

INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE PARALYSIE CÉRÉBRALE prospective

La Fondation Motrice

L'étude prospective a été soutenue par la Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie.

Préface de M. Patrick Gohet, Délégué Interministériel aux Personnes Handicapées



Préface de M. Patrick Gohet / p 4

Une étude prospective. Pourquoi, comment ? / p 8

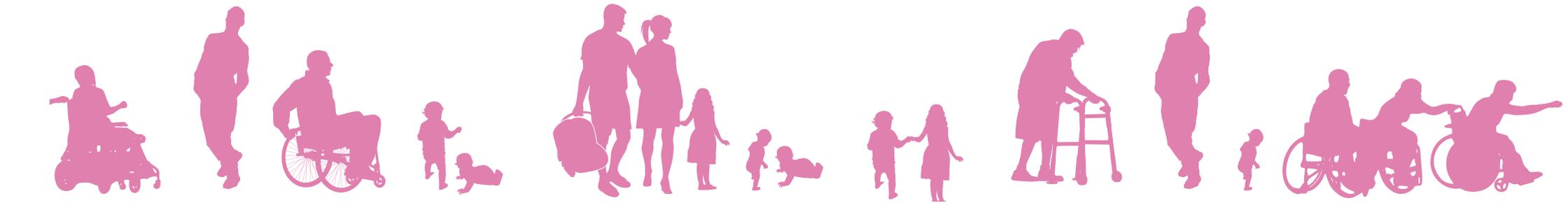
Les résultats / p 28

Témoignages / p 88

Conclusion du Dr Alain Chatelin / p 110

Annexes / p 116







M. Patrick GOHET

Délégué Interministériel aux Personnes Handicapées

Les personnes atteintes d'Infirmité Motrice Cérébrale/Paralysie Cérébrale sont nombreuses. Cette pathologie appelle à approfondir la recherche qui la concerne et à améliorer l'accompagnement de ces personnes et de leurs familles. L'Infirmité Motrice Cérébrale/Paralysie Cérébrale relève pleinement des dispositions de la loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées. Citons, comme exemples, le projet de vie, la compensation individuelle adaptée, l'accès de tous à tout...

Les pouvoirs publics sont pleinement conscients de cette situation. C'est la raison pour laquelle la Délégation Interministérielle aux Personnes Handicapées a pris l'initiative de constituer un groupe de travail chargé de réfléchir à une approche commune de l'Infirmité Motrice Cérébrale/Paralysie Cérébrale. Composé de représentants des diverses associations représentatives, des administrations concernées et d'experts reconnus, ce groupe a élaboré un document consensuel à partir des propositions de la Fondation Motrice. Les résultats de ces travaux seront présentés et débattus au cours d'une journée nationale.

Les caractéristiques de la pathologie, ses conséquences sur la situation des personnes concernées et de leurs familles, les professionnels nécessaires et leur formation, la personnalisation et l'adaptation des réponses sont autant de sujets qui viendront en discussion.

Lorsqu'il s'agit de définir une déficience génératrice de handicaps, la terminologie employée est fondamentale. Elle doit suggérer, de manière non discriminante et non dévalorisante, l'état et la situation de la personne. C'est tout particulièrement vrai de l'Infirmité Motrice Cérébrale/Paralysie Cérébrale.

Nous ne pouvons pas ignorer ce que les personnes concernées associées aux travaux du groupe de la DIPH nous ont dit et répété. Par exemple : en cas de recherche d'emploi, que dire à l'employeur potentiel qui pose la question de savoir quel est le handicap que nous connaissons ? Certainement pas « je suis infirme moteur cérébral » ou « je suis paralysé cérébral » !

A l'évidence, la présente étude prospective est de nature, avec d'autres contributions, à nourrir de manière déterminante notre réflexion.

Je remercie les auteurs pour la qualité de leur travail ainsi que les lecteurs pour l'appropriation qu'ils en feront.



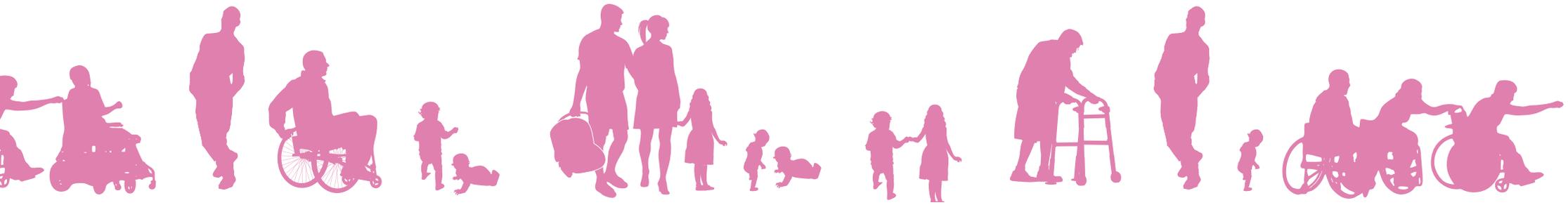


Une étude prospective. Pourquoi, comment ?

En avant, c'est où ? / p 8

Introduction à l'Infirmié Motrice Cérébrale/Paralysie Cérébrale / p 12

Méthodologie / p 22



Dr Alain CHATELIN
Président de la Fondation Motrice

EN AVANT, C'EST OÙ ?

L'élan de la Fondation Motrice vient de la volonté des associations fondatrices, dont l'engagement méritera toujours notre reconnaissance. Avec elles nous avons senti la force du mouvement collectif. « Les enjeux ne peuvent rester sans engagement¹ ». La première cause de handicap moteur de l'enfance était quasiment oubliée par la recherche.

Quand la fondation a organisé sa toute première manifestation - c'était un symposium sur la recherche le 3 février 2006 au Collège de France - nous avons voulu que cette réunion inaugurale soit ouverte non pas par le long discours d'un cadre, mais par la parole donnée collectivement aux jeunes pour lesquels elle avait été créée. Alexandre Agnès a donc été sollicité pour tourner un court métrage sur ce que les jeunes atteints d'IMC/PC² voulaient dire aux chercheurs³. Chacun pensait savoir ce qu'ils attendaient et le slogan de la fondation, déjà imprimé

sur les prospectus, avait été choisi en conséquence : « Marcher, parler, participer et être heureux »... mais pas du tout ! Ce que les jeunes ont dit d'abord c'est « On ne veut plus avoir mal ! ». Nous, parents ou professionnels qui pensions les connaître, étions passés à côté. Ils ont aussi ouvert la porte de la prévention et de la générosité en disant : « Si pour nous c'est trop tard, faites au moins qu'il n'y ait pas d'autres, handicapés comme nous ! ». Cela n'allait pas de soi dans une structure où ceux qui étaient directement concernés auraient pu vouloir d'abord, sinon exclusivement, que l'on s'occupe d'eux. Alors il a fallu refaire les prospectus mais, surtout, nous avons appris que nous ne pouvions pas parler à leur place et décider pour eux.⁴



¹ Henri Jacques Stiker, Les métamorphoses du handicap de 1970 à nos jours. Presses Universitaires de Grenoble, 2009. p.7

² IMC/PC: Infirmité Motrice Cérébrale/Paralysie Cérébrale. Nous garderons dans ce livre ce sigle provisoire qui réunit deux termes proches et dont les nuances sémantiques sont obscurcies par des usages variables au gré des personnes et de l'histoire. La Fondation Motrice a fait, elle, clairement le choix de prendre la définition la plus large des troubles pour ne pas exclure de son objet des enfants ou des adultes qui pourraient bénéficier des travaux qu'elle encourage ou suscite. La terminologie pourra, on l'espère, être harmonisée prochainement pour que la communication puisse être comprise par tous.

³ «Chacun porte une espérance !» 2006. DVD d'Alexandre Agnès disponible à la Fondation Motrice.

⁴ Pascal Jacob dit dans son témoignage « Créer la Fondation Motrice c'était répondre à nos enfants, leur dire que leur avenir et leur participation au monde étaient notre préoccupation. » L'étape suivante était forcément de leur donner la parole.



Quand la fondation a élaboré sa stratégie, elle s'est appuyée sur ses statuts qui lui définissaient deux missions :

- la recherche
- et la diffusion des connaissances

et qui les avaient assorties de deux repères :

- pour la recherche : « Tout ce qui peut contribuer à améliorer la situation et la qualité de vie des personnes atteintes d'IMC/PC ou à la prévention des lésions. »
- pour la diffusion des connaissances, on ajoutait :
« La recherche n'est utile que si elle se traduit dans la vie de ceux qui en ont besoin. »

André Rey, administrateur qui le premier a proposé une stratégie globale pour la fondation, déclinait ainsi trois pôles à construire :

- l'information, en recensant et en diffusant tout ce qui peut être utile dans notre domaine parce que l'IMC/PC est reliée à de nombreux champs de recherche sans frontières scientifiques ou géographiques,
- un rôle d'observatoire et d'évaluateur, pour repérer ce qui est prometteur, mesurer l'impact de ce qui est fait et définir des objectifs,
- un rôle d'incitation à la recherche sur l'IMC/PC, par des financements ou des commandes à des équipes de recherche.⁵

Les valeurs de la fondation s'inscrivent dans ce vécu : respect pour les personnes atteintes d'IMC/PC, très hauts standards de recherche, coopération internationale, traduction des progrès des recherches en bénéfiques pratiques pour les personnes.

La Fondation Motrice avait lancé successivement trois appels à projets de recherche concernant l'IMC/PC, mais sans restriction quant au sujet. Grâce à son Conseil Scientifique elle commençait d'exister, d'identifier des chercheurs et des thèmes mais elle ne pouvait tout embrasser, faute de moyens. En 2007 s'est donc posée la question de fixer les objectifs à atteindre, de s'appuyer sur notre petite expérience pour construire une vision de là où nous voulions, nous pouvions, aller.

Ce n'est pas sans débats acharnés entre ceux qui avaient une vision plus industrielle, tendue vers le résultat, ou plus institutionnelle, dédiée aux organisations et aux outils ; entre la crainte de faire naître trop d'espérances avec des perspectives affichées et la capacité à les assumer face à l'incertitude. Graver des objectifs, c'était savoir où se diriger, sans savoir forcément comment, mais c'était aussi exclure, peut-être, des opportunités dans un domaine scientifique où les résultats nouveaux réinventent toujours de nouvelles pistes qu'il faudrait pouvoir suivre. Les grandes découvertes, disaient certains, sont le fruit du hasard qui rencontre la sagacité d'une personne préparée,

⁵ Il ajoutait, espiègle pertinent, un 4ème rôle: celui de poil-à-gratter de l'industrie pharmaceutique pour inciter à ce que toute molécule qui présentait un potentiel thérapeutique dans le champ de l'IMC/PC soit effectivement étudiée dans cette population.

et brimer la liberté du chercheur serait se priver de ces possibilités. D'autres insistaient sur la nécessité de savoir où nous allons, pour convaincre mécènes et donateurs de nous suivre sur un chemin où nous pourrions rendre des comptes.⁶ Il a cependant été clair pour tous que dans une fondation qui s'était donné une mission pour une population, nous devions pouvoir dire à quoi nous tendions.

Face aux répliques poétiques de Jacques et son maître⁷:

Jacques : « Je veux donc que vous me conduisiez... en avant... »

Le maître : « Je veux bien, mais en avant, c'est où ? »

Jacques : « Je vais vous révéler un grand secret. Une astuce séculaire de l'humanité. En avant, c'est partout ! »

nous avons choisi, par fidélité à la mission que nous avaient confiée nos fondateurs, la belle phrase inscrite sur le monument de Jaurès à Montpellier : « C'est en allant vers la mer que le fleuve reste fidèle à sa source ! ». Il faut avancer sur notre chemin.

En cette année du 40ème anniversaire des premiers pas sur la Lune, on ne peut manquer aussi, rétrospectivement, d'être frap-

pé de l'efficacité et de la simplicité de la démarche initiée par Kennedy moins de 10 ans avant cet aboutissement de 1969. Elle ne traçait pas le chemin des péripéties mais fixait la destination et le moment, sans lequel il n'y a pas de mesure. Il faudra revenir dans la conclusion de ce livre sur la notion de temps.

La Fondation Motrice a donc choisi de conduire une étude de prospective dans le champ de l'IMC/PC pour savoir où aller. La démarche prospective est séduisante : construire une anticipation pour éclairer l'action. C'est voir loin, large et profond. C'est voir autrement, pour innover, et voir ensemble, pour que chacun puisse s'approprier le résultat. Dans un univers fait de contraintes, le handicap, c'est rechercher un avenir désiré, pas un avenir subi.⁸

La Fondation Motrice est un carrefour entre les personnes atteintes, les familles, les professionnels de l'accompagnement et du soin, les chercheurs⁹. C'est un lieu où les faire se rencontrer. C'était un moment propice dans les débuts de la fondation. La CNSA¹⁰ a compris cette opportunité, elle a apporté son concours financier et accompagné le projet. Le résultat de cette année de travail est dans ces pages.

⁶ Francelyne Delyon ajoute plus loin dans son témoignage, en demandant des statistiques : « Pas de communication positive sans s'appuyer sur une réalité quantifiée et apparente ».

⁷ Milan Kundera. Jacques et son maître. NRF-Gallimard, 1981. p.98

⁸ En lien avec Pierre Ancet qui écrit dans ce livre que « l'autonomie doit permettre de sentir les possibles qui s'offrent à nous malgré nos difficultés », la vocation d'une fondation de recherche est sûrement de construire de nouveaux « possibles ».

> **Andrea Casiraghi, parrain de la Fondation Motrice.**

Avant de rentrer dans cette lecture, je voudrais remercier André Rey qui nous a amenés sur les chemins de la prospective, Louis Vallée, Marie Vidailhet et Lucie Hertz-Pannier qui ont organisé le travail scientifique de la fondation depuis 2005, Pascal Jacob qui nous a conduits à la CNSA, la CNSA qui a rendu possible ce projet, la FCEs¹¹ qui l'a suivie dans cette voie, Daniel Ejnes, Elisabeth Choplin, Régine Monti et Pierre Chapuy qui ont conduit l'étude et tous ceux qui ont participé, au sein du comité de pilotage ou des ateliers, bénévolement, sur un temps précieux, à cette production collective dont je suis sûr qu'elle marquera la réflexion et l'action.

La Fondation Motrice ne serait rien sans son Parrain, Andrea Casiraghi, sans son Conseil Scientifique, sans ses administrateurs, ses bénévoles réunis autour de Marie Perin dans l'Association des Amis de la Fondation Motrice avec le concours de Marie Roinet et Alexandra Renard, sans les mécènes et dona-

teurs qui ont compris l'importance de contribuer à l'avenir dessiné pour tous ces jeunes. Je voudrais les associer à tous mes remerciements comme à la gratitude que j'ai exprimée en introduction à nos associations fondatrices. Enfin, qu'il me soit permis une allusion personnelle. « Parmi les multiples chemins qu'un homme voit s'ouvrir au cours de son existence, ce sont les rencontres qui décident de ceux qu'il emprunte ¹² ». Quelle plus belle rencontre que celle d'un enfant ?

