



Tutorat 2024-2025



FORMATION EN SOINS
INFIRMIERS
PREFMS CHU DE TOULOUSE
Rédaction 2023-2024

Semestre 3

UEC 9
Pédiatrie

Ce cours vous est proposé bénévolement par le Tutorat Les Nuits Blanches qui en est sa propriété. Il n'a bénéficié d'aucune relecture par l'équipe pédagogique de la Licence Sciences pour la Santé et de l'IFSI. Il est ainsi un outil supplémentaire, qui ne subsiste pas aux contenus diffusés par la faculté et l'institut en soins infirmiers.

Paralysie cérébrale

I.	DEFINITIONS	3
II.	LE POLYHANDICAP	3
III.	FREQUENCE ET ETIOLOGIES.....	4
1.	FREQUENCE ET FACTEURS DE RISQUES.....	4
2.	ÉTILOGIES.....	4
a.	<i>Causes anténatales.....</i>	<i>4</i>
b.	<i>Causes néo-natales.....</i>	<i>4</i>
c.	<i>Causes post-natales avant 2 ans.....</i>	<i>4</i>
3.	EXAMENS COMPLEMENTAIRES	4
d.	<i>Démarche diagnostique.....</i>	<i>5</i>
IV.	CLASSIFICATION ET TOPOGRAPHIE CORPORELLE DE L'ATTEINTE	5
1.	TOPOGRAPHIE	5
a.	<i>Paralysie cérébrale bilatérale</i>	<i>5</i>
b.	<i>Paralysie cérébrale unilatérale</i>	<i>5</i>
V.	FORME CLINIQUE NEUROLOGIQUE	6
1.	FORME SPASTIQUE	6
2.	FORME DYSTONIQUE.....	6
3.	FORME ATAXIQUE.....	7
VI.	CLASSIFICATION GMFCS	7
VII.	PRONOSTIC.....	8
VIII.	CONSEQUENCES AU QUOTIDIEN OU COMORBIDITES.....	8
IX.	COMPLICATIONS NEURO-ORTHOPEDIQUES	8
1.	RACHIS	8
2.	HANCHES	8
3.	GENOUX	9
4.	PIEDS.....	9
5.	INEGALITE DE LONGUEURS DE MI	9
X.	DEPISTAGE	9
XI.	SUIVI CLINIQUE ET PRISE EN CHARGE.....	9
XII.	PARTICULARITES DE LA REEDUCATION ET READAPTATION D'UN ENFANT HANDICAPE	10
XIII.	MODELE DE LA CIF	10
XIV.	PRISE EN CHARGE	11
1.	HABIT ILE	11
2.	PROJET TEAM&CO.....	12

I. Définitions

La **paralysie cérébrale** est l'ensemble de troubles permanents du mouvement et/ou de la posture, responsables de limitation d'activité et dont l'expression clinique peut changer au fil du temps. Ce sont des troubles résultant d'une **lésion non évolutive** du cerveau. La lésion survient sur un **cerveau immature** ou en développement (fœtus ou nourrisson avant l'âge de 2 ans).

Il y a une grande diversité des **manifestations cliniques**, motrices, cognitives et fonctionnelles dépendant du moment de survenue de la lésion ; de son étendue ; de sa localisation et de sa nature.

Le **diagnostic** de paralysie cérébrale **est exclu** s'il y a :

- Des signes neurologiques progressifs
- Une hypotonie comme unique signe clinique
- Une malformation médullaire
- Une malhabileté, « maladresse » isolée
- Ce diagnostic exclu les maladies neuro-dégénératives et les maladies génétiques syndromiques

Le diagnostic de paralysie cérébrale concerne **l'enfant et l'adulte**, quel que soit leurs capacités intellectuelles et l'étiologie de l'atteinte.

On retrouve une **association fréquente** de la déficience motrice à d'autres déficiences.

La paralysie cérébrale regroupe des tableaux cliniques très variés : allant d'une forme sans retentissement fonctionnel au polyhandicap.

II. Le polyhandicap

Le **polyhandicap** est un handicap grave à expression multiple associant des déficiences motrices, cognitives (déficience mentale sévère) et comportementales, viscérales ou sensorielles.

Le polyhandicap correspond à une **restriction** extrême de l'autonomie et des possibilités de perceptions, d'expression et de relation.

Le polyhandicap entraîne une **dépendance importante** vis-à-vis de l'aide humaine et/ou technique.

Il peut être lié à la paralysie cérébrale ou à d'autres étiologies.

