

De l'IMOC confirmée aux signes mineurs : catégorisation à deux ans d'âge corrigé chez l'ancien prématuré

Communication de C. Amiel-Tison, CHU Cochin-Port-Royal, Université Paris V,
aux Jeudis de l'Association pour la prise en charge des anomalies de développement de l'enfant (APECADÉ), le 9 septembre 2004
Rédaction : Dr C. Faber

Le but de cette présentation n'est pas de résumer l'infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC), mais de mettre en valeur quelques points essentiels pour la compréhension des séquelles neuromotrices dans la population des prématurés. La description complète de l'IMOC fait l'objet de la seconde édition d'un livre destiné aux pédiatres (1), auquel il faudra se reporter pour les techniques d'examen proposées et la prise en charge thérapeutique de l'enfant IMOC.

DÉFINITIONS

La définition de l'IMOC établie lors du consensus international de 1954 reste d'actualité, à savoir un trouble de la posture et du mouvement dû à une lésion non évolutive survenue sur un cerveau immature. Cette définition neurologique souffre toutefois de nombreuses imprécisions :

□ sur la période durant laquelle le cerveau est considéré comme immature : les limites d'âge retenues varient de deux, trois, voire cinq ans (les lésions consécutives, par exemple, à une noyade ou à un accident hyperthermique jusqu'à trois ans entrent dans la définition de l'IMOC) ;

□ sur la prise en compte ou non des conséquences fonctionnelles, certains incluant l'âge de la marche dans la définition et d'autres non. Il n'y a pas de consensus sur ce point : ainsi, parmi les « cerebral palsy », certaines équipes américaines distinguent la catégorie « disabling » pour les enfants qui ne marchent pas à deux ans et « non disabling » pour les autres, alors que, dans certains registres nationaux (en particulier britanniques et australiens), l'âge de la marche n'est pas inclus dans la définition ;

□ sur l'âge auquel l'enfant va être catégorisé : l'âge de deux ans « corrigé » paraît le plus satisfaisant ;

□ si la notion de lésion fixée du système

nerveux central précisée dans la définition permet d'exclure toutes les maladies évolutives (leucodystrophies...), se pose le problème de l'exclusion de certaines pathologies malformatives ou d'un syndrome de Rett, par exemple. Enfin, le temps passant, la déficience intellectuelle prend souvent le premier plan sur la déficience motrice, le diagnostic d'IMOC sera pourtant maintenu s'il a été posé à deux ans d'âge corrigé.

IMC, UN TERME OBSOLÈTE

Dans les années 50, Guy Tardieu a catégorisé les enfants atteints de troubles de la posture et du mouvement en fonction du quotient intellectuel et a donné le nom d'IMC à ceux qui avaient un QI supérieur à 70 (notion importante pour la prise en charge des enfants telle qu'elle était conçue à l'époque). Aujourd'hui, le terme général d'IMOC correspond au « cerebral palsy » anglo-saxon ou encore à la « paralysie cérébrale » québécoise.

PRÉVALENCE

Elle varie selon les définitions. La prévalence de l'IMOC est estimée entre 2 et 2,5 pour 1 000 naissances dans la population générale des pays développés. Elle a globalement peu changé au cours des deux dernières décennies. Cette stabilité s'explique par une augmentation du nombre de survivants dans le groupe des prématurés extrêmes (500-1 000 g)

venant compenser la diminution des causes obstétricales.

LÉSIONS CÉRÉBRALES CHEZ L'ANCIEN PRÉMATURÉ

Les lésions cérébrales sont essentiellement hémisphériques. On cherche donc à cerner tous les enfants qui ont une leucomalacie périventriculaire (LPV) ou des lésions de la substance blanche moins typiques mais qui entraînent des conséquences similaires sur le cerveau moteur. Les lésions des noyaux gris centraux et les atteintes du système visuel sont également fréquentes. Enfin, les nouvelles méthodes radiologiques ont montré que les prématurés avaient souvent une diminution de l'épaisseur du cortex, et ce d'autant plus qu'ils avaient souffert de stress durant leur séjour en unité de soins intensifs. Il faut savoir que certains anciens prématurés n'ont pas d'anomalies visibles à l'imagerie, mais appartiennent pourtant au spectre IMOC dans la zone des atteintes modérées ou mineures.

