1. **Les enfants infirmes moteurs cérébraux :**

Historiquement, le terme d’infirmité motrice cérébrale a été proposé en 1954 par G. Tardieu pour différencier des sujets atteints de séquelles motrices de lésions cérébrales infantiles des sujets **encéphalopathes** atteints de déficience mentale profonde et de troubles moteurs associés.

Notons que les anglo-saxons, quant à eux, regroupent sous le terme « cerebral palsy » les deux types de troubles. Tellement que la distinction n’est pas toujours facile.

« L’Infirmité motrice cérébrale concerne donc les enfants, adolescents ou adultes atteints d’entraves partielles ou totales à la réalisation du mouvement volontaire et/ou du maintien des postures. Ces limitations résultent d’une lésion cérébrale survenue avant, pendant ou peu de temps après la naissance. La lésion n’est pas évolutive mais ses effets vont interférer avec le développement cérébral et psychologique des premières années de la vie. Il existe une grande variabilité au niveau des troubles qui peuvent être peu handicapants ou aller jusqu’à l’absence de toute autonomie. Bien que congénitale, elle est présente à la naissance, l’IMC n’est jamais héréditaire. **L’incidence** est de 1,8 pour 1000 naissance. » (Guidetti & Tourette, 2014, p.52).

* 1. **Description des troubles** : Comme leur nom l’indique, les enfants IMC se caractérisent par d’importantes difficultés motrices qui peuvent altérer le maintien, la marche, les gestes de la vie quotidienne ou la parole, dans des proportions variables. Ces troubles sont dues à des paralysies, des faiblesses musculaires ou encore des raideurs musculaires. Ils sont décrits soit en fonction de **la nature du trouble** dominant soit en fonction de la **localisation de l’atteinte**. En fonction de la nature du trouble dominant on distingue :
* **L’enfant spastique :** qui est atteint paradoxalement et à la fois de raideur et de faiblesse musculaire ; ces raideurs parasitent la posture et le mouvement. L’enfant spastique ne peut coordonner relâchement et contraction des groupes musculaires **antagonistes**. Tous ses muscles sont hypertoniques et **hyper contractiles**. Les contractions (spasmes moteurs) prédominent aux membres supérieurs, aux organes phonatoires et peuvent s’accroitre en cas d’émotions fortes. Il s’agit de la conséquence de l’atteinte du système nerveux **pyramidal** qui contrôle la motricité volontaire.
* **L’enfant athétosique** a une intelligence souvent normale ou supérieure à la moyenne, il peut être pris à tort pour un déficient mental car il a du mal à contrôler ses gestes (ce qui peut donner lieu à des grimaces ou des contorsions) et à s’exprimer oralement de façon compréhensible. On observe des mouvements spasmodiques involontaires et incontrôlés qui parasitent l’action volontaire. Cette agitation est manifeste au niveau des membres et de la tête, elle peut s’accompagner d’une incontinence salivaire. L’autonomie peut être variable, allant selon les cas d’un état **grabataire** à des formes plus discrètes. L’athétose est consécutive à une atteinte du système nerveux **extrapyramidal** en particulier des noyaux gris centraux déterminant la coordination des mouvements volontaires. La surdité est parfois associée à l’athétose.
* **L’enfant ataxique** a une démarche instable, il chute fréquemment, son équilibre est perturbé, ses gestes son imprécis et mal coordonnés. A ces troubles peuvent s’ajouter des tremblements ou une rigidité. Cette atteinte moins fréquente que les deux précédentes, est due à une lésion **des voies cérébelleuses.**

En fait ces trois syndromes existent rarement à l’état pur mais on caractérise l’enfant par la prédominance d’un des types des troubles de troubles qui viennent d’être décrits.