Le polyhandicap est différent des **pluri** ou **multi handicap** car ceux-ci sont :

- Une association de plusieurs déficiences, ayant à peu près le même niveau de gravité ceci empêchant de déterminer une déficience principale (ex : paralysie cérébrale + déficience sensorielle)
- Un problème spécifique de prise en charge, les capacités restantes ne permettant pas d'utiliser les moyens de compensations habituels

Le **surhandicap** est lui aussi différent du polyhandicap ; il correspond à une **aggravation** d'un handicap existant ou d'une déficience s'ajoutant à la déficience principale.

III. Fréquence et étiologies

1. Fréquence et facteurs de risques

La paralysie cérébrale est :

- **1^{ère} cause de déficience motrice** chez l'enfant
- Prévalence : 2,5/1000 naissance => prévalence stable
- Incidence : 4 naissances/j en France
- **Facteurs de risques** : prématurité (45% des enfants PC), le faible poids de naissance et le RCIU

	Enfants nés à terme et/ou de PN>2500g	32-36 SA et/ou PN entre 1500-2500g	<32 SA et/ou PN<1500g
Prévalence de la PC	1/1000 naissances	1/100 naissances	6/100 naissances

2. Étiologies

a. Causes anténatales

Il y a des **causes anténatales**, qui représente **70%** des causes connues :

- AVC
- Infection materno-fœtale (toxoplasmose, rubéole, CMV, virus herpès simplex...)
- Hypoxie-ischémie causée par des complications placentaires
- Malformations cérébrales
- RCIU

En anté-natal, le cerveau est en formation, il est donc très **vulnérable** !

b. Causes néo-natales

Les **causes néonatales** représentent **20%** des causes connues :

- Asphyxie périnatale ou souffrance à terme
 - o Causes maternelles (toxémie gravidique, hématome rétroplacentaire)
 - o Dystocie, protrusion du cordon, inhalation amniotique
- AVC
- Ictère sévère
- Infection materno-fœtale

c. Causes post-natales avant 2 ans

Les **causes post-natales** avant 2 ans représentent **10%** des causes connues :

- Infection (méningite)
- Traumatisme (traumatisme crânien, sd bébé secoué)
- Anoxie ou hypoxie (noyade, bas débit per-op en chirurgie cardiaque)
- Traitement d'une tumeur cérébrale
- AVC

20 à 40 % des paralysies cérébrales ont une **étiologie inconnue**. Souvent, les causes sont multifactorielles.

3. Examens complémentaires

Le diagnostic de paralysie cérébrale est **clinique**.

Les **examens complémentaires** viennent étayer le diagnostic, et faire le bilan des déficiences.

Au niveau de l'imagerie, on constate différents types de lésions en fonction du timing.
On va réaliser une **IRM cérébrale** qui permet de mettre en évidence une lésion de leucomalacie périventriculaire ou les séquelles d'AVC.

d. Démarche diagnostique

Dans 20 à 25% des cas, l'IRM est normale.

S'il y a des signes cliniques de paralysie cérébrale, une IRM normale et aucune histoire néonatale, il faut rechercher des **diagnostics différentiels** (génétique ou métabolique).

- **Métabolique** : traitable ? => trouble du métabolisme de la dopamine
- **Génétique** => paraplégie spastique progressive ou dystonie Dopa sensible

En plus de l'IRM, on peut également réaliser un **EEG** et un **bilan sensoriel** (audition/vision).

IV. Classification et topographie corporelle de l'atteinte

1. Topographie

a. Paralysie cérébrale bilatérale

La paralysie cérébrale peut être **bilatérale** :

- Prédominant aux membres inférieurs => **diplopie**
- Touchant les 4 membres => **tétra** ou **quadriparésie**

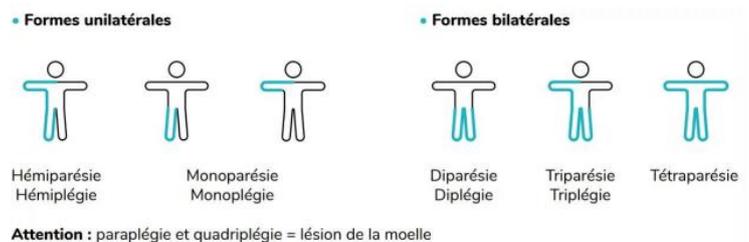
Lorsque la paralysie cérébrale touche les **4 membres** (tétraparésie ou quadriparésie), il peut y avoir :

