Présentation générale du thème paralysie cérébrale et atteintes musculosquelettiques secondaires

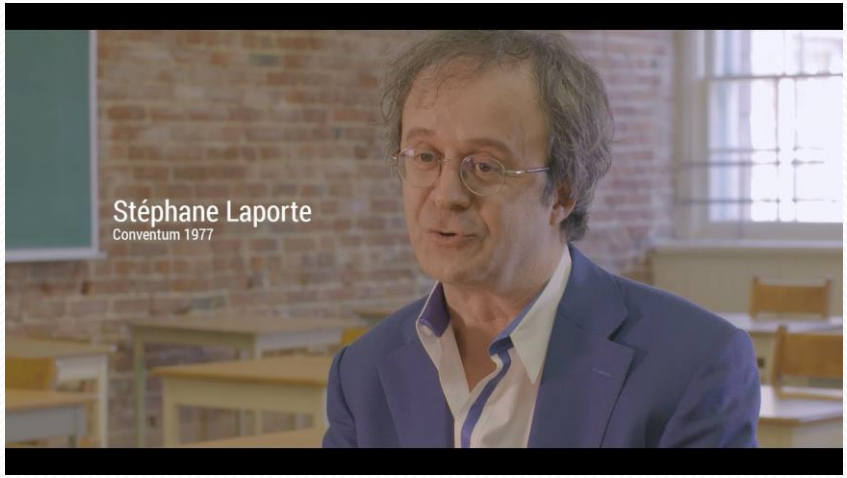
Dre Marie Laberge, pédiatre et physiatre, Chef du service de médecine physique et réadaptation du CHU Ste-Justine et CRME
(consultation Shriners, Bouclier Ste-Agathe, Centre de Réadaptation MacKay, IRGLM)

La PARALYSIE CÉRÉBRALE est la cause principale d’handicap physique chronique chez l’enfant.

Paralysie(s) cérébrale(s)

Diagnostic clinique – grande variabilité

- La paralysie cérébrale est constituée d'un **Regroupement** d'atteintes neurologiques avec lésions non progressives du cerveau immature ou en développement ayant des répercussions permanentes mais non statiques **sur la fonction motrice, le tonus ou la posture**.



- Causes multiples (infections, hypotensions, génétique, anoxie, etc.)

