

Les infirmités motrices cérébrales

***Réflexions et perspectives
sur la prise en charge***

CHEZ LE MÊME ÉDITEUR

L'infirmité motrice d'origine cérébrale,
par Claudine Amiel-Tison. 2005, 2^e édition, 336 pages.

Neuropsychologie et troubles des apprentissages. Du symptôme à la rééducation,
par Michèle Mazeau. 2005, 320 pages.

Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Éducation thérapeutique,
par Michel Le Métayer. Collection « Kinésithérapie pédiatrique ». 2^e édition, 1999, 192 pages.

Les infirmités motrices cérébrales

Réflexions et perspectives sur la prise en charge

Hélène Aufénil
Françoise de Barbot
Michel Le Métayer
Véronique Leroy-Malherbe
Michèle Mazeau
Georges Thuilleux

sous la direction de :

Danièle Truscelli

avec la collaboration de :

Jean-Claude Tabary

Élisabeth Zucman



ELSEVIER
MASSON



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photocopillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée.

Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. : 01 44 07 47 70.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle par quelque procédé que ce soit des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective, et d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

© 2008 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

978-2-294-61193-3

Elsevier MASSON S.A.S. – 62, rue Camille-Desmoulins – 92442 Issy-les-Moulineaux Cedex

LISTE DES AUTEURS

Hélène AUFÉRI	Ancien directeur de SSES (APF, Bonneuil-sur-Marne)
Françoise de BARBOT	PhD, psychologue clinicienne (association DEEP)
Michel LE MÉTAYER	Moniteur-cadre masseur-kinésithérapeute, président du CDI, co-responsable du DU « IMC/polyhandicap » à l'Université Paris-Sud
Véronique LEROY-MALHERBE	Médecin de médecine physique et de réadaptation
Michèle MAZEAU	Médecin de médecine physique et de réadaptation
Georges THUILLEUX	Chirurgien orthopédiste
Danièle TRUSCELLI	Neuro-pédiatre

| LISTE DES COLLABORATEURS

Jean-Claude TABARY

Elisabeth ZUCMAN

Médecin, professeur à l'Université Paris V

Médecin de médecine physique et de réadaptation

| REMERCIEMENTS

Nous souhaitons remercier Catherine Tardieu, qui est restée si proche de nos préoccupations et a contribué à la recherche en physiologie musculaire ainsi que Philippe Toullet, masseur-kinésithérapeute et directeur de l'Institut Motricité cérébrale, qui a contribué aux illustrations du livre.

Une pensée particulière pour notre ami et collaborateur Alain Lespargot, brillant clinicien et chercheur, qu'une maladie fatale a empêché de terminer la prestation qu'il m'avait promise.

Enfin, nos remerciements vont à ceux et celles qui ont accepté d'apporter à ce livre leurs témoignages personnels ou familiaux.

PRÉSENTATION DE L'OUVRAGE

Ce livre collectif se propose de montrer l'évolution des idées et des techniques concernant la prise en charge de la personne atteinte d'une infirmité physique, parfois accompagnée de troubles associés, à la suite de lésions cérébrales précoces, du bébé à l'adolescent. Il devrait témoigner de l'intérêt d'un travail d'équipe dans une discipline ouverte sur la multidisciplinarité.

Pour mener à bien l'entreprise qui raconte cinquante ans d'histoire dans ce domaine, j'ai choisi de m'entourer d'une part de personnes qui, ayant travaillé avec mon maître le professeur Guy Tardieu, sont à même d'évoquer l'influence de son enseignement et de sa recherche de bases à la rééducation, et d'autre part de personnes qui ont contribué au dynamisme de l'unité de rééducation de l'hôpital de Bicêtre, à partir des années 1980, et apporté un regard nouveau sur les problèmes d'analyse des troubles et de leurs traitements. Les médecins ne sont pas les seuls soignants à rendre compte de la démarche auprès des sujets handicapés et des familles ; une place est réservée à la rééducation sous ses multiples aspects techniques et humains, à la psychologie et au message d'un *outsider*, la directrice d'un SESSD (service d'éducation et de soins spécialisés à domicile), pour ne pas confiner la personne handicapée au milieu étroit du monde hospitalier, mais la projeter dans la société.

Certains de mes proches collaborateurs ne sont pas présents par l'écrit, mais pour souligner l'importance qu'ils ont eue, ils sont présents dans le texte soit par les citations qui les désignent, soit par les illustrations, images ou films, dont ils sont les auteurs.

Notre vœu est que le contenu du livre nourrisse la réflexion de toute personne impliquée dans la vie de ces sujets cérébro-lésés, autant les familles que les soignants. L'ensemble ne sera pas exhaustif ; le but est de montrer dans quelle direction avance la prise en charge médico-rééducative et sociale, et ce qui est tenté pour éviter aux futurs adolescents et adultes les écueils auxquels se heurtent actuellement leurs aînés, afin qu'ils aient un choix de vie dans la société.

Chaque coauteur est responsable de son écrit ; certains textes abordent d'un point de vue différent l'analyse des troubles, ce qui indique que la réflexion se poursuit dans le domaine des séquelles de lésions cérébrales et qu'elle est loin d'être achevée.

Il y a du travail en perspective pour faire évoluer le déroulement des examens, les traitements, et pour éclairer les parents et les sujets eux-mêmes sur ce qu'ils peuvent en attendre à long terme, en vue d'une intégration citoyenne.