*A Matthieu et Fabienne
Alain Chatelin*



⁹ La place donnée aux personnes atteintes d'IMC/PC a pu surprendre certains dans une approche qui paraissait a priori très technique : des priorités de recherche. Elle nous a paru indispensable pour des raisons éthiques autant que par souci d'efficacité. Dans un domaine où les situations individuelles sont si diverses il n'était pas possible de choisir sans eux les bénéfices attendus à viser prioritairement. Quant à déterminer l'organisation la plus efficace pour la fondation en matière de recherche, la discussion appellerait de plus longs développements. La vocation d'une fondation dédiée à une pathologie est par nécessité de soutenir des recherches dirigées vers des résultats ayant une pertinence pour sa population d'intérêt, quelles que soient les modalités de ces choix.

¹⁰ Caisse Nationale de Solidarité pour l'Autonomie.

¹¹ Fondation Caisses d'Épargne pour la solidarité.

¹² Henri-Jacques Stiker. Les métamorphoses du handicap de 1970 à nos jours. Presses Universitaires de Grenoble, 2009. p.7



Dr Daniel Ejnes

Chef de projet

Médecine Physique et Réadaptation

INTRODUCTION À L'INFIRMITÉ MOTRICE CÉRÉBRALE/ PARALYSIE CÉRÉBRALE

L'IMC/PC, une énigme ?

Première cause de handicap moteur de l'enfant, l'IMC/PC (Infirmité Motrice Cérébrale/Paralysie Cérébrale) touche 125 000 personnes en France.

Elle résulte de lésions survenues sur le cerveau en développement de l'enfant pendant la période fœtale, l'accouchement ou les premières années de la vie.

Bien que très répandue, l'IMC/PC reste une « énigme » à plusieurs titres.

Pathologie très complexe, elle se caractérise par une grande disparité dans ses manifestations et un grand nombre de combinaisons possibles de lésions neurologiques et de leurs conséquences. Cette complexité, et l'absence de traitement curatif pour l'instant, devraient intéresser médecins, thérapeutes et chercheurs. La compréhension de ses mécanismes, son diagnostic, sa prévention et les innovations thérapeutiques et technologiques pourraient en outre bénéficier à d'autres pathologies d'origine neurologique ou neuromusculaire.

La recherche sur l'IMC/PC ouvre à toute la médecine développementale et à une meilleure connaissance du fonctionnement cérébral. Or l'IMC/PC reste peu valorisée dans les parcours médicaux et peu enseignée dans les cursus universitaires.

Méconnue du grand public comme des professionnels de santé, l'IMC/PC est « victime » en France des querelles et débats sur sa dénomination et sa définition qui se sont succédés depuis plus de 30 ans, au fil des progrès de la connaissance. De « Paralysie Cérébrale » à « Infirmité Motrice Cérébrale » ou « Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale », elle reste mal connue, mal comprise et peu médiatisée.

Comment peut-on expliquer qu'une si grande différence de considération existe entre l'IMC/PC et d'autres pathologies, plus ou moins rares, qui font l'objet de nombreux projets de recherche ou colloques, de « plans nationaux », ou de grands mouvements de solidarité ?



La réponse n'est pas qu'une question de moyens. Familles et professionnels interrogés dans notre étude, qui expriment tous leur sentiment d'impuissance, « d'insupportable », et déplorent la méconnaissance dont est victime l'IMC/PC, évoquent tour à tour l'absence de centre d'excellence clinique ou de recherche dédié bien identifié, le manque de motivation des médecins, freinés par l'absence de perspectives curatives et parfois mal à l'aise avec la question du handicap, ou tout simplement le fait que l'IMC/PC n'est pas une maladie à proprement parler. Comprendre pourquoi cette pathologie est si peu considérée conduira certainement à revoir les modes de communication et d'enseignement. Comment ne pas se sentir concerné par le souci d'offrir une qualité de vie digne à ceux qui se disent « victimes » des progrès de la médecine (dans le cas des grands prématurés par exemple) sans en bénéficier ensuite ? Comment pourra-t-on justifier, dans 20 ans ou plus, auprès d'un enfant qui naît aujourd'hui, qu'en 2009, en plein essor des neurosciences, on ne s'est pas intéressé à ce qui se passait dans le cerveau lésé du nouveau-né ? D'« énigme », l'IMC/PC pourrait se transformer en « scandale », par tout ce qui n'aurait pas été fait.

Une réponse, la création de la Fondation Motrice

Créée en 2006, la Fondation Motrice porte une double vocation : promouvoir et soutenir la recherche et l'innovation relatives à l'IMC/PC, et œuvrer pour l'amélioration de la qualité des soins, et la diffusion des connaissances et des bonnes pratiques.

Son credo : traduire les progrès de la recherche dans la vie de ceux qui en ont besoin. Afin de servir au mieux cet engagement, elle décide d'initier en décembre 2007 une démarche centrée sur les besoins et les attentes des personnes atteintes par l'IMC/PC et de leur entourage, en termes de recherche et de progrès.

L'étude « prospective » dont il est question dans ce livre est alors lancée en janvier 2008 avec le soutien de la CNSA.

Cette étude a pour objectifs :

- de connaître et comprendre les attentes en matière de recherche de la communauté concernée, en confrontant ces attentes aux progrès possibles
- de déterminer les champs de recherche à prioriser et soutenir
- d'identifier les éléments de communication qui permettront

> Gagner en autonomie signifie aussi pouvoir accéder à une vie « complète ».

de mieux faire connaître l'IMC/PC et de déclencher des financements pour soutenir et développer la recherche.

Un cabinet spécialisé en prospective, le GERPA, a défini la méthodologie et conduit l'étude. Celle-ci s'est appuyée essentiellement sur des ateliers interdisciplinaires réunissant systématiquement personnes atteintes et leur entourage, chercheurs, thérapeutes et accompagnants, complétée d'entretiens individuels et de rencontres d'équipes spécialisées.

Elle a permis d'aborder de nombreux sujets relevant de 3 grands domaines : biomédical et thérapeutique, technologie et sciences de l'ingénieur, sciences humaines et sociales.

Ce livre présente les principaux résultats de cette étude, qui ont fait l'objet d'une communication commune avec la CNSA à la Journée d'Etude du 17 mars 2009 organisée par la Fondation Motrice à l'Institut Pasteur. 500 personnes y ont assisté.

Avant d'aborder les résultats de cette étude, il est important d'en rappeler la nature. Cette étude, fondée sur des ateliers participatifs, relève d'une démarche dite « qualitative » et n'a pas pour vocation d'apporter de réponse chiffrée ou « scien-

tifique » aux questions que l'on se poserait. Il s'agit plutôt d'une « photo » prise en 2008 des attentes d'une communauté d'enfants et d'adultes dont la vie a été bouleversée par cette pathologie. Elle n'a pour ambition « que » d'apporter un éclairage, fondé sur des témoignages, sur le vécu des personnes touchées, leurs souffrances, leurs espoirs comme leurs déceptions. Elle permet également de mieux écouter les personnes concernées, de mieux les comprendre et d'utiliser leur expérience pour améliorer la réponse des projets de recherche aux attentes en termes de qualité de vie et de diminution de cette pathologie.

Ce type de démarche est assez inédit dans le domaine de la recherche médicale, et donc perfectible.

Pour les acteurs de la Fondation Motrice et la CNSA, cette étude permet de partager une connaissance du sujet et de constituer un socle sur lequel construire des projets de recherche porteurs de vrais espoirs de progrès. Ce travail doit également aider à résoudre l'apparente contradiction d'une recherche à la fois généraliste et spécialisée, et permettre de faire ressortir des priorités sans exclure, en tenant compte de la grande diversité des troubles et de leurs combinaisons.



Ce livre présente les différents thèmes qui ont émergé de l'étude et constituent ce fameux « socle ». Chacune de ces thématiques sera approfondie, soumise à la confrontation d'équipes « leaders » sur le sujet, tant dans le cadre des appels à projets de la Fondation Motrice, qu'en initiant et soutenant des projets thématiques interdisciplinaires sur les thèmes les plus pertinents, à même de produire des résultats tangibles dans un délai raisonnable, et de déclencher des partenariats financiers et de recherche. Le Conseil Scientifique de la fondation, par sa compétence, sa dimension européenne et interdisciplinaire, peut combiner le socle de cette étude aux appels à projets, pour tracer des orientations fortes et efficaces autour d'une vision partagée par les principaux acteurs.

Une priorité, définir l'IMC/PC

Face à une pathologie « méconnue et maltraitée », il est peu surprenant que la première attente formulée dans le

cadre de cette étude prospective par les personnes atteintes d'IMC/PC et leurs familles soit de faire connaître et reconnaître l'IMC/PC. Cet objectif a un préalable : s'accorder sur une dénomination et une définition communes de l'IMC/PC, qui permettent une communication simplifiée et univoque sur le sujet.

Le premier chantier qui en découle, proposé par la Fondation Motrice à la demande de M. Patrick Gohet, Délégué Interministériel aux Personnes Handicapées, est de coordonner le travail de consensus sur une définition unique de l'IMC/PC, pour la conférence nationale prévue sur le sujet.

Ce premier texte se construit à partir de la définition internationale de la « Cerebral Palsy »¹, tout en posant les spécificités françaises (exception culturelle ?) à la recherche d'une dénomination qui soit non stigmatisante et permette de faire progresser les soutiens à l'autonomie et la reconnaissance de cette pathologie.

¹ Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, Dan B, Jacobsson B. The Definition and Classification of Cerebral Palsy. Dev Med Child Neurol 2007; 49 : 1-44

La définition internationale :

« La Paralyse Cérébrale (ou IMC/PC en France) désigne un ensemble de troubles permanents du développement du mouvement et de la posture, responsables de limitations d'activité, imputables à des atteintes non progressives survenues sur le cerveau en développement du fœtus ou du nourrisson. Les troubles moteurs de la paralysie cérébrale sont souvent accompagnés de troubles sensoriels, perceptifs, cognitifs, de la communication et du comportement, par une épilepsie et/ou par des problèmes musculo-squelettiques secondaires. »

Les éléments mis en œuvre dans la prévention, le diagnostic, les traitements et l'accompagnement doivent être adaptés à la grande diversité des atteintes et des besoins de chaque personne touchée, sachant que la combinaison des troubles est un facteur de complexité spécifique à la paralysie cérébrale.

- Les sujets **infirmes moteurs cérébraux** (IMC) peuvent le plus souvent participer à l'ensemble des aspects de la vie sociale. Ils sont capables d'apprentissages et peuvent exprimer leurs compétences si les mesures mises en œuvre répondent à leurs besoins d'**autonomie** et si derrière l'apparence (troubles du

langage parfois ou mouvements anormaux notamment) on sait reconnaître leurs pleines capacités intellectuelles et y faire appel.

- Pour d'autres sujets dits **polyhandicapés**, une approche globale de **la personne** et l'équilibre à trouver entre soins, éducation, accompagnement et vie sociale doivent toujours primer sur la multiplicité des déficiences.

- **Pour tous**, et les situations intermédiaires sont nombreuses, les dispositifs mis en place doivent prendre en compte les phases de progrès et les phases d'aggravation dans le déroulement du cycle de vie pour que **les réponses soient toujours évolutives**.

Les troubles liés à la paralysie cérébrale appellent :

- une évaluation individuelle précise et renouvelée.
- des réponses **thérapeutiques ciblées et concertées** pour réduire ces troubles et prévenir les complications.



< La grande majorité des cas d'IMC/PC trouve son origine dans un évènement survenu avant ou au moment de la naissance.



- des mesures de **compensation** pour accompagner le projet de vie.
- un travail **sur l'accessibilité** de la société, au sens physique, cognitif et psycho-social pour réduire les situations de handicap.
Le terme « Cerebral Palsy » (Paralysie Cérébrale) est le terme le plus largement utilisé dans le monde et en Europe, avec quelques variantes (« paralisi cerebrale infantile » en Italie par exemple). Terme générique, il est assez mal perçu par les personnes atteintes, particulièrement celles habituées à la dénomination IMC en France. La question des capacités intellectuelles a fortement marqué l'histoire française. Mais le terme « infirme » mérite également d'être interrogé... Le choix d'une nouvelle dénomination se confrontera à la question du bénéfice atteint finalement en termes d'image, de reconnaissance des droits, et à celle de sa diffusion dans le monde francophone, ce qui n'a pas été le cas des dénominations antérieures.

Spécificité

Définir l'IMC/PC revient également à définir ses spécificités.

Trois éléments sont à retenir :

- une lésion survenue sur un cerveau en développement.
- une lésion non évolutive.
- une combinaison de troubles incluant toujours un déficit moteur (élément commun à toutes les formes d'IMC/PC).

Trois autres aspects de la pathologie sont également caractéristiques :

- le « vieillissement précoce » (par sur-utilisation articulaire par exemple) qui peut faire perdre une partie des capacités difficilement acquises et pose la question de la rééducation « au long cours ».
- des troubles fréquents de l'élocution d'origine motrice, et un facteur E de réactivité aux stimulations externes.
- une « spécificité de moins bonne réactivité aux traitements » (mouvements anormaux, douleur...).

L'IMC/PC, une pathologie très répandue²

L'IMC/PC concerne 1,5 à 3 naissances pour 1000.

² Extraits des travaux de Christine Cans, membre du Conseil Scientifique de la Fondation Motrice et participante du réseau européen SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) et l'article récent d'Ingeborg Krägeloh-Mann et Christine Cans « Cerebral palsy update » Brain Dev 2009 Aug;31(7):537-44

« Qu'on arrête de penser qu'une personne qui a du mal à parler est débile ! »

Dans la plupart des pays développés, la prévalence (nombre total de cas dans une population donnée) chez les enfants en âge scolaire est de 2 naissances pour 1000 ; on peut estimer le nombre de personnes vivant avec une IMC/PC à 125 000 en France, et à 650 000 en Europe.

Les facteurs de variation les plus importants de cette prévalence sont l'âge gestationnel et le poids de naissance :

- parmi les enfants nés à terme (et/ou de poids de naissance >2500g) la prévalence est de l'ordre de 1 pour 1000 naissances
- parmi les enfants nés entre 32 et 36 semaines d'aménorrhée (et/ou de poids de naissance entre 1500 et 2500g) la prévalence est de l'ordre de 1%
- parmi les enfants nés à moins de 32 semaines d'aménorrhée (et/ou de poids de naissance <1500g) la prévalence est de l'ordre de 6 %, soit 60 fois supérieure à celle des enfants nés à terme. La prématurité concerne 5 à 6 % des naissances, et elle n'a pas tendance à diminuer malgré les progrès dans la prise en charge obstétricale.

La sévérité de l'atteinte varie selon les formes cliniques de

l'affection. Globalement sur l'ensemble des cas :

- environ 50 % des personnes sont atteintes d'une forme dite « légère » avec essentiellement un déficit moteur
- 20 % ont une forme dite « modérée » associant au trouble moteur une autre déficience, notamment cognitive
- pour 30 % des personnes atteintes, il s'agit d'une forme sévère avec présence d'une déficience intellectuelle sévère (niveau intellectuel correspondant à un résultat chiffré du QI<50) et d'une dépendance physique importante.

