Sodiaal, Fondation CNP, TFWA, Fonds Emeraude...), à l'énergie des coureurs de la Course des Héros et à nos donateurs, deux axes de progrès majeurs, la douleur chez l'enfant et les intrications entre troubles moteurs, perceptifs et cognitifs, ont bénéficié des bourses de recherche attribuées cette année.

Mais il reste d'autres défis à relever et ils sont entre vos mains. Si nos enfants font preuve chaque jour d'un courage exceptionnel pour tenir leur place dans la société face à l'inertie et l'indifférence, si soignants et chercheurs soulèvent des montagnes pour faire disparaître les barrières à leur développement, c'est aussi votre générosité qui décide de ce que La Fondation Motrice peut faire. Recevez donc toute notre gratitude pour la fidélité de votre engagement. Joyeux Noël en cette fin d'année et merci !

Alain Chatelin, Président

Trouver des solutions face aux mouvements anormaux : un défi pour la recherche, un impératif pour les personnes touchées.

Parmi les troubles associés à la Paralyse Cérébrale, les mouvements dits "anormaux" se rencontrent fréquemment. Touchant les membres, le tronc ou la face, ils peuvent conduire à des déformations articulaires et osseuses, et gênent fortement la vie des personnes qui en sont touchées.



ENCORE TROP PEU DE SOLUTIONS POUR LES PATIENTS. Dr Diane DOUMMAR. Neuropédiatre, Hôpital Trousseau, Paris.

Les mouvements anormaux peuvent se rencontrer dans différentes formes de Paralyse Cérébrale : ils sont la conséquence d'une altération des noyaux gris centraux, intervenants majeurs dans la motricité, quelle que soit la cause de la lésion. Ils peuvent se traduire par une dystonie (contractures parasites, postures anormales), une chorée (mouvements aléatoires permanents) ou des sursauts. Suivant la zone touchée, ils peuvent entraver la marche par une mauvaise position des pieds, créer des difficultés de préhension (membres supérieurs), d'élocution (muscles du larynx), etc. Ces mouvements qui entravent le mouvement volontaire sont accentués par le stress et l'émotion, et, s'ils n'entraînent pas eux-mêmes de déficit intellectuel, ils peuvent, en fonction de l'étendue de la lésion, s'associer à une atteinte intellectuelle parfois difficile à évaluer.

Réduire les mouvements anormaux permettrait de réduire les complications sociales et orthopédiques liées à la Paralyse Cérébrale, mais les moyens thérapeutiques sont encore faibles. La rééducation aide à trouver des moyens de contourner les difficultés motrices, et des traitements peuvent agir sur les symptômes. Ainsi, la toxine botulique peut agir localement pour faire disparaître une position anormale (main serrée, jambes raides...) et les médicaments sont utilisés en cas de mouvements anormaux généralisés : L-Dopa, trihexyphenidyl ou tétrabénazine surtout en cas d'hyperkinésie. Mais la réponse à un médicament est très individuelle, et en cas d'échec ou d'effets négatifs (sommolence, sécheresse de la bouche par exemple), il faut essayer une autre molécule. Nous avons donc besoin de la recherche pour trouver de nouvelles molécules.

DONNER ACCÈS À PLUS DE MÉDICAMENTS GRÂCE AUX ESSAIS THÉRAPEUTIQUES.

Dr Catherine CHIRON. Neuropédiatre et Directeur de recherche INSERM, Hôpital Necker, Paris.

Trouver de nouveaux médicaments, notamment à destination des enfants, passe par le développement des essais thérapeutiques. Or il existe encore des réticences, souvent par méconnaissance.

Un bon médicament doit à la fois être efficace et non toxique. On est donc à la recherche du bon rapport "bénéfices/risques", ce que les essais permettent de déterminer. Le climat actuel, influencé par les affaires récentes médiatisées, tend à rechercher le risque zéro, mais celui-ci n'existe pas et il faut que les patients puissent avoir accès à des médicaments efficaces lorsque leurs effets négatifs sont connus et maîtrisés.

Lorsque des parents s'inquiètent de voir leur enfant participer à un essai, ils ne mesurent pas forcément que c'est l'absence d'essai qui ferait courir un risque à leur enfant : c'est grâce aux essais que l'on peut détecter et mesurer les risques, et donc permettre la sécurité de ceux qui



prendront ce médicament. Aujourd'hui, tout est fait pour rendre les essais plus performants et à "moindre coût" pour les enfants, par exemple en diminuant le nombre de prélèvements en augmentant la population testée, ou au contraire en utilisant de nouveaux modèles mathématiques pour réduire la population test.

