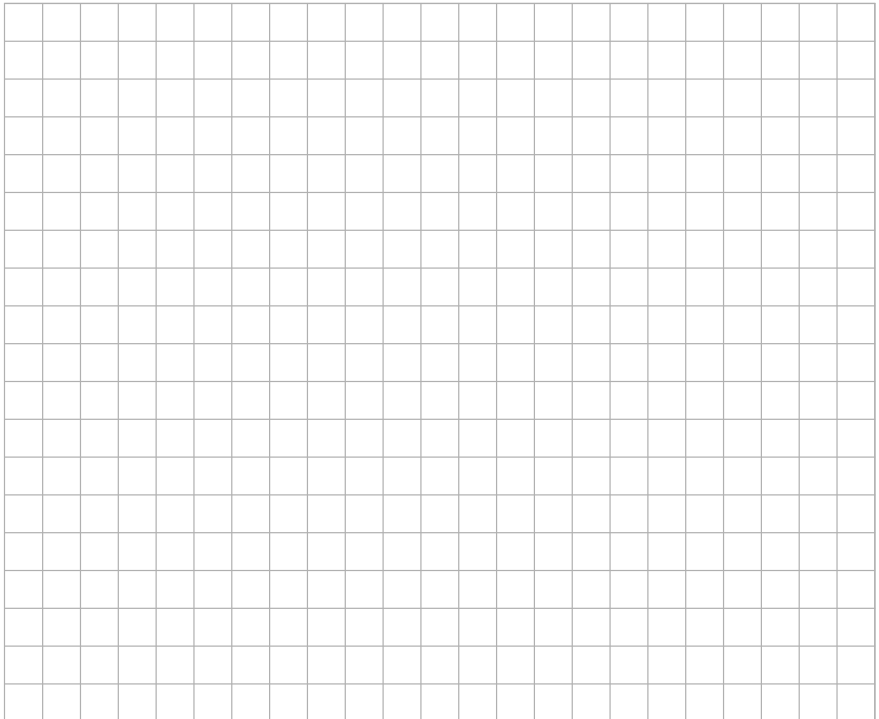


Sommaire



▶ Editorial	02
▶ Programme lundi 23 Mai	03
▶ Programme mardi 24 Mai	04
▶ Partenaires Sferhe	05
▶ Communications orales	09
▶ Communications posters	33



Les mouvements involontaires de l'enfant nous laissent souvent perplexes dès l'analyse sémiologique et la recherche étiologique. La frontière entre le neurologique et le comportemental est parfois ténue, quand elle existe. La prise en charge de ces mouvements involontaires nécessite de déployer rigueur, réflexions, regards croisés et ingéniosité de tous pour soutenir le développement moteur dans ses diverses expressions (déplacement, geste, parole, alimentation...), l'épanouissement personnel et l'autonomie.

Enfin, ces enfants si singuliers demandent une adaptation familiale précoce, et le regard porté par la société est souvent incompréhensif.

Notre comité d'organisation est le reflet de cette pluridisciplinarité nécessaire et nous souhaitons que ces journées bordelaises répondent à ce besoin de complémentarité qui est la richesse de notre spécialité.

Dr Cécile Bouteiller,

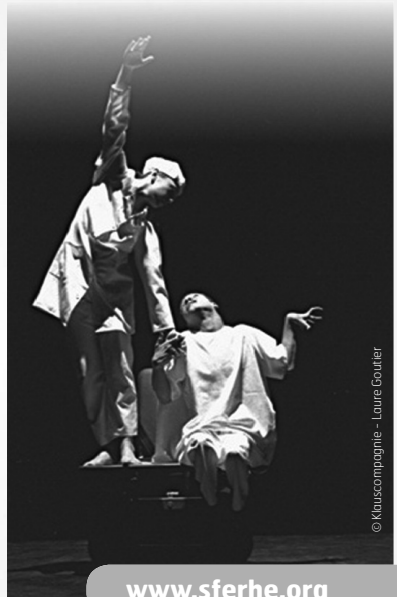
Présidente du congrès Sferhe 2016
MPR, Bordeaux



Informations pratiques

Comité Scientifique :

Dr Cécile Bouteiller, *MPR, Bordeaux*
Pr Pierre Burbaud, *neurologue, CHU de Bordeaux*
Pr Patrick Dehail, *MPR, CHU de Bordeaux*
Dr Brigitte Deleplanque, *MPR, Bordeaux*
Pr Cyril Goizet, *neurogénétique, CHU de Bordeaux*
Dr Laurence Gottrand, *MPR, Lille*
Dr Guy Letellier, *MPR, Nantes*
Dr Florence Marchal, *MPR, Hôpital Saint Maurice*
Dr Jean-Michel Pedespan, *neuropédiatre, CHU de Bordeaux*
Magaly Ravel, *interne en MPR, CHU de Bordeaux*
Dr Agathe Roubertie, *neuropédiatre, CHU de Montpellier*
Dr Emilie Rumilly, *MPR, Flavigny sur Moselle*



© Klauscompagnie - Laure Goutier

www.sferhe.org

Organisation / Inscriptions :

TMS Events

Pôle d'activités de la Bretonnière - CS 60025
85607 MONTAIGU cedex
Tél : +33 (0)2 51 46 48 48
Fax : +33(0)2 51 43 04 41
Email : helene.airiaud@tmsevents.fr




Site d'accueil :

Casino Théâtre BARRIÈRE

Rue Cardinal Richaud - 33300 Bordeaux Lac

Plus d'informations sur : www.sferhe.org

Agrément Formation continue : 1194 05 00 994

MODÉRATEURS	08h30	Accueil des participants	
	09h00	Allocutions inaugurales <i>Pr Patrick Dehail, vice-doyen de la faculté de médecine de Bordeaux</i> <i>Pr Thierry Haumont, président de la SFERHE, chirurgie orthopédique infantile, CHU Caen</i> <i>Pr Isabelle Desguerre, présidente de la Société Française de Neurologie Pédiatrique, neurosciences, Hôpital Necker</i>	
		1^{ère} SESSION : SEMIOLOGIES ET GRANDS SYNDROMES	
Pr I Desguerre, Dr S Brochard	09h15	Démembrement actuel des différents types de mouvements involontaires, physiopathologie et séméiologie - <i>Pr Marie Vidaillet, Hôpital Pitié Salpêtrière, Paris & Pr Pierre Burbaud, CHU Bordeaux</i>	
	10h00	Particularités des mouvements anormaux de l'enfant, cinétique d'installation <i>Dr Agathe Roubertie, CHU de Montpellier</i>	
	10h15	Etiologies des mouvements involontaires de l'enfant <i>Dr Jean Michel Pedespan, CHU de Bordeaux & Dr Agathe Roubertie, CHU de Montpellier</i>	
	11h00	Pause et visite des stands	
Dr A Roubertie, Dr F Roumenoff	11h30	Etiologies génétiques, arbres décisionnels - <i>Pr Cyril Goizet, CHU de Bordeaux</i>	
	12h00	Stéréotypies et tics : clinique et physiopathologie - <i>Pr Pierre Burbaud, CHU de Bordeaux</i>	
	12h20	Point de vue du pédopsychiatre : les hypothèses psychopathologiques en psychosomatique. De l'hypothèse étiologique aux soins - <i>Dr François Medjkane, CHU de Lille</i>	
	12h40	Epilepsie et mouvements involontaires, difficultés diagnostiques - <i>Dr Frederic Villega, CHU Bordeaux</i>	
	13h00	Déjeuner et visite des stands	
	13h00	Symposium déjeuner PTC Thérapeutics (13h-14h, voir détail au dos du bulletin d'inscription)	
		2^e SESSION : EVALUATIONS	
Dr D Doummar, Dr C de Lattre	14h00	Les échelles et outils d'évaluation - <i>Dr Fabienne Roumenoff, CMCR les Massues, Lyon</i>	
	14h20	L'apport de l'imagerie - <i>Dr Pierre Bessou, CHU de Bordeaux</i>	
	14h35	L'apport d'un laboratoire d'analyse du mouvement pour l'évaluation des mouvements anormaux de l'enfant - <i>Dr Sylvain Brochard, CHU de Brest</i>	
		3^e SESSION : TRAITEMENTS DES MOUVEMENTS INVOLONTAIRES	
Dr F Villega, Dr C Newnan	14h50	Apport des traitements médicamenteux, neurophysiologie des noyaux gris centraux, cibles d'action des molécules - <i>Dr Diane Doummar, Hôpital Trousseau, Paris</i>	
	15h15	Spécificité du traitement par toxine botulinique dans les mouvements involontaires <i>Dr Emmanuelle Chaléat, CMCR les Massues, Lyon</i>	
	15h40	Pause et visite des stands	
Pr T Haumont, Dr S Brochard	16h10	Stratégies médico-chirurgicales neuro-orthopédiques - <i>Pr Raphaël Vialle, Hôpital Trousseau, Paris</i>	
	16h35	Prise en charge neurochirurgicale - <i>Dr Cyril James, Hôpital Necker, Paris</i>	
	17h00	CONFERENCE MAGISTRALE - <i>Pr Vincent Gautheron, Dr Jean-Michel Pedespan</i> Stigmates et regards portés sur les mouvements involontaires, interactions familiales <i>Pr Régine Scelles, professeur de psychologie, Université de Nanterre</i>	
	18h00	Fin de la première journée	
	20h00	Dîner convivial SFERHE	

Dr V Bourg, Pr V Goutheron

08h15	Accueil des participants
	4^e SESSION : MOUVEMENTS INVOLONTAIRES DE LA FACE
08h45	Dystonies oro-mandibulaires - Pr Dominique Guehl, CHU de Bordeaux & Dr Bruno Ella-Nguema, CHU de Bordeaux
09h05	Mouvements anormaux oculaires de l'enfant - Pr Monique Cordonnier, Hôpital Erasme, Bruxelles
09h30	«Parole troublée» et compensation Sébastien Orel, orthophoniste, Centre de Rééducation Pédiatrique, Flavigny sur Moselle Lucie Coulombel, ergothérapeute, Centre de Rééducation Pédiatrique, Flavigny sur Moselle
09h50	Troubles de la mastication - Michel Guatterie, enseignant-kinésithérapeute, CHU de Bordeaux



Dr C Charbonnier,
Dr H Rouscent

10h15	Pause et visite des stands
	5^e SESSION : ASPECTS DEVELOPPEMENTAUX ET PSYCHOLOGIQUES
10h45	Implications précoces des mouvements anormaux sur le développement psycho-moteur Dr Véronique Flurin, CAMSP polyvalent du CHU de Bordeaux
11h00	«Le temps perdu» - Dr Brigitte Deleplanque, CAMSP polyvalent du CHU de Bordeaux
11h15	Spécificités de l'accompagnement psychologique - Laurent Claré, psychologue, Hôpitaux de Saint-Maurice

M P Touillet, Dr E Rumilly

	6^e SESSION : TECHNIQUES DE PRISE EN CHARGE
11h30	Les principes et techniques de rééducation spécifique de la dystonie Jean-Pierre Bleton, PT PhD, Fondation OPH Rothschild
11h45	Contraindre ou laisser libre ? réflexions autour de l'installation au fauteuil Dr Mélanie Porte, Institut Saint Pierre, Palavas les flots.
12h00	La stimulation magnétique trans-crânienne répétitive (rTMS) - Dr Bertrand Glize, CHU de Bordeaux
12h15	Danse et mouvements involontaires, une expérience de danse contemporaine Pascal Croce, Klaus Compagnie, Bordeaux



12h30	Déjeuner et visite des stands
12h30	Symposium Dirame (12h30-13h, voir détail au dos du bulletin d'inscription)
12h30	Réunion des investigateurs de l'Etude Cohorte Paralysie Cérébrale : premiers résultats sur l'excentration de hanche - Dr Isabelle POIROT, Service l'Escalé, HFME, Hospices Civils de Lyon
13h30	Visite des posters
14h00	Table ronde : mouvements involontaires de l'enfant, qu'en fait-on ? Dr Brigitte Deleplanque, Dr Sophie Witte, Dr Diane Doummar, Dr Claire Do Ngoc Thanh, Dr Emilie Rumilly, M Philippe Touillet
15h00	Ateliers sur inscription (chaque atelier dure 1h et sera renouvelé 2 fois)