Épidémiologie

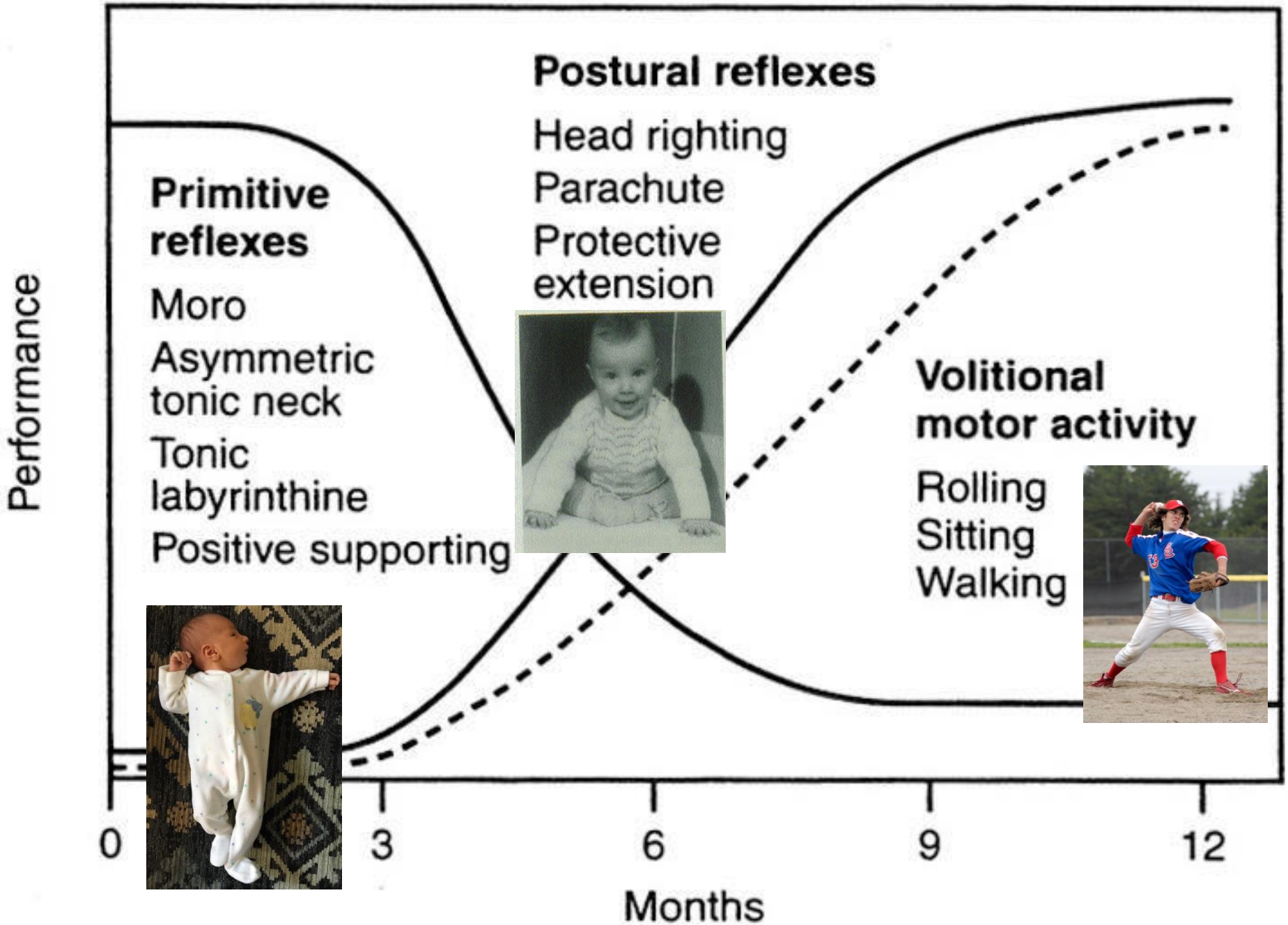
- Incidence variable selon définition
- 2-2,5 pour 1000 enfants depuis les années 1970
- 55% sont nés > 37 semaines
- 20% sont nés entre 32 et 36 semaines
- 25% sont nés < 32 semaines
- Périnatales : 10%
- Post-natales : 10 à 20%
- Prénatales ou mixtes : 70 à 80%

Étiologies présumées

- Une cause physiopathologique peut être suggérée selon l'âge gestationnel
  - Insultes avant 20ième semaine donnent souvent malformations cérébrales, microcéphalie
  - Entre 24 et 34 semaines de gestation, atteinte surtout de la substance blanche (spasticité)
  - À terme, atteinte corticale, des NGC et thalamus (dystonie choréoathetose)

Paralysie cérébrale

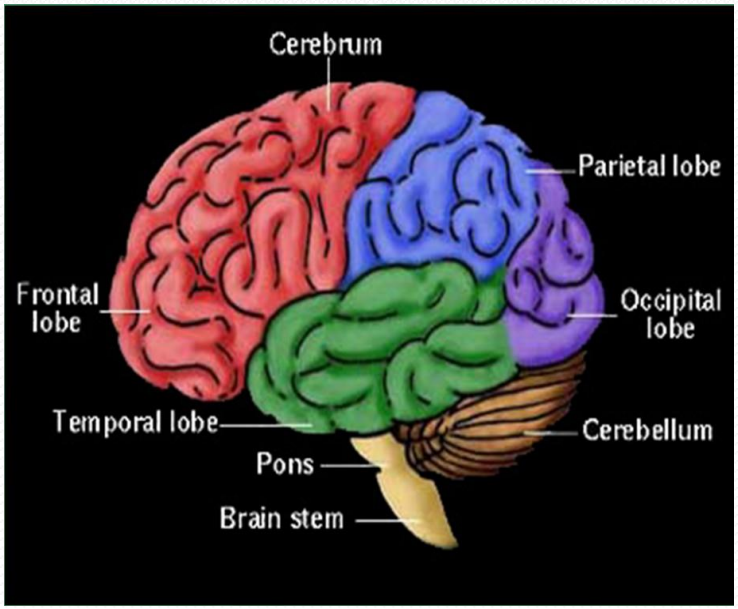
- Les lésions cérébrales causent une difficulté dans le contrôle du mouvement et de la posture et permettent souvent une persistance de réflexes archaïques (ATNR, STNR, Moro ou Startle, etc)