- Atteinte prédominante souvent d'un côté mais aussi en haut, en bas ou croisée
- Atteinte axiale hypo ou hypertonique
- Il y a toujours un peu de motricité dans la paralysie cérébrale (à la différence des lésions médullaires)

b. Paralysie cérébrale unilatérale

Mais elle peut également être **unilatérale**, souvent séquellaire d'un AVC, on parle alors **d'hémiplégie** ou **d'hémi-parésie** :

- Les paralysies cérébrales unilatérales représentent **1/3 des paralysies cérébrales**
- Souvent liée à un **AVC anté-per natal**
- Elle touche plus le MS que le MI, alerte des parents vers 5 mois dans les formes congénitales (poing fermé, main sous-utilisée)
- Si MI > MS, découverte à l'âge de la marche (pied équin)
- Pas d'atteinte de la face
- Langage plutôt préservé quelque soit le côté atteint
- Troubles cognitifs variables (20 à 50%)
- Risque : épilepsie +++ (car atteinte corticale)



V. Forme clinique neurologique

Elle s'évalue selon la **forme clinique neurologique prédominante** : spastique, dyskinétique (dystonique, athétosique, choré-athétosique) ou ataxique.

1. Forme spastique

La **voie pyramidale** est la voie de la motricité volontaire.

La **voie extra-pyramidale** permet la motricité réflexe ou involontaire

S'il y a une **atteinte du 1^{er} neurone moteur**, il y a syndrome pyramidal. Cela entraîne une perturbation du signal transmis par ses neurones et donc une perturbation de la contraction musculaire.

Le syndrome pyramidal se manifeste par une **faiblesse musculaire** (-parésie, -plégie) et il y a une **exagération** des ROT :

- Liée à une exagération du réflexe myotatique d'étirement
- Vifs, polycinétique, diffusés
- Trépidation épileptoïde/clonus

Le syndrome pyramidal se manifeste par une **anomalie des réflexes cutanés** (syndrome de Babinski).

L'hypertonie spastique est également une manifestation du syndrome pyramidal qui s'accroît à l'action avec l'angle et la vitesse d'étirement, élastique (cède comme une lame de canif) peut être douloureuse.

La **forme spastique** représente 70 à 80% des paralysies cérébrales. La spasticité ou hypertonie spastique se manifeste par :

- Une augmentation des contractions musculaires perturbant la posture et le mouvement
- « Raideur »
- Tonus au repos augmenté
- Contraction à l'étirement augmentée
- Contraction à la commande volontaire augmentée
- Contraction augmentée avec la vitesse

La **spasticité** prédomine sur certains groupes musculaires :

- Les muscles concernés = **muscles agonistes** = trop contractés
- VS les **muscles antagonistes** = trop faibles
- Atteinte précoce => schémas moteurs pathologiques
- Les muscles atteints grandissent moins bien : rétraction progressive ou déformation ostéoarticulaire

Il peut y avoir une spasticité des membres inférieurs avec un schéma en **extension-rotation interne** au niveau des ischiojambiers, des adducteurs ou des triceps suraux : cela se manifeste par une **marche en équin**, les genoux en dedans.

Il peut y avoir une spasticité des membres supérieurs avec un schéma en **flexion-pronation** au niveau des fléchisseurs de coude, des pronateurs et des fléchisseurs des doigts.

2. Forme dystonique

La **dystonie** est un trouble du mouvement se manifestant par des **contractions involontaires** soutenues ou intermittentes entraînant des mouvements de torsion ou lentement répétitif ou des postures anormales.

La dystonie est difficilement contrôlable voire **incontrôlable**.

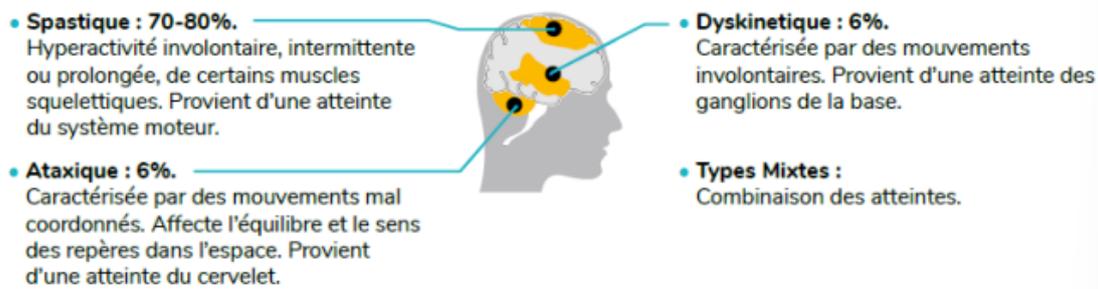
3. Forme ataxique

La **forme ataxique** est un syndrome cérébelleux.

