

Université Pierre et Marie Curie

Neuropédiatrie

Psychomotricité deuxième année

2003 - 2004

Dr. Eva Touaty

Mise à jour : 3 décembre 2003

Buts de l'enseignement

Permettre aux étudiants en psychomotricité de mieux saisir l'articulation entre atteintes organiques, responsables de signes neurologiques, et troubles du développement psycho-moteur et de la relation.

Ouvrir des pistes de réflexion pour la reconnaissance de ces troubles et la prise en charge.

1 Grossesse, RCIU, hydramnios et oligo-amnios

1.1 Les étapes de la grossesse

La grossesse comporte deux temps différents :

- *La période embryonnaire*, de la nidation à 8 semaines où les *organes* se forment.
- *La période fœtale* à partir du troisième mois jusqu'au terme à 9 mois ou 40 semaines, période de croissance et de maturation des organes et du fœtus.

Dans la période fœtale la croissance est particulièrement rapide de 20 à 40 semaines.

La surveillance de la croissance se fait par la palpation abdominale, la mesure de la hauteur utérine, et par l'échographie fœtale.

Les principaux sont :

- la mesure du diamètre bi-pariétal pour le périmètre crânien
- la longueur du fémur
- le diamètre abdominal

Ces paramètres permettent de suivre la courbe de croissance du périmètre crânien, du poids et de la taille sur des courbes étalonnées après étude de milliers de fœtus, avec une moyenne et des écarts types au-dessus et au-dessous de la ligne médiane.

1.2 Le retard de croissance intra-utérin ou RCIU

Il est défini par des constantes inférieures à la courbe du deuxième écart-type (10^{ème} percentile) par rapport à la moyenne. A terme, ceci correspond à un poids inférieur à 2500 g.

On distingue :

- le *RCIU harmonieux ou symétrique* : les trois composantes de la croissance sont atteintes,

poids, taille et périmètre crânien

- le RCIU *dysharmonieux ou asymétrique* où le périmètre crânien est préservé (et parfois la taille), et qui est de meilleur pronostic.

Après la naissance, on observe soigneusement la courbe de croissance des trois paramètres. On note une *accélération de la vitesse de croissance* permettant dans les cas favorables un *rattrapage qui doit être rapide pour le périmètre crânien, avant l'âge de un an*, plus prolongé pour le poids et la taille.

Etiologies :

- Le RCIU harmonieux survient schématiquement plus tôt dans la grossesse, souvent provoqué par une cause *génétique par anomalie chromosomique*, ou par un agent d'embryofœtopathie précoce (rubéole).

Le RCIU est alors volontiers associé à des malformations, mais il peut rester isolé.

Le pronostic de rattrapage est très réservé.

- Le RCIU dysharmonieux est plus tardif, parfois provoqué par un agent tératogène responsable d'une fœtopathie, ou plus souvent *secondaire à une carence d'apport par*

— *hypertension artérielle de la mère* (toxémie).

La toxémie comporte des risques évolutifs vers l'éclampsie qui est un état de mal convulsif (crise épileptique de durée prolongée) dont le risque est la mort de la mère et du fœtus ou du moins des séquelles neurologiques graves pour le fœtus. Elle est favorisée par le jeune âge et la primiparité, et par l'âge avancé. Elle survient souvent au 7^{ème} mois.

Les signes de pré-éclampsie sont une prise de poids excessive, des œdèmes, et signes visuels avec au pire une perte brutale de la vue (amaurose), provoqués par l'hypertension artérielle.

Les chiffres de la tension artérielle doivent être chez la femme enceinte inférieurs à 14 pour la maxima (chiffre systolique) et à 9 pour la minima (chiffre diastolique). Le repos et des anti-hypertenseurs sont prescrits à la mère avec une surveillance étroite. Si besoin, hospitalisation. La toxémie est aussi une cause de prématurité.

— *Des problèmes utérins* : malformations de l'utérus ; infections chroniques du placenta par chorio-amnionite due à une infection générale de la mère (listériose) ou parfois à une infection basse.