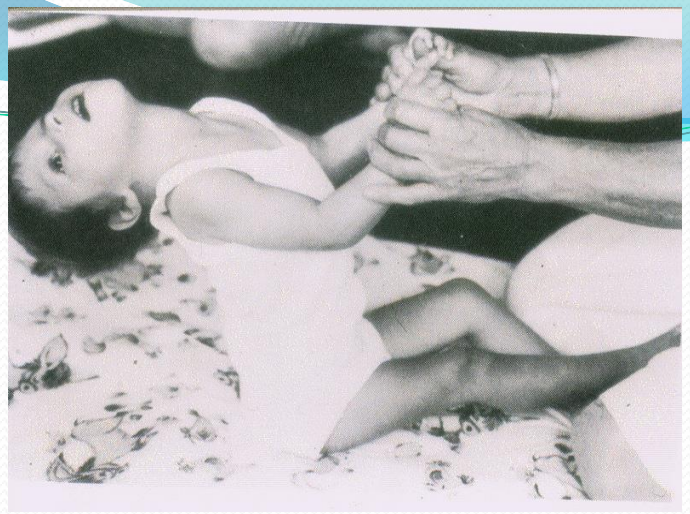
MedLink Neurology

Dépendant de la région cérébrale touchée on retrouvera

- Hypotonie (souvent hypotonie axiale et hypertonie segmentaire)
- Spasticité
- Mouvement involontaire, dystonie, choréo-athétose
- Difficulté d'alimentation et de langage
- Atteinte sensorielle
- Atteinte des fonctions cognitives
- Épilepsie

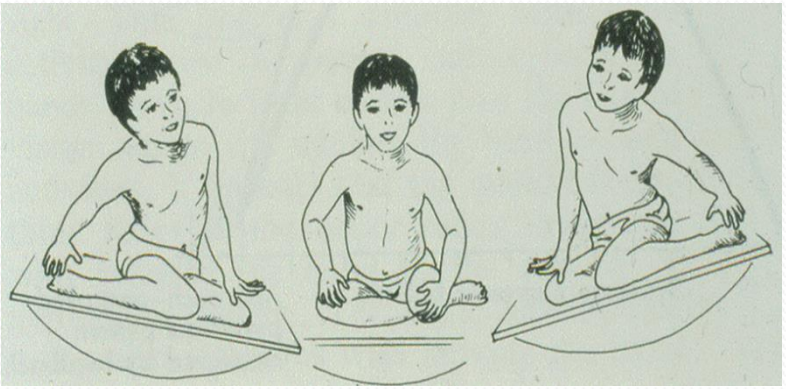


Tonus:



3 types de tonus

- Passif: resistence d'un muscle a l'etirement, hypo ou hypertonie (spasticité)
- Phasique: réponse a l'etirement rapide, reflexes tendineux
- Postural ou actif: l'observation des apprentissages posturaux et de la motricité volontaire



Pour chaque jeune enfant, une combinaison unique de paralysie et d'hypertonie

Le devenir fonctionnel dépends de la paralysie.

Paralysie

- La paralysie: difficulté dans le développement des réactions posturales (hypotonie)
- Difficulté d'effectuer un mouvement volontaire (ouvrir la main)
- Faiblesse de la musculature (quadricep, tricep sural, etc.)

Hypertonie

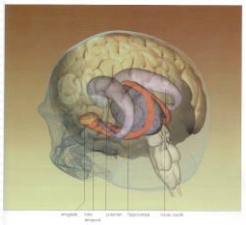
- L'hypertonie: réflexes archaïques persistants
- Spasticité (80%), dystonie, rigidité, etc.