Cet ouvrage se compose de deux parties, précédées d'un hommage au professeur Guy Tardieu, signé par son très proche collaborateur, le professeur Jean-Claude Tabary.

La première partie (chapitres 1 à 4) est consacrée à l'historique des idées, depuis la notion d'IMC et son concept de rééducation, jusqu'à l'extension vers l'ensemble des séquelles des lésions cérébrales précoces. Les connaissances scientifiques confirmées et leur évolution méritent d'être rappelées car chaque génération a besoin de perspectives thérapeutiques à condition de pouvoir les appuyer sur un savoir critique par rapport à l'ancien.

Tout ce que j'avance dans le déroulement d'événements avant mon arrivée dans le service de Guy Tardieu en 1967, et donc que je n'ai pas connus personnellement, je le dois à ce que mon maître et mes aînés m'ont transmis oralement ; je me réfère aussi aux documents écrits que le « patron » m'a légués, à sa retraite.

Pour en arriver à l'état de l'art au seuil du 3^e millénaire, il faut parler du climat médico-social des années 1950-1960 et des mesures sanitaires, pédagogiques et sociales initiales pour illustrer l'évolution des idées allant de pair avec le changement de morbidité et de sensibilité.

La deuxième partie s'ouvre sur un premier chapitre (chapitre 5) consacré à la rééducation motrice sous ses différents aspects. La mission est confiée à Michel Le Métayer, un des premiers collaborateurs de Guy Tardieu, qui propose une méthode d'analyse des troubles et de rééducation utilisable pour tout sujet atteint de pathologie cérébro-motrice, troubles de l'alimentation compris, sans oublier la charge qu'elle représente au plan humain. Sa recherche de la qualité de vie de ses patients, jeunes ou adultes, passe par une réflexion sur les moyens à mettre en œuvre pour que le progrès moteur, la prévention orthopédique, les appareillages se fassent dans le confort et la sécurité. Son attention vise aussi les parents et les auxiliaires de vie par l'enseignement de l'ergonomie au cours des portages et des transferts, des gestes adéquats de l'alimentation, afin d'éviter des manœuvres risquées et des maladresses qui peuvent être fatales. La sécurité des malades et le soutien des tiers dans les actes du quotidien empêchent, de part et d'autre, un sentiment de lassitude.

Le chapitre suivant (chapitre 6) traite de la chirurgie orthopédique. Le docteur Georges Thuilleux travaille dès 1972 dans l'équipe de Guy Tardieu, à la demande de son maître, le professeur P. L. Chigot. Il participe activement à l'expérimentation animale ayant abouti aux publications sur les effets des allongements et des raccourcissements tendineux du chat, sur l'origine de la rétraction du muscle de l'IMC, et entretient une collaboration qui durera 25 ans entre médecins, chirurgiens et kinésithérapeutes pour mieux préciser les indications de la chirurgie de la maladie cérébrale. En 1975-1976, il ira à Chicago compléter sa formation auprès du professeur M. O. Tachdjian, qui l'initiera à la chirurgie du membre supérieur de l'IMC.

La chirurgie peut agir sur la longueur ou l'insertion des muscles et tendons, corriger certaines déformations osseuses, et améliorer les rapports ou la stabilité articulaires. L'action locale de la chirurgie sur l'effecteur périphérique est évidente, favorable le plus souvent, mais son efficacité sur le progrès de la fonction motrice globale est plus discutable, surtout à long terme.

Si les techniques opératoires ont les mêmes bases que la chirurgie classique, certaines interventions sont spécifiques des problèmes des IMC et du polyhandicap. Elles nécessitent de tenir compte avant tout de l'examen neuro-orthopédique, mais aussi de paramètres concernant la date des interventions par rapport à l'âge, au niveau fonctionnel, aux précédents résultats thérapeutiques et d'étudier la demande du sujet et/ou de sa famille. Les résultats attendus doivent être expliqués clairement, ainsi que les modalités de la prise en charge postopératoire, dont tout acte chirurgical ne saurait se passer, et qui est un des éléments fondamentaux de la qualité de son résultat.

La suite (chapitre 7) est assurée par le docteur Véronique Leroy-Malherbe, médecin de rééducation fonctionnelle, qui propose une réflexion sur « cognition et motricité ». Elle a suivi une triple expérience clinique auprès d'enfants IMC (service du CHU de Bicêtre), auprès de jeunes traumatisés crâniens (INR de Saint-Maurice), et d'enfants dyspraxiques (service du Dr C. Billard). À partir d'une mise en lien des troubles neuro-moteurs de l'IMC, de l'intention motrice du traumatisé crânien, et de la régulation motrice du dyspraxique, elle pose quelques idées autour du comportement moteur et de l'aspect cognitif de la motricité.

La description du mouvement par l'observation clinique ou les nouvelles méthodes d'analyse du mouvement autorise l'étude tantôt des phénomènes invariants, tantôt des phénomènes adaptatifs du mouvement. Une telle conception de la motricité élargit le champ de réflexion autour de l'IMC.