QUI SUIVRE ?

Idéalement, tous les prématurés. Si c'est impossible, deux groupes devront bénéficier d'un suivi systématique :

(1) Amiel-Tison C. : *L'infirmité motrice d'origine cérébrale*, 2e édition, Paris, Masson 2005.

Tableau I
Critères définissant l'optimalité de la fonction cérébrale à quarante semaines d'âge corrigé (d'après C. Amiel-Tison)

Observations ou tests	Réponses optimales	Signification
1. Périmètre crânien	comparable à la taille (\pm 25 centiles)	Croissance hémisphérique correcte
2. Sutures crâniennes	bord à bord (squameuses comprises)	
3. Fixation et poursuite	facile à obtenir	Pas de dépression du système nerveux central
4. Interaction sociale	clairement présente	
5. Succion non nutritive	efficace, rythmique	
6. Tiré-assis	contraction efficace des fléchisseurs (identique à celle des extenseurs)	Intégrité du cortex moteur, des voies motrices corticospinales et sous-corticospinales
7. Tonus passif de l'axe	flexion plus ample que l'extension (avec une certaine résistance)	
8. Tonus passif des membres (foulard, poplité)	extensibilité dans la zone normale et symétrie droite-gauche	
9. Doigts et pouces	mouvements indépendants et abduction des pouces	
10. Adaptation du système nerveux autonome au cours de l'examen	pas de troubles visibles de la couleur péri-buccale, fréquences respiratoire et cardiaque stables	Intégrité du tronc cérébral

tous les moins de 1500 g, même en l'absence d'anomalies de l'imagerie ;

et parmi les plus de 1500 g (une population actuellement négligée), ceux qui n'ont pas un examen neurologique optimal.

Afin d'améliorer le suivi des enfants de plus de 1500 g, un examen neurologique doit être fait systématiquement à quarante semaines d'âge corrigé (voir tableau I).

BASES PHYSIOPATHOLOGIQUES DE L'EXAMEN

L'intérêt de l'examen neuromoteur de l'enfant à quarante semaines d'âge corrigé découle de la possibilité, à cet âge, de repérer les signes liés à un contrôle imparfait du cerveau supérieur sur le cerveau inférieur.

Le cerveau inférieur (tronc cérébral et cervelet) joue un rôle essentiel dans les fonctions antigravitaires et les réflexes primaires (réactions posturales, quadriflexion des membres, succion, déglutition...). La maturation de ce cerveau inférieur est précoce et rapide, à partir de

vingt-quatre semaines de gestation, et selon une direction ascendante caudo-céphalique, c'est-à-dire des pieds vers la tête.

La fonction du cerveau supérieur (hémisphères cérébraux) consiste à contrôler le cerveau inférieur : inhiber les réflexes primaires, moduler les fonctions antigravitaires, relaxer la flexion des membres. Sa maturation est plus tardive et plus lente : de la trente-deuxième semaine de gestation jusqu'à l'âge de deux ans ; à l'inverse du cerveau inférieur, elle est descendante, céphalo-caudale. La progression des acquisitions neuromotrices de la première année résulte de cette chronologie de la maturation cérébrale.

C'est sur ce programme maturatif qu'est fondé l'examen neurologique à cet âge de la vie (figure 1).

GRANDES LIGNES DE L'EXAMEN NEUROMOTEUR

L'étude du tonus passif des membres repose sur la recherche de l'extensibilité segment par segment par des étirements lents au cours des manœuvres

classiques : angle poplité, normalement (N) 90° ou moins ; angle de dorsiflexion du pied sur la jambe, N < 70° ; signe du foulard, N serré ; retour en flexion des avant-bras, N très vif et non inhibé.