**En fonction de la localisation** et de la diffusion de l’atteinte, on distingue :

* L’atteinte des deux membres appelée **diplégie ou maladie de Little** ou encore diplégie cérébrale infantile.
* L’atteinte du membre supérieur et inferieur du même coté, il s’agit de **l’hémiplégie.**

L’atteinte des quatre membres pouvant être associée à une atteinte du tronc, il s’agit de la **tétraplégie.** (Guidetti & Tourette, 2014).

* 1. **TROUBLES ASSOCIÉS :**

Ces troubles associés ne sont pas toujours présents mais ils sont fréquents ; quand ils sont présents, ils peuvent être d’intensité différente et se combiner. Dans certains cas Ils peuvent être, prévenus ou compensés par des outils éducatifs et thérapeutiques appropriées.

**12.1 .LES DÉFICITS COGNITIFS**

A cause des lésions cérébrales précoces et relativement à leur étendue et leur localisation, c’est aussi le fonctionnement intellectuel qui peut être affecté chez l’enfant IMC mais de façon non systématique. Malgré la distinction évoquée auparavant, l’efficience intellectuelle et les possibilités d’apprentissage demeurent très distinctes d’un enfant IMC à l’autre. En effet, alors que certains, une minorité, peuvent poursuivre des études supérieures, d’autres ne seront jamais capables de lecture.

L’évaluation par les tests requiert parfois des aménagements particuliers car les troubles moteurs peuvent également atteindre la parole, même si chez la majorité des IMC, l’intelligence peut être appréciée par des épreuves composites classiques comme les épreuves de Wechsler.

De Barbot (1993 cité par Grobois) estime la répartition suivante des niveaux intellectuels de ces enfants : 50 % des enfants ont un QI inférieur à 70 (il s’agit de la limite supérieure de la déficience intellectuelle, cf. chapitre 4), 25 % un QI compris entre 70 et 89, 25 % un QI supérieur ou égal à 90 (donc normal puisque proche de la moyenne).

Les auteurs ne sont pas en accord sur l’association entre déficit intellectuel et nature du trouble moteur.

Pour certains les enfants spastiques sont plus fréquemment atteints d’un trouble intellectuel associé que les enfants athétosiques.

Alors que pour d’autres, l’intelligence est en général intacte dans les types de diplégies spastiques et les dystonies athétoses.

Alors qu’un retard mental est observé chez la moitié des enfants hémiplégiques et chez une majorité d’ataxiques.

Dans certains cas, il s’agit davantage d’un retard de développement, résultant du handicap moteur qui limite l’expérience de l’enfant, que d’une déficience mentale bien établie.

D’où l’importance d’un diagnostic et d’un suivi précoces de l’enfant qui peuvent renseigner sur les possibilités d’évolution de ses capacités.

**1.2.2 Les autres troubles**

**\* L’épilepsie**

Ces crises de convulsions avec perte de connaissance concernent, entre 20 et 60 % des IMC selon la nature des atteintes.

Le caractère répétitif des crises et surtout les accidents éventuellement provoqués causent une altération de la vie familiale et sociale de l’enfant.

Grâce à une thérapeutique médicale qui doit être suivie régulièrement, il est possible de stabiliser ces crises.

Cependant, plus le niveau intellectuel est faible, plus les crises se répètent et sont difficiles à prévenir avec un traitement.

Les auteurs notent que l’épilepsie est plus fréquente chez enfant les spastiques que chez les enfants athétosiques où elle est moins fréquente, et plus répandue chez les enfants hémiplégiques (37 à 44 % des cas, Arthuis, 1991) que chez les enfants diplégiques.

**\* Les troubles instrumentaux**

Les troubles de l’organisation gestuelle et motrice sont fréquents chez les enfants IMC : ce sont souvent des troubles de l’exécution du geste, des difficultés de freinage, de contrôle ou de parasitage du mouvement par des contractions involontaires.

Ces troubles peuvent impacter négativement sur les taches de la vie quotidienne de l’enfant (alimentation, toilette) et scolaire (écriture).