Étiologie :

La part des étiologies prénatales et péri/néonatales est étudiée et rapportée régulièrement en Suède et donne une idée fiable : on note que 30 % des cas sont à rattacher à un événement de la période prénatale (malformation du Système Nerveux Central, atrophie cérébrale...).

Pour 40 % des cas, c'est un événement de la période péri/néonatale qui est responsable de l'atteinte cérébrale, comme par exemple les hémorragies intra-cérébrales du prématuré ou les encéphalopathies ischémiques anoxiques des enfants nés à terme.

Enfin, pour 30 % des cas, il n'y a aucun événement

> L' IMC/PC est notamment caractérisée par une combinaison de troubles incluant toujours un déficit moteur.



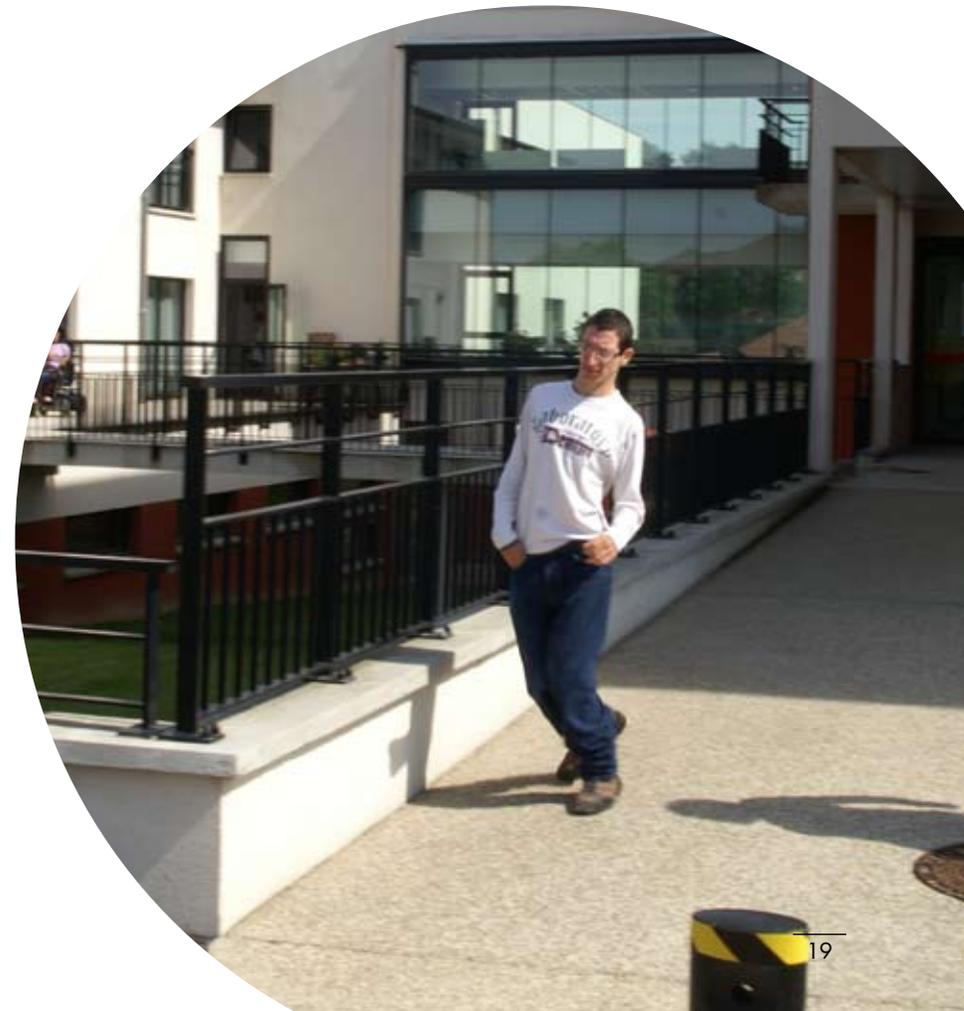
étiologique permettant de rattacher le cas à une quelconque période (Himmelmann 2005).

La part des IMC/PC d'origine post-natale varie entre 5 et 10 %. Pour ces lésions survenues après la naissance, il s'agit souvent des conséquences d'une infection du système nerveux central durant la petite enfance. Ces personnes présentent souvent une forme d'IMC/PC plus sévère que les autres cas.

L'enquête Epipage, coordonnée par Béatrice Larroque (INSERM Villejuif U149) et publiée en mars 2008 démontre une augmentation significative des déficits neuromoteurs et cognitifs corrélée au niveau de prématurité : 9 % des anciens grands prématurés présentent une IMC/PC ; 42% des enfants nés entre 24 et 28 semaines auront besoin d'une aide éducative ou rééducative à l'âge de 5 ans.

La survie de ces nouveau-nés touchés est proche de la normale, de même que leur durée de vie, excepté dans les formes les plus graves et notamment en cas de polyhandicap.

C'est donc une affection non évolutive dans son origine,



mais qui dure toute la vie, et dont les conséquences sont, elles, évolutives, particulièrement en termes de restriction d'autonomie, de souffrance et de perte de qualité de vie. Des questions se posent en termes médicaux, sociaux et éthiques. Une ne devrait plus se poser : pourquoi si peu d'investissement dans la recherche en amont, sur les aspects de prévention de la lésion et de diagnostic précoce ? Ceci doit devenir une priorité de santé publique.

Dépister les situations à risque est une vraie attente : un certain nombre de facteurs sociaux et médicaux modifient la fréquence de survenue de l'IMC/PC, ces facteurs peuvent être des causes de la lésion cérébrale ou de simples facteurs de risques, ou même parfois des signes précoces de l'affection (Stanley 2000).

Une politique de dépistage devra nécessairement être accompagnée d'une politique de prévention bien comprise et construite sur des référentiels internationaux.

La Fondation Motrice et ses partenaires y contribueront activement.

> Nous entendons souvent opposer le biomédical et le social. Il nous paraît toujours pertinent de relier les projets de recherche sur :

- la lésion (déficience)
- la fonction (incapacités)
- la situation de handicap (désavantage), en se référant à la classification de Wood (OMS, classification internationale du handicap, introduite en France en 1988 par le CTNERHI).



Méthodologie de l'étude prospective : de l'expression des besoins actuels et futurs des personnes atteintes d'IMC/PC vers les questions-clefs adressées à la recherche

Une démarche prospective au service d'une recherche ancrée dans la demande sociale

La prospective est à la fois un instrument de « réflexion-action » sur les futurs possibles, un outil d'aide à la décision stratégique, et un instrument permettant de porter une réflexion collective. L'approche prospective permet en effet de répondre très concrètement aux nouvelles orientations prônées par les pouvoirs publics, qui visent à mieux ancrer les programmes de recherche dans la demande sociale, et à mieux les articuler avec la faisabilité scientifique et technique.

Dans le domaine de la santé, comme dans les autres domaines de l'action publique et privée, l'action à long terme suppose en effet d'opérer « ... des choix qui impliquent des arbitrages politiques au sens le plus noble du terme, c'est-à-dire des arbitrages opérés en fonction de la priorité que l'on accorde à certains besoins ou à la poursuite de certains

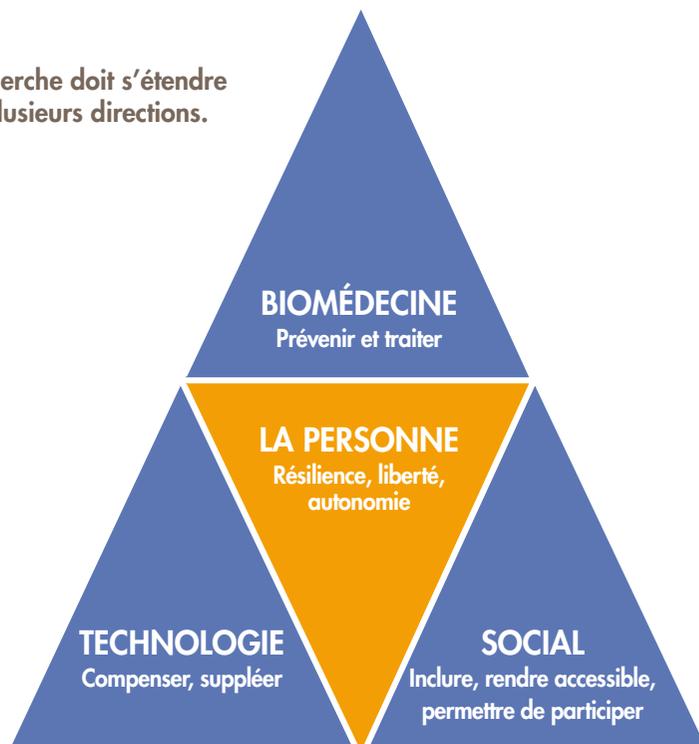
objectifs, de la confiance que l'on accorde à la communauté scientifique au sens large pour qu'elle apporte des réponses appropriées, y compris tenant compte des coûts et moyens disponibles et mobilisables » (Hugues de Jovenel¹).

C'est ainsi que cette réflexion prospective menée par la Fondation Motrice s'est donné pour objectif d'« établir une vision prospective partagée des principaux axes de Recherche, Développement & Innovation possibles, contribuant à répondre aux attentes et préoccupations des personnes atteintes d'IMC/PC, afin d'orienter les actions de financement de la fondation dans ce domaine ».

Il s'agissait donc, pour cette fondation créée par des associations de parents et de professionnels, d'identifier des thèmes prioritaires de recherche ancrés très clairement dans la demande sociale, tout en restant pertinents et faisables par rapport aux perspectives de réussite de la recherche.

¹ Source : in « La Recherche et l'Innovation en France », sous la direction de Jacques Lesourne et Denis Randet, Odile JACOB, 2007, p.49.

La recherche doit s'étendre dans plusieurs directions.



Une réflexion ouverte et participative

L'un des principes-clés de l'élaboration de cette réflexion prospective a consisté à associer à l'ensemble de la démarche les acteurs de la recherche et ses « usagers » au sens large que sont les personnes atteintes, leurs familles et les personnels de l'accompagnement : il s'agit donc d'une réflexion résolument ouverte et participative.

Différents « collègues » d'acteurs (personnes atteintes et leurs familles, chercheurs, médecins, thérapeutes et personnels de l'accompagnement) ont été mis en place afin de créer une véritable intelligence collective partagée, en recourant à des ateliers par collègue dans un premier temps, puis par groupe de travail mixte dans une seconde phase.

Ainsi, il ne s'agit ni d'une étude sous-traitée, ni d'un travail bibliographique, mais bien de la construction collective et organisée d'un « référentiel prospectif » sur le sujet de l'IMC/PC, permettant d'en tirer des enseignements à caractère stratégique afin d'appuyer les choix de la fondation dans son soutien à la recherche.

Différentes instances, aux rôles respectifs clairement identifiés, ont également été mises en place : un Comité de Pilotage, un Comité Technique et des Groupes de Travail.

Le Comité de Pilotage était formé de sept personnalités :

- Alain Chatelin, président de la Fondation Motrice.
- Emilie Delpit, directrice de projet chargée de la qualité et de la prospective à la CNSA.
- Francelyne Delyon, ancienne attaché à l'Office National Interprofessionnel des Céréales, personne atteinte d'IMC/PC en retraite.
- Pascal Jacob, père de deux jeunes atteints d'IMC/PC, président de l=MC2, administrateur de PasseRaile-Apetreimc et de la Fondation Motrice.
- Bachir Kerroumi, économiste à la Mairie de Paris et chercheur associé en prospective et handicap au CNAM.
- Francois Revol, directeur du foyer de vie « Le Goéland » en Haute-Savoie.
- Louis Vallée, administrateur de la Fondation Motrice, chef de service de neurologie pédiatrique du CHRU de Lille.



Ce Comité a joué un rôle d'orientation des travaux, en intervenant aux étapes-clés de la démarche :

- au lancement, pour valider les différentes étapes du dispositif et les modalités de son pilotage,
- à l'issue des premiers ateliers exploratoires, pour valider les « archipels » identifiés, et proposer à partir de ceux-ci les thèmes prioritaires à approfondir,
- en phase finale, pour confirmer les résultats obtenus et contribuer à orienter les axes prioritaires de l'action de la fondation.

Pour la fondation,

- Le Comité Technique** a conduit la démarche. Il comprenait
- Daniel Ejnes, chef de projet et Elisabeth Choplin, assistante chef de projet
 - une équipe de deux consultants, Pierre Chapuy et Régine Monti, experts méthodologues du GERPA.

Les Groupes de Travail étaient constitués de trois types de participants : les personnes atteintes d'IMC/PC et leurs familles, les acteurs de la prise en charge (thérapeutes, personnels d'établissements, médecins...), et les acteurs de la recherche, du développement et de l'innovation. Au sein d'ateliers collectifs participatifs, le questionnement prospectif des acteurs de diverses origines a permis de faire émerger une repré-

sentation partagée des sujets clés pour le futur et de synthétiser les attentes à adresser à la recherche. Ces questions sont formulées dans ce livre telles qu'elles ont été exprimées. Les traduire en véritables « questions de recherche » est la suite logique de cette démarche que mène la Fondation Motrice.

L'insertion de personnes atteintes, la capacité à faire réfléchir et « produire » ensemble familles, personnels d'accompagnement et chercheurs, qui a pu apparaître comme un défi, se sont avérées efficaces et productives, permettant de répondre aux objectifs de la Fondation Motrice concernant cette étude. Cette démarche, exemplaire et originale, a permis de placer les personnes atteintes et leurs familles au cœur d'une réflexion qui les concerne en tout premier lieu, dans leur corps comme dans leur esprit, dans leur vie physique comme psychologique.

Les étapes de la démarche prospective

La prospective, selon Gaston Berger, philosophe et créateur du terme, c'est « voir loin, large et profond et penser à l'homme » (1957).



< Placer les personnes atteintes d'IMC/PC et leurs familles au coeur d'une réflexion qui les concerne en tout premier lieu, dans leur corps comme dans leur esprit.



C'est sur ces fondamentaux que la réflexion a été élaborée, tout au long des quatre étapes clés suivantes :

- Rencontres, entretiens, revue de la littérature récente, connaissance du sujet.
- Exploration des attentes et des besoins, présents et futurs, des personnes atteintes et de leurs familles (3 groupes d'une dizaine de personnes chacun) et confrontation à l'expérience et l'expertise des chercheurs, médecins, thérapeutes et accompagnants (4 groupes d'une douzaine de personnes chacun). Ces ateliers « phase 2 » ont réuni les participants par « collègue » et ont fait émerger 13 archipels.
- Sur la base des grandes familles de thèmes issues de ces premiers ateliers, ont été explorés les freins et moteurs à l'amélioration des réponses aux attentes, à l'horizon de dix ans. C'est le travail des ateliers « phase 3 » multi-collèges, constitués de 4 groupes thématiques d'une douzaine de personnes chacun. Ces ateliers ont porté sur 4 thèmes qui ont pu être ainsi approfondis : douleur, mobilité, langage et cognition.
- Identification, formulation et synthèse d'une première série d'attentes et questions à la recherche.