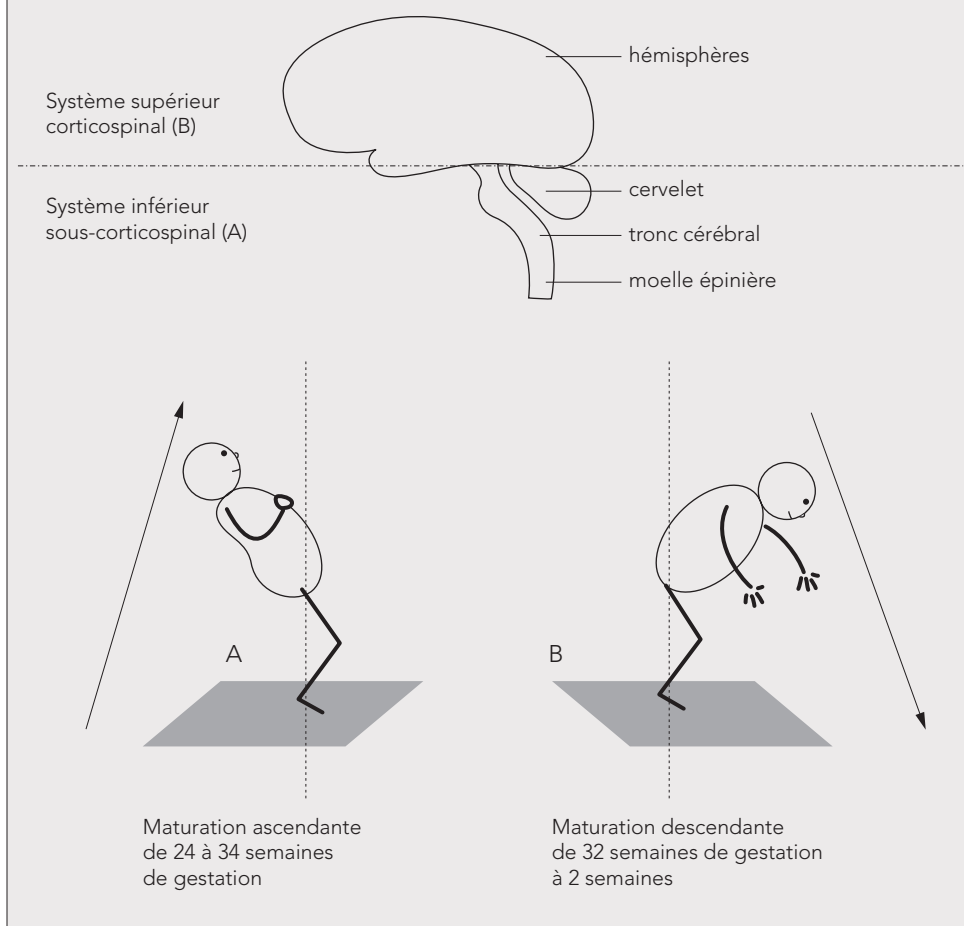
L'examen du tonus passif de l'axe corporel est plus intéressant. Il est recherché par deux manœuvres, flexion antérieure et extension postérieure du tronc ; la comparaison des amplitudes montre que normalement la flexion excède l'extension. Les anomalies mises en évidence lors de ces manœuvres (le plus souvent un excès d'extension) sont parmi les premiers signes qui apparaissent chez le prématuré, et elles perdurent.

Pour que l'interprétation des résultats de l'examen du tonus passif soit valide, il faut que l'enfant ait bénéficié d'une prévention efficace des déformations, par le maintien d'une posture correcte, durant son séjour en unité de soins intensifs ; l'absence de cette prévention est une source d'erreur majeure.