— Problèmes d'insertion du placenta ; hématome rétro-placentaire

— Autres :

Tabagisme provoquant une vaso-constriction de l'artère utérine

Carences d'apport majeures. Le régime de la femme enceinte exige 2500 calories par jour.

Fatigue excessive, problème de trajets et/ou de poste de travail.

Les effets du RCIU sur la maturation sont dissociés :

- d'une part, avance de maturation neurologique et de maturation pulmonaire avec présence de surfactant dans les alvéoles avant la date normale, diminuant le risque de maladie des membranes hyalines et la nécessité d'une réanimation
- mais d'autre part, une moins bonne tolérance au manque d'oxygène avec plus grande fréquen-

ce de séquelles neurologiques en cas d'hypoxie.

On parlait avant de souffrance fœtale chronique pour le RCIU, et de souffrance fœtale aiguë par anoxie se rajoutant à l'accouchement.

Evolution du RCIU

Dans un certain nombre de *cas favorables et modérés*, la mise au repos de la femme suffit à permettre la reprise de la courbe de croissance et l'enfant naîtra sans RCIU.

Dans d'autres cas, *l'aggravation du RCIU* sur la courbe, l'apparition de *signes de souffrance fœtale* vont amener à discuter une prématurité programmée pour préserver les chances de développement cérébral.

Les *critères de maturité* sont discutés en fonction de l'échographie et du résultat du prélèvement de liquide amniotique par amniocentèse : dosage du surfactant. La prise de corticoïdes accélère la maturation du surfactant pulmonaire, mais ses effets sur le cerveau sont en cours d'évaluation.

Dans ces cas de prématurité, le transfert du fœtus in utero, c'est à dire celui de la mère avant l'accouchement, est souhaité dans une maternité de niveau III.

Les *critères vitaux* sont l'écho Doppler qui permet de surveiller la circulation cérébrale, et l'enregistrement du rythme du cœur fœtal (RCF) : un ralentissement de 120 à moins de 80 amène une décision de césarienne en urgence, seule chance de préserver le fœtus.

Le pronostic sera aussi fonction de la cause du RCIU, les infections sont aggravantes par les facteurs inflammatoires.

1.3 Hydramnios et oligo-amnios

Hydramnios = excès de liquide amniotique

Principales causes :

- malformation digestive (atrésie de l'œsophage)
- maladies neuro-musculaires (palais ogival par absence de succion)
- atteinte neurologique sévère

Conséquence : prématurité provoquée par l'excès de volume

Oligo-amnios = quantité de liquide amniotique insuffisante

Principale cause :

- absence de sécrétion par le rein par malformation rénale ou agénésie
- autre : fuite par fissure de la poche des eaux, risque infectieux++

Conséquence : Gêne++ à la mobilité du fœtus, d'où déformations des extrémités, torticolis

2 Surveillance de la grossesse

2.1 Examens prénatals

Les examens de santé systématiques ont été mis en place dès 1945 dans un but de santé publique : faire reculer les chiffres de mortalité néonatale et infantile.

L'examen prénuptial obligatoire entre dans cette démarche préventive : examen clinique et entretien ; recherche obligatoire des anticorps de la rubéole, toxoplasmose, facultative pour la syphilis et le virus du SIDA (VIH) ; groupe sanguin et recherche d'anticorps. Mais la baisse des mariages en a restreint l'efficacité. On ne saurait trop encourager les jeunes couples à y recourir même sans mariage, en particulier en cas de traitement médicamenteux au long cours de la future mère, pathologie chronique, antécédents familiaux, mais aussi pour tous pour l'examen général et les sérologies.

La loi de 1992 a précisé le déroulement des examens prénatals :

1- Examen clinique tous les mois à partir du 3^{ème} mois de grossesse

soit 7 consultations : poids, taille, examen général, auscultation, palpation, mesure de la hauteur utérine, examen gynécologique, prise de la tension artérielle, recherche d'œdèmes, recherche d'albumine (toxémie) et de sucre (diabète de la grossesse) dans les urines.