- **Statique** = debout
 - o Augmentation du polygone de sustentation
 - o « Danse des tendons »
 - o Instabilité
- **Cinétique** = en mouvement
 - o Dysmétrie : tremblement à l'approche de la cible (défaut de précision)
- Il y a un défaut de coordination motrice volontaire
- L'ataxie est souvent associée à une **hypotonie**
- La forme ataxique représente **5% des paralysies cérébrales**

Il peut également y avoir une **forme mixte** :

- Spastique et dykinétique
- Spastique et ataxique

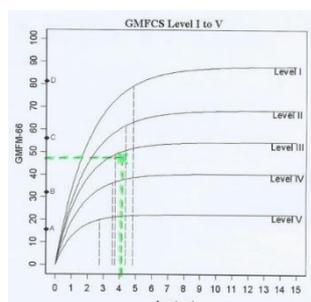


VI. Classification GMFCS

Le Gross Motor Function-Classification System ou **système de classification de la fonction motrice globale**. Il y a 5 niveaux (GMFCS 1 à 5), du plus léger au plus sévère.

Cette classification est dédiée pour le patient en paralysie cérébrale.

- Classification **GMFCS 1** : capable de courir et de monter les escaliers sans aide des membres supérieurs (**40%**)
- Classification **GMFCS 2** : marche sans aide et monte les escaliers avec aide des MS (**20%**)
- Classification **GMFCS 3** : marche avec aide technique et utilise un fauteuil roulant manuel sur les plus longues distances (**12%**)
- Classification **GMFCS 4** : marche d'intérieur avec aide technique et/ou humaine, fauteuil roulant manuel ou fauteuil roulant électrique pour la plupart des trajets (**14%**)
- Classification **GMFCS 5** : pas de tenue de tête, aucune capacité de déplacement autonome (**12%**)



VII. Pronostic

Il y a des facteurs de **bon pronostic** qui sont la station assise acquise avant l'âge de 2 ans, l'utilisation fonctionnelle des membres supérieurs et le contrôle du bassin dans la position à genoux dressés.

Et, il y a des facteurs de **mauvais pronostic** qui sont les mouvements athétosiques, facteur étiologique important, déficience cognitive ou l'épilepsie.

- **31% ne marchent pas**
- **30%** ont une **déficience intellectuelle sévère**
- 11% déficience visuelle sévère
- 2% déficience auditive sévère
- **20% épilepsie active**

La paralysie cérébrale doit être **nommée** selon : uni ou bilatérale, droite ou gauche, spastique ou dystonique ou ataxique, GMFCS...

Il faut aussi nommer les **déficiences associées**.

Les déficiences associées peuvent être :

- Selon la **déficience intellectuelle** : QI
- **Troubles neurodéveloppementaux secondaires** : Dys...
- **Déficiences associées** : troubles cognitifs, troubles du développement intellectuel, troubles de la communication et du langage, épilepsie et troubles sensoriels et neuro-sensoriels

VIII. Conséquences au quotidien ou comorbidités

Les **comorbidités associées** sont : les douleurs, les troubles vésico-sphinctériens (retard d'acquisition de la propreté, dysurie, constipation, fuites urinaires ou fécales), les troubles viscéraux et respiratoires (RGO, transit, encombrement bronchique, toux difficile), les troubles de l'oralité (alimentaire (hypersensibilité, fausses routes), ou verbale (articulation), les troubles du comportement (auto ou hétéro-agressivité, repli), les troubles du sommeil, les troubles des apprentissages (dyspraxies, dyslexie, dyscalculie) et la fatigabilité.

IX. Complications neuro-orthopédiques

En termes de **complications**, il peut y avoir une altération des schémas moteurs, qui entraîne un déséquilibre entre les muscles agonistes et antagonistes autour des articulations, provoquant des **rétractions tendino-musculaires** ou des **déformations ostéo-articulaires**.

1. Rachis

Au niveau du rachis, il y a un haut risque de **scoliose** qui augmente avec le niveau de GMFCS et l'hémiplégie.

Les conséquences d'une scoliose peuvent être **posturales, respiratoires** ou **digestives**.

2. Hanches

Au niveau de la hanche, il y a un **risque d'excentration** et de **luxation** de la hanche. Ces complications augmentent avec le niveau de GMFCS, ils nécessitent donc une surveillance radiologique régulière.