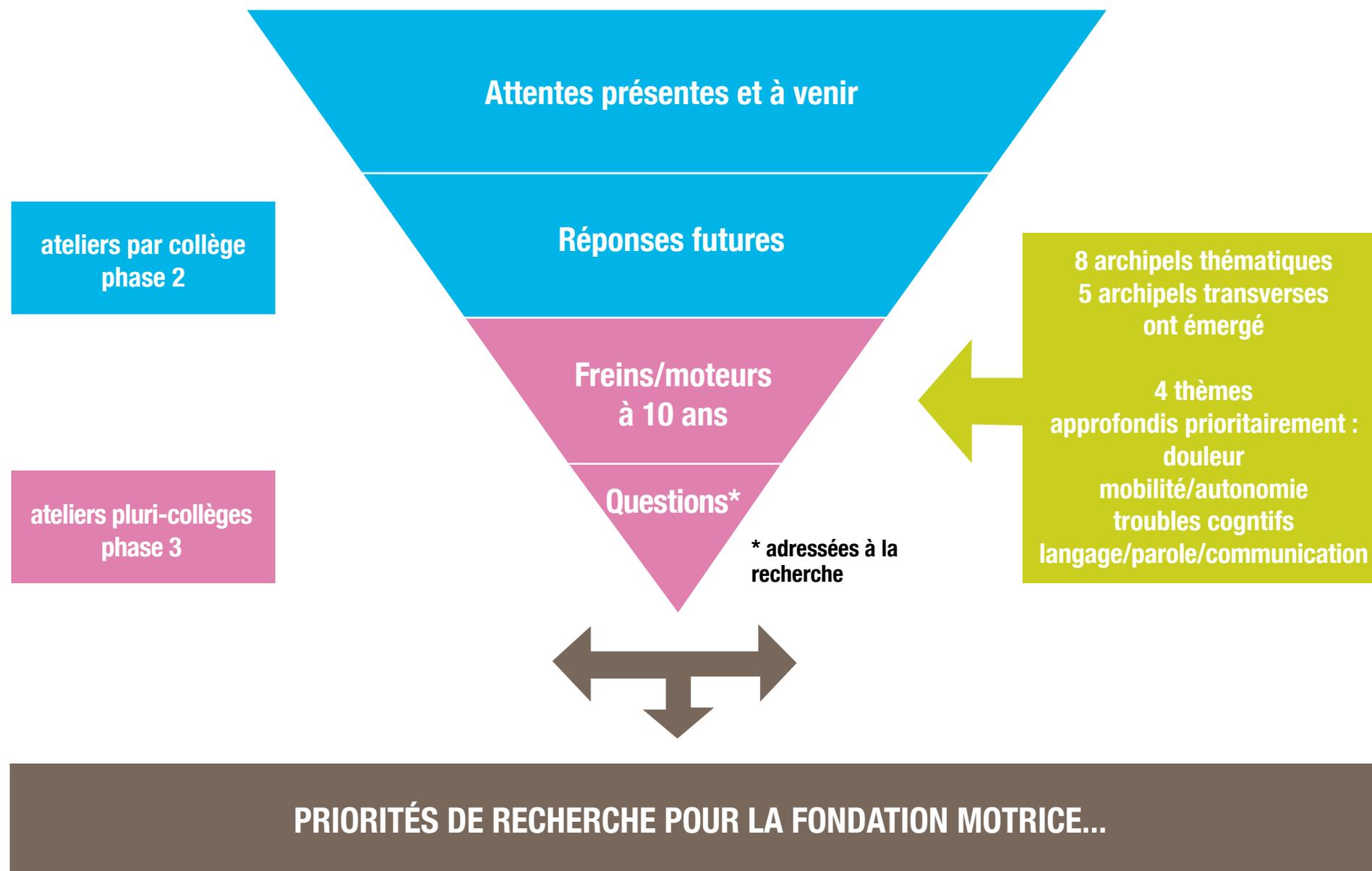
Cette formalisation servira de support aux orientations de la Fondation Motrice².

Les archipels

- douleur
- mobilité/autonomie
- langage/ parole/communication
- troubles cognitifs
- la lésion : comprendre, prévenir, réparer
- traitements des troubles associés
- vieillissement et fatigue
- psychologie et rapport au monde
- parcours individualisé
- interdisciplinarité
- technologie et sciences de l'ingénieur
- évaluation
- accès à une information validée

² Voir en annexe plus d'information sur les phases de la démarche et les participants aux ateliers.

LA DÉMARCHE PROSPECTIVE



> Pierre Chapuy
et Régine Monti



Le GERPA est le Bureau d'étude qui, avec la Fondation Motrice, a conçu et piloté la démarche dans sa dimension méthodologique prospective, et contribué à la rédaction et la valorisation des travaux.

Depuis sa création en 1977, le GERPA, société indépendante de conseils et d'études, intervient dans les domaines suivants :

- Prospective stratégique : études, conseil et assistance méthodologique aux entreprises et organisations : scénarios et exploration prospective, vision et décision stratégique, prospective participative entre « parties prenantes », mobilisation des ressources humaines et formation-action.

- Etudes et conseils dans le domaine de l'environnement et du développement durable
- Prospective territoriale, démarches de prospective appliquées aux territoires, stratégies de développement local, projet de territoire, évaluation de politiques d'aménagement.

GERPA

Groupe d'Etudes Ressources Prospective
Aménagement

23-25 rue Jean-Jacques Rousseau, 75001 PARIS

tél.: 01 42 33 33 52

Contacts : pierrechapuy@aol.com,
regine.monti@wanadoo.fr

Les résultats

Les archipels / p 30

Douleur / p 32

Mobilité/autonomie / p 40

Langage/parole/communication / p 48

Troubles cognitifs / p 54

La lésion : comprendre/prévenir/réparer / p 64

Traitements des troubles associés / p 70

Vieillessement et fatigue / p 73

Psychologie et rapport au monde / p 75

Parcours individualisé / p 77

Interdisciplinarité / p 78

Technologie et sciences de l'ingénieur / p 80

Evaluation / p 83

Accès à une information validée / p 85

D'une étude à une démarche / p 86



LES ARCHIPELS

Les « archipels » résultent du regroupement des différents sujets abordés au cours des ateliers, en fonction de leur proximité, complémentarité, cohérence et conjonction. Le terme d'archipel a été retenu pour signifier la nature complexe de ces grandes familles de thèmes : à la fois suffisamment disjointes les unes des autres pour que l'on puisse les séparer, mais également proches ou connexes¹.

Ces archipels ont été établis sans hiérarchie, l'importance ou la pertinence des attentes ou des pistes de recherche étant difficiles à évaluer à ce stade, même si certaines attentes ont été exprimées avec plus de force.

¹ En géographie, un archipel désigne un ensemble d'îles formant une unité géographique (définition de l'Académie française).



douleur



langage/parole/communication



traitements
des troubles
associés



évaluation



psychologie
et rapport
au monde



parcours individualisé



interdisciplinarité



vieillesse
et fatigue



la lésion : comprendre/
prévenir/réparer



troubles cognitifs



accès
à une information
validée



technologie
et sciences
de l'ingénieur



mobilité/
autonomie



Ne pas banaliser la douleur parce qu'elle fait partie du quotidien des personnes atteintes.



LA DOULEUR

La douleur : premier sujet de préoccupation pour les personnes atteintes d'IMC/PC et leurs familles

Premier résultat marquant de cette étude, le soulagement de la douleur arrive largement en tête des attentes : la douleur joue en effet un rôle primordial dans la pénibilité du quotidien, elle s'aggrave avec l'âge et ne peut être soulagée que par une prise en charge spécifique. Or, aujourd'hui, l'attention portée et les perspectives de solutions sont perçues comme faibles.

Cette importance de la douleur dans la vie des personnes atteintes d'IMC/PC a d'ailleurs été soulignée dans deux autres études récentes : les travaux du réseau Breizh-IMC ont montré que la douleur était le premier motif de consultation de ces patients. L'étude du réseau européen SPARCLE a mis en lumière que la douleur est le frein le plus important à la participation à la vie sociale des enfants atteints d'IMC/PC¹.

Les praticiens devraient donc chercher à la dépister systé-

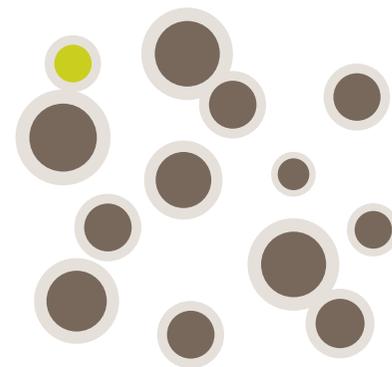
matiquement, notamment en raison d'un phénomène d'« habitude-résignation ». Banalisée car faisant trop partie du quotidien des personnes atteintes, la douleur peut aussi être cachée derrière une dépression chronique à « bas-bruit », et elle n'est souvent regardée que comme un « signe d'appel » par le médecin sans forcément qu'on y apporte une réponse dédiée. On note également que peu de Centres Anti-douleur sont sensibilisés à ce problème.

RÉSULTATS

En plus des trois ateliers rassemblant les personnes atteintes d'IMC/PC et leurs familles qui ont fait émerger le sujet de la douleur, un atelier spécialisé lui a été consacré.

De manière générale, la douleur est considérée comme une problématique spécifique associée souvent à l'IMC/PC.

¹ cf les travaux du Réseau Breizh IMC : Gallien, Dauvergne et al. La douleur chez le sujet adulte infirme moteur cérébral. Annales de réadaptation et de médecine physique 2007 et ceux de l'étude SPARCLE : Résultats pour les parents et enfants ayant participé à l'étude CHU Grenoble Pôle de Santé Publique 2008



Méconnue, difficile à soulager, et nécessitant donc des approches adaptées, elle est souvent liée aux contractures.

Une amélioration est cependant observée en ce qui concerne sa prise en charge, grâce à une meilleure écoute (dans laquelle les programmes publics de traitement de la douleur jouent un rôle), et surtout l'utilisation de nouveaux médicaments comme la toxine botulique, utilisée pour ses effets antalgiques, ou la morphine, qui nécessite cependant de bonnes conditions de mise en œuvre.

La liberté de choisir sa prise en charge

Ce sont notamment les jeunes adultes qui revendiquent le pouvoir de choisir librement les conditions de leur vie future, et souhaitent une prise en charge moins « invasive » de leurs traitements et rééducation.

Au cœur de la question de la liberté de choix se trouvent trois interrogations :

- Comment décider entre les bénéfices des progrès technologiques et médicaux, et leurs effets néfastes qui peuvent avoir des conséquences sur la vie personnelle et l'acceptation de soi des personnes concernées ?

- Comment arbitrer entre traitement de la douleur et vitalité, lorsque les médicaments « assomment » ; entre médicaments et chirurgie ; ou entre temps de vie et temps-durée-lourdeur des opérations ?

- Comment choisir entre des soins aujourd'hui pour vivre plus longtemps, et vivre « à fond » aujourd'hui sans savoir ce que sera demain ?

- Quel sera le « coût » de la marche à tout prix ?

La prise en charge de la douleur vue par les chercheurs et les professionnels

Pour ces spécialistes, la réponse aux attentes des personnes atteintes IMC/PC se trouve en premier lieu dans une meilleure exploitation des solutions existantes : une meilleure diffusion des connaissances et des processus d'évaluation, ainsi qu'une prise en charge coordonnée, que permettrait la création de réseaux pluridisciplinaires. Le développement d'essais cliniques adaptés aux populations IMC/PC favoriserait également des avancées dans l'utilisation des médicaments.

>> Mieux évaluer les effets sur la douleur des traitements, des interventions et de l'appareillage

L'évaluation de la douleur chez les patients, comme l'évalua-



< Comment arbitrer entre traitement de la douleur et vitalité, lorsque les médicaments « assomment » ?

tion des effets des traitements médicamenteux, sont encore trop peu enseignées, diffusées et pratiquées. Ainsi, l'utilisation de la toxine botulique, médicament performant mais dont les conditions d'applications sont strictes, nécessite une évaluation qui pourrait permettre son optimisation et l'élargissement de son champ. De même, on connaît encore mal les liens entre douleur d'une part et vieillissement, fatigue, facteurs psychologiques, inactivité (ou au contraire hyperactivité) d'autre part ; il serait également utile de mesurer les effets sur la qualité de vie des différentes « stratégies » de prévention orthopédique (notamment les appareillages).

>> Renouveler l'approche pharmacologique de la douleur
Cela va de l'évolution des différentes classes d'antalgiques existants selon les types de douleurs rencontrées chez les personnes atteintes d'IMC/PC, aux différents âges, jusqu'à la recherche de nouvelles molécules plus efficaces ou mieux tolérées.

>> Lever les freins à la conduite d'études cliniques pour étendre les traitements médicamenteux d'accompagnement
Trop de médicaments sont mal ou pas prescrits du fait de l'ab-

sence d'essais cliniques spécifiques à l'IMC/PC (prématurés, nouveau-nés, enfants, adultes), de leur forme inadaptée, et de la méconnaissance de la spécificité de la douleur dans l'IMC/PC (notamment la distinction entre douleurs musculo-squelettiques prédominantes et douleurs dites neuropathiques, c'est-à-dire liées à l'atteinte du système nerveux). L'absence d'études et les freins réglementaires peuvent conduire à la prescription empirique (hors Autorisation de Mise sur le Marché, ou dans le cadre d'essais cliniques mal contrôlés) de médicaments chez l'enfant par exemple, conduisant à un bénéfice/risque incertain du fait de la méconnaissance des effets secondaires de ces médicaments sur l'enfant, et à une déperdition d'information regrettable.

Lever ces freins nécessite d'intervenir au niveau réglementaire pour permettre les essais cliniques chez le prématuré, le nouveau-né et l'enfant (en tenant compte de la « résistance » des parents à mener des essais cliniques sur leur enfant). Il s'agirait aussi de modifier des aspects méthodologiques des essais, du fait de la grande disparité des troubles ou des situations qui rendent la constitution de groupes homogènes difficile.

Enfin il faut mieux faire avancer la recherche sur les formes galéniques (« enrobage » et mode d'administration



du principe actif médicamenteux) adaptées aux enfants et personnes atteintes d'IMC/PC pour les traitements contre la douleur, l'épilepsie, la dystonie, etc. Une première piste consisterait à une évaluation des besoins sur le terrain auprès des professionnels de santé et des accompagnants et à faire remonter ces besoins auprès de l'Agence Européenne pour l'Évaluation du Médicament (EMA), ou à un groupe de travail consacré au Médicament Pédiatrique, regroupant chercheurs et industriels sous la supervision du Conseil Scientifique de la Fondation Motrice.