La prise de poids est de 8 à 12 kg, au-delà les risques d'hypertension artérielle (toxémie) augmentent.

2- Trois échographies systématiques

- Au 1^{er} trimestre, à 12-13 semaines d'aménorrhée (12SA) pour *dater la grossesse* avec précision, et donc prévoir la date du terme. Cette écho permet aussi d'apprécier l'épaisseur de la clarté de la nuque qui est augmentée dans la trisomie 21 et d'autres anomalies chromosomiques.
- Au 2^{ème} trimestre, vers 20-22 SA : échographie *morphologique* pour détecter certaines *malformations*, avec une précision variable (40 % pour les cardiopathies, 33 % pour l'atrésie de l'œsophage, environ 90 % pour les malformations cérébrales les plus fréquentes). Elle sert aussi à préciser les grossesses gémellaires, à apprécier le volume du liquide amniotique : dépistage d'un oligo-amnios ou d'un hydramnios, et à apprécier la croissance en poids et en périmètre crânien (diamètre bipariétal).
- Au 3^{ème} trimestre au 8^{ème} mois, vers 32-34 SA, pour suivre la *croissance* du fœtus (diamètre bipariétal, périmètre abdominal, longueur du fémur) et surveiller ainsi les retards de croissance intra-utérins (RCIU) harmonieux ou dysharmonieux, ou l'hypertrrophie du fœtus (diabète de grossesse), et pour apprécier sa *vitalité* : qualité des mouvements, etc...
- Les échos peuvent être répétées. L'écho-Doppler permet d'étudier la circulation sanguine générale et cérébrale du fœtus.
- Si besoin, une **IRM du cerveau fœtal** est pratiquée qui donne une réponse plus précise sur les structures cérébrales.

3- Des examens sanguins

- En l'absence de visite prénuptiale, on fera dès la 1^{ère} visite les sérologies déjà vues, et celle du cytomégalo virus (CMV) très recommandée pour les femmes jeunes au contact de petits enfants. Pour la toxoplasmose, une sérologie négative entraîne une vérification tous les mois et à l'accouchement, car il persiste des risques de contamination tardive responsable d'atteinte de l'œil (choriorétinite, cataracte) et de surdité à distance. Le même risque existe pour le CMV qui serait responsable d'atteintes diagnostiquées en post-natal de type IMC (infirmité motrice cérébrale), atteinte sensorielle, retard des acquisitions.
- Un dosage de marqueurs sériques de malformations est proposé entre 15 et 17 SA : dosage de l'alphafœtoprotéine (augmentée dans les malformations du système nerveux), de l'hormone chorionique gonadotrophine (HCG) et de l'œstriol.
Une augmentation des 3 est un élément de suspicion de trisomie 21. Le taux de 1/250^{ème} est considéré comme limite mais à interpréter en fonction de facteurs maternels (âge, poids, date de la grossesse). Il s'agit d'un calcul de risque théorique en particulier de trisomie 21, mais non d'une certitude qui ne peut venir que de l'amniocentèse et de l'étude du caryotype sur les cellules fœtales recueillies.
- Au 6^{ème} mois, groupe sanguin, Rhésus, et recherche d'anticorps (agglutinines irrégulières) ; numération formule sanguine pour recherche d'une anémie et vérification du taux des plaquettes (coagulation) ; sérologie de l'hépatite B pour mettre en place une protection de l'enfant à la naissance si la mère a une hépatite active ; dosage du taux d'acide urique qui serait augmenté en cas de souffrance fœtale.

2.2 Le diagnostic anténatal

Il a connu un grand essor depuis les années 1980 par le développement conjoint de l'échographie, des possibilités de prélèvements de liquide amniotique (amniocentèse) ou des enveloppes (biopsie de villosité choriale du placenta) ou du sang du fœtus, et par les progrès en génétique (biologie moléculaire, PCR, cytochimie, etc...).