En cas de marche tardive ou totalement impossible, il va y avoir un **défait de modelage du cotyle** (dysplasie cotyloïdienne), une rétraction des tendons des adducteurs et donc un risque de luxation.

Les **facteurs aggravants** sont les postures en adduction rotation interne, asymétrie de l'atteinte motrice (assis W).

Les **conséquences** peuvent être douloureuses et fonctionnelles importantes. Il faut surveiller la hanche en croissance +++.

3. Genoux

Les complications du genou, il peut y avoir une **hypertonie des ischiojambiers** ou une **faiblesse du quadriceps** :

- Rétraction des ischiojambiers => flexum des genoux
- Ascension de la rotule => douloureux ou arthrose précoce

4. Pieds

Dans les **complications du pied**, on retrouve :

- Equin +/- réductible : spasticité du triceps => flexion plantaire
- Formes légères équin dynamique : repérable uniquement quand la marche s'accélère
- Valgus équin : affaissement progressif à la mise en charge
- Varus équin
- Valgus
- Talus
- Déformation secondaire de l'avant pied : griffes, hallux valgus

5. Inégalité de longueurs de MI

L'**inégalité de longueurs des membres** inférieurs est très fréquente chez l'hémiplégique. L'inégalité des membres peut aussi toucher le membre supérieur.

Elle va se manifester par une asymétrie de pointure ou de bascule du bassin.

Il faut surveiller l'inégalité des longueurs de façon clinique et radiologiquement. Il faut +/- compenser cette inégalité.

X. Dépistage

Pour le nouveau-né, le nourrisson vulnérable il faut effectuer une **surveillance clinique** (prématuré, AVC, méningite).

Il faut répondre aux **inquiétudes maternelles** : irritabilité, troubles succion-déglutition, latéralisation précoce, hyperextension.

Il faut dépister les **retards de développements psychomoteurs** avec un suivi régulier chez le médecin de famille ou le pédiatre.

Le dépistage doit être fait **précocement** pour mettre en place une prise en charge précoce. Il faut miser sur la **plasticité cérébrale**.

Dans le dépistage, il y a :

- Des effets positifs des interventions éducatives et thérapeutiques
- Préparer la socialisation et la scolarisation avec différents intervenants
- Dossier MDPH à réaliser et demande des aides

XI. Suivi clinique et prise en charge

- **Suivi pluridisciplinaire et coordonné** (MPR, neuropédiatre, neurologue), MTT en lien avec le médecin spécialiste référent

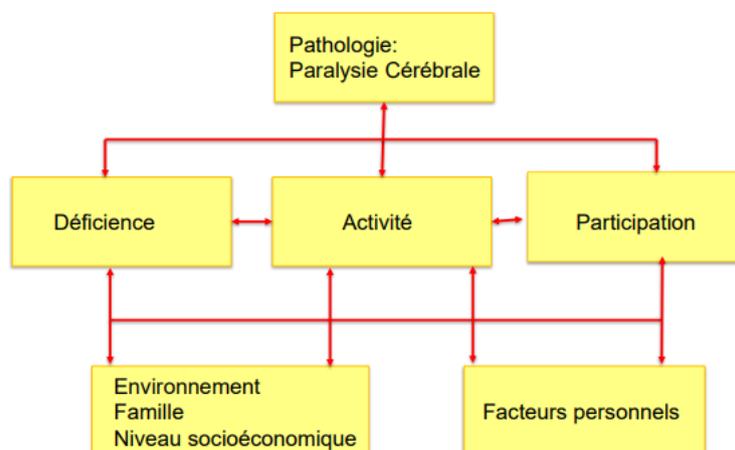
- **Caractère non évolutif** de la lésion mais troubles moteurs évolutifs
- Attention à la puberté, évolutivité, régression
- Troubles intriqués

