

Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://www.hug.services/groupe/departement-enfant-et-adolescent>

La première fois il faut créer un compte externe (onglet), puis après s'identifier comme collaborateur externe.

Colloque de pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 8 mai 2018

Première Heure :

Paralysie cérébrale : le pourquoi du comment d'un registre suisse

Dr J. Fluss (HUG), Dr C. Newmann (CHUV, Lausanne)

La paralysie cérébrale a déjà 150 ans d'histoire. En 1862, Little a évoqué comme cause l'asphyxie néonatale. En 1890, Freud a évoqué les causes in utero et un substrat vasculaire. De 1950 à 2000, on parlait d'infirmité motrice cérébrale. Depuis les années 2000, il y a eu une évolution du concept.

La paralysie cérébrale est un trouble du développement du mouvement, de la posture, par atteinte non progressive cérébrale chez le nourrisson. Il n'y a pas seulement des atteintes motrices, mais aussi des troubles sensitifs, cognitifs, épilepsie. La prévalence est estimée de 1.5 à 2.5 pour 1000.

Les facteurs de risque sont la grande prématurité (le risque est augmenté de 50 fois chez le prématuré de plus de 28 semaines).

Les facteurs de risque peuvent être :

- 1) Anténataux (prématurité, infection, multiparité, cause génétique)
- 2) Périnataux : asphyxie, complications de naissance.
- 3) Postnataux (trauma, méningite, arrêt cardiopulmonaire, maltraitance.

Il a été évoqué un triangle des Bermudes par Shevell entre les trois pôles asphyxie néonatale, paralysie cérébrale, encéphalopathie néonatale («cerebral palsy," "neonatal encephalopathy," and "intrapartum asphyxia»).

La physiopathologie peut toucher :

Soit une atteinte motrice avec syndrome pyramidal (spasticité, faiblesse).

Soit une atteinte sensorielle.

Soit une atteinte corticale (risque d'épilepsie)

Soit une atteinte avec déficit cognitif.

L'approche clinique consiste à trouver une lésion compatible avec la paralysie cérébrale. Un diagnostic différentiel existe avec des maladies génétiques, en général évolutives.

L'anamnèse est importante à la recherche d'asphyxie néonatale ou trouble de l'adaptation.

L'atteinte clinique peut être unilatérale, bilatérale. Il peut y avoir spasticité, mouvements anormaux tels choréoathétose.

Il existe d'autres aides de classification, comme la neuro-imagerie : problème de migration (par exemple lysencéphalie) ; atteinte de la substance grise ; lésion périventriculaire uni ou bilatérale, parfois kystique (leucomalacie) ; accident vasculaire cérébral.

Un problème neurologique sans substrat anatomique peut être métabolique.

Il existe aussi une classification impliquant problème de santé, répercussion sur l'activité s'insérant dans un environnement.

Un registre permet d'incorporer ces éléments.

Il existe différentes classifications fonctionnelles comme Gross Motor Functions Manual Disability, eating and drinking ability, communications. GMCFS : Palisano Neurol 1997 a établi un score de I à V.

	<p>GMFCS Level I</p> <p>Children walk indoors and outdoors and climb stairs without limitation. Children perform gross motor skills including running and jumping, but speed, balance and co-ordination are impaired.</p>
	<p>GMFCS Level II</p> <p>Children walk indoors and outdoors and climb stairs holding onto a railing but experience limitations walking on uneven surfaces and inclines and walking in crowds or confined spaces.</p>
	<p>GMFCS Level III</p> <p>Children walk indoors or outdoors on a level surface with an assistive mobility device. Children may climb stairs holding onto a railing. Children may propel a wheelchair manually or are transported when traveling for long distances or outdoors on uneven terrain.</p>
	<p>GMFCS Level IV</p> <p>Children may continue to walk for short distances on a walker or rely more on wheeled mobility at home and school and in the community.</p>
	<p>GMFCS Level V</p> <p>Physical impairment restricts voluntary control of movement and the ability to maintain antigravity head and trunk postures. All areas of motor function are limited. Children have no means of independent mobility and are transported.</p>

Il existe un intérêt pronostique (par exemple acquisition de la marche autonome). Des changements de catégorie restent possibles.