Le diagnostic anténatal peut être proposé dans le cadre d'une *consultation génétique* sollicitée par les parents : maladie génétique connue des parents ou des proches, antécédents d'atteinte génétique connue ou fortement suspectée d'un enfant (polymalformations, retard mental sévère), ou antécédents de fausses couches à répétition et/ou morts in utero.

Le diagnostic anténatal peut aussi se poser *au cours d'une grossesse* devant l'âge avancé de la mère (risque accru de trisomie 21), ou devant des signes d'alarme notés au cours de la surveillance par les examens cliniques, échographiques et les tests sanguins, signes évocateurs de malformations, d'atteinte génétique ou d'embryofœtopathie.

Le diagnostic anténatal s'appuie sur plusieurs examens :

- *L'amniocentèse* ne peut être proposée qu'à partir de 17 SA avec un risque de 1 % de mort fœtale, elle permet l'étude du liquide amniotique en chimie (dosage de l'alphafœtoprotéine), la recherche de germes par culture ou par PCR (rubéole, toxoplasme, varicelle, CMV) et l'étude des cellules fœtales recueillies.
- *Le prélèvement du chorion* (appelé aussi trophoblaste) à partir de 12 SA permet une étude plus

précise des cellules du fœtus mais avec un risque à 2 % à 3 % de mort fœtale.

- *La ponction de sang fœtal* à partir de 20 SA renseigne sur une infection du fœtus : présence d'anticorps IgM spécifiques de rubéole, toxo, CMV ; étude de l'hémoglobine (drépanocytose), recherche de l'hémophilie ; dosage des plaquettes du fœtus ; caryotype, recherche de l'X fragile en biologie moléculaire. On peut maintenant recourir à des transfusions in utero (plaquettes).

Ces examens très spécialisés ont des indications très précises du fait de leurs risques, ils permettent alors souvent de lever des doutes et d'éliminer de façon certaine un risque pour le fœtus, donc de permettre la poursuite de la grossesse.

Dans le cas de maladies reconnues (anomalies génétiques ou embryofœtopathies), la sanction est la proposition par un comité d'experts d'une **interruption thérapeutique de grossesse** uniquement s'il s'agit d'une **maladie très grave, sans traitement connu et responsable d'un lourd handicap** (loi de bio-éthique de 1994). *La décision ne peut être qu'individuelle*, prise par un couple confronté à un problème personnel d'une exceptionnelle gravité. Elle n'est jamais facile et elle laisse toujours des traces. En aucun cas il ne peut s'agir d'une mesure de santé collective et planifiée.

On rappelle que même les meilleures techniques ont leurs limites (cf l'échographie), qu'il s'agit du recueil d'éléments de suspicion d'un problème et non de certitude, et qu'il est impossible de garantir un risque « zéro » à des parents qui désirent mettre un enfant en route.

La vie comporte en elle-même des risques. *Chaque vie humaine a son poids et sa valeur, avec ses imperfections et ses richesses.*

2.3 Les mesures sociales de la grossesse

Le premier examen prénatal donne lieu à la *déclaration de grossesse* obligatoire avant la fin du troisième mois, qui ouvre les droits sociaux pour la femme enceinte : examens gratuits, congés de maternité, allocation parentale de jeune enfant après la naissance. Les examens sont notés dans le carnet de santé médical maternité.

La loi de PMI (protection maternelle infantile) révisée en 1989 a précisé le rôle important des consultations gratuites en PMI, des visites de la sage-femme, éventuellement de la puéricultrice, le travail en liaison avec les travailleuses familiales.

La prévention s'articule sur le calcul du *coefficient de risque d'accouchement prématuré* (CAPR) qui est fonction de facteurs :

- maternels : âge (avant 20 ans, après 40 ans), poids, taille, maladie chronique
- obstétricaux : nombre et fréquence des grossesses ; antécédents de fausses couches, morts in utero, prématurité ; malformations utérines, placenta praevia
- hypertension artérielle maternelle (toxémie), diabète de grossesse, infections locales (urinaires, vaginales) ou générales,
- facteurs professionnels et socio-économiques : trajets, travail pénible, faiblesse des revenus, isolement, « grossesse illégitime ».