Et des déficits associés

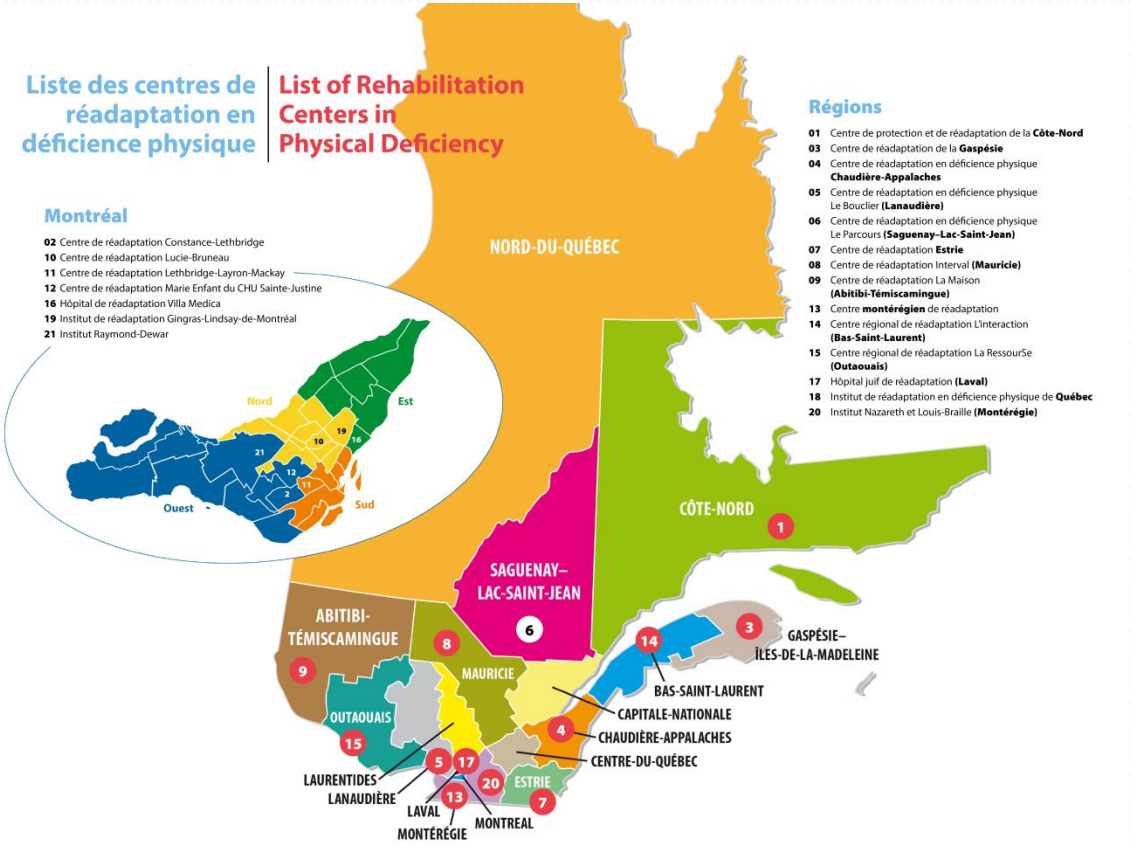
Processus d'apprentissage (plasticité)

- **L'expérience** est le moteur de l'apprentissage (plasticité) avec changements anatomiques et physiologiques du synapse périphérique au cortex *(Kelley, 2006)
- Recherche animale : *(Turktra, 2003)
  - Synaptogénèse ∝ **expérience**
  - LTP (neurones that fire together wire together) développement de nouveau sites récepteurs, relâche NO, glutamate via NMDA
  - Neurogénèse (hippocampe, olfactif) ∝ **environnement enrichi, activité physique, apprentissage associatif)**

  Changements plastiques demandent **répétition** et maintenance
  - La nature de l'expérience influence la nature du changement (signification ∝ structures limbiques et paralimbiques)



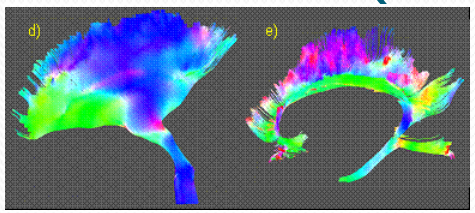
Importance de l'équipe multidisciplinaire en centres de réadaptations où ce fait la neuroréadaptation



Pour un plan d'intervention individualisé: équilibre difficile entre renforcement, étirements, contrôle de la spasticité, développement du contrôle moteur et cognitif, motivation, estime de soi, participation sociale, autonomie, etc.