**1.2.3** **LES DÉFICITS SENSORIELS**

**\* Les déficits auditifs**

Selon certains auteurs, 25 % des enfants IMC seraient atteints de surdité ou d’hypoacousie (il s’agit d’une diminution, d’une insuffisance de l’acuité auditive correspondant à la déficience auditive légère et moyenne) essentiellement chez les athétosiques (74 %) en petit nombre chez les enfants spastiques (19 %).

Ce sont toujours des surdités de perception, non améliorables par la chirurgie mais souvent appareillables. Elles vont avoir une incidence défavorable sur l’apprentissage du langage.

Compte tenu du tableau clinique souvent déjà lourd de l’IMC, la surdité est généralement méconnue car non recherchée.

Il s’agit souvent d’une surdité ou d’une hypoacousie sélective qui ne touche que certaines fréquences du champ auditif en amputant préférentiellement les aigus, ce qui permet une réaction à peu près normale à la voix et retarde d’autant le diagnostic.

**\* Les déficits visuels**

L’IMC peut toucher aussi les muscles oculaires, ainsi, 69 % des enfants IMC sont atteints de strabisme (D’Heilly, 1990), en particulier les enfants diplégiques.

Le strabisme pouvant compromettre l’acuité visuelle, ceci permet de comprendre que 20 % des IMC sont atteints d’amblyopie unilatérale (diminution de l’acuité visuelle qui ne concerne qu’un seul oeil),

11 % d’amblyopie bilatérale.

Certains IMC peuvent également être atteints de nystagmus (secousses involontaires des globes oculaires) ce qui entraîne des difficultés pour fixer un objet ou pour balayer du regard une surface et va avoir des retentissements sur la perception visuelle en général et en particulier sur la discrimination figure-fond. Plusieurs recherches, avaient fait apparaître la difficulté spécifique des enfants IMC à identifier une figure significative (un objet connu) sur un fond lors d’une présentation tachistoscopique (très rapide) qu’on a imputé à leur difficulté de fixation oculaire augmentée par la brièveté de la présentation.

La performance des enfants IMC se rapproche de celle des enfants tout-venant soit quand on augmente le temps de présentation soit quand cette tâche de discrimination figure-fond leur est présentée de manière tactile, – l’enfant doit alors toucher des dessins en relief situés soit sur un fond uni ou structuré puis les dessiner.

**1.2.4 LES TROUBLES DU LANGAGE**

Ces troubles, sont d’origine diverse, ils peuvent résulter de l’atteinte motrice, qui touche également les muscles de l’appareil phonatoire, ou d’une atteinte auditive, fréquente, comme nous venons de le voir, chez les athétosiques.

Dans ce cas, l’enfant n’entend pas bien et va donc avoir du mal à s’exprimer correctement.

La fréquence de l’association de ces troubles du langage aux troubles moteurs varie de 20 à 70 % selon l’aspect du langage étudié et le niveau intellectuel des sujets.

Ces troubles concernent essentiellement la parole : soit l’enfant ne parle pas du tout, soit il parle mal.

Dans ce cas, le positionnement de la voix peut être affecté, elle peut être trop grave chez l’enfant athétosique, trop haute chez l’enfant spastique.

On note également des troubles de l’articulation et du rythme de la parole (bégaiement).

Les quelques études qui portent sur le développement phonologique notent qu’il s’effectue normalement mais de manière retardée par rapport à l’enfant tout-venant.

Les bilans de langage sont donc particulièrement importants chez l’enfant IMC à la fois en production et en compréhension.

Lorsque seule la production est affectée, une rééducation orthophonique, quand elle est possible, peut amener à des progrès certains ; à défaut, surtout quand toute la motricité est fortement altérée, le recours à des aides techniques (prothèses de parole par exemple) est indispensable à l’expression.

Ces troubles décrits séparément peuvent donner lieu à des combinaisons multiples à des degrés divers et donc donner des tableaux cliniques très variables d’un enfant à l’autre.