La réglementation européenne de 2006, qui prévoit que tout médicament développé pour l'adulte fasse l'objet d'un développement chez l'enfant, a aussi prévu des mesures incitatives pour que les laboratoires ne se détournent pas des maladies rares. C'est ainsi que l'autorisation de mise sur le marché d'un médicament efficace dans la chorée de Huntington a conduit à une réflexion sur la mise en place d'un essai thérapeutique chez l'enfant. Cet essai est toujours en cours de développement, avec l'aide de La Fondation Motrice, cela prend du temps et de l'argent.

Trouver des solutions face aux mouvements anormaux : un défi pour la recherche, un impératif pour les personnes touchées. (suite)



ÉTENDRE LA STIMULATION CÉRÉBRALE PROFONDE À CERTAINS CAS DE PARALYSIE CÉRÉBRALE.

Pr Marie VIDAILHET. CRICM UPMC/INSERM UMR_S975 CNRS UMR7225, Neurologie et thérapeutique Hôpital La Pitié-Salpêtrière, Paris.

Chez des patients atteints de certaines formes de dystonie, la stimulation cérébrale profonde à haute fréquence du pallidum interne permet de diminuer les mouvements anormaux des membres sans effets indésirables. Il s'agit en particulier de cas de dystonies dites primaires, c'est-à-dire sans autre anomalie neurologique et avec une IRM normale, pour lesquelles ce traitement est maintenant largement développé et validé. Cette technique a également prouvé son efficacité pour certaines formes génétiques de dystonie et des formes liées à des complications à long terme de la prise de neuroleptiques, chez des personnes intellectuellement et psychologiquement indemnes. En revanche, aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte, les résultats sont plus difficiles à prévoir pour les dystonies dites secondaires, c'est-à-dire liées à une cause, associées à d'autres troubles neurologiques et avec une IRM qui peut être altérée. La Paralyse Cérébrale fait partie des dystonies secondaires et, à ce titre, pose beaucoup de questions face à la stimulation cérébrale profonde.

Dans une étude pilote, nous avons pu montrer que cette technique pouvait être appliquée avec efficacité pour certaines formes de Paralyse Cérébrale. Son efficacité est cependant modeste, et ce traitement n'est par exemple pas indiqué en cas de spasticité (contractions involontaires) prédominante, ou de troubles cognitifs sévères. Cette nouvelle approche a été validée par d'autres équipes qui ont également insisté sur le caractère variable et la relative modestie de la réponse thérapeutique (autour de 20 % en moyenne). Cette intervention se décide donc au cas par cas, après une longue discussion entre le patient, son entourage et l'équipe médico-chirurgicale. Les objectifs doivent être clairement fixés, et les limites de la technique connues. En effet, si les mouvements amples du cou et du tronc peuvent être améliorés, il est plus difficile de conclure pour les membres supérieurs : l'amplitude des mouvements intenses peut être réduite, mais il y a incertitude quant aux mouvements fins. Toutefois, certains sujets opérés constatent un mieux-être et contrôlent mieux leurs mouvements et la douleur.

La recherche continue dans tous les centres qui se passionnent pour la dystonie et la chirurgie fonctionnelle car les espoirs et les enjeux sont grands. Les personnes atteintes de Paralyse Cérébrale ont une bonne connaissance de leurs troubles et de leurs attentes, et leur clairvoyance peut être très précieuse dans la discussion thérapeutique et dans la démarche de recherche face aux mouvements anormaux.



EN L'ABSENCE DE TRAITEMENT OU EN COMPLÉMENT, COMPENSER ET ACCOMPAGNER AVEC LA RÉÉDUCATION.

Philippe TOULLET. Institut Motricité Cérébrale.

Face aux mouvements anormaux, comme pour tous les troubles associés à la Paralyse Cérébrale, la rééducation va essayer de donner les moyens à la personne de compenser, de trouver de nouveaux automatismes dans ses gestes et de valoriser son potentiel restant. Chaque programme de rééducation est personnalisé et s'appuie sur une évaluation précise de l'origine des mouvements anormaux de la personne, pour fournir la meilleure réponse.

Ainsi, telle personne dont les mouvements involontaires apparaissent en activité, notamment quand son bras est soumis à la pesanteur, se verra proposer l'apprentissage d'appuis pour ne pas demander à son bras d'autre effort

que celui du geste à faire. Pour telle autre, atteinte d'athétose (mouvements irrépressibles au repos), il s'agira au contraire de lester son bras à l'aide d'un bracelet plombé pour qu'elle soit obligée d'exercer une force plus grande que celle de son mouvement parasite. Quand le freinage des mouvements est mal régulé par le cervelet, comme dans le cas du syndrome cérébelleux, on va apprendre au patient à "découper" son geste en séquences courtes.