- Atelier 1** Thérapie systémique familiale - Une approche neuro-systémique par l'accompagnement des familles et des équipes
Dr Laurent Wiat, MPR et thérapeute systémique familial, Bordeaux
Dr Jean Marc Destailats, psychiatre et thérapeute systémique familial, Jonzac
- Atelier 2** Shiatsu et mouvements anormaux
Dominique Chevallier, kinésithérapeute et enseignant en Shiatsu, Bordeaux
Maïssa Tavernier, kinésithérapeute, Bordeaux
- Atelier 3** Trouble de l'oralité chez les enfants présentant des mouvements involontaires
Rachel Halimi, orthophoniste, Lille - Caroline Cordier, kinésithérapeute, Lille
Sylvie Varillon, ergothérapeute, Hôpitaux de Saint-Maurice - Dr Laurence Gottrand, MPR, Lille
- Atelier 4** Innovations technologiques (interface de commande, communication) quels choix ?
Jeanne Serbon, ergothérapeute, Hôpitaux de Saint-Maurice
Dr Florence Marchal, MPR, Hôpitaux de Saint-Maurice

15h00	Stands sans inscription :
	1 « Matériel et innovation en réadaptation »
	2 « A table ! »

17h00 **Fin des journées SFERHE**



RETROUVEZ CES INFOS EN LIGNE

Partenaires Sferhe



HARMONIE MEDICAL SERVICE

Ecoute, conseils, services... la réponse à vos besoins. Notre société Harmonie Médical Service à Saint Benoît est composée d'un réseau de 60 agences, implantées sur 43 départements. Nous sommes spécialisés dans la VENTE, la LOCATION et le SAV d'une large gamme de produits : fauteuils roulants, matériel médical, articles de confort, aides techniques, équipements pour les cabinets médicaux, orthopédie, articles de kinésithérapie, aménagement de véhicule au handicap, équipements pour les collectivités.

Nous répondons aux besoins des particuliers comme des professionnels de santé. Nous mettons à disposition nos compétences et nos services (livraison à domicile, service après-vente, adaptation sur-mesure, maintenance technique). C'est en prouvant chaque jour notre engagement au service de nos clients que nous sommes devenus une référence dans nos domaines d'activité. Vente - location - SAV : fauteuils roulants, matériel médical, articles de confort, équipement collectivités, orthopédie, articles de kinésithérapie, aménagement véhicule.



INVACARE POIRIER SAS®

Invacare® est le fournisseur de référence pour les Dispositifs Médicaux de Maintien A Domicile. Nos produits et nos Services sont reconnus pour leur qualité et leur caractère innovant. A l'écoute des besoins de nos clients, nous contribuons à leur redonner indépendance et autonomie au quotidien.



ALBATROS France

La société Albatros France est spécialisée dans l'appareillage orthopédique depuis 1992. Nos appareillages, toujours à la pointe de l'innovation et d'une qualité exceptionnelle sont adaptés aux personnes de toutes tailles et de tous les âges. Toutes nos fabrications sont réalisées sur-mesure dans nos ateliers pour offrir à nos patients des appareils efficaces, agréables, confortables et pratiques.



LABORATOIRES COLOPLAST

Coloplast développe des produits dans le domaine de l'urologie, troubles de la continence, soin des stomies et soin des plaies, pour améliorer la qualité de vie des patients souffrant de troubles médicaux intimes.



LAGARRIGUE AQUITAINE

40 ans de savoir-faire au service des patients.

Depuis sa création en 1976, le Groupe Lagarrigue, leader français dans le domaine du traitement orthopédique des pathologies rachidiennes, collabore avec les

meilleures équipes médicales pour le bien-être de ses patients. Le Groupe poursuit aujourd'hui son développement en s'inscrivant dans une logique de progression permanente soutenue par un dynamisme sans faille. Ce sont près de 450 salariés sur une trentaine d'agences qui recherchent jours après jours à mettre en œuvre des solutions innovantes pour traiter et faciliter la vie de ses patients. L'élaboration de nouveaux produits, un système de management de la qualité certifié, le respect des prescriptions médicales et le souci permanent du service aux patients démontrent la volonté du Groupe Lagarrigue de poursuivre son développement.



PTC THERAPEUTICS

PTC Therapeutics est une société biopharmaceutique internationale dédiée à la recherche, le développement et la commercialisation de traitements oraux innovants, destinés aux patients atteints d'une maladie rare et orpheline. Notre approche de la recherche pharmaceutique est novatrice et basée sur notre expertise de la biologie de l'ARN. Elle cible les processus qui influencent la production des protéines.



DIRAME

Depuis sa fondation en 1977, Dirame Ortho est spécialisé dans l'importation et la distribution de produits qui sont destinés à l'orthopédie et la bandagisterie. En 2000, nous avons entamé une collaboration exclusive avec la société Américaine Ultraflex Systems Inc.

Ultraflex® est une articulation activo-passive avec une tension réglée précisément aux besoins du patient. Ce composant, intégré dans une orthèse sur mesure, offre une mobilisation répétitive luttant contre les pertes musculaires dues à la spasticité. Grâce à son confort nocturne, cette attelle permet un port plus long et offre de ce fait de bien meilleurs résultats. Cette nouvelle technologie est sujet d'une inscription auprès de la LPP depuis 2015. Nous vous invitons à notre stand afin de vous fournir plus d'information sur notre système.



IPSEN PHARMA

Ipsen est un groupe mondial biotechnologique de spécialité qui commercialise plus de 20 médicaments dans plus de 115 pays, avec une présence commerciale directe dans plus de 30 pays. L'ambition d'Ipsen est de devenir un leader dans le traitement des maladies invalidantes. Ses domaines d'expertise comprennent les neurosciences, l'oncologie et l'endocrinologie (adulte et enfant). L'engagement d'Ipsen en oncologie est illustré par son portefeuille croissant de thérapies visant à améliorer la vie des patients souffrant de cancers de la prostate, de la vessie ou de tumeurs neuroendocrines. Ipsen bénéficie également d'une présence

significative en médecine générale. Par ailleurs, le Groupe a une politique active de partenariats. La R&D d'Ipsen est focalisée sur ses plateformes technologiques différenciées et innovantes en peptides et en toxines situées au cœur des clusters mondiaux de la recherche biotechnologique ou en sciences du vivant (Les Ulis/ Paris-Saclay, France ; Slough / Oxford, UK ; Cambridge, US). En 2015, les dépenses de R&D ont atteint près de 193 millions d'euros. Le Groupe rassemble plus de 4 600 collaborateurs dans le monde. Le site Internet d'Ipsen est www.ipсен.com.



ORTHODYNAMIC

ORTHODYNAMIC

La société Orthodynamic, créée en 1988, est basée au centre du district Biarritz, Anglet, Bayonne. Forte de plus de 25 salariés, techniciens supérieurs diplômés et techniciens d'atelier, elle étend son action de Biarritz à Toulouse et de Pampelune à Bordeaux. Elle est présente sur Pau et Bordeaux afin d'être au plus près de sa clientèle et des établissements spécialisés qui lui font confiance. La recherche constante du maintien de son savoir-faire et la qualité de ses appareillages orthopédiques se conjuguent avec l'utilisation des composants prothétiques et orthétiques innovants. La CFAO alliée à des techniques de prise de moulage précises (coussin à dépression, moulage orienté, scanner...) lui permettent le développement et l'évolution de sa production.



Allergan

ALLERGAN

Le groupe ALLERGAN, fondé en 1978, compte aujourd'hui plus de 400 salariés présents sur 2 sites : le siège social, basé à Paris La Défense (92), et le site dédié à la production mondiale de produits de comblement à base d'acide hyaluronique et à la R&D, basé à Pringy (74). Il dispose d'un vaste portefeuille de produits dans les aires thérapeutiques suivantes : ophtalmologie, neurosciences, esthétique médicale et urologie.



NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition

NUTRICIA

NUTRICIA Advanced Medical Nutrition :

Partenaires des professionnels de santé, les hommes et les femmes de NUTRICIA s'engagent avec passion, pour apporter aux patients à tous les âges de la vie des solutions de nutrition médicale innovantes et intégrées à leurs parcours de soins.



SANOFI GENZYME

SANOFI GENZYME

Sanofi Genzyme découvre et développe des traitements innovants qui améliorent la vie des patients atteints de maladies rares ou graves. Sanofi Genzyme occupe une position de leader dans le développement et la mise au point de traitements ciblés pour les patients atteints de maladies génétiques rares, notamment les maladies lysosomales. Sanofi Genzyme a contribué à fédérer une nouvelle

Partenaires Sferhe



communauté médicale pluridisciplinaire et a ouvert la voie à la découverte des 1^{ères} thérapies ciblant des maladies génétiques rares : maladie de Gaucher, de Pompe, de Fabry et MPS I.



SANTHERA

Santhera est une société pharmaceutique spécialisée dans le développement et la commercialisation de produits pharmaceutiques novateurs destinés au traitement des maladies neuromusculaires orphelines et des maladies mitochondriales, domaines nécessitant des innovations thérapeutiques.



CMEDIC

C.MEDIC France : Le lien Professionnel entre Vous et vos Patients - Délivrance à domicile de Matériel : Sondage Urinaire - Irrigation Transanale - Stomathérapie - Pansements Cicatrisation, des Laboratoires COLOPLAST - HOLLISTER - MANFRED SAUER - WELLSPECT - BBRAUN - TELEFLEX...

Démembrement actuel des différents types de mouvements involontaires, physiopathologie et sémiologie

→ Pr Marie VIDAILHET, Hôpital Pitié Salpêtrière, Paris

→ Pr Pierre BURBAUD, CHU Bordeaux

Pr Marie VIDAILHET

Département des Maladies du Système Nerveux

Hôpital de la Salpêtrière, Boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris; France

Tel : 01 42 16 24 90 - Fax : 01 42 16 24 74

marie.vidailhet@psl.aphp.fr

Secrétariat : vleteur.neurologie@psl.aphp.fr

Affiliations : Université Pierre Marie Curie Paris 6 et Institut du Cerveau et de la Moelle épinière,

UMR S 1127, Inserm U 1127, CNRS UMR 7225,

► **Mots clés** : Dystonies - myoclonies - tremblements - mouvements paroxystiques - toxine botulique - stimulation cérébrale profonde - circuits ganglions de la base-cortex - circuit cérébello-thalamo-cortical

La démarche sémiologique est la clé de la stratégie diagnostique et thérapeutique dans le domaine des mouvements anormaux. Elle permet de distinguer et de classer les différents types de dystonies et de mouvements anormaux paroxystiques, définir certains tremblements rares (avec le support de l'analyse électrophysiologique), de détecter les indices qui orientent vers des maladies génétiques métaboliques.

Le spectre clinique de ces dernières s'est récemment étendu et certaines deviennent accessibles à des traitements ciblés. En ce qui concerne la dystonie, les progrès ont été importants en terme de thérapeutique (toxine botulique, stimulation cérébrale profonde) et conceptuels (génétique, imagerie) mettant en jeu les circuits des ganglions de la base et du cortex et ceux concernant cervelet-thalamus cortex. Quelques exemples seront illustrés pour chacune des grandes affections.