>> Améliorer la prise en charge de la douleur par la mise en réseau de l'information et le partage de compétences
On relève un manque général d'information (auprès des personnes touchées comme auprès des soignants) sur les soins, les solutions de compensation et la spécificité des problématiques liées à l'IMC/PC, et un manque de travail en réseau. La mise en place de consultations pluridisciplinaires permettant le partage de compétences et de connaissances apparaît comme nécessaire.

>> Reconnaître la douleur chez ceux qui n'ont pas accès au langage, pour une meilleure prise en charge

Les personnes privées de langage perdent progressivement la faculté d'expression de la douleur au cours de leur vie.

Il est donc nécessaire de comprendre la représentation du monde de ces adultes sévèrement handicapés, notamment en ce qui concerne la souffrance et les émotions, afin d'apprendre à identifier les « autres signes » de la douleur et à les codifier à l'aide d'échelles validées (par exemple, l'échelle San Salvador).

>> Prendre en compte la douleur dans la conception des matériels destinés aux personnes atteintes d'IMC/PC

La douleur est aujourd'hui encore trop souvent négligée dans la mise au point des matériels comme les fauteuils roulants, coques, corsets et autres aides techniques, alors qu'elle devrait être prise en compte dès leur conception. Comment pourrait-on exploiter les technologies robotiques et informatiques développées pour d'autres secteurs (comme l'automobile) pour concevoir un fauteuil roulant qui prévienne et limite la douleur ?

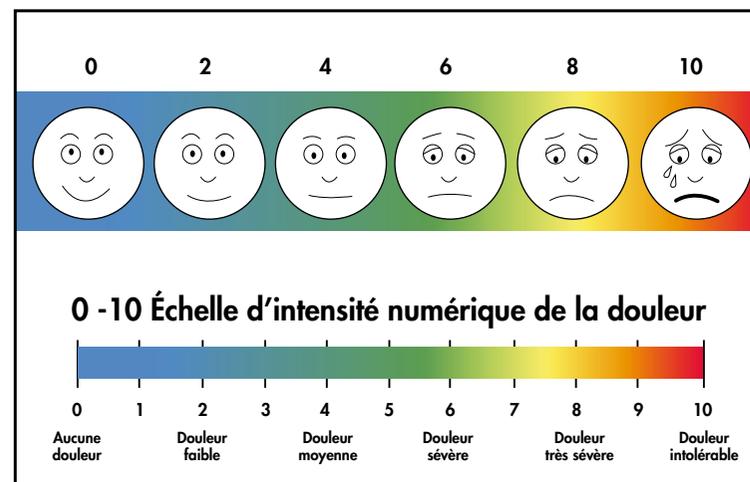
> Reconnaître la douleur chez ceux qui n'ont pas accès au langage, pour une meilleure prise en charge.

Perspectives à 10 ans pour une meilleure prise en charge de la douleur

>> Mieux connaître les causes de la douleur dans l'IMC/PC
Il faudra répondre à la question de savoir si la douleur est spécifique chez les personnes atteintes d'IMC/PC, dans ses causes et ses traitements : d'où vient-elle, quels sont ses caractéristiques et ses mécanismes, comment est-elle ressentie ?

>> Mieux reconnaître la douleur
Même si des progrès ont été notés au cours des dernières années, le renforcement de la reconnaissance de la douleur par toutes les parties prenantes (autant chez les professionnels que chez les patients eux-mêmes) est un préalable indispensable à des actions de recherche pertinentes sur le sujet.

>> Alléger la douleur liée aux soins
Dans la « lutte » engagée par les rééducateurs contre les conséquences du handicap, la douleur est parfois encore considérée par certains comme un passage obligé de certaines rééducations et les situations d'inconfort sont banalisées, alors que le confort, l'accompagnement du geste et la relaxation sont



nécessaires à l'adhésion de l'enfant ; il y a là un enjeu de formation des professionnels. Des améliorations devraient donc pouvoir être apportées dans ce domaine dans les prochaines années, ainsi que dans le confort de l'appareillage (matériaux plus légers, mousses à mémoire de forme, gels...).

>> Oser exprimer sa douleur
Les personnes atteintes d'IMC/PC sont les premières à banaliser leur douleur : non seulement leur « seuil » de douleur physique est plus élevé, celle-ci apparaissant parfois dès la naissance, mais elles font preuve également de résignation à cette douleur. Le phénomène d'« habitude » est connu dans la douleur chronique, et il concerne aussi la moindre efficacité des antalgiques. Parfois victimes d'un manque d'écoute, elles ont appris à « souffrir en silence » et se sont résignées au manque d'intimité et de confort.



Action-clé : informer et former les Centres Anti-douleur, dépister systématiquement la douleur

Elles ont par ailleurs le sentiment que le rapport « souffrance/bénéfice » est insuffisamment pris en compte dans les nombreuses interventions chirurgicales qu'elles sont amenées à subir.

>> Prendre en compte la personne dans sa globalité

Les questions liées à la douleur doivent être prises en compte dans le contexte global du patient : chez certaines personnes, une douleur non entendue, et le renoncement qui en découle, peuvent conduire à la dépression.

On observe ainsi des douleurs résistantes aux traitements dans le cas d'interventions chirurgicales, malgré la qualité de la prise en charge : la douleur est alors plus vraisemblablement une expression de la souffrance psychologique (« je suis mal » ou « je suis tout seul » plutôt que « j'ai mal »). Les pistes d'actions passent par des gestes simples (tenir la main, masser...) et par une meilleure prise en compte des connaissances de l'entourage, habitué à interpréter ces douleurs et à les prendre en charge au quotidien.

Enfin, la douleur est à intégrer dans la construction des projets de vie : « Comment avoir un projet si la douleur est toujours présente ? ».

>> Analyser les conséquences des actions thérapeutiques sur la douleur, à moyen et long terme

Dans de nombreux cas, les causes et la douleur elle-même se sont installées progressivement dans le temps.

Arbitrer dans les choix thérapeutiques ou de rééducation en tenant compte de leurs effets sur la douleur, c'est penser que certaines « erreurs » ou inattentions ont des répercussions à l'âge adulte : ainsi, les épaules douloureuses de certains sont liées au fait qu'on ne faisait pas attention à la position de leurs bras dans les installations assises lorsqu'ils étaient enfants.

Mais le sujet le plus emblématique de ces questions d'arbitrage entre un résultat immédiat ou une prévention à plus long terme est celui de la marche : il paraît difficile pour des parents de renoncer à voir leur enfant marcher, mais ils doivent être éclairés sur les conséquences en termes de douleur à plus ou moins long terme des stratégies de « marche à tout prix ». Il arrive qu'un enfant en situation limite puisse marcher pendant dix ans, mais souffre ensuite un grand nombre d'années.

Quand la question se pose, renoncer ou pas à la marche (renoncement parfois plus difficile à vivre pour les parents que pour les enfants) est un choix qui nécessite une meilleure



< Chez certaines personnes, une douleur non entendue, et le renoncement qui en découle, peuvent conduire à la dépression.

information des parents et des enfants sur ce qu'est une vie avec ou sans la possibilité de marcher, ou en économisant la marche en faisant appel au fauteuil.

>> Développer une approche de la douleur tout au long de la vie

Il s'agit de la prendre en compte, à chaque étape de la prise en charge ou du traitement de l'IMC/PC, de la vie de la personne atteinte, dans sa globalité et dans la durée :

- former les professionnels à prévenir les causes de la douleur et éviter qu'elle ne s'installe, développer les moyens d'arbitrer entre résultat immédiat et prévention des effets à long terme (dans une perspective dynamique, à 10 ans, 20 ans, etc.),
- développer également le « consentement éclairé » en partageant l'information nécessaire au choix lors de décisions ou moments cruciaux (comme les interventions chirurgicales),
- et mieux connaître enfin les effets du vieillissement chez ces personnes dont l'appareil locomoteur s'use vite et provoque des douleurs dès l'âge de 30 ans.

Questions et attentes principales concernant la douleur

- Quels sont les mécanismes de la douleur dans l'IMC/PC ? Ont-ils une spécificité ?
- Systématiser la détection et la prévention, en lien avec les Centres Anti-douleur ?
- Quelles innovations et améliorations possibles dans le traitement de la contracture (ou hypertonie), fortement liée à la douleur ?
- La toxine botulique pourrait-elle être plus largement utilisée pour son effet antalgique ?
- Rechercher des molécules efficaces plus spécifiques, avec moins d'effets secondaires (notamment sur la vigilance et l'attention, souvent déjà touchées dans l'IMC/PC) ?
- Echelles d'évaluation validées pour la douleur des personnes avec difficultés de communication, ou polyhandicapées
- Pourrait-on diminuer les douleurs liées aux traitements, et sensibiliser les professionnels qui les administrent ?





Mieux adapter les transports publics aux personnes handicapées, un travail nécessaire et utile pour tous !

MOBILITÉ/AUTONOMIE

Plus de mobilité et plus d'autonomie, une attente naturelle

Le sujet de la mobilité des personnes atteintes d'IMC/PC recouvre deux types d'attente : d'une manière générale, des questions d'accessibilité, de transport ou de moyens financiers, mais aussi, des questions individuelles sur le fauteuil roulant et sa technologie ou, pour ceux qui marchent, d'équilibre entre cette fonctionnalité et son esthétique. Le lien entre troubles de la perception et l'autonomie des déplacements est relevé. La coordination et la précision des gestes des membres supérieurs sont aussi évoquées.

RÉSULTATS

Une priorité, gagner en autonomie

>> L'autonomie dans la ville

Le premier sujet auquel on pense est évidemment celui des transports, pour lequel on attend que les transports publics soient mieux adaptés aux personnes handicapées, avec notamment une amélioration du balisage et de la signalétique. Des progrès sont également espérés pour les moyens de transport individuels, comme développer l'offre de scooters électriques adaptés, apporter des fonctions « intelligentes »

aux voitures (reconnaissance d'obstacles, commande vocale...) et des améliorations de confort, « un siège auto adapté à mon handicap », ou tout simplement faciliter la marche dans la ville.

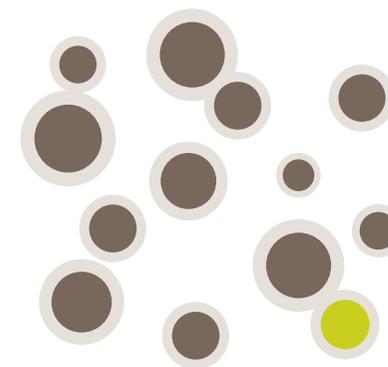
À la question des transports, se greffe celle de l'aménagement urbain et de l'accessibilité des lieux collectifs et des services publics : pourrait-on installer des centres de soins plus près des lieux de vie de leurs usagers ?

Comment pourrait-on favoriser l'accès des personnes handicapées à des logements adaptés, en centre-ville, dans un environnement facilitant l'autonomie et la vie sociale ?

>> L'autonomie à son domicile

L'adaptation des lieux de vie aux difficultés des personnes atteintes d'IMC/PC requiert également de nombreux progrès : dans l'accessibilité des logements, l'adaptation des installations sanitaires ou de l'accès Internet, les aides techniques qui facilitent les gestes quotidiens, leur mise en synergie pour éviter une domotique « parcellisée » et l'amélioration des commandes à distance.

La recherche de confort d'utilisation est-elle réelle dans la conception des objets quotidiens ?



« Pourquoi nous parler d'autonomie quand on doit programmer 3 semaines à l'avance pour aller au cinéma avec des amis ? »

Pourquoi la sophistication de la conception des chaussures de sport ne pourrait pas être étendue aux chaussures de ceux qui ont des difficultés à marcher ?

>> Mieux informer et former le personnel en contact avec les personnes handicapées

Le besoin d'information sur les spécificités de l'IMC/PC se fait particulièrement sentir pour les personnels d'accueil dans les services publics ou les transports, mais des attentes existent aussi vis-à-vis des professionnels dédiés à l'assistance ou aux soins des personnes atteintes d'IMC/PC. L'amélioration de la prise en charge passe par une amélioration des compétences et de la qualification de ces professionnels, accompagnée d'une meilleure rétribution de leur travail, mais aussi par une meilleure attention portée aux besoins des personnes handicapées : savoir écouter, et ne pas interpréter leurs besoins à leur place... De vraies consultations « fauteuil », « marche », commencent à voir le jour, leur systématisation est attendue.

>> Prendre en compte les enjeux financiers

La question du coût des équipements spécifiques est cruciale : les solutions techniques ne sont pas accessibles à tous, et il se-

rait nécessaire de mettre en place un système de financement adapté au montant des investissements nécessaires pour permettre une réelle autonomie. Ces attentes se doublent d'une crainte face aux évolutions annoncées du système de santé, susceptible de moins prendre en charge le coût du matériel ou des soins. L'accessibilité financière est une vraie question !

Au cœur de la question de l'autonomie, les aides techniques

Les besoins exprimés par les parents d'enfants handicapés rejoignent ceux des adultes handicapés eux-mêmes, autour du choix et du statut du fauteuil roulant (une aide certaine, mais parfois source de rejet), du besoin de vêtements, chaussures ou matériels adaptés, et de la nécessité de devoir fabriquer eux-mêmes de nombreux équipements (« les papas bricoleurs »). Ils redoutent de ne pas faire profiter leur enfant de tout ce qui existe, par manque d'information, ou parce que l'offre ne serait pas accessible en France.

Mais les progrès technologiques restent porteurs de beaucoup d'espoirs pour améliorer la vie quotidienne des personnes atteintes d'IMC/PC : dans la conception des fauteuils roulants plus spécifiquement adaptés à l'IMC/PC (plus légers,

✓ Apporter des fonctions « intelligentes » aux voitures (reconnaissance d'obstacles, commande vocale...) et des améliorations de confort (« un siège auto adapté à mon handicap »).

capables de monter toutes les rampes, moins coûteux, équipés de GPS embarqués avec repérage d'obstacles...), dans la généralisation de la domotique, mais également grâce aux meilleures performances des synthèses vocales jusqu'à l'attente de pouvoir disposer un jour d'une voix artificielle et d'instruments de « lecture du cerveau », ou d'implants corrigeant les mouvements désordonnés et améliorant l'élocution.

Des pistes de réponses multiples

Face à toutes ces attentes, les progrès technologiques ainsi que les progrès dans l'aménagement des villes et des bâtiments, enfin pensés pour les personnes à mobilité réduite, devraient pouvoir apporter un certain nombre de réponses, stimulés par une demande accrue due au vieillissement de la population globale, dont les besoins rejoignent souvent ceux des personnes handicapées. Cependant, la population avec IMC/PC ne représentant pas un « marché » suffisamment large, on peut craindre une faiblesse des réponses spécifiquement adaptées à cette pathologie.

Le champ des technologies de l'information et de la communication porte beaucoup d'espoirs : des progrès dans l'imagerie médicale permettant une meilleure connaissance

du fonctionnement du corps et du cerveau, le développement de l'informatique thérapeutique permettant de compenser les incapacités, le développement de logiciels éducatifs et rééducatifs utilisables par les jeunes enfants, etc.