Pour tous, l'enjeu est de reprendre le contrôle de leurs gestes en évitant les situations difficiles. Et aujourd'hui, la rééducation est encore souvent une des seules réponses face au problème des mouvements anormaux.

Les mouvements anormaux : troubles moteurs mais aussi handicap social.

Arthur, 12 ans et élève de 5^{ème}, subit ses mouvements anormaux au quotidien. Aurélie, sa mère, nous raconte.

Outre les mouvements incontrôlés en cas d'émotion ou de surprise, Arthur est gêné dans sa motricité fine par son bras qui ne reste jamais fixe : il ne peut pas attraper de petit objet, et pour faire un geste précis il doit tenter de maîtriser ce bras qui tremble avec son autre main. Tous les gestes du quotidien sont perturbés, il casse, renverse, et ne peut ni écrire ni manger seul. Pour lui, c'est plus handicapant que le fait de ne pas marcher, car il est très précis dans ses déplacements avec son fauteuil électrique.

Il existe des aides techniques, mais il doit alors choisir entre autonomie et vie sociale. Ainsi, le "neater-eater" (sorte de bras articulé) qui lui permettrait de manger seul est difficile

à adapter à tous les environnements et, à son âge, sa priorité est de manger à la cantine avec ses copains. De même, les systèmes informatiques d'aide à la communication qui pourraient compenser ses problèmes d'élocution demandent de la précision dans leur maniement, et comme il ne peut pas taper aussi vite qu'il pense, il préfère répéter ce qu'il a à dire jusqu'à ce qu'on le comprenne, ou rester muet...

On nous a proposé un test médicamenteux, mais nous hésitons. Après l'expérience d'un produit inefficace, nous nous inquiétons maintenant du risque d'accoutumance qui l'obligerait à arrêter le nouveau traitement au bout de 4 ou 5 ans sans garantie d'avoir un substitut : revenir au



point de départ nous semble une perspective trop dure à vivre. De plus, quels sont les risques à prendre des psychotropes toute sa vie ? Ce sont des questions restées sans réponses qui nous ont freinés. Nous comptons donc sur les progrès de la recherche le temps que notre fils grandisse, et en attendant nous sommes à la recherche d'informations qui nous aident à prendre les bonnes décisions.



Le témoignage de Marie-Francelyne, attachée honoraire du Ministère de l'Agriculture

Au quotidien, les mouvements involontaires perturbent plus ma vie sociale que mes actions. Même s'ils masquent le mouvement bien contrôlé que je fais pour agir, ils le parasitent rarement et je suis relativement efficace. Mais en public, la sensation d'être regardée augmente la difficulté du contrôle et j'ai dû développer des stratégies pour minimiser les effets du regard des autres et pouvoir vivre en société. Ainsi, quand je circule à pied ou en transports en commun, j'ai un livre avec moi pour me donner une contenance (je me concentre facilement sur un texte) et freiner

les réactions d'étonnement ou de rejet. J'essaie de répondre quand on m'interroge, même si c'est parfois avec une réponse sciemment provocatrice qui met fin à la curiosité, et la plupart du temps je réussis à minimiser les incidents. Mais je n'ai pas toujours de solution, et cela a pu être crucial dans ma vie. Par exemple, j'ai souvent été collée aux oraux des concours que j'ai passés. Dans le cas précis du concours de l'administration universitaire, j'ai pu avoir connaissance des réactions du jury grâce à l'assistante sociale chargée des handicapés au CROUS de Paris. Le Directeur du CROUS qui faisait partie de ce jury et me connaissait bien (ma résidence était au-dessus de ses bureaux) a tenté de convaincre ses collègues que j'étais capable de travailler sur un poste d'attaché, mais n'a pu venir à bout de la réaction de rejet de ces hauts fonctionnaires pourtant très intelligents. Ce genre de mésaventure m'arrive fréquemment et m'a obligée à de nombreuses reprises à réorienter mes projets.



ADMICAL
Charte du mécénat
Signataire

LA FONDATION MOTRICE, RECHERCHE SUR LA PARALYSIE CÉRÉBRALE

67 rue Vergniaud 75013 PARIS - tel : + 33 1 45 54 03 03
secretariat@lafondationmotrice.org - www.lafondationmotrice.org
Fondation Reconnue d'Utilité Publique par décret du 4 juillet 2006
Président : Dr Alain Chatelin - Vice-Présidente : Dr Lucie Hertz-Pannier
Parrain : M. Andrea Casiraghi
Fondateurs : APETREIMC (2005), SESEP (2005), CDI (2005),
PASSERAILE APETREIMC (2006)

La Fondation Motrice
est partenaire de la FRC
et de la FFAIMC