Particularités des mouvements anormaux de l'enfant, cinétique d'installation

↳ Agathe Roubertie⁽¹⁾, Diane Doummar⁽²⁾

⁽¹⁾ Neuropédiatrie, Hôpital Gui De Chauliac, Montpellier
a-roubertie@chu- montpellier.fr

⁽²⁾ Neuropédiatrie, Hôpital trousseau,
26 avenue du Dr Arnold Netter - 75012 Paris
Centre de référence mouvements anormaux de l'enfant à l'adulte
diane.doummar@aphp.fr

► Mots clés : maturation cérébrale, tics, dystonie

Tous les types de mouvements anormaux peuvent être observés chez l'enfant. La survenue de mouvements anormaux à cet âge bien particulier au cours duquel le cerveau est en plein développement et en voie de maturation leur confère certaines caractéristiques propres, aussi bien en ce qui concerne la prévalence respective des divers types de mouvements anormaux (tics et dystonie étant de loin les plus fréquents chez l'enfant), que leur mode de révélation ou leur distribution. La cinétique d'installation des mouvements anormaux est très particulière chez l'enfant, et en corrélation avec l'âge du patient et la maturation cérébrale. Ainsi, certains types de mouvements anormaux ont un âge de survenue très spécifique, et ne sont présents que durant une période limitée dans le temps : c'est le cas des mouvements anormaux paroxystiques transitoires et bénins du nourrisson. D'autre part, l'expression clinique d'un trouble du mouvement sera influencée de manière très prégnante par l'âge du patient : quand l'affection survient dès les premiers mois, l'hypotonie peut dominer un tableau clinique durant la première année de vie avant de laisser la place progressivement à une chorée, ou à une dystonie. Par ailleurs, l'expression clinique d'un trouble du mouvement pourra varier selon l'âge de survenue d'une lésion cérébrale (exemple de l'ischémie cérébrale chez le prématuré se manifester par une diplegie spastique, et chez le nouveau-né à terme par une athétose ou une dystonie). L'âge d'apparition de certains troubles du mouvement peut être très évocateur d'une forme particulière d'affection génétique (ainsi, une dystonie focale débutant entre 6 et 8 ans au niveau des membres inférieurs, avec imagerie cérébrale normale, suggère en premier lieu une dystonie DYT1). Une même affection génétique peut survenir à un âge variable (voire chez l'adulte) et se révéler par une symptomatologie différente selon l'âge de début (dystonie dopa-sensible par exemple), les symptômes pouvant également évoluer avec l'âge (dystonie initiale et évolution vers un syndrome parkinsonien dans le déficit en dopamine).

Ces particularités notamment la cinétique d'installation des mouvements anormaux seront discutées et soulignées à l'aide d'exemples.

Etiologies des mouvements involontaires de l'enfant

↳ J.M PEDESPAN*, F.VILLEGA*, C.ESPIL*,
S.RIVERA*, C.BOUTEILLER*, A.ROUBERTIE**

C.H.U Bordeaux*, C.H.U Montpellier**

Ils s'observent chez l'enfant dans de nombreuses situations, survenant de façon isolée ou combinée. On distingue de façon classique : les mouvements hypokinétiques (ralentissement de l'exécution ou de l'initiation du mouvement) et les mouvements hyperkinétiques (excès de mouvement). Ces derniers sont les plus fréquents en pédiatrie et on distingue parmi ceux-ci : les dystonies, les syndromes choréiques, le ballisme, les tremblements, les tics, les myoclonies. Parfois, ces mouvements anormaux sont intriqués survenant en même temps ou se succédant chez le même enfant. L'analyse séméiologique est rigoureuse, aidée par les enregistrements vidéos souvent réalisés par les familles. On relèvera avec une particulière attention le mode d'installation, le contexte familial et les antécédents, la topographie, le caractère permanent ou occasionnel, les facteurs déclenchants : la marche, l'écriture, une émotion, un effort...

Les connaissances liées à l'imagerie et à la génétique ont permis de mieux classifier les mouvements anormaux de l'enfant.

- On distingue les dystonies selon l'âge de début (nourrisson, enfant, adolescent), leur topographie : focale, segmentaire, multifocale, généralisée, hémicorporelle, leur évolution dans le temps : fixée, progressive, diurne, paroxystique, variable...
- La dystonie primitive (DYT1) et la dystonie dopa sensible (DYT5) sont parmi les plus fréquemment rencontrées chez l'enfant.

La dystonie DYT1, de transmission autosomique dominante (9q), est la plus commune des dystonies généralisées avant 25 ans. Elle débute dans les premières années, souvent par une dystonie focale du membre inférieur. Par la suite le membre controlatéral est atteint, puis le tronc, les membres supérieurs, le cou et la face.

La dystonie dopa sensible (DYT5) se transmet aussi sur un mode autosomique dominant avec une prédominance féminine de l'atteinte. Elle se caractérise par la fluctuation des symptômes au cours de la journée, avec une expression plus sévère après l'effort ou en fin de journée.

Les mutations du gène ATP1A3 sont à l'origine du syndrome dystonie-parkinsonisme (DYT12), du syndrome d'hémiplégie alternante, du syndrome CAPOS.

Parmi les dystonies secondaires, on recherchera :

Etiologies des mouvements involontaires de l'enfant

suite ... / ...

- la paralysie cérébrale, forme de loin la plus fréquente
- la maladie de Wilson avec dysarthrie, tremblements, atteinte hépatique
- l'ataxie télangiectasie
- le déficit en Glut 1, l'acidurie glutarique de type I
- les causes vasculaires, inflammatoires, toxiques...

- La chorée est une atteinte non progressive dominée par la chorée de Sydenham dans la population pédiatrique. La chorée bénigne héréditaire survient avant 5 ans et se caractérise par sa lente évolution. Elle est liée au gène TITF1 et se transmet sur un mode autosomique dominant. Elle est parfois associée à une hypothyroïdie et une atteinte pulmonaire. Des mutations ADCY5 ont été mises en évidence dans des tableaux voisins. Les chorées secondaires sont liées au déficit en pantothenate kinase, à la maladie de Wilson, au lupus érythémateux, aux paralysies cérébrales.

- Le tremblement en lien avec des facteurs psychogènes est le plus fréquemment rencontré chez l'enfant. Il doit être distingué des manifestations épileptiques focales et myoclonies ainsi que du tremblement essentiel qui peut débiter dans l'enfance. Aucune mutation génétique de tremblement essentiel n'a été mise en évidence. Des essais thérapeutiques avec la primidone, le topiramate, la stimulation profonde ont été rapportés.

- Les stéréotypies surviennent essentiellement dans les troubles du spectre autistique et l'autisme. Elles peuvent être particulières dans les syndromes de Rett, Angelman, Lesch-Nyhan...

- Les dyskinesies des encéphalites anti-RNMDA sont essentiellement bucco-faciales. Elles peuvent s'accompagner de manifestations épileptiques et troubles de la conscience.

- Les traitements des mouvements anormaux ont bénéficié des progrès de la compréhension de leur pathogénie. Certaines dystonies secondaires au cours des maladies métaboliques ont un traitement spécifique. La L Dopa, les injections de toxine botulique, la stimulation pallidale (DYT1, autres types de dystonies) permettent d'améliorer considérablement la qualité de vie des sujets atteints.

Etiologies génétiques, arbres décisionnels

→ Pr Cyril GOIZET,

Service de Génétique Médicale

Hôpital Pellegrin

Place Amélie Raba-Léon - CHU Bordeaux

33076 Bordeaux cedex

Tel : 05 56 79 59 52 - Fax : 05 56 79 59 48

cyril.goizet@chu-bordeaux.fr

► **Mots clés :** Neurogénétique - maladies métaboliques - mutations - chorée - dystonie - spasticité - ataxie

Le champ d'action de la neurogénétique s'est développé de façon considérable au cours des deux dernières décennies, modifiant profondément la pratique en neurologie adulte et en neuropédiatrie. Les progrès technologiques continus permettent la découverte sans cesse accélérée de nouveaux gènes impliqués dans les maladies génétiques et ainsi une meilleure compréhension des mécanismes physiopathologiques sous-jacents offrant à terme de nouvelles perspectives thérapeutiques.

Le domaine des mouvements involontaires, tant chez l'adulte que chez l'enfant, a particulièrement bénéficié de tous ces progrès. Les gènes impliqués dans les formes héréditaires d'ataxie, de dystonie, de chorée, de mouvements paroxystiques, de paraplégie spastique, de syndrome parkinsonien, etc., se sont progressivement dévoilés révélant une importante hétérogénéité génétique. Cette hétérogénéité génétique rend complexe le cheminement d'un praticien non spécialisé vers un diagnostic précis. Les causes métaboliques, également génétiquement programmées, ne doivent pas être négligées car certaines peuvent bénéficier d'un traitement spécifique efficace. Au-delà des débouchés thérapeutiques éventuels, aboutir à un diagnostic précis permet de proposer des explications concrètes et précises aux malades et à leurs parents, de déculpabiliser les parents, de proposer un conseil génétique adapté pour prévenir du risque de récurrence lorsque cela est justifié...

Cette intervention sera l'occasion de faire le point sur les connaissances actuelles des causes métaboliques et génétiques des mouvements anormaux de l'enfant, en insistant sur les causes curables, sur les causes les plus fréquentes et sur les causes importantes à rechercher pour le conseil génétique familial. Les analyses de génétique moléculaire pour identifier les mutations causales sont en pleine révolution du fait du développement des techniques de séquençage haut-débit dans les laboratoires hospitaliers et permettent un raisonnement diagnostique plus simple qu'auparavant, se basant sur une/des portes d'entrées cliniques. Les avantages et les inconvénients de ces techniques seront discutés et des arbres décisionnels rationnels seront proposés.

Point de vue du pédopsychiatre : les hypothèses psychopathologiques en psychosomatique. De l'hypothèse étiologique aux soins

↳ Dr MEDJKANE François

PH, Responsable de service du Service de Psychiatrie de l'Enfant
et de l'Adolescent

CHRU de Lille

Hôpital Fontan - 1, rue du Professeur Laguesse Loos

Tel : 03 20 44 67 47 - Mail : françois.medjkane@chru-lille.fr

► **Mots clés** : Pédopsychiatrie intégrative - Psychosomatique - Psychanalyse

A partir d'une présentation des travaux de l'Ecole de Chicago et l'Institut de Psychosomatique de Paris, nous présenterons les principales hypothèses psychopathologiques portant sur l'émergence de symptômes psychosomatiques chez l'enfant.

Ces éléments nous permettront de porter un éclairage quant aux différentes possibilités thérapeutiques dans le registre d'une pratique pédopsychiatrique intégrative.

Les échelles et outils d'évaluation

- ↳ Dr Fabienne ROUMENOFF
- ↳ Dr Emmanuelle CHALEAT-VALAYER
- ↳ M^{me} Audrey COMBEY

CMCR Les Massues – Croix-Rouge Française
92, rue Edmond Locard 69005 LYON
Tel secrétariats : 04 72 38 48 28 ou 04 72 38 46 24
f.roumenoff@cmcr-massues.com

► **Mots clés** : Revue de littérature – Burke–Fahn–Marsden Dystonia Rating Scale (BFMDRS) – Dyskinesia Impairment Scale (DIS) – Paralyse cérébrale – Dystonie et Chorée–Athétose – Toxine botulinique – Dyskinésie

Le champ des mouvements anormaux de l'enfant est tellement large que le choix du bon outil d'évaluation peut paraître cornélien... L'enjeu de ce choix sera avant tout fonction du référentiel dans lequel on se place ; entre stratégie diagnostic, suivi longitudinal ou évaluation pré/post traitements. Pietracupa et al, dans une revue de littérature récente, donnent des recommandations pour le choix d'un outil de qualité, mais les échelles retenues concernent en priorité des mouvements anormaux focaux (blépharospasme...) ou des pathologies spécifiques retrouvées plus couramment chez l'adulte. Les rééducateurs pédiatriques, de par leur pratique quotidienne auprès d'enfants cérébro-lésés (PC ou LCA), sont parfois perplexes pour analyser la qualité (type-amplitude-facteur déclenchant), la sévérité ou encore l'impact d'un trouble dit « dyskinétique » au sein de l'ensemble des troubles moteurs qui perturbent le mouvement.