Et prévention des déformations…

Explosion de recherche en neuroréadaptation s'aidant de la plasticité cérébrale (enfants et adultes)



Des thérapies innovantes sont vites apparues dans les CR en DP de la province de Québec grâce au **regroupement provincial des intervenants cliniques auprès des enfants et adolescents avec paralysie cérébrale**. (fondé par Dre Nicole Pigeon, pédiatre)

Regroupe les professionnels, pédiatres, médecine physique et réadaptation (physiatres), neurologues, etc.

Depuis 1997, 3 objectifs sont poursuivis:

1. Diffusion de l'information dans tous les centres (Centres de Réadaptation et quelques hôpitaux avec pédiatrie tertiaires)
2. Favoriser l'amélioration des services auprès des jeunes avec P.C.
3. Favoriser la recherche en P.C. pédiatrique

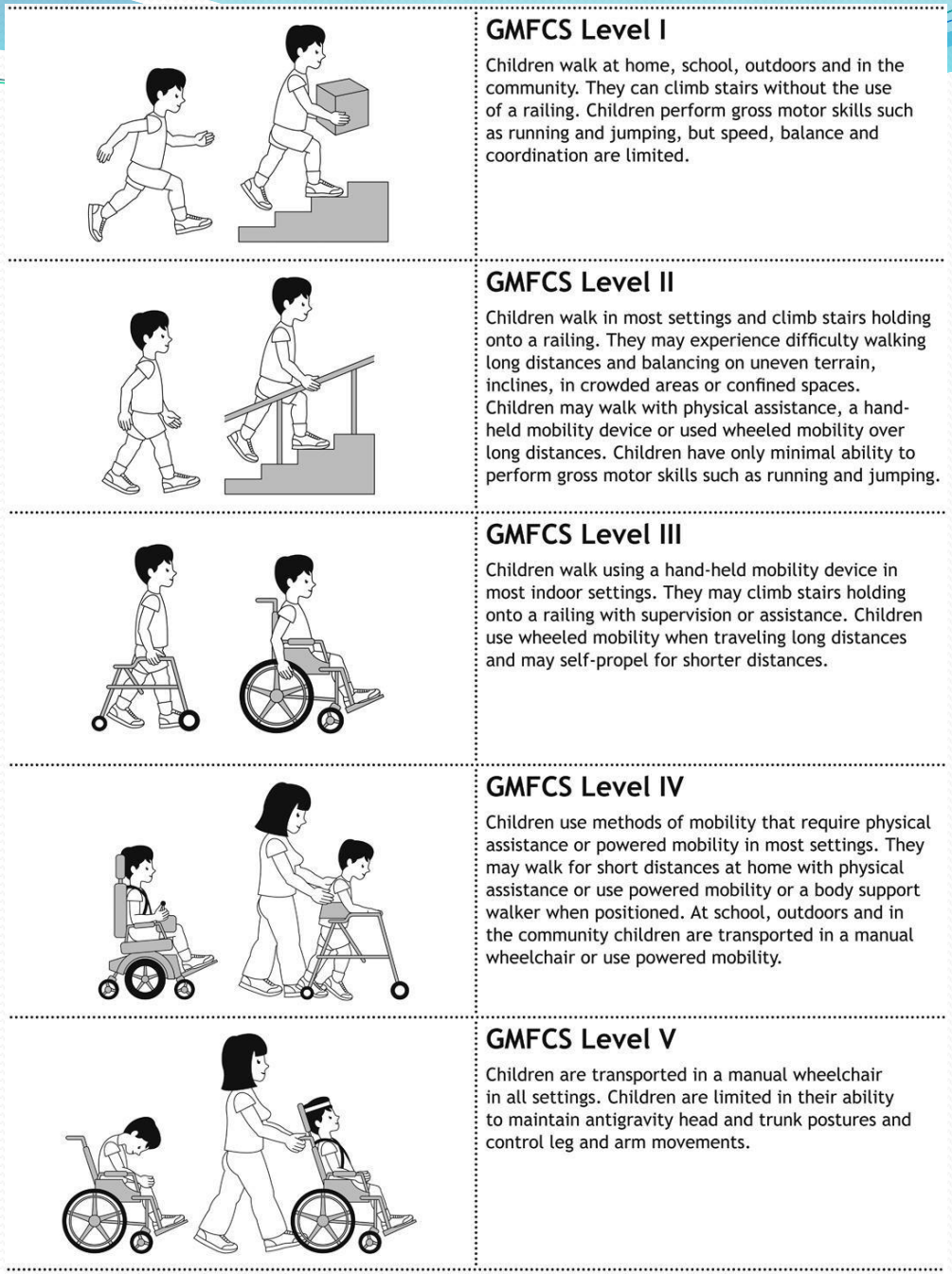
(*** *C'est de ce Regroupement que proviennent les médecins à l'origine du Registre Provincial en P.C., maintenant devenu le Registre Canadien en Paralysie cérébrale)*