Fauteuil roulant et objets de la vie courante devraient également profiter rapidement des progrès réalisés dans les différentes disciplines technologiques, les rendant plus accessibles et plus faciles d'utilisation pour des personnes handicapées. La robotique présente elle aussi un certain nombre de réponses potentielles aux besoins : des robots domestiques au service de la personne, des robots de rééducation (même si la grande disparité de situations individuelles dans le cas de l'IMC/PC rend leur développement difficile), des orthèses dites « exo-squelettes » qui enveloppent le membre font leur apparition, etc.

Pour cela, il devient nécessaire que la robotique puisse prendre en compte des besoins très ciblés : aujourd'hui, très peu de robots sont adaptés aux personnes handicapées en dehors





< « Se réperer dans le temps et dans l'espace, c'est difficile pour tout un chacun, et a fortiori pour nous. »

d'une assistance externe. La robotique dédiée à la rééducation progresse, c'est une voie de recherche majeure. Enfin, la recherche dans le domaine de l'Interface Cerveau Machine ouvre de grandes possibilités, accompagnées de questions et de doutes : la pensée va-t-elle pouvoir commander une action (par exemple, « je pense, donc je parle ») ? Quels vont être les effets sur la personne de ces nouvelles situations ? Ces espoirs existent-ils aussi pour les personnes polyhandicapées ou seulement pour celles dont toutes les capacités cérébrales sont intactes ? La France n'est-elle pas en retard dans ce domaine ?

Perspectives à 10 ans pour une meilleure autonomie des personnes atteintes d'IMC/PC

Pour beaucoup, les progrès ne seront possibles que par une meilleure articulation entre la recherche et l'accompagnement, ainsi que par une meilleure prise en compte de la réalité des besoins des personnes. Equipes cliniques, professionnels et usagers devraient être plus systématiquement intégrés dans les projets de recherche et développement : l'exemple des fauteuils roulants électriques, développés à 90% pour des para et tétraplégiques et inadaptés aux personnes atteintes d'IMC/PC, est à ce titre très parlant. Aujourd'hui, les bons

fauteuils sont souvent très coûteux, et leur personnalisation rajoute des frais importants.

De grands progrès pourraient être faits si la démarche de conception des aides techniques partait des besoins des utilisateurs observés en situation quotidienne, évaluation dite en situation « écologique » ; de la même manière, de nouvelles aides pourraient apparaître en écoutant les besoins des accompagnants (par exemple dans l'aide à la déglutition).

En contrepartie, il apparaît comme nécessaire que les usagers eux-mêmes ou leurs accompagnants aient accès à une meilleure information sur les aides techniques, par la création de centres ressources facilement accessibles, et une meilleure centralisation et diffusion de l'information.

Mieux accompagner les personnes handicapées au fil de leur vie

Gagner en autonomie signifie aussi pouvoir accéder à une vie « complète », et à un certain épanouissement personnel : avoir une vie affective et sexuelle, s'installer en couple, fonder une famille, éduquer ses enfants... C'est aussi être accompagné lorsque les parents vieillissent et ne peuvent plus prendre en charge leur enfant handicapé devenu adulte, mais également



< 2008, dans un bureau de vote.

être accompagné dans son propre vieillissement, avec des réponses adaptées aux évolutions de la pathologie et des situations physiques et psychologiques qui en découlent.

ZOOM : LE FAUTEUIL ROULANT

Un atelier spécifique a été consacré au sujet du fauteuil roulant, sous forme d'une rencontre entre des chercheurs du CEA¹ et des utilisateurs (personnes atteintes d'IMC/PC et accompagnants).

Rencontre au CEA

Ces travaux prennent leur source dans l'expérience du CEA dans le domaine du développement de robots adaptés aux interventions réalisées dans un environnement dangereux (au sein des centrales nucléaires par exemple).

Ces technologies intègrent des systèmes sensori-moteurs inspirés du fonctionnement du système nerveux. Ils concernent de nombreux domaines, dans le champ de la chirurgie (assistance au geste médical, opérations à distance), des handicaps (rééducation, interfaces tactiles pour non-voyants, nouvelles

techniques d'actionnement autres que les moteurs électriques, déambulateur robotisé, etc.), et de l'ingénierie de la connaissance (aide à la compréhension de texte par ordinateur, reconnaissance d'images, etc.).

Cet atelier a permis de témoigner de la richesse des apports réciproques concepteurs/utilisateurs.

Principales attentes exprimées

Les premières attentes concernent le confort et la prévention des douleurs, notamment celles liées aux coquilles en plastiques.

Il est proposé d'étudier des variations de la position assise permettant de préserver l'équilibre de la posture (en prenant en compte faiblesse musculaire et contractions excessives liées à l'IMC/PC) dans différentes situations (détente, repas, travail), et tout en favorisant le retour veineux, la détente des articulations, etc.

Pourrait-on concevoir des micro-mouvements qui fassent varier les appuis, afin de limiter la douleur ?

Peut-on concevoir un fauteuil qui permette une installation plus facile de la personne ?



¹ Commissariat à l'Énergie Atomique

« Mon fauteuil, c'est ma deuxième peau. »

S'exprime également le besoin de pouvoir personnaliser le fauteuil à chaque personne atteinte d'IMC/PC et aux différents moments de la vie quotidienne : des adaptations qui puissent se faire à coût raisonnable, simples d'utilisation, et qui résoudraient un certain nombre de problèmes rencontrés aujourd'hui (faciliter les transferts, permettre d'accéder seul et rapidement aux toilettes, pouvoir retirer un accoudoir facilement, disposer d'un système de déverrouillage de cale-pied rapide, être averti des trous dans la chaussée, pouvoir monter des trottoirs hauts...). Enfin, les fauteuils devraient pouvoir prendre en compte les « mouvements anormaux » présents dans l'IMC/PC grâce à des aides techniques intégrées destinées aux membres supérieurs : contrôler ces mouvements dans les cas de situation imprévue ou de panique, intégrer les conséquences du « facteur E », lorsque l'on serre au lieu de lâcher (ou le contraire) dans une situation d'inquiétude, etc. Au-delà du fauteuil, le besoin de développer de nouvelles aides a été formulé par les personnes atteintes d'IMC/PC : pouvoir améliorer la précision du geste, apprécier si son expression vocale est correcte, détecter les crispations etc.

Répondre à tous ces besoins nécessite de pouvoir concilier une recherche commune à d'autres pathologies et son adaptation aux situations individuelles spécifiques rencontrées dans l'IMC/PC.

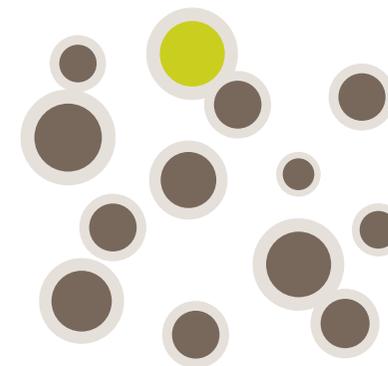
Questions et attentes principales concernant la mobilité

- Comment passer du fauteuil « compensation » au fauteuil « domestiqué », qui ne soit pas un handicap de plus, mais un véhicule voire une 2ème peau qui nous accompagne ?
- Comment résoudre les problèmes d'orientation (troubles visuo-spatiaux et problèmes de repérage sont en effet fréquents dans l'IMC/PC) ?
- Comment améliorer l'accessibilité de l'environnement de manière générale (questions d'urbanisme, d'architecture, d'ergonomie, de repères sensoriels, etc.) ?
- Comment exploiter au maximum le potentiel de marche de chacun, en prenant en compte également son esthétique ?
- Les troubles de la posture peuvent-ils être mieux corrigés ?
- Comment améliorer la coordination et la précision des gestes ?





LE LANGAGE, LA PAROLE, LA COMMUNICATION



Mieux s'exprimer, être mieux compris et écouté

Même si les nouvelles technologies et les nouveaux moyens de communication ont permis des progrès considérables dans le domaine de la communication pour les personnes atteintes d'IMC/PC, les attentes restent encore nombreuses, parmi lesquelles, notamment, celle de ne plus être considéré comme un déficient intellectuel à cause de ses difficultés d'élocution (dysarthrie). Il est important en effet de distinguer les problèmes de « langage » (la formation des mots dans le cerveau), qui sont à relier aux troubles cognitifs traités dans le chapitre suivant, des problèmes de « parole » (l'expression) qui concernent l'élocution et touchent de nombreuses personnes atteintes d'IMC/PC.

RÉSULTATS

Les résultats présentés sont issus de 3 ateliers rassemblant personnes atteintes d'IMC/PC, leurs familles, et des parents de jeunes enfants, et d'un atelier complémentaire dédié spécifiquement à ce sujet.

Des attentes, des espoirs, mais des déceptions...

Les progrès techniques dans les aides à la communication ont suscité beaucoup d'espoirs, qui ont souvent été déçus soit par les difficultés d'utilisation de ces aides, soit, comme dans le cas de la reconnaissance vocale, par leur inadaptation aux spécificités de l'IMC/PC (troubles articulatoires, combinaison des troubles du langage et de troubles moteurs, « facteur E »¹, etc.). Les développements technologiques récents n'ont ainsi pas suffisamment profité aux personnes atteintes d'IMC/PC.

Une première attente concerne donc la mise au point de traitements réduisant le « facteur E », facteur aggravant des troubles : par exemple, la sensibilité extrême aux bruits entraîne contractures et douleurs, diminue les capacités d'attention et augmente la fatigabilité ; l'expression et la communication sont touchées en conséquence.

Le facteur E doit être distingué de la labilité émotionnelle (difficulté à contrôler ses émotions ou même simple crainte de cette perte de contrôle qui peut aggraver les difficultés d'expression).



¹ Décrit par G. Tardieu comme une facteur d'excitabilité à une stimulation externe.

« On est mieux compris à la Poste qu'aux urgences. »

A l'écoute des personnes présentant des difficultés de communication importantes

Comment « écouter » et comprendre des personnes qui n'ont pas accès au langage ? Ce sujet crucial suscite de nombreuses attentes, car il touche à la fois les questions de communication dans la vie quotidienne (et l'accès aux actes de la vie courante) et celles du regard des autres et de l'accueil par la société lorsque l'on souffre de difficultés de langage. Cette écoute doit également être améliorée de la part des professionnels (rééducateurs, soignants, etc.), notamment par une meilleure formation.

De nouvelles voies doivent être explorées pour améliorer la communication avec les personnes privées de langage : favoriser la communication symbolique non parlée et proposer de nouvelles méthodes, développer des aides techniques permettant démutisation et verbalisation, mais également, en amont, favoriser le développement du langage en améliorant les capacités d'attention et de compréhension.

Pour les personnes qui possèdent le langage mais sont confrontées à des difficultés dans leur expression, il s'agit également d'être mieux écoutées et mieux entendues, et

surtout, moins infantilisées par les professionnels ou le personnel des institutions qui interprètent parfois trop vite ce qu'elles veulent dire. On manque de professionnels formés à ces troubles, et, dans le même registre, de méthodes spécifiques d'orthophonie adaptées aux difficultés motrices de ces patients.

Le point de vue des chercheurs et des accompagnants

Les conditions de développement du langage chez l'enfant atteint d'IMC/PC sont encore peu connues, et les conséquences d'une lésion cérébrale précoce sur le développement cognitif (et notamment sur le langage) n'ont pas été suffisamment explorées.

Aujourd'hui, les progrès de l'imagerie médicale permettent de mieux connaître le fonctionnement dynamique du corps humain dans le domaine cognitif et moteur, laissant présager une meilleure connaissance du cerveau en développement, et, par conséquent, l'espoir d'inverser les conséquences des lésions cérébrales (notamment dans le domaine du langage) par un dépistage et une prise en charge précoces.

> Ne pourrait-on pas créer un nouveau métier de traducteur-décodeur, réellement apte à traduire la pensée de celui qui est privé de parole ?

La recherche sur ces troubles devrait pouvoir également profiter des travaux convergents entre plusieurs disciplines (neurosciences, linguistique, psychanalyse, philosophie, etc) sur le sujet du neurodéveloppement et des pathologies reliées, et, en abordant ce sujet indépendamment de la question de la pathologie initiale, permettre d'atteindre un nombre de patients suffisant pour constituer un terrain de recherche. Cette recherche sur les troubles du développement et les séquences d'apprentissage, en plein essor actuellement, sont prometteuses en terme de dépistage précoce et de nouvelles approches éducatives et rééducatives, pour les formations des thérapeutes.

Dans le domaine de la rééducation, la robotique et les nouvelles technologies devraient pouvoir aider à mieux tirer parti de la plasticité cérébrale de l'enfant. Les développements dans le domaine de l'Interface Cerveau Machine pourraient également conduire à une parole guidée par la pensée ou une facilitation de l'écriture, des applications qui intéresseraient aussi les personnes polyhandicapées.

Il faut cependant rester mesuré dans les espoirs que peut susciter la robotique, les solutions présentant souvent de fortes contraintes, comme la présence d'électrodes sous la peau

dans le cas de certaines Interfaces Cerveau Machine et surtout les inconnues quant à la commande à partir d'un cerveau lésé.

Des aides techniques plus simples sont souvent évoquées : pictogrammes, facilitation des repérages dans les lieux complexes, outils de communication embarqués...

On évoque régulièrement la place des aides humaines, notamment pour leur rôle de lien social comparativement aux aides robotiques.

Mais cette solution est trop souvent imparfaite, à cause du décalage de compétence ou de culture qui peut exister entre la personne atteinte d'IMC/PC et son accompagnant chargé de retranscrire ses propos. Même s'il est inconcevable de reprocher à un auxiliaire de vie de ne pas être « au niveau » de l'étudiant en thèse handicapé qu'il accompagne, ne pourrait-on pas créer un nouveau métier de « traducteur-décodeur », réellement apte à traduire la pensée de celui qui est privé de parole ?



« Nous, les personnes en difficulté d'élocution et de communication, avons tant de choses à exprimer. Si mon expression est difficile à saisir, souvent accompagnée de rictus et contorsions impressionnantes, mes facultés intellectuelles restent intactes, voire dotées de pensées-turbo ! »

Perspectives à 10 ans pour une meilleure prise en charge des troubles du langage et de la communication

De nombreuses carences sont constatées aujourd'hui dans ce domaine de la prise en charge des troubles du langage. Le milieu médical est globalement mal formé sur le sujet, l'exemple le plus frappant cité lors des ateliers concernant « les orthophonistes qui ne bénéficient que de 4 heures de cours sur les particularités de l'IMC/PC au cours de leur formation, contre des centaines d'heures pour la surdité ou l'aphasie liée à un accident vasculaire cérébral ». Certains évoqueront même le manque d'attention dont font preuve certains professionnels à leur égard.

Comme pour beaucoup d'autres sujets constituant l'IMC/PC, le manque de coordination entre chercheurs et thérapeutes et l'absence de mise en commun des connaissances nuisent à l'amélioration de la prise en charge des troubles du langage, même si quelques exemples à suivre existent : ainsi des consultations avec des ergothérapeutes permettent une évaluation de la situation et la préconisation de matériel adapté à la Plateforme Nouvelles Technologies de l'Hôpital Poincaré de Garches ; une approche individualisée en com-

munication alternative est proposée par l'Association des Paralysés de France (APF). Le manque d'évaluation clinique et de classification des troubles de la parole et du langage est également un frein pour la recherche : développer des réponses adaptées aux besoins nécessite la création de typologies des troubles.