Pavone ou Monbaliu critiquent les avantages et les limites des outils les plus utilisés (Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale = BFMDRS, Unified Dystonia Rating Scale, Barry-Albright Rating Scale, Dyskinesia Impairment Scale = DIS...).

Dans cette présentation, les auteurs présenteront les modalités pratiques de passation et de cotation de deux de ces outils : la BFMDRS et la DIS.

Au quotidien, les atteintes mixtes, d'autant plus qu'elles seront généralisées, nécessitent de mener une approche multimodale intégrative de l'ensemble des enjeux de l'enfant au sens de la CIF. De nombreux outils non spécifiques ainsi qu'une évaluation qualitative non standardisée (techniques d'inhibition, vidéos maisons...) permettent aussi de mieux appréhender des situations cliniques toujours uniques. Le traitement envisagé impactera fortement le type d'évaluation à choisir (focal/généralisé diminution du tonus/renforcement, rééducation/réadaptation...).

¹ Pietracupa et al., « Scales for Hyperkinetic Disorders ».

² Pavone, Burton, et Gaebler-Spira, « Dystonia in Childhood ».

³ Monbaliu et al., « The Dyskinesia Impairment Scale ».

⁴ Monbaliu et al., « Rating Scales for Dystonia in Cerebral Palsy ».

In fine, l'évaluation la plus pertinente sera toujours fonction des préoccupations prioritaires du patient - identifiées par des outils adaptés - et de l'objectif retenu du traitement.

L'apport de l'imagerie

↳ Dr Pierre BESSOU,

Imagerie Pédiatrique / Pôle Imagerie Médicale

Groupe Hospitalier Pellegrin Enfants
Place Amélie Raba-Léon 33076 Bordeaux Cedex
pierre.bessou@chu-bordeaux.fr
Tel : 05 56 79 59 50

Les mouvements involontaires constituent un ensemble complexe en raison de la diversité des étiologies rencontrées. L'analyse sémiologique clinique précise demeure l'élément central de l'orientation étiologique, les progrès dans la recherche de nouveaux gènes responsables autorisant l'identification de nouveaux cadres nosologiques.

La TDM est exceptionnellement nécessaire, l'IRM morphologique n'est pas systématique mais contribue à l'orientation étiologique principalement dans le cadre des dystonies et des chorées. Elle peut alors être normale ou mettre en évidence des aspects compatibles avec une maladie métabolique ou hérédo-dégénérative et/ou une atteinte des noyaux gris centraux.

L'IRM multimodale (étude volumique, étude de la connectivité, IRM fonctionnelle) demeure l'outil de structures hyperspécialisées ou de recherche.

Apport des traitements médicamenteux, neurophysiologie des noyaux gris centraux, cibles d'action des molécules

→ Diane DOUMMAR ⁽¹⁾

→ Agathe ROUBERTIE ⁽²⁾

⁽¹⁾ Neuropédiatrie, centre de référence neuro-génétique mouvements anormaux de l'enfant à l'adulte - Hôpital Trousseau - 26 avenue du Dr Arnold Netter - 75012 Paris

Mail : diane.doummar@aphp.fr

⁽²⁾ Neuropédiatre - Hôpital Guy De Chauliac - Montpellier

Mail : a-roubertie@chu-montpellier.fr

► **Mots clés** : dystonie - noyaux gris centraux - dopamine

Les syndromes dystoniques sont en lien avec une altération de la boucle cortico- sous cortico (noyaux gris centraux)-thalamo-corticale, dans laquelle la dopamine joue un rôle important dans la neurotransmission. Les traitements médicamenteux des syndromes dystoniques dépendent de leur étiologie et topographie.

Il est tout d'abord très important de rechercher la cause de ces syndromes dystoniques car certains d'origine génétique peuvent relever d'un traitement spécifique et parfois très efficace. Il ne faut donc pas les manquer : dystonie dopa sensible, d'où la L-dopa à essayer en premier devant toute dystonie (après étude du LCR si possible), maladie de Wilson, certaines maladies métaboliques relevant d'un régime (déficit en GLUT1, certaines aciduries organiques), troubles du transport intracérébral de la vitamine B1 et biotine. Des séquelles de souffrance fœtale à terme sont parfois évoqués à tort, d'où cette recherche étiologique impérative.

Mais dans la grande majorité des cas, le traitement médicamenteux des syndromes dystoniques restera symptomatique associé à la prise en charge rééducative : les différents traitements seront envisagés en tenant compte de la topographie des symptômes, de la sémiologie de la dystonie (mobile ou plutôt fixée), de leurs conséquences fonctionnelles (gêne dans le quotidien, douleurs), et des objectifs à atteindre. Les médicaments plutôt indiqués dans les dystonies hémi ou généralisées peuvent aider le quotidien des patients en atténuant leur dystonie ; leur efficacité doit être évaluée (échelles, vidéo), mais elle est parfois décevante car limitée par les effets secondaires, que l'on peut réduire par l'augmentation progressive des dosages (L-dopa même en l'absence de déficit dopaminergique dans le LCR, anticholinergiques, tétrabénazine (dépléteur dopaminergique) plutôt dans les formes hyperkinétiques, antidouleurs, baclofène, antiépileptiques...). La toxine botulique est réservée aux formes localisées ou avec un objectif focal. Enfin la stimulation cérébrale profonde très efficace dans les dystonies primaires (comme la DYT1, DYT11), a une efficacité plus limitée dans les dystonies secondaires ; son indication doit être discutée au cas par cas en fonction des objectifs que l'on peut atteindre.

Spécificités du traitement par toxine botulinique dans les mouvements involontaires chez l'enfant

→ Dr Emmanuelle CHALEAT-VALAYER

CMCR Les Massues – Croix-Rouge Française
92, rue Edmond Locard 69005 LYON
Tel : 04 72 38 46 28 ou 04 72 38 48 67
Mail : chaleat-valayer.e@cmcr-massues.com

Dr Emmanuelle CHALEAT-VALAYER, Dr Fabienne ROUMENOFF,
M^e Rachel Bard, M^{me} Audrey COMBEY, Dr Jean Claude BERNARD
CMCR Les Massues Croix-Rouge Française.

La toxine botulinique (TB) a démontré son efficacité depuis de nombreuses années pour le traitement des dystonies focales de l'adulte. Chez l'enfant, depuis les années 90, l'AMM en France permet l'utilisation de la TB à partir de l'âge de 2 ans pour le traitement symptomatique de la spasticité du membre inférieur (MI) puis plus récemment du membre supérieur (MS) en soulignant que le terme spasticité dans l'AMM englobe « les phénomènes d'hypertonie musculaire ». Or, depuis les années 2000, la classification des enfants paralysés cérébraux (SCPE) insiste sur l'analyse plus précise des troubles du tonus en différenciant les enfants spastiques, des dyskinétiques (dystoniques et choréo-athétosiques).

Ainsi, dans la littérature, peu d'étude ont évalué spécifiquement l'intérêt des injections de TB chez les enfants dyskinétiques mais il existe un niveau de preuve de grade A (efficace) que les injections de TB permettent d'atteindre des objectifs thérapeutiques individualisés pour le MS hypertoniques de l'enfant PC avec des outils standardisés (Botulinum toxin assessment, intervention and follow-up for paediatric upper limb hypertonicity : international consensus statement. Fehlings, Novak, Europ J. of Neurology 2010). La TB n'est pas sélective et agit sur tous les phénomènes d'hypertonie mais il existe des spécificités dans le contexte dyskinétique en terme :

- de timing de traitement avec l'importance d'une prise en charge précoce,
- de stratégie thérapeutique dans les formes focales et généralisées avec la nécessité d'une démarche par objectifs individualisés avec des évaluations codifiées,
- de délai, durée d'action et de doses
- de technique d'injection et de prise en charge antalgique,
- de prise en charge associée et d'évolution longitudinale.

Stratégies Médico-Chirurgicales Neuro-Orthopédiques

→ Raphaël Vialle¹, Arnaud Dubory¹, Romain Laurent¹,
Pauline Lallemand-Dudek², Manon Bachy¹

1 - Département Hospitalo-Universitaire DHU-MAMUTH (Maladies Musculo-Squelettiques et Innovations Thérapeutiques) Université Pierre et Marie Curie Paris6 - Hôpital Armand Trousseau - 26, avenue du Docteur Arnold Netter - 75571 Paris Cedex 12 France • 2 - Unité Fonctionnelle de Médecine Physique et Réadaptation Fonctionnelle Pédiatrique - Université Pierre et Marie Curie Paris6 - Hôpital Armand Trousseau - 26, avenue du Docteur Arnold Netter - 75571 Paris Cedex 12 France

Auteur correspondant :

Pr Raphaël VIALLE MD, PhD - Département Hospitalo-Universitaire DHU-MAMUTH (Maladies Musculo-Squelettiques et Innovations Thérapeutiques), Université Pierre et Marie Curie Paris6, Hôpital Armand Trousseau, 26, avenue du Docteur Arnold Netter, 75571 Paris Cedex 12 - Tel : 01 44 73 61 25 - Fax : 01 44 73 63 24 - Mail : raphael.vialle@aphp.fr

Funding disclosure: No funding from National Institutes of Health (NIH), Wellcome Trust, Howard Hughes Medical Institute (HHMI) - R VIALLE perçoit une rémunération en qualité de consultant pour la société Stryker Spine. Les autres auteurs du présent article ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

► Mots clés : Scoliose neuromusculaire - Dystonie - Arthrodèse vertébrale - Obliquité pelvienne

Les déformations rachidiennes des patients présentant une pathologie neuromusculaire représentent une entité à part au sein de l'ensemble des déformations rachidiennes. De multiples causes, neurologiques centrales, neurologiques périphériques ou musculaires peuvent entraîner des déformations progressives du squelette axial en raison d'une faiblesse globale du tronc associée à des mouvements anormaux appliqués autour du rachis. Les déformations engendrées peuvent donc être posturales, liées au mauvais positionnement ou au mauvais contrôle statique du tronc dans l'espace ou structurales, liées à des déformations des vertèbres elles-mêmes. Dans ce cadre, les patients porteurs de dystonies sévères et notamment axiales posent de graves problèmes en raison de déformations souvent sévères et des difficultés de tolérance du traitement orthopédique. Chez certains patients, des rétractions des membres inférieurs et particulièrement des hanches peuvent être responsables d'obliquités pelviennes de cause basse et nécessiter un traitement spécifique. Au-delà de la description de ces déformations parfois sévères et des possibilités thérapeutiques et techniques toujours plus innovantes, nous souhaitons mettre l'accent sur la prise en charge globale que nécessitent ces patients. La prise en charge « idéale » de ces patients est forcément multidisciplinaire. Des stratégies communes peuvent ainsi être élaborées sur le long terme, tout au long de la croissance de ces enfants ou adolescents avec pour objectif de contrôler et stabiliser la déformation du tronc et préserver les fonctions motrices et respiratoires. Le traitement orthopédique est ainsi débuté le plus souvent très tôt, et nécessite une surveillance et un encadrement très attentifs. Dans les cas de dystonie sévère, le corset est fréquemment mis en défaut et l'évolution rapide de la déformation avant la période pubertaire peut faire discuter des indications de mise en place d'ostéosynthèse postérieure permettant de préserver la croissance. Toutefois, il s'agit d'une technique qui peut exposer à des complications mécaniques, notamment chez les patients présentant des mouvements anormaux, du fait de la forte sollicitation des ancrages proximaux et distaux de la tige sur le rachis. Au cours de la période pubertaire la croissance rapide du rachis rend bien souvent nécessaire une stabilisation chirurgicale de la déformation. Les arthrodèses sont souvent précoces, étendues et posent des problèmes techniques parfois délicats. Il est souvent nécessaire d'étendre l'arthrodèse rachidienne jusqu'au bassin, soit en raison de la faiblesse du contrôle postural de ces patients, soit en raison d'une obliquité pelvienne déjà constituée. L'évaluation préthérapeutique et la prise en charge postopératoire sont les éléments-clés de la prise en charge de ces patients souvent fragiles. Malgré les progrès réalisés dans ces domaines, la morbidité et le taux de complications postopératoires restent élevés.