2.4 Le but des mesures préventives est de rendre optimal le déroulement et l'issue de la grossesse

Ne pas oublier qu'un œuf fécondé est souvent éliminé dès les premiers jours : 50 % avant tout retard de règles, 20 % ensuite : fausses couches spontanées, en grande majorité par des anomalies chromosomiques, ou parfois par embryopathie précoce et massive par infection virale ou parasitaire, médicament ou irradiations... Il s'agit d'un puissant mécanisme de régulation normale, à respecter. Il est efficace à 97,5 %.

Les grossesses extra-utérines sont rares (0,5 %) ainsi que la môle hydatiforme (anomalie des enveloppes de l'œuf qui empêche la nidation normale).

Les morts in utero (foetus de plus de 500 g) surviennent 6 fois pour mille.

Les problèmes les plus fréquents sont le RCIU (5,7 %), la prématurité (6 %), la toxémie (5 %), les infections urinaires (pyélonéphrite 5 %), les problèmes de placenta praevia (0,5 %) et d'hématome rétro-placentaire (0,25 %).

Les enfants les plus à risque de séquelles cérébrales sont les prématurés avec une hypotrophie (RCIU) et une infection néonatale.

La surveillance de la périnatalité se base sur les chiffres de :

- La mortalité périnatale : 8,3 pour mille en 1991, regroupe les morts fœtales in utero et les morts néonatales précoces des 7 premiers jours (2,4 pour mille).
- La mortalité néonatale tardive de 8 à 28 jours de vie : 1,3 pour mille.

La mortalité infantile concerne les enfants de la naissance à un an de vie : 9 pour mille.

Pour *la mortalité fœto-infantile*, (morts in utero + mortalité infantile), on note une forte amélioration depuis 25 ans (en 1955 respectivement 17 et 38 pour mille), mais le chiffre de 15 pour mille en 1990 ne place la France qu'au 10^{ème} rang mondial seulement.

2.5 Examens de santé obligatoires de l'enfant

Notre système de santé préventive comporte trois visites obligatoires et gratuites de l'enfant donnant lieu à un certificat et conditionnant le versement des allocations familiales : au 8^{ème} jour, au 9^{ème} mois, au 24^{ème} mois. Les résultats doivent être portés dans le carnet de santé.

L'examen du **8^{ème} jour** est particulièrement axé que le *dépistage d'anomalies* ou malformations passées inaperçues, sur le dépistage de l'*infection néonatale* aux signes souvent mineurs ou trompeurs et aux conséquences redoutables, et sur l'*examen neurologique et sensoriel* (cf critères d'accrochage et poursuite visuelle, réponse auditive, mouvements des doigts, succion efficace, maintien de la tête dans l'axe, réflexes archaïques).

3 Atteintes chromosomiques responsables d'anomalies congénitales

Parmi les atteintes chromosomiques les plus fréquentes, on note :

- la trisomie 21
- la trisomie 18
- la trisomie 13
- le syndrome de Turner ou XO
- le syndrome de Klinefelter ou XXY
- la triploïdie XXX

Certaines de ces anomalies sont mineures sans retard mental ni dysmorphie majeure comme dans le Turner et le Klinefelter. Dans le Turner, on pourra noter une malformation cardiaque et un retard de croissance, parfois un hygroma cervical (kyste liquidien du cou).

Pour les autres, un certain nombre d'anomalies peuvent être notées pendant la grossesse, et amener un diagnostic anténatal par caryotype.

La trisomie 21

est évoquée à l'échographie devant une épaisseur anormale de la nuque, un fémur court, une atésie du duodénum (malformation de l'intestin), une malformation cardiaque, et devant une élévation du taux des 3 composés sanguins dosés à 15-17 SA (alpha fœto-protéine, HCG, œstriol).