TOUTEFOIS en dépit de la nature statique de l'encéphalopathie, *les signes et les symptômes changent durant l'enfance.*

En effet, ces manifestations motrices sont au contraire dynamiques car au fur et à mesure que le répertoire moteur s'agrandit et que les demandes faites au système nerveux augmentent, le degré de déficit moteur se présente de façon plus complète.

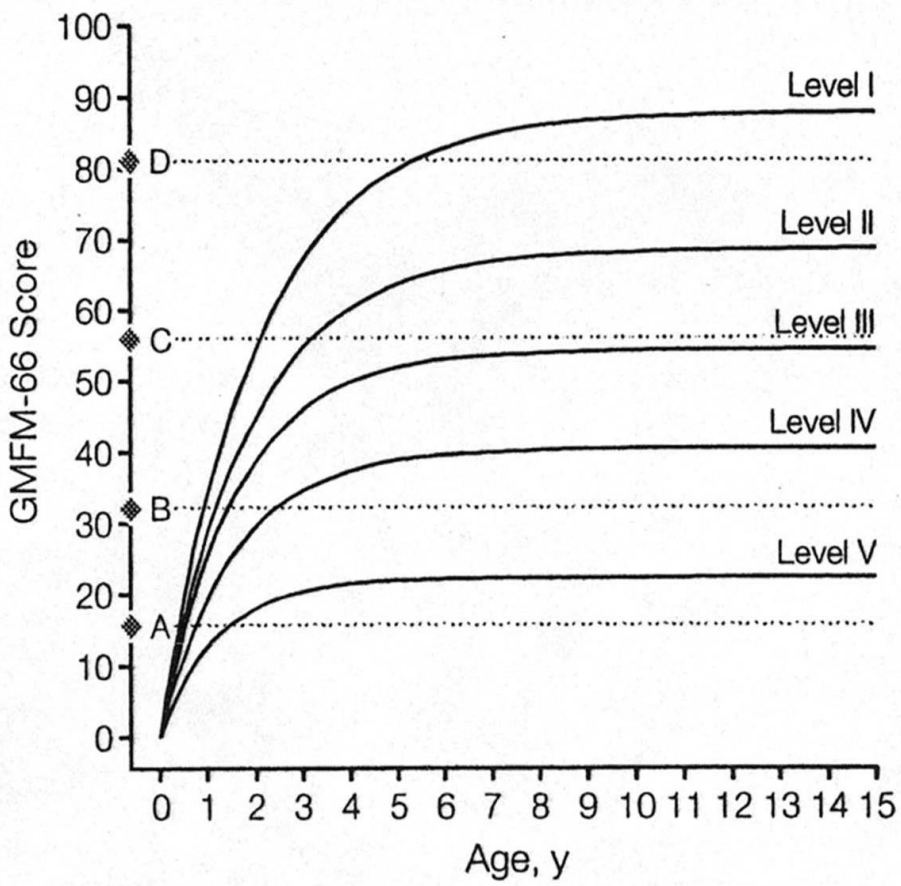
Et les atteintes combinées de faiblesses et d'hypertonie sur un enfant en croissance peuvent provoquer le développement de déformations MSK.