L'étude du tonus passif est complétée par des étirements rapides à la recherche du « stretch reflex », dont la présence témoigne d'un mauvais contrôle supérieur sur l'arc médullaire réflexe (ou réflexe myotatique). La re-

Figure 1

Maturation du système moteur central. Dans le système sous-cortical (A), issu du tronc cérébral, la maturation est précoce (24 à 34 semaines de gestation) et suit une direction ascendante vers les noyaux d'origine. Dans le système corticospinal (B), issu du cortex hémisphérique, la maturation est plus tardive (32 semaines de gestation), plus prolongée (2 ans) et suit une direction descendante (d'après Amiel-Tison, *Neurologie périnatale*, 2^e éd., Masson, Paris, 2002, reproduit avec l'autorisation de l'auteur).



cherche de ce réflexe d'étirement rapide est faite systématiquement au niveau du pied (dorsiflexion rapide du pied), genou étendu : en effet, une spasticité mineure est toujours distale et le triceps est très riche en récepteurs à l'étirement rapide (fuseaux). La réponse normale ne comporte aucun arrêt ou limitation, « l'angle rapide » est identique à « l'angle lent ». Deux types d'anomalies sont possibles :

un stretch tonique est présent lorsque la manœuvre rapide est presque immédiatement arrêtée par une résistance à

l'étirement qui ne peut être vaincue que lentement ;

un stretch phasique est présent lorsqu'un arrêt brusque est suivi d'un « lâchage » de la résistance.

Ces deux réponses anormales indiquent une spasticité du triceps sural ou, en d'autres termes, un contrôle insuffisant du cerveau supérieur sur la réponse médullaire réflexe à l'étirement rapide. Cette spasticité ne s'installe pas dès la naissance, bien que la lésion cérébrale dont elle dépend soit déjà présente et fixée. Il faut donc continuer sa re-

cherche durant les deux premières années ; plus l'anomalie est mineure, plus elle apparaît tardivement.

Chez le prématuré, la topographie des LPV intéresse avec prédilection les membres inférieurs, entraînant une diplegie spastique. Les réflexes ostéo-tendineux explorent les mêmes fonctions, mais la recherche du stretch phasique est plus objective et quantifiable.

L'examen neurologique comporte une mesure du périmètre crânien (avec le report des données sur la courbe) et la palpation des sutures crâniennes, y compris la squameuse. Située entre le pariétal et l'écaïlle du temporal, la suture squameuse peut être considérée comme une « charnière » entre la calotte crânienne et la base. Elle a une structure en biseau très aigu, alors que les autres sutures sont dentelées. En cas de pression intra-crânienne excessive, elle est le siège d'une disjonction. S'il existe au contraire une atrophie cérébrale, on observe un glissement du pariétal, objectivé par un bourrelet palpable au-dessus de l'oreille. Chez le prématuré, le bourrelet de la squameuse apparaît dès les premiers mois. Une fois sur deux, ce signe disparaît après deux ans, en raison probablement d'un remodelage osseux, mais même alors il est important de l'avoir noté.

INSTALLATION

PROGRESSIVE DES SIGNES

CLINIQUES

Les lésions responsables d'IMOC sont fixées, mais leurs conséquences vont apparaître progressivement, comme on vient de le voir. Il est possible de schématiser quelques étapes.

De trente-huit à quarante-deux semaines d'âge corrigé, les signes cliniques les plus habituels sont les suivants :

- fixation et poursuite visuelle médiocres ;
- déficit des muscles fléchisseurs du cou (à la manœuvre du tiré-assis) ;
- extension passive excessive de l'axe par rapport à la flexion ;

Tableau II
Catégorisation des formes mineures de l'IMOC, compatibles avec la marche avant deux ans d'âge corrigé

Catégorie	Signes neurologiques et crâniens
IMOC mineure	Spasticité distale d'un ou des deux triceps (stretch tonique), avec ou sans anomalies associées
Triade Amiel-Tison	Stretch phasique uni- ou bilatéral + déséquilibre du tonus passif du tronc + bourrelets squameux
Signes isolés	De même nature, mais ne constituant pas une triade

CATÉGORISATION

À DEUX ANS : SPECTRUM DES TROUBLES MOTEURS

Dans la plupart des groupes à risque, il apparaît que l'éventail complet des troubles neuromoteurs est représenté, éventail décrit sous le nom de spectrum. Il n'est donc plus possible de rendre les résultats du suivi de façon simpliste selon « présence » ou « absence » d'IMOC. L'ensemble du spectrum peut être catégorisé à deux ans d'âge corrigé de la façon représentée dans le tableau II.