Le volet suivant (chapitre 8) traite de la neuropsychologie et des problèmes scolaires, ensemble qui est confié au docteur Michèle Mazeau, médecin de rééducation fonctionnelle, connue pour sa large expérience clinique et ses publications. L'histoire de son parcours classique et complet pour acquérir une formation en neuropsychologie montre combien la communication passe difficilement d'un hôpital à l'autre pour une même discipline. Elle a accepté à ma demande de se joindre, en 1994, à notre équipe. Mon souhait était de poursuivre le travail déjà accompli, initié par G. Tardieu et J.-C. Tabary, largement repris par Françoise de Barbot, dans un domaine qui ne s'appelait pas encore neuropsychologie, en l'enrichissant de méthodes d'analyse nouvelles. À partir de la pathologie des grandes fonctions que sont communiquer, lire et écrire, l'auteur remonte au diagnostic par le biais de bilans qui requièrent la participation de l'enfant et sa mise en confiance. La démarche débouche sur des propositions rééducatives et/ou pédagogiques pragmatiques et sur une critique de leur mise en application.

Le chapitre suivant (chapitre 9) concerne la psychologie, qui a toujours occupé une place depuis la création du service par G. Tardieu, d'abord orientée vers la psychométrie. Par la suite et toujours sur un poste à mi-temps, une psychologue clinicienne, C. Pericchi, a élargi le rôle qui lui était imparti en m'aidant à recruter une éducatrice et en animant des réunions de groupe de soignants. À son départ en 1978, l'administration a accepté, enfin, de reconnaître le besoin d'un travail global dans la prise en charge des patients en offrant un temps plein à son successeur, Françoise de Barbot, psychologue clinicienne elle aussi. Pendant vingt ans, elle a suivi les objectifs de tout engagement hospitalier que sont la clinique, l'enseignement et la recherche. Elle s'est attachée à apprécier la personne handicapée par l'étude de son développement intellectuel et par l'étude de ses réactions à son handicap et de ses relations à sa famille. Cela constitue un préalable pour permettre à une équipe de donner sens à l'application de ses actions thérapeutiques. Son action de terrain et sa réflexion sur le sens à donner à l'assistance éducative, rééducative et pédagogique réclamaient sa présence dans un livre collectif.

Le dixième chapitre est consacré aux neurosciences et confiée au professeur Jean-Claude Tabary. Il y traite des données actuelles sur le développement du cerveau et des notions sur l'apprentissage et la mémoire. L'ensemble de telles connaissances est nécessaire à la réflexion sur la rééducation du point de vue théorique si on veut éviter de se réfugier dans des utopies dangereuses pour la personne handicapée elle-même. Cela permet aussi de mieux cerner l'impact de la prise en charge sous ses diverses formes.

Le dernier chapitre (chapitre 11) peut paraître inattendu puisqu'il s'ouvre au milieu médico-social, par l'éducation spécialisée dans le cadre des structures extrahospitalières. C'est à Hélène Aufferil, directrice de service d'éducation et de soins spécialisés à domicile (SESSD/APF Bonneuil) que revient cette tâche. Des rencontres et des échanges de valeur me l'ont fait connaître à l'occasion de consultations multidisciplinaires auxquelles participaient des intervenants du SESSD. Leur demande visait parfois

un point précis sur un de leurs patients méritant une réponse symptomatique, mais le plus souvent une discussion s'engageait sur des mesures d'adaptation à l'environnement, sous la contrainte des exigences du milieu ordinaire. L'équipe socio-éducative et rééducative se faisait l'écho de l'enfant ou de l'adolescent handicapé, saisi dans son milieu naturel, nous faisait partager les problèmes qui se posent face aux pathologies dégénératives, autres que les myopathies, accueillies dans leur structure. Quel que soit le cas, le mode de fonctionnement médico-social fait ressentir de façon aiguë l'importance de la notion de temps, qui modifie les problèmes au fur et à mesure que grandit l'enfant et que s'approche la vie d'adulte, avec sa quête d'indépendance et sa part de renoncement.

Pour retracer une autre histoire, celle des personnes victimes de pathologie cérébrale aux conséquences multiples et graves, il m'a semblé nécessaire de laisser s'exprimer le docteur Elizabeth Zucman, pionnière dans la reconnaissance de la personne polyhandicapée, fondatrice de CESAP. L'espoir qui l'anime, comme nous tous, est de faire tomber les barrières entre les acteurs qui s'occupent des personnes atteintes, sous des formes diverses, de l'IMC au polyhandicap, de faire en sorte que soient à jamais associés, au bénéfice de tous, les recherches scientifiques sur le fonctionnement du cerveau, les progrès techniques et rééducatifs et l'humanisation des prises en charge.

AVANT-PROPOS

JEAN-CLAUDE TABARY

Le professeur Tardieu a commencé à s'intéresser à l'infirmité motrice cérébrale en 1952 ou 1953. Médecin des hôpitaux, avec une consultation à l'ancien hôpital Boileau, il fut pressenti par l'Assistance publique de Paris pour ouvrir un service spécialisé destiné à assurer la prise en charge des enfants infirmes moteurs cérébraux. Un service lui fut attribué à l'hôpital Bicêtre, qui accueillait des « arriérés profonds ». Charge à lui de partager la surface du service pour y installer un service de jour, consultations et rééducation pour infirmes moteurs cérébraux. Sa première tâche fut d'aller chercher ailleurs, notamment auprès de Phelps et Perstein, les informations qui lui manquaient, mais qu'il sut juger immédiatement avec beaucoup d'esprit critique.