Stigmates et regards portés sur les mouvements involontaires, interactions familiales

→ Pr SCELLES Régine

Laboratoire Clipsy - D EA 4430 université Paris Ouest la Défense Nanterre

► Mots clés : Famille - relations - stigmatisation

Il est peu fréquent d'associer le mot « stigmatisation » au mot famille, ce concept de « stigmaté » a été développé par Goffman (1975). Nous évoquerons le courant théorique dont le concept de stigmaté est issu. Pour exemple, Freud (1929) rappelle l'existence de liens entre l'émotion esthétique et la sphère de la sexualité. Ce qui est considéré comme laid par une culture donnée à un moment donné de son histoire est souvent, par effet de « halo » (Goffman, 1975), associé à ce qui serait au « nul » ; ce qui est « trop beau », trop « pur » peut aussi être associé à une certaine naïveté qui pourrait frôler la bêtise ou la superficialité (Sausse, 1996). La personne en situation de handicap partage avec les membres de sa famille la culture de ceux qui les regardent, aussi s'adaptent-ils, comme ils le peuvent, à ce regard qui les blesse parfois mais auquel ils peuvent s'identifier étant de la même culture que leurs observateurs. Pour éviter les effets parfois traumatiques des processus de stigmatisation, chacun à sa manière individuellement et collectivement, peut tenter de masquer les difficultés si le déficit n'est pas immédiatement visible. Ainsi, une jeune fille peut cacher sa surdité en prenant le risque de passer pour idiote ou peu cultivée, parce qu'elle ne peut participer à une conversation qu'elle ne comprend pas bien car elle n'entend pas tout.

La question se pose autrement quand le stigmaté est visible et ne peut donc être masqué. Dans cette communication, à partir d'une pratique clinique de psychologue et de recherche auprès de famille dont l'un des enfants est en situation de handicap, nous analyserons comment de manière individuelle à chacun des moments de leur vie pour les enfants touchés et leurs frères et sœurs et de manière groupale ce regard stigmatisant peut être géré et comment ses effets peuvent évoluer. Nous insisterons particulièrement sur le fait que ne pas pouvoir parler de ces regards, ces attitudes sources de stigmatisation, c'est entraver les possibilités pour les enfants et les parents d'être en position de ne pas seulement en être « victime ». En parler avec eux, y compris avec les enfants, c'est augmenter les chances qu'ils prennent une part active dans leurs évolutions et leurs impacts sur eux et leurs proches. Il s'agira donc de traiter des regards, des paroles, des comportements sources de souffrance et des processus de résilience individuels et groupaux pour y faire face.

► Bibliographie :

- Goffman, E. (1975) Stigmaté. Ed de Minit, Paris.
- KORFF-Sausse S., (1995), Le handicap : figure de l'étrangeté, Trauma et devenir psychique, sous la direction de M. Dayan, Paris, P.U.F, pp. 39-89.
- KOUBA A., (1993), Pour une esthétique du grotesque, Chimères, N° 20, p. 219-236. Molenat (1992)
- Scelles R. (Dir.), (2013) Famille, handicap et culture. Erès.
- Scelles R. (2010) Liens fraternels et handicap. De l'enfance à l'âge adulte. Erès.
- Premier à contrôler, socle de l'installation.

“Parole troublée” et compensation

- COULOMBEL Lucie, ergothérapeute au centre de soins de l'EREA
- OREL Sébastien, orthophoniste au CMPRE, Flavigny-sur-Moselle

CMPRE - Rue du doyen - Jacques Parisot

BP2 54630 Flavigny-sur-Moselle - Tel : 03 83 26 75 75

Mail : lucie.coulombel@ugecamne.fr / sebastien.orel@ugecamne.fr

► **Mots clés** : dysarthrie et troubles du mouvement - approche analytique - fonctionnelle et écologique - compensations - matériel hardware et software - démarche de choix - mises en situation - communication et loisirs.

Qu'est-ce que la dysarthrie et ses formes les plus prégnantes des troubles du contrôle moteur ? Quels sont ses enjeux ? Nous tenterons d'en dessiner les contours, dans une approche multiple, analytique, fonctionnelle et écologique. Quels sont les moyens de compensation possibles, avec quelle démarche de choix pour le soignant et surtout pour le patient ? Quel type d'outil, pour quel type de contenu ? Nous essaierons d'illustrer quelques grands types de dysarthries et d'outils par des vidéos de mises en situation.

Pour finir, n'oublions pas de recentrer la dysarthrie dans le contexte global de la personne, de ses besoins et de ses désirs particuliers, de l'accès à la communication et aux loisirs...

Trouble de la mastication

↳ Michel GUATTERIE

CSMK, Formateur des troubles de la déglutition

Déglutition et dysphagie - BP 60 - 33034 BORDEAUX

Tel : 06 13 01 02 38

deglutition@dysphagie.email - www.facebook.com/DeglutitionDysphagie

► **Mots clés** : mouvements involontaires - mastication - déglutition - croissance osseuse - poussée dentaire - troubles moteurs

La motricité de mastication s'installe au cours de la première année de vie, après le réflexe de lapement et la motricité de succion-déglutition. La poussée dentaire, l'inhibition du réflexe de morsure et le contrôle automatico-volontaire de la motricité de la langue, des joues, des lèvres et du voile du palais permettront une manipulation du bol alimentaire, sa transformation et son adaptation à une déglutition sûre et efficace. Tout au long de la maturation neurologique, neurophysiologique, neuropsychologique et neuroémotionnelle, le massif facial va se modeler sous les poussées toniques des muscles internes de la langue et des muscles antagonistes externes de la sangle labiale et jugale. Toute lésion de la motricité retentira sur le tonus et donc sur la croissance osseuse, sur le modelage maxillaire et mandibulaire, sur la croissance dentaire, sur la motricité adaptée de la langue et donc sur l'efficacité de la mastication. Les mouvements anormaux peuvent perturber la séquence masticatoire et la propulsion du bolus et le rendre moins adapté à la déglutition.

Des désordres neurologiques peuvent interdire la propulsion du bolus vers le pharynx et imposer une rétention prolongée du bolus dans la bouche sans déglutition (apractophagie).

Les réseaux neuronaux de protection des goûts et des textures sont parfois trop vifs pour permettre de mastiquer et d'avaler sans réflexe nauséux (dysoralité et aversion).

Implications précoces des mouvements anormaux sur le développement psycho-moteur

↳ **Véronique FLURIN,**

Pédiatre, Praticien hospitalier

CAMSP polyvalent de l'Hôpital de Enfants

Place Amélie Raba Leon - 33076 BORDEAUX CEDEX

Mail : veronique.flurin@chu-bordeaux.fr ; camsp.polyvalent@chu-bordeaux.fr

Tel : 05 56 79 56 27

Les auteurs et affiliations : Véronique FLURIN, Béatrice BRUGERE, Claire Arnaud, Kévin PARISI, Marine LALANNE, Odile du CHAXEL, CAMSP polyvalent, CHU de BORDEAUX

► **Mots clés** : mouvements involontaires - développement psychomoteur - attachement - anticipation.

A partir de quelques observations au CAMSP polyvalent de l'Hôpital des Enfants, nous essayons d'analyser les défis qui s'imposent aux enfants de moins de 6 ans atteints de mouvements involontaires, les obstacles rencontrés, les ressources mobilisées, les enjeux pour le développement.

↳ Dr Deleplanque Brigitte,

IEM APAJH

IEM APAJH, 22 rue du Moulineau - 33320 Eysines

Tel : 05 56 28 52 44

Mail : b.deleplanque@pajh33.asso.fr ; brigitte.deleplanque@chu-bordeaux.fr

► **Mots clés** : Temps - Enfant - Action - Noyaux gris centraux - Mouvements involontaires

Pourquoi beaucoup de nos jeunes patients affectés de mouvements involontaires ont-ils des difficultés à maîtriser le temps ?

L'immaturation, voire la déficience intellectuelle, les troubles mnésico-attentionnels ne sont pas forcément la seule explication. Des atteintes du traitement de l'information temporelle sont retrouvées dans de nombreuses affections sous-corticales de l'adulte et dans quelques rares publications chez l'enfant. Ces perturbations du «Timing» semblent ne pouvoir être mises sur le compte de la charge cognitive de la tâche. Les données d'imagerie fonctionnelle soulignent le rôle premier des noyaux gris centraux, de leurs projections (cortex préfrontal, aire motrice supplémentaire) et du cervelet dans la représentation du temps. Tout ceci repose toutefois sur des modèles expérimentaux manipulant des durées ou intervalles inférieurs à la seconde, qui sont bien loin de rendre compte de la complexité du «Timing» et donc d'élucider les désordres que nous observons dans des situations de la vie quotidienne.

Les théories neuro-développementales apportent un autre éclairage, en expliquant notamment pourquoi temps et motricité ont un substratum anatomique commun : chez les très jeunes enfants, la représentation du temps est étroitement liée à l'action. C'est avec la maturation cérébrale, et particulièrement celle des circuits striato-corticaux, que le concept temps se décontextualise, s'émancipe en quelque sorte des schémas sensori-moteurs qui lui étaient étroitement associés.

Ceci nous permet de soulever une hypothèse : les lésions sous-corticales qui surviennent très tôt dans le développement pourraient être responsables d'un défaut d'abstraction du temps et du recours à un modèle immature, archaïque de «timing», dépendant de représentations sensori-motrices elles même engrammées de manière erronées car reflétant l'irrégularité temporelle de leur exécution motrice.

Ainsi serait peut-être établi le lien entre mouvements involontaires de l'enfant, et difficultés dans la gestion autant explicite, qu'implicite, consciente, inconsciente, objective ou subjective du temps, renvoyant à leurs difficultés dans l'appréhension des durées, la hiérarchisation temporelle des tâches à mener, l'anticipation des événements prédictibles ou non, et à leur comportement caractérisé notamment par leur agitation motrice et leur frénésie d'action.

Spécificité de l'accompagnement psychologique ?

↳ M. Laurent CLARE

Laurent Claré - Hôpitaux de Saint-Maurice (94)
Service du Docteur Quentin
EAJE Ram'Dam Paris 18 (Association Envoludia)
Tel : 06 05 05 26 08 - Mail : laurent.clare@laposte.net

► **Mots clés** : Mouvements anormaux - approche non spécifique - estime de soi - bien être subjectif - gestion de la fatigue - du stress et des émotions.

Les mouvements anormaux déconcertent. Comme pour bien d'autres questions de santé, devant la grande complexité de cet objet d'étude, deux types d'approches professionnelles se distinguent tout en étant complémentaires. D'un côté les approches expertes, de « haute technicité », au cœur du problème, qui s'enrichissent continuellement de l'avancée des connaissances et des débats scientifiques, en recherche et en clinique. Elles sont l'affaire de spécialistes et permettent d'analyser avec rigueur les phénomènes étudiés, pour penser précisément la distinction des troubles moteurs, et trouver de nouvelles solutions d'interventions spécifiques (traitements médicamenteux, chirurgicaux ou rééducatifs). D'un autre côté, les approches plus globales, dites «holistiques», qui se centrent davantage sur le sujet, plus que sur le trouble, en restant à l'écoute de ses besoins et de ses demandes, le replaçant toujours dans ses contextes de vie respectifs.

La présente contribution, pour cette question des mouvements involontaires, s'inscrit complètement dans ce deuxième courant des approches non-spécifiques. Elle se situe en périphérie, et au service des approches expertes et du patient. D'une dimension nécessairement psychologique, elle n'est pourtant pas l'apanage du psychologue, mais relève au contraire de tous les acteurs impliqués dans le soin. A la façon de l'«effet placebo», elle vise à augmenter l'efficacité du traitement, en accompagnant le sujet dans l'alliance thérapeutique et l'expression de son vécu, en l'aidant dans la recherche du bien être subjectif, et en travaillant avec lui et son entourage sur les stratégies de lutte contre la fatigue, contre le stress et les perturbations émotionnelles dont on sait qu'ils aggravent très souvent les mouvements involontaires.