Au point de vue moteur:

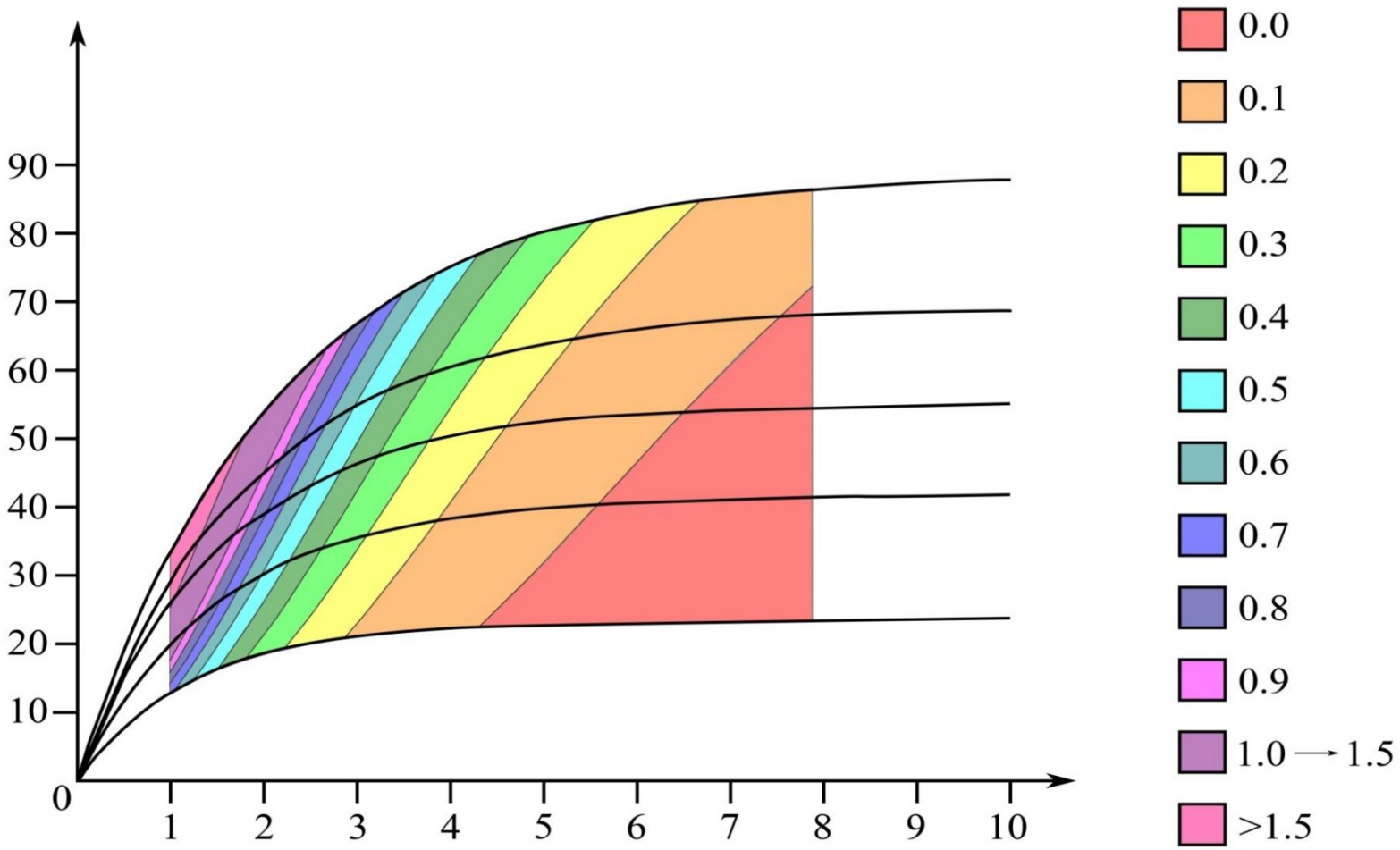


Palisano et al. 1997
Dev Med Child Neurol

Figure 3. Predicted Average Development by the Gross Motor Function Classification System Levels