XII. Particularités de la rééducation et réadaptation d'un enfant handicapé

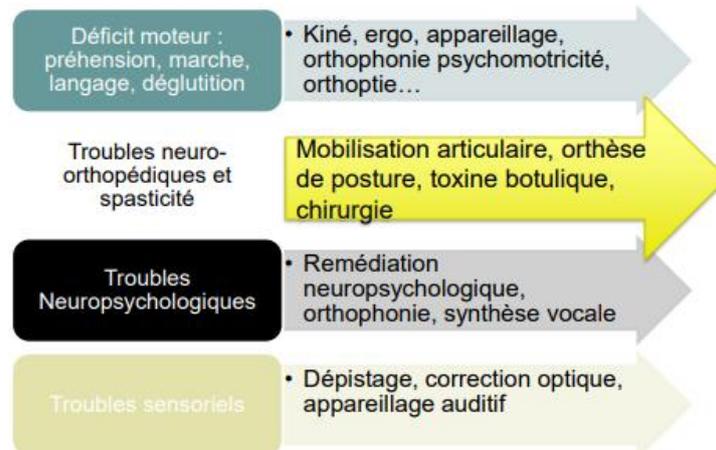
- Enfant en développement
- Les déficiences et limitations d'activité retentissent sur la **croissance musculo-squelettique** et les acquisitions psychomotrices et cognitives
- Précocité du dépistage, rééducation, accompagnement
- PEC rééducative peut démarrer avant de connaître le diagnostic
- **Projet TRIPLE** : thérapeutique (médical, paramédical), éducatif (scolarité) et social (familial, activités de vie, environnement)
- **Dépister le surhandicap** (obésité/faible mobilité), complications orthopédiques de la spasticité (rétractions)
- Projet personnalisé de vie autonome avec enfant et famille
- Transition vers la vie adulte

XIII. Modèle de la CIF

La **classification internationale du fonctionnement**, du handicap et de la santé aborde les déficiences, les limitations d'activités et la restriction de participation.



XIV. Prise en charge



La **rééducation** fera intervenir de la kinésithérapie, de la psychomotricité, de l'ergothérapie, de l'orthophonie, de l'orthoptie et un psychologue.

Au niveau des **appareillages**, il peut y avoir :

- Orthoprothésiste : fait sur mesure
- Orthèses (=attelle) de fonction : de marche
- Orthèse de correction : corset ou orthèse de posture de nuit
- Corset siège : aide à la station assise
- Verticalisateur
- Revendeur de matériel médicaux
- Déplacement : déambulateur, motilo/triskelo, fauteuil roulant manuel, fauteuil roulant électrique, poussette adaptée, tricycle médicalisé
- Adaptation domicile : transat de bain ou chaise adaptée

Dans la prise en charge médico-chirurgicale :

- **Traitement médicamenteux** : toxine botulique (BOTOX/DYSPORT) ou baclofène
- **Chirurgien orthopédiste** : correction déformation
- **Neurochirurgien** : chirurgie de la spasticité
- **Chirurgie conjointe**

L'éducation thérapeutique est très importante, avec la mise en place d'ateliers pour mieux comprendre la paralysie cérébrale.

Il peut également y avoir des stages de thérapie intensive centrée sur les objectifs : HABIT ILE ou TEAM&Co.

1. HABIT ILE

= Hand and Arm Bimanuel Intensive Therapy Including Lower Extremities

= **Thérapie bimanuelle intensive des mains et des bras, incluant les membres inférieurs**

Ce programme correspond à des activités qui impliquent **systematiquement** l'utilisation simultanée des 2 membres supérieurs et des 2 membres inférieurs.

Ces activités permettent une **prise en charge individuelle** à l'intérieur d'un groupe.

Le public cible est les enfants ayant une **paralysie cérébrale** avec une atteinte unilatérale ou bilatérale.

L'objectif de ces ateliers est d'apprendre à réaliser **5 objectifs fonctionnels en 2 semaines**, en améliorant les composantes motrices.

L'HABIT ILE se déroule pendant un **stage de 60h sur 10 jours** :

- Plus de 6 ans : 9h-15h journée continue
- Moins de 6 ans : 9h-16h30 => sieste de 12h30 à 14h avec les parents

Ce stage dure toute la journée, donc le repas fait partie de la rééducation. Toute la journée, l'enfant joue.

Les **objectifs de l'HABIT ILE** sont :

- Monter/descendre son pantalon
- Couper la viande dure
- Monter les escaliers en se tenant à une rampe à gauche
- Faire du tricycle
- Jouer debout devant une table, en se tenant avec la main droite
- Monter sur le canapé de la maison
- S'attacher les cheveux
- Lancer un ballon à deux mains

2. **Projet Team&Co**

Le **projet Team&Co** est une thérapie intensive de l'enfant par apprentissage moteur et centrée sur les objectifs.

Projet, Article 51 :

- Étude nationale médico-économique sur 4 ans
- Financement
- Mise en place
- Reproductibilité

Ce projet inclut des **ateliers avec les parents**. Le projet Team&Co a un guichet national unique.