La trisomie 18

est évoquée devant l'association d'un hydramnios, d'une main crispée, d'un pied bot, d'une malformation cardiaque, d'une hernie du diaphragme, d'une hernie de l'ombilic.

La trisomie 13

est évoquée devant une hypotélorisme (c'est à dire des yeux très rapprochés) ; une fente labio-palatine (bec de lièvre), une polydactylie (doigts surnuméraires), un rein polykystique.

Les triploïdies

(par exemple XXX) entraînent un retard de croissance, un oligo-amnios, une hydrocéphalie (gêne à la circulation du liquide céphalo-rachidien entraînant une dilatation des cavités ventriculaires cérébrales), un placenta anormal, l'absence de mouvements fœtaux.

Dans les 2/3 des cas, le syndrome polymalformatif ne s'accompagne pas d'anomalies des chromosomes. Il faut toujours rechercher une embryofœtopathie, pour permettre un diagnostic étiologique qui sera utile pour une future grossesse.

Nous verrons dans un autre chapitre les anomalies génétiques non visibles en pré-natal ni par le caryotype... Les symptômes plus discrets se révèlent progressivement après la naissance par un tableau complexe et évolutif associant de petites dysmorphies (face), un retard psycho-moteur, des difficultés d'apprentissage, et des troubles du comportement et /ou de la relation. Ces atteintes génétiques sont diagnostiquées par l'étude en biologie moléculaire (micro-délétions, répétitions de triplets).

4 Asphyxie et souffrance cérébrale à terme

L'asphyxie périnatale concerne 2 à 4 pour mille des naissances à terme. Elle se manifeste par un ralentissement du cœur fœtal et une baisse du score d'Apgar (calculé de 0 à 10 sur la couleur, la réactivité, le tonus, la fréquence cardiaque, les mouvements respiratoires).

Elle n'a pas en général de retentissement grâce aux mécanismes d'adaptation.

Mais parfois elle entraîne une **encéphalopathie anoxo-ischémique (EAI)** de gravité variable, associée ou non à des défaillances des autres organes (foie, rein, cœur).

Le diagnostic est clinique, le pronostic est fonction des lésions visibles par les examens neuro-radiologiques et de leurs conséquences fonctionnelles.

Quelles sont les causes d'asphyxie ?

- pathologies de la mère : hypotension, hypertension, traumatisme abdominal
- pathologies du fœtus : post-mature, retard de croissance intra-utérin, infection, anémie
- placenta praevia, hématome rétro-placentaire, anomalie du cordon
- dystocie mécanique par disproportion fœto-pelvienne ou dynamique par hypertonie utérine

Les facteurs des lésions

des cellules cérébrales sont à la fois métaboliques (accumulation de Ca dans les cellules) et circulatoires : hypoperfusion. Il s'y ajoute un œdème cérébral qui joue un rôle important, en particulier dans l'aggravation secondaire possible des lésions avec reprise retardée des signes cliniques.

La topographie des lésions

est très particulière chez le nouveau-né à terme. Les zones touchées sont :

- le cortex cérébral avec nécrose des cellules responsable d'état de mal convulsif, et le cortex cérébelleux
- les noyaux gris centraux : thalamus, putamen et pallidum, avec fréquente hémorragie. Cette atteinte est responsable d'athétose secondaire.
- le tronc cérébral dans certaines zones précises : les noyaux des nerfs crâniens dont le VIII, responsable de surdité ; les tubercules quadrijumeaux ; la base du tronc cérébral
- éventuellement la moëlle épinière au niveau des motoneurones.

Les signes de souffrance fœtale aiguë

sont :

- un score d'Apgar bas : inférieur à 3 = mort apparente
- liquide amniotique méconial qui peut être inhalé
- ralentissement du rythme cardiaque fœtal pendant le travail, normal à 120-160, baissant au dessous de 100 sur plusieurs minutes. On détermine les DIP I au moment des contractions, et les DIP II plus graves décalés de la contraction.
- nouveaux moyens diagnostiques : mesure du pH fœtal au scalp, oxymétrie de surface (joue), analyse de l'ECG fœtal, test de stimulation fœtale.