L'approche complémentaire ergothérapeute/orthophoniste est très appréciée, particulièrement pour les outils de communication et les interfaces de communication.

Enfin, même si les progrès technologiques font espérer le développement d'aides techniques plus performantes, la réalité des coûts et de la durée de développement d'un outil adapté à chaque personne est un frein important, notamment dans un contexte de maîtrise des coûts dans le domaine de la santé.

Se rajoute la nécessité de proposer des interfaces plus simples et qui tiennent compte des capacités motrices et cognitives limitées des utilisateurs, ou de prévoir des adaptations de l'outil qui tiennent compte de l'évolution de la fatigue au cours de la journée, comme dans le cas de la reconnaissance vocale par exemple.



< Faisons un rêve, celui d'une voix artificielle qui suivrait enfin la pensée des personnes atteintes d'IMC/PC.

« Faisons un rêve »

Ce rêve serait celui d'une voix artificielle qui suivrait enfin la pensée des personnes atteintes d'IMC/PC, la création de cordes vocales artificielles, la traduction sur écran des mots « pensés si vite mais qui mettent si longtemps à sortir », la pose d'implants ou de stimulateurs qui corrigeraient les défauts d'élocution : des espoirs vis-à-vis de la technologie accompagnés de fortes attentes vis-à-vis de la société encore trop excluante.



Questions et attentes principales concernant le langage et la parole

- Comment se forment les mots dans un cerveau lésé ? Quels sont les liens entre langage et motricité ? Quelles sont les relations entre vision et apprentissage du langage écrit et parlé ?
- En quoi un sujet non parlant est-il un sujet, comment traduire les concepts par des images ?
- Pourrait-on partir de la pensée et la traduire en images ou mots compréhensibles par l'interlocuteur (grâce à l'Interface Cerveau Machine) ?
- Comment faciliter la saisie sur l'ordinateur (saisie intuitive), où en est-on de la synthèse vocale, comment améliorer les interfaces avec l'électronique et l'informatique ?
- Diminuer le « facteur E¹ » qui augmente les troubles du langage, et développer des techniques de self-control
- Décoder le langage corporel (non-verbal) et étudier le système de synchronisation émetteur/récepteur (exemple de la fratrie : souvent un frère ou une sœur qui nous comprend si bien)
- Améliorer la formation des orthophonistes aux spécificités de l'IMC/PC



¹ Cité par les personnes et même certains professionnels comme « facteur émotionnel ».

The image is a composite of two scenes. In the foreground, a man in a white t-shirt and sunglasses is leaning forward, his face partially obscured by his hand. In the background, a man in a red t-shirt and sunglasses is sitting on a green mat on the floor, holding a red ball. The background wall is yellow and has a corkboard with a sign that says 'ESTATISTIQUES' and a small red logo. A window is visible on the right side of the background scene.

Les fonctions cognitives nous permettent de recevoir et interpréter des informations, de faire des apprentissages, d'organiser nos connaissances et nos actions, d'agir sur notre environnement et d'échanger avec les autres.

LES TROUBLES COGNITIFS

Les troubles cognitifs : l'aspect le plus méconnu de l'IMC/PC

Les troubles cognitifs, qui touchent de nombreuses personnes atteintes d'IMC/PC, sont les plus méconnus, souvent dépistés tardivement.

Ce terme troubles cognitifs est en outre peu et/ou mal compris de tous ceux qui sont supposés ne pas avoir de troubles de la cognition.

En conséquence, une question préalable est apparue : c'est quoi les troubles cognitifs ?

Avant toute chose, il est important de décrire les fonctions cognitives.

« Cognitif » vient du latin *cognere*, qui signifie connaître, agir et recevoir le monde de façon adaptée. Les fonctions cognitives¹ nous permettent « de recevoir et interpréter des informations (fonctions neuro-visuelles), de faire des apprentissages (mémoire, attention, concentration), d'organiser nos

connaissances et nos actions (fonctions exécutives), d'agir sur notre environnement (fonctions gestuelles) et d'échanger avec les autres (langage oral et écrit). »

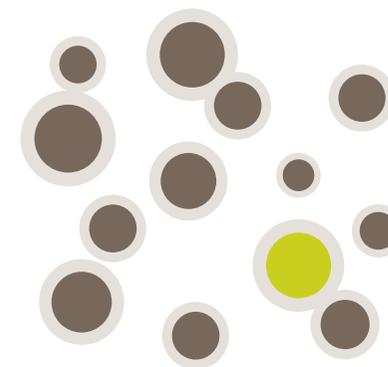
Ces fonctions sont toutes reliées entre elles et en interaction. Les troubles cognitifs correspondent donc à des atteintes de ces fonctions. Des troubles de la perception visuelle, installés très tôt et insuffisamment dépistés sont souvent en lien avec les troubles cognitifs.

La question de la différence entre troubles cognitifs et déficience intellectuelle a marqué l'histoire de l'IMC/PC.

On distingue des troubles cognitifs dits « globaux », qui peuvent englober des déficiences mentales et des troubles envahissants du développement, et des troubles cognitifs « spécifiques », qui touchent certaines fonctions intellectuelles (troubles neurovisuels, troubles praxiques²) accompagnées de fonctions de raisonnement, conceptualisation ou logique préservées, et qui se rencontrent fréquemment

¹ Extrait du document de l'APF : Carolyn Marquez, Anne Lise Dal Pra. Infirmité Motrice Cérébrale (IMC). Vivre avec les troubles cognitifs, APF 2008.

² Troubles de l'intention et de la programmation adéquate du geste.



« Les troubles cognitifs concernent mon interaction avec mon environnement : il s'agit d'un handicap souvent invisible mais lourd de conséquences »

chez les personnes atteintes d'IMC/PC ou les victimes d'accident vasculaire cérébral. Cette approche semble renforcée par les résultats récents issus de l'imagerie médicale, qui relie les troubles cognitifs à des interruptions de certains circuits cérébraux.

Les tentatives de définition, au-delà de la difficulté à les établir, font surtout ressortir l'importance de faire connaître les spécificités des troubles cognitifs dans l'IMC/PC. Pour cela, il a été suggéré lors de l'atelier de pouvoir s'appuyer sur des études comparatives entre enfants atteints d'IMC/PC et d'autres enfants, par exemple ceux ayant subi une lésion cérébrale après 4 ans ou des enfants porteurs de syndrome génétique avec des troubles cognitifs comparables, selon des critères à définir par les scientifiques concernés : ce type d'étude non seulement éclairerait sur les spécificités de l'IMC/PC, mais ferait également progresser la connaissance sur les troubles cognitifs en général.

Un trait caractéristique déjà connu chez certains enfants atteints d'IMC/PC concerne leurs difficultés de concentration, mais sans hyperactivité : dispersés dans leur organisation et

soumis à une forme d'hyperactivité intérieure. Un axe de recherche important est d'étudier s'ils pourraient être aidés par des médicaments.

La spécificité de ces troubles se traduit également dans la manière de les traiter : les difficultés motrices des enfants atteints d'IMC/PC influent forcément sur les adaptations à mettre en place et les résultats que l'on peut attendre.

Les formes motrices pures du handicap sont plus rares que ce qui avait été décrit. Les troubles cognitifs peuvent être invisibles en l'absence d'un dépistage systématique.

Les liens entre Motricité/Cognition/Langage ont fait l'objet d'une séance dédiée lors de la Journée d'Étude organisée par la Fondation Motrice en mars 2009 à l'Institut Pasteur.

RÉSULTATS

Les résultats qui suivent sont issus principalement d'un atelier spécifique consacré aux troubles cognitifs et rassemblant des représentants des chercheurs, médecins, thérapeutes, personnes en charge de l'accompagnement, personnes atteintes d'IMC/PC et familles.

> Un trait caractéristique chez certains enfants atteints d'IMC/PC concerne leurs difficultés de concentration.



Comment apprécier les troubles cognitifs et leurs spécificités dans l'IMC/PC ?

Les personnes touchées, comme leurs familles, évoquent les difficultés à expliquer ces troubles et leur besoin de disposer d'une lecture et classification qui permettent de limiter les incompréhensions. Aujourd'hui, ce sont des formulations par la négative qui sont utilisées : « tout ce qui n'est pas pris en charge par la kiné, tout ce qui n'est pas moteur », ou « ce dont je n'ai pas pu parler pendant longtemps », par exemple.

Le dépistage est décrit comme souvent tardif ! Les familles souhaitent être beaucoup mieux informées, car ce sont elles qui peuvent déceler les premiers signes d'alerte dans l'apprentissage de l'enfant au quotidien.

Mieux comprendre et diminuer les conséquences de leurs troubles cognitifs constitue une attente très forte des personnes atteintes d'IMC/PC. En effet, ces troubles cognitifs constituent un « handicap invisible », qui est, pour beaucoup, plus lourd à vivre que le handicap visible (le fauteuil, les mouvements anormaux...). Ce sont aussi les troubles dont on parle le moins, par peur de l'incompréhension ou du fait de sa

propre méconnaissance. Les personnes concernées par ces troubles ont le sentiment qu'ils constituent le domaine dans lequel il y a le plus à découvrir et à faire connaître.

>> En premier lieu : faire connaître ces troubles au sein de la société

La méconnaissance de ces troubles, non seulement auprès des professionnels mais aussi dans la société toute entière, est une cause importante des difficultés d'intégration des personnes atteintes d'IMC/PC : comment faire comprendre qu'on ne peut pas remplir un tableau à double entrée alors qu'on a un Bac + 3 ?

Comment rester crédible lorsque l'on marche sans trop de difficultés mais qu'on ne peut pas se rendre à un rendez-vous parce qu'on se perd dans le métro ?

Ces troubles sont d'autant plus difficiles à faire comprendre qu'ils sont très variables d'une personne à l'autre...

Améliorer la connaissance sur ces troubles permettrait aussi aux personnes touchées de comprendre elles-mêmes leur manière de percevoir le monde, et de répondre à des questions fondamentales comme : « Comment pense mon cerveau lésé ? » ou « Comment transformer cette pensée en actions réussies » ?



>> Les attentes principales

Elles concernent en premier lieu la maîtrise des troubles et de leurs effets : tout d'abord limiter les troubles de l'attention et de la mémoire immédiate, ainsi que les difficultés de repérage dans le temps et l'espace. Ces dernières sont des facteurs aggravants de la fatigabilité des personnes atteintes d'IMC/PC, de même que le facteur E (contractions exagérées et prolongées en réponse à un stimulus Externe comme un bruit) qui exacerbe les difficultés : ainsi une sensibilité extrême aux bruits entraînera contractures et douleurs, diminuant en conséquence les capacités d'attention et augmentant la fatigabilité. La conjugaison de ces facteurs peut être la cause d'un stress important pouvant diminuer la mobilité : des traitements ou techniques qui allègeraient la fatigue ou atténueraient ce facteur E permettraient de conquérir plus d'autonomie. Chez certains, la difficulté à contrôler leurs émotions ou la crainte de ce manque de contrôle dans des situations qui mettent en difficulté ajoutent aux troubles.

Des progrès dans le domaine de la rééducation sont également nécessaires. Alors que certains estiment que la prise en charge s'est dégradée depuis une décennie, tous sont pessimistes face au nombre insuffisant de rééducateurs et à leur

formation inadaptée à la complexité des troubles cognitifs observés dans le cas de l'IMC/PC.

Enfin, la prise en charge en général de ces troubles cognitifs est à améliorer : on observe en effet un manque de thérapeutes formés à l'IMC/PC et notamment à la rééducation des troubles cognitifs, des délais d'attente pour une consultation (ou une évaluation des troubles) trop longs, une absence de suivi après les consultations, et, au final, les parents ont le sentiment que leurs enfants subissent certes beaucoup d'exams, mais sont mal ou pas assez observés. On attend donc de mieux faire connaître et reconnaître le handicap cognitif, de faire progresser la recherche sur les modalités d'apprentissage, de mettre en place des méthodes adaptées à l'école, à l'université ou dans le domaine professionnel, mais également d'informer les proches des personnes atteintes sur les gestes à faire au quotidien ou sur la prise en charge en général.

>> Les perspectives : des craintes et des espoirs

Les personnes atteintes et leurs familles partagent un certain pessimisme pour ce qui concerne le domaine des troubles cognitifs.



< Il faut parvenir à limiter les difficultés de repérage dans le temps et l'espace.

Du fait de la progression du nombre de prématurés et du nombre de personnes atteintes d'IMC/PC vieillissantes, ces troubles devraient connaître une augmentation. En parallèle, le niveau de qualification requis pour les personnes handicapées augmentant, les employeurs feront preuve de plus d'exigence, rendant l'intégration des personnes porteuses de troubles cognitifs plus difficile. Enfin, mener des recherches sur ces troubles reste difficile, la variabilité des troubles d'une personne à l'autre rendant impossible la constitution de grands groupes homogènes.

Les attentes restent cependant nombreuses : un dépistage plus précoce et plus efficace, des progrès dans les mécanismes d'apprentissage, une meilleure compréhension du handicap grâce à l'imagerie médicale pour les personnes touchées elles-mêmes, des outils techniques adaptés (GPS pour les trou-

bles de l'orientation par exemple qui sont très fréquemment évoqués, ou des interfaces pensée/action), etc.

Face à ces attentes, des pistes de réponses existent et des espoirs sont permis. Les progrès récents et accélérés de la connaissance dans d'autres pathologies (dyspraxie³, dysphasie⁴ d'autres origines ou maladies dégénératives des personnes âgées) qui présentent des troubles proches de ceux de l'IMC/PC, vont profiter aux personnes atteintes d'IMC/PC. La coordination de la recherche sur ces thématiques communes est donc essentielle au niveau national et mondial et devrait permettre de réserver des moyens aux problématiques spécifiques à l'IMC/PC.

Deux nouvelles pistes de recherche, par exemple, apparaissent : en biologie d'une part, grâce à une meilleure compréhension des mécanismes cellulaires en cas de lésion qui devrait permettre d'intervenir soit immédiatement après le traumatisme, soit après que le système nerveux s'est adapté aux dommages, et en imagerie médicale d'autre part,

³ troubles de l'intention et de la programmation adéquate du geste

⁴ troubles du langage





pour donner plus de précision au pronostic et mieux situer l'origine des troubles.

Par ailleurs, chercheurs et thérapeutes insistent sur la nécessité d'études à long terme pour améliorer sensiblement connaissance et prise en charge de l'IMC/PC. Les domaines particulièrement concernés sont les problèmes du vieillissement des cerveaux lésés et notamment l'effet de ce vieillissement sur les troubles cognitifs, ainsi que les conséquences à long terme des lésions cérébrales infantiles, et en particulier la manière dont le cerveau s'est réorganisé et a appris.