Nous nous sommes rencontrés pour la première fois dans un petit groupe de neurologues, dirigé par le professeur Hagueneau, lorsque j'étais interne dans le service du professeur Grossiord. J'ai tout de suite perçu l'intérêt, dans une formation spécialisée en neuropsychiatrie infantile, qu'il y aurait pour moi à passer un semestre d'internat « chez Tardieu », et j'ai débuté ce semestre en mai 1956. Ce fut l'accrochage immédiat, et monsieur Tardieu me proposa très vite de faire carrière avec lui, ce que j'acceptais immédiatement.

Pourquoi un tel accord, si fort et si rapide ? Lors des funérailles du professeur Tardieu, j'ai répondu en citant Montaigne : « Parce que c'était lui, parce que c'était moi. » Il y a sûrement du vrai dans cette vague déclaration, mais il n'y avait pas que cela. Plus profondément, nous avons été réunis par notre désir commun d'aller au fond des choses, « de ne recevoir jamais aucune chose pour vraie qu'on ne la connusse évidemment comme telle ». C'est ainsi que peu après mon arrivée dans le service, nous sommes allés ensemble rendre visite au professeur Mincowsky pour savoir ce qu'il y avait d'important dans le concept de maturation par myélinisation, et découvrir qu'il n'y avait rien.

Si j'ai été orienté vers l'étude de l'adaptation en longueur des fibres musculaires, c'est parce que monsieur Tardieu avait demandé depuis longtemps aux chirurgiens d'apprécier les raideurs sous anesthésie générale, et fait pratiquer des biopsies musculaires qui révélaient un tissu normal.

Mais plus encore, nous nous sommes rencontrés sur le plan de la psychologie. Débutant mon internat et pour la raison exposée plus haut, je n'ai jamais pensé qu'il était possible de dissocier la neurologie, la psychiatrie et la psychologie. De ce fait, comme c'était également le point de vue de monsieur Tardieu, j'ai pu apporter un point original qui était celui de l'analyse factorielle, largement utilisée en psychologie, bien avant son application dans l'IMC. Cattell avait montré l'inanité d'une description des variances de personnalité par type, et qu'il fallait la remplacer par l'isolement de différentes dimensions auxquelles confronter un individu pour l'évaluer. Monsieur Tardieu ne connaissait pas le mot, mais il pratiquait depuis longtemps la chose, refusant toute classification clinique globale, et isolant à la place des dimensions d'évaluation comme notamment la spasticité, les raideurs passives, l'athétose, l'astéréognosie, et les différentes dimensions du langage et de l'intelligence, indispensables pour caractériser correctement chaque enfant IMC particulier.

Il avait découvert bien avant notre rencontre la méthode des tests, et l'avait largement étendue au travers de la notion d'âge fonctionnel, indispensable pour un diagnostic, un pronostic et un suivi de la prise en charge rééducative.

Il avait observé que l'incapacité motrice de parler ne perturbait en rien la compréhension du langage et son évolution sur le plan phonétique et linguistique, ce que beaucoup d'orthophonistes de l'époque n'acceptaient pas.

C'est ensemble que nous avons montré que les capacités stéréognosiques d'espace relevaient de façon dissociée des capacités proprioceptives de la main et du développement de la géométrie spontanée.

C'est encore une réflexion commune qui m'a conduit à analyser l'origine visuelle des difficultés de motricité fine.

Monsieur Tardieu nous a été enlevé par une imprudence stupide, alors qu'en retraite, il continuait à travailler pour l'IMC.

Danielle Trucelli a voulu, et je l'en félicite, dresser un bilan de la prise en charge des IMC aujourd'hui, derrière lequel se projette, pour ceux qui l'ont connu, l'ombre de monsieur Tardieu. Mais que reste-t-il d'une œuvre de trente ans ?

Tout pour ceux de ses élèves qui avaient appris auprès de lui, un esprit ouvert sur toutes choses.

Rien, pour tous ceux, malheureusement beaucoup plus nombreux, qui recherchent simplement les recettes faciles et payantes, sans se soucier de savoir d'où sont venues ces recettes. Je laisse au lecteur, après avoir analysé ce beau livre, le soin d'estimer dans laquelle de ces deux catégories il devra se placer.

1 | UNE CERTAINE HISTOIRE DE L'INFIRMITÉ CÉRÉBRALE OU LE RÉEL ET LE POSSIBLE

DANIÈLE TRUSCELLI

GUY TARDIEU : UN PIONNIER

POINTS DE DÉPART : 1952-1972

C'est une expérience personnelle, survenue en 1966, qui m'a fait découvrir le sort des encéphalopathes infantiles et m'a fait entendre parler pour la première fois du professeur Guy Tardieu et de son service de Bicêtre.

Le choc

Jeune interne des hôpitaux de Paris, je reçois dans la salle où je suis affectée un nourrisson de 9 mois environ souffrant d'une gastro-entérite très fébrile, que sa mère présente comme un enfant fragile qui pousse mal et mange mal. Une fois guéri de son épisode aigu, l'enfant, examiné avant sa sortie, me semble raide « de partout », ne peut ni ne sait s'asseoir ; il tient mal sa tête, mais regarde autour de lui, sourit à son examinateur, sait manifester plaisir ou angoisse. Les infirmières se plaignent qu'il ne sache pas bien téter. Le diagnostic d'encéphalopathie néonatale me paraît s'imposer et est confirmé par mes supérieurs. Les réponses que j'attends sur la conduite à suivre vis-à-vis de la mère et de l'enfant me bouleversent: « Il n'y a rien à faire, c'est cérébral, ou bien tu envoies la famille à Tardieu... »

Il est clair qu'à partir d'un diagnostic exact, inspiré en direct de définitions des pédiatres Brissaud et Souques datant de 1904, la conduite à suivre est loin de faire l'unanimité, juste un timide espoir après le rien brutal et si peu admissible en médecine ! Je ne suis pas sans savoir que les préoccupations médicales vont aux

problèmes thérapeutiques et humains posés par la répétition des épidémies de poliomyélite, le premier vaccin ne date que de 1954. Les enfants « polios » eux sont défendus par des pédiatres et des associations, certaines déjà actives avant-guerre¹, qui créent des établissements offrant non seulement des soins, mais surtout une scolarité à ceux dont la maladie physique interdit l'accès au milieu normal.