Les manifestations cliniques

- souvent absentes grâce aux mécanismes de compensation, mais les hypotrophes (RCIU) sont moins résistants
- on doit toujours rechercher une autre cause de souffrance : pathologie générale infectieuse ou autre, pathologie neurologique anténatale, microcéphalie, hydramnios, malformation associée. Le diagnostic d'encéphalopathie anoxo-ischémique (EAI) est un diagnostic d'exclusion.
- On classe les signes d'EAI en trois stades : mineur avec hyperexcitabilité, modéré avec dépression de la conscience et des réflexes, et majeur avec coma, état de mal convulsif, absence des réflexes, parfois dysfonctionnement du tronc cérébral avec des troubles végétatifs. Ces stades sont fluctuants et demandent donc une observation prolongée et répétée. Parfois après une amélioration, survient une réaggravation entre la 24^{ème} et la 72^{ème} heure.
- Selon le siège des lésions, on observe : des crises convulsives si atteinte du cortex, des mouvements anormaux stéréotypés et une hypertonie si noyaux gris touchés, une hypotonie si atteinte de la corne antérieure de la moëlle.

Les examens complémentaires

sont :

- l'EEG qui a une valeur diagnostique et pronostique
- le Doppler pour étudier la circulation cérébrale
- l'échographie transfontanellaire (ETF) qui permet d'éliminer les malformations cérébrales, de reconnaître l'œdème cérébral, de visualiser l'atteinte des thalamus par nécrose hémorragique
- le scanner distingue les lésions hémorragiques, hyperdenses après quelques jours, et lésions d'ischémie hypodenses
- l'IRM donne des réponses plus précises et plus précoces, l'extension des lésions séquellaires étant appréciée au mieux à la fin de la première semaine après résorption de l'œdème cérébral. Mais il n'y a pas de corrélation absolue entre les lésions anatomiques et leurs répercussions fonctionnelles dans les deux sens.

Les facteurs pronostiques

sont :

- la sévérité de la souffrance fœtale aiguë (toujours rechercher une pathologie sous-jacente si EAI trop importante pour la souffrance fœtale aiguë)
- la durée de l'EAI : récupération avant le 8^{ème} jour
- les crises convulsives et leur évolution sous traitement
- la durée et la précocité du coma
- l'oligurie par atteinte rénale
- les examens : biologiques, EEG (anomalies entre 12^{ème} et 24^{ème} heure), imagerie, Doppler, PEV (disparition les premiers jours de très mauvais pronostic), si besoin PES.(idem)

L'évolution

elle est fonction du degré de gravité de l'EAI

-
- sans séquelles pour l'EAI mineure même à long terme
 - EAI modérée : 5 % de décès, 21 % de handicap
 - EAI majeure : 75 % décès, 25 % séquelles

La récupération clinique avant la fin de la première semaine du contact visuel, d'une succion efficace et d'un tonus acceptable est le meilleur facteur pronostique.

Les formes graves associent les facteurs pronostiques péjoratifs à une absence de récupération.

La nature des séquelles

Elles se révèlent lorsque la fonction concernée s'installe, donc parfois après un intervalle libre. L'examen de neuro-motricité (Grenier, Le Métayer) permet d'aider au diagnostic moteur.

- IMC chez 10 à 15 % : mono, di ou surtout tétraplégie spastique, dystonie-athétose de révélation plus retardée. Attention, il peut exister des anomalies motrices transitoires la première année : hypertonie des extenseurs du tronc, hypotonie globale ou axiale, spasticité des membres inférieurs (exagération du réflexe d'étirement musculaire à vitesse rapide), difficultés de contact visuel, qui disparaissent.
- épilepsie (cortex hippocampe)
- déficit intellectuel (cortex, thalamus) corrélé avec des crises convulsives à 3 mois et une microcéphalie, et la présence de bourrelets squameux. Un QI bas à un an sans trouble moteur est de pronostic réservé.
- déficits sensoriels : surdité, cécité
- difficultés cognitives, comportementales et de motricité fine au cours de la scolarité. Elles sont plus fréquentes chez les enfants ayant eu des anomalies motrices transitoires, corrélées avec un QI à 70 à 4 ans.