Les principes et techniques de rééducation spécifique de la dystonie

→ Jean-Pierre BLETON

Docteur en Sciences du Mouvement Humain, Kinésithérapeute

Unité James Parkinson/Service de Neurologie

Fondation OPH Rothschild - 29, rue Manin - 75019 Paris

Tel : 01 48 03 68 90 (Secrétariat) - Tel portable : 06 86 03 57 47 - Mail : jpbleton@for.paris

► **Affiliation** : Service de Neurologie, Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris 75019.

► **Mots clés** : Dystonie - dystonie primaire généralisée - mouvements anormaux - rééducation - contrôle moteur.

Les dystonies généralisées de l'enfant se caractérisent par des contractions musculaires parasites soutenues, responsables de mouvements répétitifs de torsion ou de postures anormales, affectant suivant l'atteinte, un membre, plusieurs membres ou l'axe corporel. Les attitudes se reproduisent selon le même mode chez un même patient. La rééducation occupe une place importante dans leur traitement. Elle s'associe aux autres traitements pour tenter de réduire les mouvements anormaux. Si la rééducation fait l'objet d'un large consensus, peu d'études contrôlées permettent d'en valider les modalités. Les présentations cliniques étant très diverses (localisation des atteintes, forme mobile ou tonique), les stratégies rééducatives répondent aux besoins de chaque cas. Faute de protocoles validés, les programmes de rééducation sont établis à partir des connaissances tirées de la physiopathologie et de la rééducation des dystonies focales de l'adulte.

L'activation musculaire inappropriée, les co-contractions et l'absence de sélectivité des mouvements en sont les principaux traits cliniques. La dystonie apparaît ou s'accroît au cours de l'exécution d'un mouvement volontaire dans la partie du corps impliquée, parfois à distance, rendant difficile la production d'activités motrices localisées. Les études portant sur l'EMG-biofeedback ont montré qu'il était possible de réduire l'intensité des activités musculaires inappropriées sous l'effet de la volonté. Tant que l'enfant dystonique porte son attention sur l'action en cours, il peut en contrôler l'exécution. Cette influence de la volonté sur le mouvement pathologique est à l'origine des différentes approches rééducatives.

Les programmes de rééducation sont organisés suivant un agencement temporel et établis selon une progression en difficulté visant à contrôler les activités motrices inappropriées et inopportunes. Les différentes étapes suivies sont la maîtrise : (i) de l'immobilité posturale ; (ii) de l'activité musculaire localisée (mouvements simples) ; (iii) puis de gestes complexes élaborés. Il est alors possible d'envisager une rééducation fonctionnelle orientée vers les tâches à accomplir en priorité (marche, préhension, écriture ou autres) en fonction de chaque cas et pratiquée de manière à résister aux interférences créées par la dystonie. La répétition des gestes et la réalisation de mouvements lents permettent d'adapter le plan d'action aux exigences de l'environnement.

Les résultats obtenus dans les dystonies focales de l'adulte montrent qu'il est possible de modifier durablement le comportement moteur pour retrouver un geste plus fluide et fonctionnel.

Contraindre ou laisser libre ? Réflexions autour de l'installation au fauteuil

→ Dr Mélanie PORTE

Service de Médecin Physique et Réadaptation
CHU Caremeau - Place Pr Robert Debré - 30029 Nîmes Cedex 9
Tel : 04 66 68 34 59 - Mail : melanie.porte@chu-nimes.fr
Attachée par convention à l'Institut Saint-Pierre

Auteurs associés :

Guillaume TOUTAIN, orthoprothésiste, Benjamin HUGUET, ergothérapeute
Clinique du Positionnement et de la Mobilité Pédiatrique
Institut Saint-Pierre - 371, avenue de l'Evêché de Maguelone - 34250 Palavas-les-Flots

► **Mots clés** : dystonie - mouvements involontaires - positionnement - fauteuil roulant - conduite au fauteuil

Les paralysies cérébrales dyskinétiques sont définies par la présence de troubles de la posture et du mouvement (dystonie) pouvant s'accompagner de mouvements involontaires et stéréotypés (mouvements choréo-athétosiques). Elles représentent 10% de l'ensemble des paralysies cérébrales et des études épidémiologiques ont relevé que dans 60% des cas les déplacements ne sont possibles qu'en fauteuil roulant. Une exploration de la littérature scientifique ne retrouve cependant aucune donnée sur les problématiques d'installation au fauteuil des patients présentant une paralysie cérébrale dyskinétique. Et pourtant l'anarchie des mouvements génère indiscutablement des difficultés de commande ou donc une limitation potentielle d'autonomie dans les déplacements, mais aussi des difficultés de maintien dans la position au fauteuil et parfois donc des douleurs ou de l'inconfort.

Notre expérience au sein de la Clinique du Positionnement et de la Mobilité pédiatrique de l'Institut Saint-Pierre auprès des enfants dyskinétiques nous a mené à une démarche relativement spécifique pour optimiser les installations au fauteuil : outre l'interrogatoire et l'examen analytique classiques en positionnement, nous réalisons un entretien détaillé avec l'enfant et ses aidants concernant les mouvements venant régulièrement le gêner, sur son besoin de brider le mouvement de façon segmentaire ou au contraire de le laisser libre pour se sentir bien. Une simulation sur chaise sur un temps long de consultation permet de tester nos hypothèses d'installation de manière statique et de transposer les solutions pressenties dans des installations provisoires sur fauteuil. Ces installations, sur mesure si nécessaire, sont bien sûr ensuite testées sur plusieurs jours en milieu écologique. Plusieurs essais sont souvent requis pour aboutir à un cahier des charges précis et donc à une prescription. Même après installation «finale», des réajustements sont souvent souhaitables. Tout au long de ce parcours, l'enfant et ses aidants nous donnent les clés pour avancer. Il s'agit donc d'un long processus avant d'obtenir une installation satisfaisante, tout en respectant les capacités de conduite. Notre expérience nous amène à penser, que si le choix de liberté ou de contrainte suit ce parcours concernant le tronc, les membres inférieurs et supérieurs de manière segmentaire, en revanche, le bassin reste l'élément.

⁵ Dyskinetic cerebral palsy in Europe : trends in prevalence and in severity. Himmelmann V et al.
On behalf of the SCPE collaboration. Arch Dis Child 2009 ; 94 : 921-926.

La stimulation magnétique trans-crânienne répétitive (rTMS) et mouvements involontaires chez l'enfant

↪ Bertrand GLIZE¹ ↪ Pierre BURBAUD² ↪ Patrick DEHAIL¹
↪ Dominique GUEHL²

¹Physical and rehabilitation medicine unit

EA4136 - Bordeaux University Hospital - Université de Bordeaux - 33000 Bordeaux - France

²Service d'explorations fonctionnelles du système nerveux central

CNRS UMR 5293 - Bordeaux University Hospital - Université de Bordeaux - 33000 Bordeaux - France

Bertrand GLIZE - bertrand.glize@chu-bordeaux.fr

Place Amélie Raba Léon, service MPR - 33076 Bordeaux - France

Tel : 05 56 79 55 46 - Fax : 05 56 79 60 06

► **Mots clés** : rTMS - pediatric - involuntary movement - tourette syndrome - cerebral palsy

Au cours de la dernière décennie, un très grand nombre de travaux de stimulation magnétique transcrânienne (TMS) ont été effectués, comprenant notamment l'élaboration de nouveaux paradigmes de stimulation répétitive (rTMS). Son utilisation en pédiatrie, dont le champ à explorer reste encore vaste, paraît prometteuse, mais nécessite d'être étayée et doit faire appel à des règles d'utilisation bien établies. Concernant les mouvements anormaux de l'enfant, la rTMS semble être un nouvel outil à disposition dans la prise en charge des dystonies. Ses effets sont encore plus prometteurs dans la gestion des TIC, notamment dans le syndrome de Gilles de la Tourette, mais aussi dans la rééducation des paralysies cérébrales, parfois associée à la rééducation motrice par contrainte. La dystonie de l'adulte mais aussi de l'enfant paraît aussi être une indication de ce traitement selon certains auteurs.

Malgré tout, bien que prometteuse, et avec peu d'effets secondaires, les mécanismes précis de la rTMS sont à clarifier, notamment concernant les mouvements anormaux. Par ailleurs, le défi à relever pour ce nouveau traitement reste la réalisation d'études de grande ampleur pour apporter une preuve robuste de son efficacité. Cette présentation fera une mise à jour des recommandations et règles de sécurité spécifiques pour son application chez l'enfant, puis un état de la littérature actuelle et des récentes études.

Danse et mouvements involontaires, une expérience de danse contemporaine

↳ **Pascal Croce,**

Directeur artistique et chorégraphe

Klaus Compagnie

11 rue Erik Satie - 33200 Bordeaux

Tel : 0556931304 - Mail : Klaus.Compagnie@wanadoo.fr

► **Mots clés : Danse et handicap - mixités valides - handicapés - processus chorégraphique et handicap**

La Klaus Compagnie est une compagnie de danse contemporaine professionnelle unissant des danseurs valides et danseurs handicapés moteurs, elle travaille depuis plus de seize ans avec des danseurs handicapés moteurs, parallèlement elle a développé des ateliers de danse contemporaine adaptés et inclusifs dans toute la région 33.

Pascal Croce viendra parler de son expérience professionnelle, de sa réflexion sur les méthodes pédagogiques et artistiques pour l'apprentissage de la danse auprès des publics différents et surtout ceux ayant des gestes non contrôlés.

Une approche neuro-systémique pour l'accompagnement des familles et des équipes

↳ Dr Jean-Marc DESTAILLATS,

↳ Dr Laurent WIART

CHU de Bordeaux

Consultations Familles-Handicap - Service de MPR

USN Tastet Girard CHU Pellegrin - 33076 Bordeaux Cedex

jm.destaillats@ch-jonzac.fr, lwiart001@cegetel.rss.fr

Tél : 05 57 82 03 19.

► **Mots clés** : systémique - relations - familles - équipes

Les relations entre les familles et les équipes de soin sont souvent complexes et sources de conflits préjudiciables pour l'enfant malade ou handicapé. L'origine en est presque toujours un problème de communication mal identifié par les deux parties. L'apparition du handicap de l'enfant transforme l'ensemble des relations au sein de la famille et les expose à une vulnérabilité individuelle et collective.

C'est dans ce contexte de tensions liées au processus continu de transformation de leurs relations que s'effectue le contact avec des équipes. L'approche neuro systémique du soin et de la relation à la personne soignée et à sa famille permet dans une majorité des cas de comprendre l'origine de la crise et d'améliorer la situation. Les orateurs, à partir de cas cliniques et d'un exposé théorique proposent une initiation à l'approche systémique.

Shiatsu et mouvements anormaux

↳ Chevalier Dominique ,

Kinésithérapeute DE, Praticien-Enseignant en Shiatsu FFST

APAJH 33 - SESSAD DMO

272 boulevard Wilson - 33 000 Bordeaux

Tel : 06 86 87 41 11 - Mail : dominique.chevalier-mk@orange.fr

► Mots clés : Shiatsu - Energie - Prévention - Santé - Mouvements Anormaux

Le Shiatsu s'inscrit dans la tradition orientale de prévention des maladies et du bon entretien de la santé. Au Japon, thérapie officiellement reconnue. Il a fait l'objet d'une résolution du Parlement Européen en 1997, le reconnaissant comme technique «digne d'intérêt». Il est reconnu par l'OMS.

Comment agit le Shiatsu ?