Un détour pour visiter le camp de la pathologie cérébrale chronique

L'injonction d'aller voir du côté du service de Tardieu, je la prends aussi pour moi et y entre comme interne en 1967. J'y découvre que beaucoup de choses sont en mouvement depuis 1952 où, me dit-on, pour accueillir des enfants paralysés cérébraux, il n'y a, à Paris, que le centre de la Croix-Faubin, créé par le docteur A Tournay [1.1].

Histoire du service de Bicêtre

Le professeur G. Tardieu y prend en 1952 ses fonctions de chef de service. Il doit, à la demande de l'Assistance publique, s'occuper d'enfants ayant des troubles moteurs d'origine cérébrale. Il existe un secteur annexe de trente « chroniques enfants », tous temporaires et hors circuit, dans une aile du bâtiment, en salle commune, avec un poêle alimenté par un « chauffeur » pendant la saison froide !

G. Tardieu commence par analyser en quoi consiste l'état déficitaire de ces enfants oubliés. En tant que neurologue, il ne peut que réorienter, au mieux de l'époque, les patients dont la pathologie est dominée non par la neurologie mais par des problèmes d'ordre psychique et/ou mental et/ou social. Sensible à la carence de ressources pour ceux qui sont victimes d'infirmité physique, de nature et topographie diverses, souvent grave mais qui gardent une intelligence suffisante, il va s'engager à leur cause.

Reflét d'une morbidité d'époque

G. Tardieu les individualise sous le vocable d'infirmités motrices cérébrales [1.53] (IMC), sachant qu'ils ne représentent qu'une fraction (évaluée à un tiers, quelques années plus tard) de la population atteinte de « paralysie cérébrale » des années 1950-1960. On retrouve, au 3^e millénaire, dans des pays dont le niveau sanitaire obstétrical n'a pas suffisamment évolué, des IMC comparables qui émergent parmi un grand nombre de sujets dont les déficits d'origine cérébrale sont lourds et pas uniquement dans le domaine moteur.

Prévention et diagnostic précoce du handicap cérébral

Ce sont les deux objectifs visés pour vaincre une maladie inguérissable. De 1954 à 1963, au travers de quatre thèses de médecine, Tardieu recueille des données sur les causes des IMC, pour chercher à établir les corrélations entre cause² et nature de l'IMC et faire envisager des mesures de prévention. Il encourage ses collègues à s'investir dans des consultations de diagnostic précoce – bien avant les CAMSP – en collaboration avec des kinésithérapeutes³.

Il ressort des enquêtes deux causes principales, responsables grossièrement pour 30-40 % chacune de la pathologie IMC : la prématurité [1.33], *un vrai fléau qui représente 8 à 10 % des naissances*, et les divers accidents mécaniques ou vasculaires de l'accouchement, résumés sous le nom de « traumatisme obstétrical », que peuvent

1. Développement de LADAPT, APF, création de la SESEP en 1947 par le professeur R. Debré en pleine épidémie de polio ; en province, centre de Ramonville-Saint-Agne près de Toulouse, etc.

2. Le docteur M. Hyon, la première, ouvre à Paris une consultation à l'hôpital Bichat, puis à l'hôpital Saint-Michel et enfin à l'Institut de puériculture, suscitant l'intérêt des médecins locaux ; son initiative est suivie par les docteurs N. Laiter et R. Salbreux, pour ne citer qu'eux.

3. Voir chapitre 5.

connaître les enfants nés à terme. L'incompatibilité sanguine mère/enfant comporte aussi des risques.

Les infections de la période prénatale, toxoplasmose, rubéole et autres viroses, comptent pour une part modeste, comme les causes dites postnatales (environ 3-5 %). Le cas des hémiplésies congénitales (10 %) constitue une entité à part, souvent d'origine peu claire ; il reste environ 10 % de cas sans preuve étiologique qui donnent un tableau clinique IMC-like.

Dispositions sur le terrain

G. Tardieu, pour tester la valeur de ses moyens d'investigation clinique et ses pronostics sur l'évolution d'une pathologie complexe et peu étudiée, va suivre très régulièrement en consultations ambulatoires, ou faire admettre quand c'est possible dans les unités hospitalières dont il a la responsabilité, les enfants IMC qu'il a déjà examinés. Le service se trouve sur deux sites, le premier à Bicêtre et le second ouvert en 1957 à l'hôpital Raymond-Poincaré de Garches. À l'époque, l'internat en institution ou dans un service hospitalier spécialisé est une solution préconisée en vue de profiter de rééducation(s) et de scolarité. Il n'est pas inutile de rappeler que les plus jeunes sont vus au mieux à partir de 3 ans et qu'ils viennent, progressivement, de tout l'Hexagone.