Il existe un registre canadien développé permettant d'évaluer des risques.

La comorbidité est fréquente : atteinte sensorielle, cognitive ou comportementale, somatique, impact sur les activités et participation. Par exemple, la malvoyance et les cécités sont présentes dans 25% des cas ; des troubles rétractifs dans 75% des cas. Ces comorbidités doivent être recherchées car elles péjorent la réhabilitation.

L'hypoacousie est fréquente dans 2% des cas.

Les afférences sensorielles peuvent être touchées (sensibilité cutanée).

Les atteintes cognitives sont présentes dans 70% des cas, un retard mental avec un Q.I. < 70 et même présents dans 40% des cas.

Il y a également un risque élevé d'épilepsie.

Les troubles de l'apprentissage sont également fréquents, avec atteinte soit du langage oral, soit écrit, soit du calcul.

Les atteintes comportementales sont cinq fois plus élevées que dans la population ordinaire, notamment TADHA ou TSA

Il existe également des atteintes somatiques :

Problème d'oromotricité (communication, alimentation).

Problèmes orthopédiques (luxation, contraction musculaire).

Atteinte digestive (RGO, constipation)

Risque d'atteinte respiratoire par broncho aspiration.

Problème d'épilepsie.

Troubles du sommeil.

Chaque problème entraîne des répercussions significatives. Dans le modèle social, chaque difficulté va être confrontée à des barrières (environnement, préjugés, problèmes acérurologiques, système de santé).

Il existe des conséquences pour la scolarisation, pour la formation, le travail, les loisirs, l'insertion en communauté.

En conséquence il peut y avoir soit exclusion, soit intégration, soit inclusion.

La prise en charge nécessite une réhabilitation, il n'y a pas de buts curatifs. L'objectif est de maximaliser la qualité de vie. La prise en charge est complexe, multidisciplinaire, et nécessite une coordination entre les différents intervenants.

Par exemple, un traitement orthopédique peut consister soit en chirurgie, soit en toxine botulinique ; l'ergothérapeute doit également intervenir pour adapter l'environnement ou mettre des attelles ; et ainsi de suite.

Le but est d'améliorer l'insertion sociale.

Quel est l'effet de toute cette prise en charge ? Des études en double aveugle ne sont pas possibles, il n'est pas éthique de faire un groupe sans traitement. Aussi il est utile d'envisager d'évaluer le point de vue de la personne soignée. Un registre permet de répondre à toutes ses questions.

Il existe depuis longtemps des registres en Scandinavie, depuis 1998 en Europe (surveillance de la paralysie cérébrale). Le registre Suisse veut reprendre des critères déjà présents. Il existe également des registres poussés en Amérique du Nord et en Australie.

Quelle est l'utilité ?

Leçon 1 : Cela permet de développer un langage convenu et permettre d'évaluer des classifications.

Leçon 2 : cela permet de développer des connaissances, par rapport aux facteurs de risque à la surveillance et aux comorbidités.

Leçon 3 : il y a eu une amélioration et standardisation des soins (par exemple surveillance des hanches aboutissant à une diminution des luxations).

Il a été décidé de mettre en place un registre Suisse. Il y a un intérêt de recherche clinique, de faire une évaluation des rendements, des traitements, et une amélioration de la communication. Par exemple : cela a un impact sur l'intégration des soins sur la participation à la qualité de vie des enfants avec paralysie cérébrale.

Créer un registre est ambitieux : cela nécessite :

D'évaluer le diagnostic

Une participation des parents avec consentement

Une récolte des données.

L'établissement de questionnaire standardisé

Il y a une base donnée centralisée à Berne, qui tient déjà un registre pour les cancers de l'enfant

Il faut récolter toutes les données concernant les atteintes et les types de traitement en cours.

Le but d'un tel registre est de permettre d'améliorer nos connaissances et ainsi d'améliorer la prise en charge des enfants souffrant de paralysie cérébrale.