Le Praticien effectue des pressions des doigts, plus particulièrement des pouces sur des zones ou des trajets spécifiques, situés le long des méridiens d'acupuncture. De plus, des étirements favorisent une meilleure circulation de l'énergie.

Le Shiatsu ne présente pas d'effets secondaires.

Que peut-on attendre du Shiatsu ?

Diminution du stress et des tensions (migraines, insomnie, fatigue...) ; stimulation des différents systèmes d'autorégulation de l'organisme ; renforcement du système immunitaire ; amélioration de la souplesse musculaire ; détente ; relaxation...

Shiatsu et mouvements anormaux

Présentation d'un cas clinique : Tristan adolescent de 14 ans présentant une leucodystrophie non évolutive avec syndrome cérébelleux cinétique. Très parasité par des stéréotypies. Prise en charge Shiatsu depuis février 2016, sur indication médicale, à raison d'une séance hebdomadaire de 45 minutes. Shiatsu global et travail plus spécifique des méridiens du Rein et de la Vessie pour leur action sur le système nerveux.

Attente de Tristan : «m'aider à ne plus casser les verres quand je vais au restaurant»

Retours :

- Tristan : «je suis plus détendu»

- Mère : «depuis la mise en place des séances de Shiatsu, Tristan rentre plus apaisé du collège»

- AVS : «après les séances, Tristan est plus posé, plus calme, il n'éprouve pas le besoin de se promener dans la classe».

Actuellement, les effets durent une demi-journée. L'objectif à terme est une diminution de ses mouvements anormaux, un état de mieux être, sur des temps beaucoup plus longs - l'idéal étant d'une séance à l'autre. A plus long terme, l'idée est d'espacer les séances à 15 jours, voire 3 semaines.

Troubles de l'oralité alimentaire chez des enfants présentant des mouvements involontaires

- ↳ **Rachel Hamani**, orthophoniste LILLE
- ↳ **Caroline Cordier**, kinésithérapeute IEM Christian Dabbadie Villeneuve d'Ascq
- ↳ **Sylvie Varillon**, ergothérapeute Hôpitaux de St Maurice
- ↳ **Dc Laurence Gottrand**, médecin MPR, IEM Christian Dabbadie Villeneuve d'Ascq

► **Mots clés** : dystonie, myoclonies, athétose, installation et positionnement, oralité alimentaire, tenue de tête

Après une présentation du travail de démarche réadaptative, nous déclinons les interventions des différents professionnels de rééducation autour de l'oralité alimentaire chez des enfants aux mouvements involontaires gênés dans leur motricité.

A l'IEM, en établissement de santé, au domicile, des professionnels mettent en place des outils visuels d'information de rééducation, de réadaptation, d'installation en priorisant la santé de l'enfant et sa sécurité : fiche, set de table... pour que le temps du repas, moment convivial pour se nourrir ne devienne pas un moment difficile.



Test of Infant Motor Performance appliqué aux enfants paralysés cérébraux quadriplégiques sévères : adaptation du test, fiabilité et reproductibilité.

→ M. S. Vanderlinden , CHU UCL Namur

S Vanderlinden, D Dispa
Louvain-la-Neuve

► **Mots clés** : CP - GMFCSS - test standardisé - validation - GMFM

Contexte : peu de tests validés existent pour quantifier les capacités motrices fonctionnelles globales des enfants paralysés cérébraux (PC) quadriplégiques sévères. Une étude précédente (Vermeire & Vanderlinden, 2012) a émis l'hypothèse qu'un test destiné à évaluer la motricité fonctionnelle des nourrissons (Test of Infant Motor Performance - TIMP) pourrait être appliqué à des enfants paralysés cérébraux quadriplégiques sévères de 3 à 10 ans, moyennant certaines adaptations.

Méthode : 5 examinateurs différents ont utilisé la version modifiée du TIMP (selon les recommandations de l'étude précédente, complété de l'avis d'un comité d'experts formé de 8 spécialistes en neuro-pédiatrie) pour évaluer 6 enfants (moyenne d'âge : 7 ans 1 mois, grade V au GMFC'S) également testés aux 17 premiers items du Gross Motor Function Measure (GMFM). Les examens cliniques ont été filmés selon une procédure standardisée. La validité du TIMP modifié a été calculée par une corrélation des résultats avec les scores totaux obtenus au GMFM. D'autre part, la fiabilité intra et inter-examinateur a été testée.

Résultats : la validité de l'outil vidéo pour l'évaluation des enfants paralysés cérébraux a une nouvelle fois été démontrée (p-valeur : 0,428). La fiabilité intra et inter-examinateur sont concluantes avec des résultats d'ICC respectifs de 0,901 et de 0,816 pour les scores totaux. 6 items ne semblent pas être corrélés pour la fiabilité inter-examinateur. La validité du TIMP modifié n'a pas pu être démontrée de manière significative, au vu du nombre de sujets restreints inclus dans l'étude. Le test de puissance statistique révèle qu'un minimum de 10 sujets serait nécessaire pour que cette corrélation de 63,8% soit significative.

Conclusion : les résultats obtenus devraient être confirmés dans une plus large étude. Cependant, des adaptations ultérieures pour certains items devraient être réalisées au vu du faible indice de corrélation de Spearman obtenu pour la fiabilité inter-examinateur de ces derniers. Pour ce faire, le système de cotation devrait être adapté. Au vu des tests cliniques, et des suggestions reprises dans la littérature, il serait également intéressant d'utiliser le TIMP modifié pour évaluer le contrôle de tête chez les enfants PC quadriplégiques.



Validation of a measurement tool to describe and quantify the therapeutic content performed during a neurodevelopmental physical therapy (NDT) session of a child with cerebral palsy

→ M. S. Vanderlinden , CHU UCL Namur

S Vanderlinden,
Louvain-la-Neuve

► **Mots clés :** CP - neurodevelopmental physical therapy (NDT) - measurement tool - evidence based

OTE STUDY - In recent years, an intensification of studies that document the effectiveness of physical therapy for children with CP (cerebral palsy(24)) resurfaced (1)(2). According to a recent systematic review of Novak which focuses on therapeutic interventions (3), it seems that the recommendation not to practice neurodevelopmental therapy (NDT) (NDT terminology (based on the Bobath Concept) had been used in research for many years (1)(2)) needs to be considered. Evidences regarding the effectiveness of this therapy are still developing today. This systematic review (3) thoroughly details the limits and motivating arguments of this point of view, and to a certain extent, encourages the content of this pilot study.

The main goal of our study is to validate a measurement tool that could be used to describe and quantify the therapeutic content performed during a NDT session for a child with CP and its associated procedures. As Novak mentions it, there is a lack of published scientific data that describes which and how long physical therapy skills are performed during NDT sessions.

Neurodevelopmental therapy has been medically prescribed and practiced worldwide for nearly half a century by physical therapists (PTs) (and occupational therapists and speech therapists) who have completed its regulated NDT basic 8 weeks course. Within the clinical settings, if its main indication has always been cerebral palsy (CP), it also remains a therapy of choice for (re) habilitation and parental guidance of newborns and children under 24 months with developmental neuromotor delay (4). In addition to this target population, this therapy seems to provide relevant clinical benchmarks for clinical assessment and rehabilitation of the children who suffer from a multiple handicap, from a progressive disease of the central nervous system, or from other related medical conditions. It is relevant to remind that NDT fits within a broader «concept» (sometimes called «approach») facing the child suffering with cerebral palsy. The NDT concept could be defined as «a problem-solving approach to the assessment and treatment of individuals following a lesion of the central nervous system (CNS) that offers therapists a framework for their clinical practice» (12)(13)(20)(21)



Consensus régional sur le parcours de soins de l'enfant handicapé en chirurgie

↳ Dr J. Hamonet-torny

J Hamonet-Torny ⁽¹⁾; D Le Bellego ⁽²⁾; E Jasper ⁽³⁾; AL Suc ⁽⁴⁾; H Apéré ⁽⁵⁾; G Charguillon ⁽³⁾; AM De Belleville ⁽⁶⁾; B Deleplanque ⁽⁶⁾; G Gambard ⁽⁷⁾; C Lagneaux ⁽⁸⁾; Y Lefevre ⁽⁶⁾; B Longis ⁽¹⁾; JY Mahe ⁽⁹⁾; M Million ⁽¹⁰⁾; I Moreau-Gaudry ⁽⁶⁾; M Savelli ⁽¹¹⁾; L Fourcade ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Limoges; ⁽²⁾ Saint Trojan; ⁽³⁾ Pau; ⁽⁴⁾ Tours; ⁽⁵⁾ Montfort-en-Chalosse; ⁽⁶⁾ Bordeaux; ⁽⁷⁾ Saintes; ⁽⁸⁾ Herauritz; ⁽⁹⁾ Nantes; ⁽¹⁰⁾ Toulouse; ⁽¹¹⁾ La Couronne

► **Mots clés** : enfant handicapé, parcours de soins, chirurgie pédiatrique, rééducation pédiatrique, consultation multidisciplinaire, douleur

Introduction : Le Réseau Enfance et Handicap du grand Sud Ouest (REHSO) a été fondé en novembre 2015 pour promouvoir la rééducation pédiatrique sur ce territoire et harmoniser les pratiques au sein des structures participantes.

Matériels et méthodes : en mai 2015, un état des lieux sur la gestion des projets chirurgicaux chez les enfants en situation de handicap a été dressé à partir d'un questionnaire adressé aux structures de rééducation pédiatrique du grand ouest. Puis en juin 2015, un groupe de travail composé de 17 médecins pédiatres, MPR et chirurgiens s'est réuni pour échanger sur leurs différentes pratiques et construire un consensus sur les étapes à mener lors d'un projet chirurgical chez l'enfant handicapé. Dans un troisième temps, ce consensus a été conforté par les données de la littérature sur le parcours de soin de l'enfant en chirurgie.

Résultats : sur les 12 sollicités, 7 centres ont répondu à l'enquête préliminaire. Les constats positifs étaient que tous ces centres réalisaient une consultation multidisciplinaire, essentiellement en CHU, avant les interventions chirurgicales et que la majorité des centres pratiquaient une préparation à la chirurgie, plus ou moins formalisée. Les points faibles des parcours étaient que l'évaluation de la douleur, bien que systématique, n'était pas suffisamment formalisée, que les transmissions pré et post-opératoires manquaient de précision, et que l'accompagnement spécifique des familles autour du projet chirurgical était peu développé. Le consensus élaboré par le REHSO structure le parcours de l'enfant en chirurgie en prise en charge d'amont, période opératoire, temps de la sortie d'hospitalisation, et prise en charge d'aval. Il souligne l'importance de la préparation multidisciplinaire à la chirurgie, de l'information aux familles, de la gestion de la douleur, et de la qualité des transmissions et du suivi. Il préconise notamment l'utilisation systématique des fiches de liaison de la mission handicap de l'ap-hp, et de la FLACC modifiée pour l'évaluation de la douleur.

Conclusion : les 17 signataires de ce consensus se sont engagés à le diffuser et le faire appliquer dans leurs établissements respectifs.

► **Bibliographie** : www.aphp.fr/contenu/fiches-de-liaison-mission-handicap-ap-hp



Intérêts de l'éducation thérapeutique chez des adolescents en situation de handicap moteur

↳ Dr J. Hamonet-torny

J Hamonet-Torny ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Limoges

► **Mots clés** : éducation thérapeutique, MPR pédiatrique, handicap moteur, supports interactifs

Introduction : Une éducation thérapeutique sous la forme d'ateliers a été mise en place à l'Institut d'Education Motrice de Couzeix en juin 2015, avec l'objectif d'aider les adolescents à mieux comprendre leur handicap moteur et de renforcer leur motivation pour leurs rééducations.