Quand les enfants n'y trouvent pas leur place, les familles et leurs médecins reçoivent des comptes rendus descriptifs de l'état neuromoteur et psychique et des informations sur la conduite thérapeutique, encore souvent empirique.

G. Tardieu conseille, dans la mesure du possible, un suivi par des kinésithérapeutes déjà connus pour leur intérêt à la pathologie cérébrale et/ou oriente les parents vers des consultations⁴ capables de répondre au plus près aux besoins de leurs enfants.

Impliqué dans les diverses formes de la rééducation, il va faire nommer à l'hôpital des kinésithérapeutes (bénévoles pendant 5 ans !) et un orthophoniste, puisque 75 % des patients IMC examinés ont une altération marquée de la parole [1.8]. Il organise un atelier d'ergothérapie à l'hôpital de Bicêtre avec une orientation de préapprentissage, étant donné que ses plus « vieux » patients sont âgés de 14-16 ans !

Scolarité : un présent, un avenir

En 1959, à l'instar du docteur M. Bourneville au siècle précédent pour les « anormaux médicaux » [1.36], G. Tardieu, préoccupé du manque de ressources [1.29] pour traiter et scolariser les enfants IMC, mobilise l'Éducation nationale à l'hôpital : deux institutrices et un professeur de collège enseignent à des élèves bien particuliers, âgés de 8 à 14 ans, tout en apprenant à les connaître. L'enseignement est donné sur un mode ordinaire, sans moyens techniques autres que la machine à écrire mécanique, quand c'est nécessaire ! Il y aura de bons élèves et des réussites.

Le but pourtant n'est pas de confiner les IMC dans le cadre institutionnel mais de leur faire ouvrir les portes de l'école ordinaire à tous les degrés, puisque leurs capacités personnelles doivent leur permettre de se mesurer à leurs pairs, de faire des apprentissages, jusqu'à une solide formation professionnelle, seule façon d'assurer une intégration sociale et/ou socioprofessionnelle de personne adulte handicapée.

Les écoles ordinaires, sans être totalement opposées à certains défis sur une courte durée, mettront du temps à accepter des IMC, qui ont besoin d'être présentés par leurs parents et un soignant armé de dossiers bien argumentés : l'amalgame entre l'infirmité et la déficience mentale est possible et redoutée.

4. E. Zucman raconte la création du CESAP en 1964 dans son livre *Auprès de la personne handicapée : une éthique de la liberté partagée* [1.64].

Le plus souvent, les cours sont dispensés, ici et là, de manière cahoteuse, surtout quand il faut rattraper le temps perdu. Certains patients qui ont passé des années dans le service hospitalier de Bicêtre ont pu obtenir un niveau universitaire par la suite, grâce au dynamisme de leur famille et des enseignants dans l'institution !

HYPOTHÈSE DE TRAVAIL

Une méthodologie rigoureuse

Le courant de l'époque est celui de la défectologie, dans lequel G. Tardieu, en esprit scientifique, ne se laisse pas enfermer. Il va mesurer par souci d'exactitude tout ce qui est mesurable (en précisant les techniques des mesures pour les rendre utilisables et valides d'un soignant à l'autre), pour mieux mettre en évidence les *potentiels présents* échappés de l'orage lésionnel et sur lesquels le sujet devra s'appuyer pour progresser. Les capacités mentales ainsi que les qualités que développe l'enfant pour s'adapter à son milieu sont toujours des points très suivis dans les examens successifs, reportés dans la mesure du possible sur des graphiques ou des diagrammes, toutes figures permettant d'objectiver les changements quels qu'ils soient au cours de l'évolution.

Quand les données cliniques ne peuvent être mesurées par des chiffres précis, comme dans le calcul des angles articulaires, l'évaluation passe par une cotation de I à IV, appliquée au trouble considéré :

- I = trouble que seul un spécialiste détecte ;
- II = trouble gênant mais n'empêchant pas une fonction ;
- III = trouble qui nécessite un traitement de l'avis général ;
- IV = trouble sévère qui met en doute les effets de tout traitement, dans l'état actuel des connaissances.

Par la suite, le groupe III a été divisé en III – et III +, introduisant une notion de pronostic réservé, malgré le traitement approprié.

Hypothèse d'un pionnier

L'indépendance des fonctions motrices et mentales est une notion qui semble aller de soi en cas de maladie acquise touchant la moelle ou les nerfs (comme dans la polio) ou les muscles, mais tout semble devoir être remis en question quand la pathologie touche le cerveau.

Or, la population des IMC, au sens de Tardieu, démontre que la restriction de la motricité, manipulation et/ou déambulation, autrement dit l'impossibilité d'une réelle expérience de la sensorimotricité, qui passe (encore) pour essentielle, n'empêche ni l'action mentale [1.40] ni l'anticipation de se développer. Bien qu'un état d'une telle gravité puisse venir de n'importe quelle étiologie précitée, l'exemple type est celui des rescapés du choc de l'incompatibilité sanguine⁵ mère-enfant qui sont atteints d'athétose. La maladie se traduit par une motricité qui, à l'état d'éveil, est constamment parasitée par des mouvements irrépressibles, diffus, volontiers intenses, augmentés par l'angoisse. Si le parasitage va jusqu'à atteindre les muscles de la sphère bucco-faciale, il entraîne alors un trouble des mécanismes permettant la prise d'alimentation, l'articu-