Courbes de l'évolution attendee au GMFM



Centre de Recherche Marie-Enfant / P. Marois, M. Marois, L. Ballaz

Traitement de l'hypertonie

Hypertonie chez les enfants

Hypertonia assessment tool (HAT)

Traitement spécifique en fonction du type d'hypertonie

HAT ITEM	SCORING GUIDELINES (0=negative or 1=positive)	SCORE 0=negative 1=positive *(circle score)*	TYPE OF HYPERTONIA
1. Increased involuntary movements/postures of the designated limb with tactile stimulus of another body part	0= No involuntary movements or postures observed	0	DYSTONIA
	1= Involuntary movements or postures observed	1	
2. Increased involuntary movements/postures with purposeful movements of another body part	0= No involuntary movements or postures observed	0	DYSTONIA
	1= Involuntary movements or postures observed	1	
3. Velocity dependent resistance to stretch	0= No increased resistance noticed during fast stretch compared to slow stretch	0	SPASTICITY
	1= Increased resistance noticed during fast stretch compared to slow stretch	1	
4. Presence of a spastic catch	0= No spastic catch noted	0	SPASTICITY
	1= Spastic catch noted	1	
5. Equal resistance to passive stretch during bi-directional movement of a joint	0= Equal resistance not noted with bi-directional movement	0	RIGIDITY
	1= Equal resistance noted with bi-directional movement	1	
6. Increased tone with movement of another body part	0= No increased tone noted with purposeful movement	0	DYSTONIA
	1= Greater tone noted with purposeful movement	1	
7. Maintenance of limb position after passive movement	0= Limb returns (partially or fully) to original position	0	RIGIDITY
	1= Limb remains in final position of stretch	1	

SUMMARY SCORE – HAT DIAGNOSIS

		Check box:
DYSTONIA →	Positive score (1) on at least one of the Items #1, 2, or 6	☐ Yes ☐ No
SPASTICITY →	Positive score (1) on either one or both of the Items #3 or 4	☐ Yes ☐ No
RIGIDITY →	Positive score (1) on either one or both of the Items #5 or 7	☐ Yes ☐ No
MIXED TONE →	Presence of 1 or more subgroups (e.g. dystonia, spasticity, rigidity)	☐ Yes ☐ No

Traitement de la spasticité

(Rx, bloc neuromusculaire, RSP, pompe à baclofen, etc.)

Seulement pour prévenir des déformations, ou pour libérer une activité motrice déjà présente.

Indications complexes, raison du développement d'algorithme décisionnel, ex.: RSP

Radicellectomie sensitive partielle basée sur des observations cliniques : description des critères de décision et effet sur la marche des enfants avec paralysie cérébrale.

G. Letellier, A. Parent, M. Raison, P. Marois, C. Mercier, L. Crevier, M. Laberge, L. Ballaz

Annals of Physical and Rehabilitation Medicine
Volume 56, n° S1
page e298 (octobre 2013)

Doi : 10.1016/j.rehab.2013.07.764

MERCI!

Harmonisons le continuum de soins entre la réadaptation et la prise en charge d'une déformation musculosquelettique nécessitant une intervention chirurgicale.

Sites web à visiter:

American Association of Cerebral Palsy and Developmental Medicine
https://www.aacpdm.org/

Welcome to the European Academy of Childhood Disability
https://www.eacd.org/

Société Francophone d'Etudes et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance
https://sferhe.org/

Carnet de Bord

des Injections de Toxine Botulinique

Nom :.....

Prénom :.....

Date de naissance :.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Cachet du centre référant/ nom du médecin	Date	Muscle(s) traité(s)	Substance utilisée et n° lot pour BoNTA	Dose en U/muscle	Poids de l'enfant	Dose totale en U/Kg de PC	Commentaires (délai avant injection, apparition EIs, traitement associé : plâtre, orthèse/durée…)