Conclusion

Les atteintes majeures de l'EAI posent de difficiles problèmes médicaux et éthiques. Pour les cas moins lourds, la prise en charge en réanimation a fait de grand progrès. Mais une fois identifiés les enfants à risque de séquelles, il reste une part importante de variabilité individuelle qui rend le pronostic incertain.

Pour ces enfants la surveillance sera trimestrielle, avec un EEG de sommeil à 2 mois pour vérifier l'apparition normale des fuseaux de sommeil, la vérification de l'audition et de la vision. A un an des tests de niveau donneront déjà des éléments plus précis. Pour ceux qui ont des anomalies motrices transitoires, la surveillance doit être prolongée sur l'âge scolaire (5 ans), accompagnée d'un soutien et d'une prise en charge si besoin. Pour les IMC, la prise en charge est impérative et précoce pour éviter ou limiter les conséquences orthopédiques et fonctionnelles de la spasticité.

5 Bibliographie

1. ANAE. Syndrome de l'X fragile - 1997, n°45.
2. ANAE. Neuropsychologie et épilepsie - 1996 hors série, 3-5

-
3. **ANAE.** La sensorialité et la perception chez le nouveau-né - 1995, n°33, vol.7 tome 3.
 4. **Amiel-Tison.** L'infirmité motrice d'origine cérébrale. Masson, 1997
 5. **Amiel-Tison A., Stewart A.** L'enfant nouveau-né - Un cerveau pour la vie. Ed. INSERM, 1995
 6. **Barbeau M.** Neuropsychologie du déficit visuel. Nodules PUF, 1992
 7. **Berthoz A.** Le sens du mouvement. Ed. O. Jacob, 1997
 8. **Bullinger A.** Espace corporel et espace visuel - Annales de Réadaptation et de Médecins physique, 1989, 32, (511-522)
 9. **Chevrie-Muller C. Narbonna J.** le langage de l'enfant. Aspects normaux et pathologiques - 1996, Masson
 10. **Dehaene-Lambertz G.** Comment la langue devint-elle maternelle ? Nouveaux aperçus due les premières étapes de l'acquisition du langage - 1998, mt pédiatrie, vol. 1 : 73-78
 11. **Grenier A.** La motricité libérée du nouveau-né - 2000, Médecine et Enfance
 12. **Hatwell Y.** L'enfant aveugle et amblyope : les incidences cognitives de la déficience visuelle précoce. In **LEBOVICI S. DIATKINE R. SOULE M.** Nouveau traité de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent - 1997, Paris PUF, tome 2, p. 875-888
 13. **Larsen W.** Embryologie humaine - 1996, De Boeck et Larcier
 14. **Le Métayer M.** Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant -
 15. **Le Métayer M.** Examen neuro-moteur de l'enfant Encyclopédie Médico-Chirurgicale.
 16. **Lena J. dir. - Génétique et psychiatrie** - septembre 2000 vol. 31 2/00.
 17. **Mazeau M.** Dyspraxies visuo-spatiales - 1995, Masson
 18. **Mazeau M.** Troubles du langage de l'enfant cérébro-lésé - 1997, Masson.
 19. **Ponsot G., Arthuis M., Dulac O., Pinsard N., Mancini J. - Neurologie pédiatrique** - 1998, Médecine/Sciences, Flammarion.
 20. **Sacks O.** L'homme qui prenait sa femme pour un chapeau - 1988. Ed. Du Seuil
 21. **Sacks O.** Des yeux pour entendre - 1990, id.