5. L'incompatibilité sanguine, traitée par exsanguino-transfusion à partir de 1954, en France, avant la mise en place dès 1969 d'un traitement préventif chez les mères exposées, provoque l'éclatement des hématies du fœtus, dont les constituants comme la bilirubine sont libérés dans les vaisseaux sanguins : le bébé naît jaune. Au niveau cérébral, ces substances finissent par se déposer essentiellement, et pour des raisons anatomiques, dans les noyaux gris de la base du cerveau qui deviennent jaunes eux aussi, d'où le nom d'ictère nucléaire. Les noyaux gris (ou ganglions de la base) jouent un rôle important dans le contrôle du mouvement. Leur altération donne, dans ce cadre lésionnel, une athétose.

lation de la parole et le contrôle salivaire. La maladie peut en arriver jusqu'au stade d'enfermement du sujet en lui-même ; ce dernier devient complètement dépendant d'un tiers et est obligé de recourir à des intermédiaires de communication. En revanche, l'intelligence peut rester vive, le langage intérieur se développer (bien qu'une surdité centrale, plus ou moins sévère, soit fréquente, rendant nécessaire un appareillage difficilement réglable), et les apprentissages scolaires se poursuivre.

Les caractéristiques de la cohorte des IMC, en réduisant les très nombreuses variables interindividuelles, lui permettent de faire une *hypothèse* : la conservation des capacités mentales serait le tremplin des progrès dans le domaine moteur. L'exercice proposé en rééducation, à condition d'être compris, assimilé, est le facteur d'acquisitions motrices durables et évolutives, prêtes à compenser le déficit cérébro-moteur : par son action propre, le sujet est acteur de son devenir.

Deux atouts essentiels pour le devenir : un cerveau sain, avant la lésion, et le jeu de la plasticité cérébrale

L'atteinte cérébrale fixée (non active) est définie comme une agression sur un cerveau d'enfant considéré comme sain jusque-là ; ce fait sous-entendrait qu'une large récupération post-lésionnelle est envisageable grâce à la plasticité cérébrale.

Le concept encore énoncé fréquemment est qu'un cerveau, en tout début de vie, vierge de tout engramme (trace laissée sur le cerveau par un événement passé), se laisse façonner comme « une motte de beurre », sous l'empreinte des interventions extérieures ; les modifications de plasticité ont un caractère positif et posséderaient un fort potentiel de réparation après des agressions. Teuber, un neuropsychologue américain des années 1960, relativise cet optimisme en persiflant « qu'il vaut mieux subir une lésion cérébrale tant qu'on est jeune, du moins si on a la possibilité d'arranger cela ».

Modularité cérébrale

Tardieu, qui n'adhère pas au concept « motte de beurre », admet, selon les théories du moment, que l'organisation cérébrale est constituée de modules distincts qui travaillent de façon indépendante pour les traitements de « bas niveau ». Ainsi, les zones primaires sont-elles spécifiques, connectées directement aux organes sensoriels et moteurs. Leur atteinte est spécifique du module.

Mais le développement d'une grande fonction exige un traitement de niveau secondaire qui engage de nombreux relais dans le cerveau. « Les aires secondaires ou associatives, dont les seules connexions proviennent d'autres aires cérébrales, reçoivent de l'information déjà traitée » [1.21]. Ce fonctionnement en réseau est un concept qui élargit la théorie des localisations cérébrales.

Cerveau lésé

Les observations confirment effectivement qu'un enfant cérébro-lésé fait des progrès évidents, à la fois dans le domaine des fonctions supérieures épargnées par l'atteinte lésionnelle, et aussi — ce qui peut paraître plus étonnant — dans les domaines touchés par la lésion. Ce fait laisse entendre que des remaniements uniquement fonctionnels sont possibles jusqu'à un certain point, ou des substitutions uniquement fonctionnelles vers le lobe affecté à la même fonction sur l'hémisphère opposé. Les défenseurs de la plasticité « neuronale » semblent tenir ainsi leur démonstration que ce sont les neurones du côté opposé qui se substituent à ceux qui sont lésés. Les hémiplegies congénitales droites sont en effet affranchies de toute aphasia malgré des lésions radiologiques patentes dans les zones du lobe temporal gauche spécifiquement vouées au langage ; un autre exemple avancé est celui des récupérations spectaculaires des troubles du langage obtenues après hémisphérectomie, chirurgie locale décidée en cas

d'épilepsie rebelle. Nous verrons dans le chapitre suivant que l'évolution des conceptions sur la plasticité cérébrale et la notion de progrès ne vont pas dans le sens d'une plasticité neuronale, comme les explications plausibles qui suivent : puisque les hémiplegies congénitales se constituent en période prénatale, la latéralisation cérébrale normale ne s'établit pas pour le langage. Quant à l'élimination du parasitage épileptique postopératoire, il peut à lui seul produire une amélioration fonctionnelle locale.

L'entraînement cérébral a besoin de la plasticité pour justifier le gain qu'on en attend. Il propose soit des techniques sensorimotrices qui devraient faciliter l'optimisation des effecteurs et récepteurs périphériques afin d'envoyer aux processeurs centraux une information reconditionnée, soit des méthodes de stimulation intensive « de type trophique », diminuant les exigences de spécificité⁶.

ŒUVRE DE GUY TARDIEU

Elle est considérable et ouvre de nombreux chantiers précurseurs. Les savoirs sont partagés et actualisés avec ses collaborateurs, non seulement médecins mais aussi rééducateurs et psychologues, au cours de séances fortement interactives et dans un climat de liberté. Il sait distribuer les rôles et impliquer chacun dans des travaux de recherche clinique ou expérimentale, en fonction de son cursus personnel et de ses (pré)dispositions.