La sévérité de l'IMOC sera jugée avec le temps : beaucoup d'enfants auront une forme modérée qui leur permettra la marche entre deux et quatre ans. D'autres ne marcheront que plus tard ou pas du tout. Ils seront pris en charge dans des structures spécifiques, et leur avenir dépendra non seulement de l'infirmité motrice mais aussi des troubles associés dans tous les domaines de la fonction cérébrale.

CONCLUSION :

ANTICIPATION DANS TOUS LES DOMAINES

Le nombre d'enfants situés dans la partie plus mineure du spectrum est très supérieur à celui des IMOC. L'intérêt de reconnaître leur symptomatologie neuromotrice et crânienne réside dans l'anticipation des troubles de l'apprentissage. L'examen neuromoteur et crânien tel qu'il a été décrit plus haut permet non seulement l'anticipation avant les échecs, mais aussi une interprétation « organique » de la dysfonction tardive lorsqu'elle survient. Cette attitude est favorable à tous les niveaux du spectrum pour l'avenir de l'enfant et de sa famille.

L'IMOC, au même titre que toutes les autres pathologies du développement, comporte un large éventail de déficiences fonctionnelles et de symptômes associés. Le point de vue sur un enfant IMOC ne doit donc pas être restreint à la seule déficience motrice. □

□ dysrégulation du système nerveux autonome (au cours de l'alimentation). La plupart des enfants avec LPV sont symptomatiques dès cet âge, mais présentent ces signes non spécifiques.

De quarante semaines à quatre mois, on observe :

- accroissement insuffisant du périmètre crânien et/ou présence d'un bourrelet d'une ou plusieurs sutures ;
- contact oculaire et sociabilité médiocres ;
- déficit des muscles fléchisseurs du cou ;
- déséquilibre du tonus passif de l'axe au bénéfice de l'extension ;
- les acquisitions fonctionnelles ne sont pas à l'heure, en particulier le contrôle de la tête et les débuts de la manipulation.

L'enfant a donc à la fois des signes neurologiques et des conséquences fonctionnelles. Cette période semble une prolongation de la phase transitionnelle, où rien n'est parfait, mais rien n'est encore spécifique.

De quatre à huit mois :

- contact social médiocre ;
- prédominance des muscles extenseurs, antigravitaires ;
- relaxation des fléchisseurs des membres insuffisante ;
- réflexes primaires encore présents ;
- les conséquences fonctionnelles se précisent au niveau du contrôle de la tête, de la position assise, de la manipulation.

Entre huit et douze mois apparaissent les signes spécifiques d'IMOC sous les

deux formes que l'on peut rencontrer chez l'ancien prématuré :

- la forme spastique, caractérisée par des anomalies du réflexe d'étirement avec une dystonie au repos, des clonies, une hyperréflexie, un signe de Babinski, le plus souvent prédominant aux membres inférieurs (diploégie) ;
- la forme dyskinétique avec une rigidité (résistance permanente à la manipulation) et des mouvements anormaux.

KINÉSITHÉRAPIE

AVANT LE DIAGNOSTIC

L'intervention précoce du kinésithérapeute, dès les premiers mois, est essentielle. Son but est de maintenir les longueurs musculotendineuses et de stimuler les acquisitions motrices. L'information aux parents portera essentiellement sur les progrès de l'enfant au cours des premiers mois. C'est en général vers l'âge de dix mois, devant la non-acquisition de la position assise, que les parents marquent une inquiétude plus grande. C'est le moment de proposer une IRM. L'IRM peut être normale, elle ne permet donc pas d'exclure formellement le diagnostic d'IMOC. Ce n'est qu'à deux ans d'âge corrigé que le diagnostic sera affirmé. Cette attitude épargne les annonces précoces, laisse à l'enfant le temps de faire sa place dans sa famille. Elle n'est possible qu'à la faveur de l'intervention précoce, qui évitera les regrets de ne pas avoir agi plus tôt dans les cas d'évolution défavorable.