Matériels et méthodes : Entre mars et avril 2015, les supports pédagogiques de l'atelier «comprendre mon handicap moteur» ont été élaborés en partenariat par l'équipe paramédicale et l'équipe éducative de l'IEM, en impliquant les adolescents volontaires. Un support virtuel interactif, avec animations video, a été réalisé en atelier informatique, et un mannequin permettant de schématiser le système nerveux a été fabriqué en atelier bois. Puis à partir de juin, des séances d'ETP ont été proposées aux usagers de l'IEM, sur la base du volontariat. Ces ateliers d'une heure ont été animés par un médecin MPR, un kinésithérapeute et un ergothérapeute. Des questionnaires anonymes ont été remis aux jeunes participants au début et à la fin de chaque séance afin d'en évaluer l'intérêt perçu.

Résultats : Entre juin 2015 et mars 2016, 4 ateliers « comprendre mon handicap moteur » ont été réalisés, auprès de 12 jeunes, âgés de 13 à 18 ans. Les questionnaires de début de séance ont montré qu'un quart des jeunes ne savait pas expliquer leur handicap, et qu'un tiers était peu motivé pour aller en rééducation. Les questionnaires de fin de séance ont révélé que tous les jeunes participants avaient porté un grand intérêt à l'atelier et avaient appris quelque chose au sujet de leur handicap, et que certains avaient retrouvé une motivation pour participer à leurs soins. Du point de vue des intervenants, l'intérêt de ces ateliers a été de favoriser la liberté d'échanges avec les usagers, d'offrir des supports permettant aux jeunes d'évoquer des problématiques personnelles difficiles à évoquer spontanément, et de créer une dynamique de groupe de pairs. Il a été constaté dans les suites une amélioration de l'investissement en rééducation.

Conclusion : Le format d'ETP développé à l'IEM de Couzeix semble permettre à des adolescents de mieux appréhender leur handicap moteur et de davantage participer à leurs rééducations.

► **Bibliographie** : <https://www.blogiemapf87.wordpress.com>



Paralysie cérébrale dyskinétique et neuro-imagerie

↳ Dr S. Boudokhane,

CHU Fattouma Bourguiba de Monastir-Université de Monastir

S Boudokhane ⁽¹⁾; H Ben Brahim ⁽¹⁾; H Miagou ⁽¹⁾; S Salah ⁽¹⁾; A Jellad ⁽¹⁾; Z Ben Salah Frih ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Médecine Physique et de Réadaptation Fonctionnelle CHU Fattouma Bourguiba de Monastir-Université de Monastir

► **Mots clés** : Paralysie cérébrale; Dyskinésie; IRM cérébrale

Introduction : la paralysie cérébrale (PC) dyskinétique est caractérisée par des mouvements involontaires, incontrôlés, récurrents et parfois stéréotypés, coexistant avec une tonicité musculaire fluctuante. Ces mouvements involontaires regroupent l'athétose, la dystonie et la choréo-athétose. Les études systémiques de neuro-imagerie chez les enfants PC dyskinétiques sont rares.

Méthodologie : il s'agit d'une étude transversale basée sur l'analyse des IRM cérébrales des enfants atteints de PC dans sa forme dyskinétique suivis dans le service de MPRF du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir.

Résultats : neuf enfants atteints de PC dyskinétique ont été recrutés avec 6 filles et 3 garçons. L'étiologie de la PC était une souffrance à terme dans 3 cas et infectieuse dans 2 cas. Le niveau GMFCS de ces enfants était surtout altéré à V. L'IRM cérébrale était pathologique dans tous les cas et l'âge de la réalisation de l'IRM était de $2,5 \pm 1,4$ ans. La distribution des lésions cérébrales était homogène et était à type de malformation cérébrale (2/9), lésions infectieuses (2/9) et non spécifiques (2/9). Les lésions de la substance grise profonde, de leucomalacie et de la substance blanche étaient notées dans 1 cas. Les lésions étaient bilatérales dans 5 cas.

Discussion - Conclusion : dans notre étude l'IRM était pathologique chez tous les cas et la distribution des lésions cérébrales était assez homogène. Selon la revue de Krägeloh-Mann et al, dans les formes dyskinétiques de PC, l'IRM était pathologique dans 68,2% des cas. Les lésions de la SG étaient notées dans 54,5% (12/22) des cas et celle de leucomalacie dans 13,6% (3/22) des cas.

► **Bibliographie** : Krageloh-Mann I, Horber V. The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review.

Dev Med Child Neurol 2007;49:144-51.



Auto-mutilation de la langue par dystonie oro-mandibulaire

↳ Dr C. Pesteil, Hôpital des enfants

C Pesteil, C Bar, M Ravel, F Villega, C Espil, M Husson, JM Pedespan ⁽¹⁾

⁽¹⁾ Service de Neuropédiatrie, Bordeaux

► **Mots clés** : Dystonie oro mandibulaire, AVC anténatal, toxine botulinique

La Dystonie Oro-Mandibulaire (DOM) représente une contraction involontaire, induite par les mouvements volontaires, toniques ou cloniques des muscles masticatoires, linguaux et pharyngés. Elle est idiopathique dans 2/3 des cas.

Fille de 17 mois souffrant d'une hémiparésie gauche en rapport avec une cavité porencéphalique congénitale probablement séquellaire d'un AVC anténatal droit avec atrophie quasi-totale du noyau lenticulaire, du noyau caudé, de la capsule interne et du faisceau pyramidal droit au niveau de la fosse postérieure, aux dépens des artères lenticulo-striées.

Episode brutal de morsures de langue répétées avec lésions buccales et saignement majeur. L'électroencéphalogramme ne met pas en évidence d'activité critique d'origine corticale. L'étude du liquide cérébro-spinal montre un effondrement de l'acide homovanillique et donc un déficit dopaminergique en rapport avec les lésions ischémiques sous corticales. Echec initial de tous les traitements médicamenteux (Trihexyphenidyl, Tetrabenazine, Baclofène, L-Dopa, Benzodiazepine, Gabapentine). Hospitalisée en réanimation sédation intubée ventilée et curarisée pendant 4 semaines. Le traitement par ablations dentaires, gouttières, orthèses endobuccales et glossectomie partielle ne permet pas la régression des symptômes. Injections de toxine botulinique de type A dans les muscles masticatoires Masseter et Orbiculaire de la bouche donnant un excellent résultat avec régression immédiate des mouvements anormaux, de la douleur et cicatrisation des lésions muqueuses permettant une levée de sédation et transfert en service conventionnel en moins de 7 jours.

Dans la DOM, les traitements ne sont pas forcément spécifiques. La sédation plus ou moins profonde (hypnotiques, curares) permet de gagner du temps pour trouver la solution efficace. En cas d'échec de la prise en charge des facteurs déclenchants et des thérapeutiques pharmacologiques, des solutions plus invasives telles que la stimulation cérébrale profonde voir la thalamotomie peuvent être envisagées. L'injection de toxine botulinique dans les muscles masticatoires semble un traitement de choix à évoquer précocement y compris pour le nourrisson.



Expérience d'un accompagnement pluridisciplinaire d'un jeune garçon atteint d'un syndrome de Lesch-Nyhan

→ Dr C. Bouteiller, IEM APAJH

Dr C Bouteiller; S Chort; P Arnould; G Bels ⁽¹⁾

⁽¹⁾ IEM APAJH, 33320 Eysines

► **Mots clés :** Syndrome de Lesch-Nyhan; automutilation; choréo-athétose; dystonies

Le syndrome de Lesch-Nyhan (SLN) est la forme la plus sévère du déficit en hypoxanthine-guanine phosphoribosyl-transférase (HGPRT), une maladie héréditaire du métabolisme des purines. Le mode de transmission est récessif lié à l'X, avec une prévalence de 1/380 000 à 1/235 000 naissances.

Le SLN associe une surproduction d'acide urique, des troubles neurologiques (hypotonie, dystonie, choréo-athétose, ballisme, dysarthrie, apparition plus tardive d'un syndrome pyramidal avec spasticité) et comportementaux (tendance obsessionnelle compulsive aux automutilations et hétéroagressivité) [1]. La cause des signes neurologiques et comportementaux est inconnue.

Nous rapportons l'expérience du suivi pluridisciplinaire d'un jeune garçon porteur d'un SLN durant 7 années à Institut d'Education Motrice d'Eysines.

La prise en charge a associé traitements médicamenteux (Allopurinol, Esoméprazole, Clonazépam, toxine botulique), installations et contentions (prévention des automutilations), suivi en kinésithérapie, balnéothérapie, ergothérapie, psychomotricité, atelier thérapeutique de type pataugeoire, orthophonie (prise en charge de la dysarthrie, communication alternative, atelier corps et parole), suivi éducatif et scolarité adaptée. Les regards croisés interdisciplinaires, en lien et en alliance thérapeutique avec les parents, nous ont permis de mieux comprendre les sources d'apaisement de l'enfant, améliorant ainsi ses possibilités de communication, d'interaction, de motricité, et diminuant les automutilations. Permanence des personnes, contrôle des émotions et bienveillance de l'ensemble de l'entourage et des soignants sont essentiels, tout en en assurant à l'enfant qu'il sera protégé de ses gestes d'automutilations. Nous avons ainsi été amenés à réfléchir sur les interactions entre le tonus et le comportement dans ce syndrome. La publication récente de Pozzi et coll [2] montre des résultats très encourageants du traitement par Baclofène Intrathécal chez 3 patients SLN, tant sur les dystonies que sur le sommeil et les automutilations, nous confortant dans la poursuite de cette réflexion.

► **Bibliographie :** ⁽¹⁾ La maladie de Lesch-Nyhan. Encyclopédie Orphanet du Handicap.

Aout 2015. ⁽²⁾ : Pozzi M and al - Orphanet Journal of Rare Diseases-2014



Tétrabénazine et mouvements involontaires de l'enfant polyhandicapé : expérience autour d'enfants suivis à l'Institut d'Education Motrice de la Guiberdière

↳ Dr C. Tessiot, Médecin De Mpr

C Tessiot ⁽¹⁾; S. Anquetil ⁽¹⁾; M Dinomais ⁽¹⁾; I Py ⁽¹⁾

⁽¹⁾Angers

► **Mots clés** : Tétrabénazine, Polyhandicap, Paralyse cérébrale

Introduction : les troubles de l'outil moteur dans le polyhandicap sont de sémiologie mixte, d'analyse difficile. Les traitements médicamenteux classiques visant la baisse du tonus ont peu d'efficacité prédictive dans cette population. La systématisation anatomo-clinique du rôle des noyaux de la base reste incomplète.

Matériels et méthodes : la tétrabénazine est dépléteur dopaminergique. Elle agit au niveau du noyau sous-thalamique et est utilisée chez l'adulte avec mouvements hyperkinétiques. L'étude porte sur l'évaluation de ce traitement chez six enfants polyhandicapés, présentant des mouvements involontaires gênants.

Résultats Discussion : les meilleurs résultats sont repérés chez trois enfants qui n'ont pas dystonie rigide en association à leurs mouvements involontaires. Leur symptomatologie est sur le versant hyperkinétique.

On ne repère pas d'efficacité chez les deux enfants présentant des épisodes graves de majorations des dystonies, dont la symptomatologie est plus complexe.

Les résultats positifs portent sur l'état général, le contrôle moteur et la facilitation des soins du quotidien (habillage, installation).

Comme effets secondaires, on retrouve des troubles digestifs, une hyper salivation (bavage, encombrement haut) ou une somnolence. Un cas de recrudescence des mouvements involontaires avec altération de l'état général a conduit à l'arrêt du traitement.

Conclusion : dans le cadre du polyhandicap, la tétrabénazine (XENAZINE®) apparait intéressante pour le traitement des mouvements involontaires choréo-athétosiques, notamment séquelle de souffrance fœtale aigue à terme. Par contre, on ne repère pas d'effet positif si la symptomatologie est plus complexe, avec une dystonie très fixée. Le traitement est adapté en fonction des objectifs, des résultats et des effets secondaires.

► **Bibliographie** : Roubertie A ; Roze E ; Bahi-Buisson N et al.

Traitement des dystonies de l'enfant. Arch Pédiatr 2010 ; 17 :540-553