ÉVALUATION ET NON PAS UNIQUEMENT EXAMEN NEUROLOGIQUE

Routine

G. Tardieu insiste d'emblée sur l'intérêt pour les médecins de ne pas en rester au stade du diagnostic et de l'examen neurologique de routine pour s'engager sur la notion d'évaluation. L'approche clinique est primordiale pour dresser un bilan car les examens complémentaires de cette époque n'ont pas la même efficacité que maintenant. Des problèmes de diagnostic peuvent les nécessiter, en cas de doute : les EEG, en dehors de l'étude des troubles épileptiques, ne renseignent pas ou rarement sur le pronostic global ; l'encéphalographie gazeuse (EGG), examen invasif et douloureux prescrit avec réticence, non plus. Le scanner n'arrivera que dans le milieu des années 1970 !

Évaluation clinique factorielle de la motricité

Le « patron » refusant le classement d'un enfant donné dans un tiroir (un Little, un athétosique, etc.) souhaite le situer dans chacune des dimensions – ou facteurs (d'où le nom d'analyse factorielle) – incluses dans la pathologie cérébrale de l'enfant afin de suivre les progrès en détail.

Cet outil de pensée original trouve un accord avec les rééducateurs, favorise la mise au point des références du suivi et l'orientation du projet thérapeutique qui en dépend. Il deviendra la pièce maîtresse du dossier de l'IMC, auquel s'ajoutent les étapes classiques d'un examen médical pédiatrique complet, qui doit prendre en compte certains paramètres en lien direct avec la maladie neurologique chronique sur le développement général, somatique (nutrition et croissance staturo-pondérale), la maîtrise des sphincters, etc.

6. Bakker, 1990, Rourke, 1983, Diller, 1976 [1.16].

Clinique et expérimentation : une exigence !

L'évaluation doit partir d'*idées neuves* sur le développement perceptif et moteur de l'enfant [1.46] et sur la physiologie du muscle, soumis aux contraintes biomécaniques ; le travail de va-et-vient entre les données cliniques et de laboratoire doit guider le sens de la rééducation, dont les actions doivent être validées ou critiquées. L'apport médical trouve pleinement sa place sur les facteurs peu sensibles à l'action extérieure qui risquent d'entraver la portée de la kinésithérapie, s'ils ne sont pas traités spécifiquement : ainsi les mouvements involontaires et la spasticité, pour ne citer que ces deux grands troubles.

Faute de pouvoir traiter la lésion elle-même, le recours au *traitement symptomatique* précis s'impose, ainsi que la lutte contre l'incurie, par ignorance, des troubles orthopédiques.

UNE COOPÉRATION POUR EN SAVOIR PLUS !

Motricité normale et pathologique

Guy Tardieu va maintenir pendant toute sa vie professionnelle une coopération étroite avec les rééducateurs de toute discipline. En ce qui concerne la motricité normale du jeune enfant et les moyens d'évaluer sa pathologie, c'est avec M. Le Métayer, dont il apprécie les qualités de clinicien, qu'il s'entretient régulièrement devant une équipe autant médicale que paramédicale.

Méthodes

Il a de bonnes raisons pour chercher à dépasser ou compléter les techniques rééducatives de type orthopédique ou d'approche globaliste, en vogue à l'époque. Les apports et les points faibles de diverses techniques sont volontiers discutés. On peut citer celle de W. Phelps [1.39], en place depuis 1941, de G. Deaver, en 1952, de T. Fay, en 1954 [1.65] (qui donnera lieu au « patterning »), de B. Bobath, en 1957, de Kabat en 1963...

Apports extérieurs

Guy Tardieu se rend en 1954 aux États-Unis, dans les centres de rééducation de W. Phelps (orthopédiste) et de H. M. Perlstein [1.38] (pédiatre) qui, avec d'autres praticiens réputés dans l'étude de la poliomyélite, ont contribué à poser le cadre de la *cerebral palsy* (ou CP : « paralysie cérébrale »), qui comprend les encéphalopathes ayant comme dénominateur commun des séquelles motrices sans préjuger des déficits associés éventuels. L'association de la CP est créée en 1947. Au cours de son voyage d'étude [1.58], il s'intéresse, entre autres, aux appareillages de marche – qui portent le nom de ces médecins –, pour en faire dans le cadre de l'IMC des orthèses dites de contrôle, différentes des prothèses de soutien, nécessaires aux poliomyélitiques.

La rencontre avec les Bobath à Londres pour discuter de leur conception de la rééducation [1.5] entraîne un différend ; la discussion reprendra, lors de rencontres successives. Guy Tardieu n'est pas d'accord sur leur interprétation quant à l'origine de l'IMC et aux mécanismes d'action de leur méthode. Pour Bobath, l'IMC est perçue comme un trouble de la maturation cérébrale avec persistance des réflexes archaïques ; le dysfonctionnement du tronc cérébral⁷, passant pour responsable des patterns archaïques de position (le RTAC ou réflexe tonique asymétrique du cou, en particulier), serait, en

7. Structure sous-corticale, comprenant, entre autres, les pédoncules cérébraux, lieu de passage des voies motrices et des centres de coordination motrice, tels noyau rouge, locus niger, etc.