La recherche sur les troubles cognitifs et leur prise en charge pourraient connaître une forte amélioration dans les 10 années à venir, en bénéficiant tout d'abord de la mobilisation de tous les acteurs (parents, pouvoirs publics, secteurs médical et para-médical) et d'une meilleure reconnaissance des troubles cognitifs par des acteurs importants comme l'Education Nationale par exemple. Il est également légitime de fonder des espoirs sur les progrès des connaissances dans le domaine des neurosciences (les découvertes sur les interactions entre les différentes zones du cerveau devraient notamment

permettre de mieux appréhender les difficultés cognitives), des sciences technologiques (informatique, domotique, etc.) et des sciences sociales. Pour cela, une centralisation des connaissances, favorisant les prises en charges pluri-disciplinaires et globales, s'avère nécessaire.

Certains sujets restent cependant préoccupants et pourraient constituer des freins aux progrès attendus. On notera ainsi le manque, voire l'absence, de formation sur les troubles cognitifs dans les cursus initiaux des médecins et thérapeutes : la question n'est pas abordée pour les médecins, et quelques heures seulement y sont consacrées dans la formation des ergothérapeutes et des orthophonistes.

Seules existent des formations courtes, insuffisantes pour former les professionnels.

La faiblesse de ces formations en neuropsychologie du développement est due au manque de reconnaissance de cette discipline, à l'absence de liens entre centres hospitaliers et universitaires et à la dispersion des équipes. La difficulté à conduire des études cliniques sur le sujet, notamment due aux problèmes de caractérisation clinique des troubles cognitifs, est également un frein important.

< v Il s'agit de leur proposer des approches différentes pour progresser.



S'y rajoute le manque d'intérêt des cliniciens pour ces troubles « qui ne se soignent pas », et « ne sont pas très valorisants dans les cursus ».

La méconnaissance des troubles cognitifs par l'environnement scolaire et le monde du travail est marquée.

Du côté des éducateurs, ils considèrent en général que « les enfants apprennent forcément... » ; et lorsqu'un enfant est en difficulté, c'est qu'il est « en retard », il faut alors lui « proposer plus de la même chose ».

Ce qui pour les enfants souffrant de troubles cognitifs est parfaitement inefficace car il s'agit de leur proposer des approches différentes pour progresser.

Du côté du monde professionnel, du fait de la nécessité de posséder des qualifications de plus en plus élevées et d'un niveau d'exigence accru, il est plus difficile de tenir compte des problèmes liés aux troubles cognitifs des personnes et de proposer aux jeunes des alternatives et des orientations les intéressant, fondées sur leurs capacités et tenant compte des difficultés rencontrées.



« Comment faire comprendre que ce n'était pas moi qui ne faisais pas attention, que j'avais du mal à me concentrer, que ce n'était pas de la mauvaise volonté ? »

Des sujets d'études suggérés :

Comparer :

- des enfants sans lésion cérébrale à des enfants avec lésion et/ou troubles « dys » (dysphasie, dyspraxie, dysgraphie...)
- des enfants atteints d'IMC/PC avec des enfants qui ont eu un accident vasculaire cérébral (AVC) après 4 ans
- des enfants qui ont des maladies génétiques pouvant avoir des effets comparables avec des enfants atteints d'IMC/PC

Que sait-on des troubles cognitifs dans l'Education Nationale et le monde du travail ?

Une étude conjointe sur perception/cognition/apprentissage scolaire ?

Au-delà de ces questions, il est nécessaire de prendre en compte le trouble en lui-même mais aussi ses conséquences comme la perte d'estime de soi qui vont le majorer, et surtout conserver une approche globale centrée sur les personnes, et non pas sur les spécialités des professionnels qui ont trop tendance à « saucissonner le problème, les personnes, les emplois du temps ».



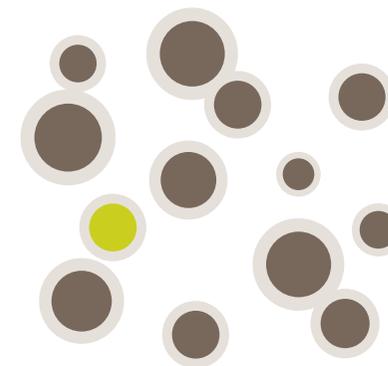
Questions et attentes principales

- Comment peut-on améliorer la vitesse d'exécution, diminuer les troubles d'orientation et de repérage dans le temps et l'espace ?
- Comment pense un cerveau lésé dans le cas de l'IMC/PC ?
- Les capacités émotionnelles sont-elles intactes ? Peut-on parler d'intelligence émotionnelle et développer des rééducations spécialisées ?
- Comment mettre en place des apprentissages individuels à partir d'une évaluation précise des lésions et des déficits ?
- Quelles sont les solutions de remplacement possibles ?
- La rééducation/réadaptation cognitive n'est-elle pas sous-développée ?
- Quelles sont les techniques efficaces, validées en « rééducation cognitive » ?
- Pourrait-on trouver des médicaments ?
- Développer la recherche sur les liens entre cognition, motricité et langage. Quelles sont les répercussions des atteintes motrices sur la pensée et les projets d'action ?
- Quels outils développer pour traiter les troubles de calcul ... ou autres, disposer d'une boîte à outils ?
- Est ce qu'il ne faudrait pas innover en matière d'assistance (cf. assistant de communication) ?
- Si c'est un problème de « circuits », comment explorer les déviations, les suppléances ?
- Comment améliorer les apprentissages des personnes souffrant de troubles cognitifs ?
- Qu'en est-il des neurones miroirs chez les enfants IMC ? On fait par imitation : les neurones qui s'activent quand on regarde faire un geste sont les mêmes que lorsque l'on fait le geste. Développer la recherche dans ce domaine.
- Quelles relations entre les troubles moteurs et les troubles cognitifs, quelle est la répercussion du handicap moteur sur le développement cognitif ? Comment gérer ce handicap cognitif, cet « espèce de fatras d'îlots de handicap », très disparates et pourtant reliés de façon complexe ?
- Effectuer un vrai travail de sensibilisation et information auprès de l'Education Nationale.





LA LÉSION : COMPRENDRE, PRÉVENIR, RÉPARER



Quelles sont les causes de l'IMC/PC ? Comment prévenir son apparition ? Pourra-t-on un jour réparer les neurones, la zone lésée du cerveau ? Evoquer l'IMC/PC conduit nécessairement à des questions sur son origine : la lésion cérébrale. La médiatisation de résultats d'étude récents (comme l'étude européenne Epipage publiée en mars 2008 révélant la corrélation entre grande prématurité et lésions cérébrales précoces) et celle des progrès des neurosciences ont éveillé l'intérêt de tous pour ce sujet éminemment complexe. De nombreuses questions ont donc été formulées, elles sont celles de non-scientifiques touchés par l'IMC/PC, très à l'écoute des progrès possibles. A la Fondation Motrice, les travaux de recherche sur la lésion sont coordonnés et impulsés par le Conseil Scientifique.

QUESTIONS ET ATTENTES FORMULÉES EN MATIÈRE DE RECHERCHE

Comprendre les mécanismes des lésions cérébrales :

- Quelle est la séquence lésionnelle : privation de sang, d'oxygène, mort neuronale ? Sur quoi a-t-on le plus de chances d'agir ?

- Quelles fragilités spécifiques le cerveau du tout-petit présente-t-il ?
- L'imagerie médicale pourrait-elle aider à mieux comprendre les processus de compensation (lorsque d'autres voies se substituent à la zone lésée) et à les mettre en corrélation avec nos capacités ?
- Est-on sûr que ces lésions cérébrales n'évoluent pas ? Sont-elles sensibles au vieillissement ?
- La fatigue ressentie par les personnes atteintes d'IMC/PC est-elle seulement fatigue par « sur-utilisation » ?

Protéger le cerveau :

- Quelles sont les pistes de recherche dans la prévention : protéger le cerveau pour éviter la lésion ?
- Doit-on appliquer une prévention systématique chez les grands prématurés ?
- Où en est la recherche sur les médicaments ? Suffisamment d'efforts sont-ils centrés sur les médicaments spécifiques à l'IMC/PC ?

Réparer le cerveau :

- Pourra-t-on réparer les neurones, même chez l'adulte ?



« Comment faire participer notre enfant à un essai clinique sans craindre qu'il ne soit un cobaye ? »

Dépister, rééduquer :

- Pourrait-on améliorer le dépistage précoce, et ainsi les traitements et la rééducation précoces ? Pourrait-on dépister plus tôt les troubles peu visibles ?
- Quelles études pour mieux prévenir l'installation des déficiences ?
- Quelle est l'importance de la stimulation sensorielle et motrice précoce, pourrait-elle « corriger » la lésion ?
- Pourrait-on disposer d'un diagnostic individualisé, fondé sur l'imagerie, et aboutissant à une sorte de cartographie individuelle des lésions et des zones valides ?

« Les cellules souches sont-elles un espoir pour nous ? »

« Nous avons l'impression qu'on oppose nos problématiques sociales et d'accessibilité à la recherche sur la réparation neuronale ; est-ce parce que les espoirs réels sont trop lointains ? Il faut faire les deux. Même si c'est trop tard pour nous, faites-le pour ceux à venir ! »

> Lésions bilatérales (2 images rondes et blanches) chez un prématuré, donnant lieu à une Paralyse Cérébrale avec atteinte bilatérale.



« J'ai 24 ans, et n'ai jamais passé d'IRM : qu'est-ce que cela pourrait m'apporter ? »

Flash sur l'imagerie cérébrale dans l'IMC/PC Réponses du Dr Lucie Hertz-Pannier aux questions posées en ateliers

Grâce à l'amélioration des techniques, notamment de l'échographie cérébrale chez le nouveau-né et de l'IRM¹ à tout âge, l'imagerie cérébrale prend une importance croissante dans l'IMC/PC car elle contribue grandement à une meilleure compréhension de la pathologie et une meilleure prise en charge médicale.

L'échographie trans-fontanelle (à travers la fontanelle non fermée) permet de surveiller de façon très rapprochée en unité de soins intensifs la survenue éventuelle de lésions dans la période néonatale, d'évaluer leur gravité, et de vérifier la circulation sanguine dans le cerveau.

Plus précise, mais bien plus compliquée à mettre en œuvre, l'IRM est l'examen central pour l'**évaluation des lésions cérébrales**, et notamment pour mieux en comprendre l'origine ou le mécanisme (inflammation, manque d'oxygénation, accident vasculaire, malformation, etc.).

On peut aussi envisager l'âge de la grossesse auquel l'accident est arrivé, car les lésions ne sont pas exactement les mêmes au cours de la grossesse. Ceci est essentiel pour mieux comprendre la genèse des lésions et envisager le développement de nouveaux traitements ou de méthodes de prévention. Mais c'est aussi très important pour les patients et leurs familles afin d'essayer d'évaluer le risque de récurrence dans la famille, ou d'encadrer mieux les grossesses ultérieures.

Les développements les plus récents permettent maintenant d'aborder des questions toutes différentes, telles que **l'état des connexions cérébrales** entre différentes régions, et leur évolution au cours de la croissance, ainsi que l'organisation des principales fonctions neurologiques ou sensorielles (bouger les mains et les pieds, voir, entendre, parler, lire, compter...).



¹ Imagerie par Résonance Magnétique



Pourrait-on améliorer le dépistage précoce ?

L'imagerie devrait-elle être systématique en cas de naissance à risque ?

En effet, si le diagnostic d'IMC/PC reste clinique c'est-à-dire fondé sur l'observation du patient, il reste parfois bien difficile, voire impossible chez le tout-petit, et dans les formes modérées ou mineures.

Pourtant, il est essentiel de prendre en charge très rapidement ces nouveau-nés, prématurés ou non, avec des rééducations adaptées, dès le plus jeune âge. D'où l'importance du dépistage des lésions chez les enfants à risque de développer une IMC/PC, puisqu'il a été démontré que l'IRM réalisée chez des prématurés ayant atteint l'âge corrigé du terme avait une bonne valeur prédictive de la survenue d'une IMC/PC à l'âge de 2 ans.

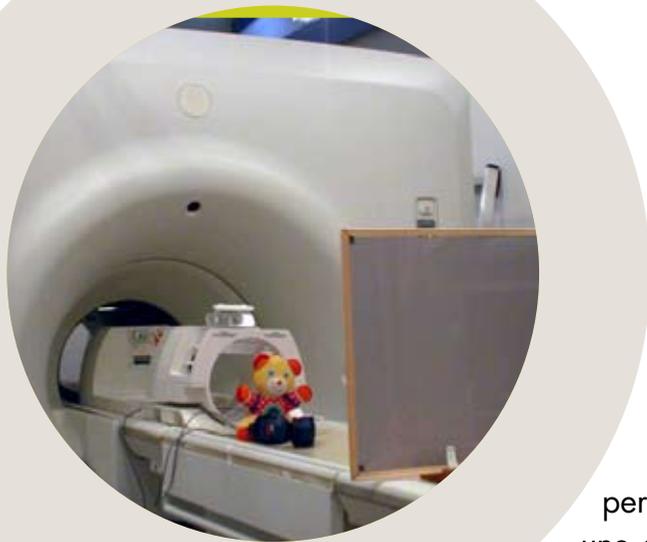
Pourtant, la pratique systématique d'une IRM chez les nouveau-nés à risque continue de faire débat en raison de biais dans les études publiées, et une étude multicentrique française est en préparation pour éclaircir ce point majeur.

L'imagerie médicale pourrait-elle aider à mieux comprendre les processus de compensation (lorsque d'autres voies se substituent à la zone lésée) et à les mettre en corrélation avec nos capacités ?

C'est effectivement une voie de recherche majeure actuellement car l'IRM donne la possibilité d'étudier finement la réorganisation des circuits fonctionnels en cas de lésion cérébrale (plasticité post-lésionnelle). Ceci peut être obtenu grâce à l'IRM fonctionnelle, mais compte tenu des contraintes de l'examen (rester immobile dans le bruit de la machine, en réalisant des exercices divers...), ce n'est pas faisable chez tous les sujets.

Néanmoins, on a déjà beaucoup appris sur la plasticité du système moteur et du langage notamment chez les jeunes IMC/PC hémiplegiques (lésion d'un seul hémisphère), en découvrant que l'hémisphère qui n'est pas atteint est capable de reprendre à son compte bien des activités fonctionnelles de celui qui a été lésé.

De même, l'IRM permet d'analyser finement les connexions entre les régions, ce qui est très bien corrélé aux capacités des patients. Ainsi, la combinaison de ces techniques



permettra de dresser une sorte d'état des lieux à différents âges de la vie et de comprendre la dynamique de la réorganisation cérébrale. Mais beaucoup reste à faire pour analyser les multiples facteurs qui interviennent dans ces processus, et notamment ceux qui limitent la plasticité cérébrale.

Pourrait-on un jour disposer d'un diagnostic individualisé, fondé sur l'imagerie, et aboutissant à une sorte de cartographie individuelle des lésions et des zones valides ? Ceci pourrait-il mieux guider la rééducation ?

Ce n'est effectivement pas de la science-fiction. Mais on n'y est pas encore !

En rappelant que l'observation clinique fine reste le pilier de l'évaluation des patients, le but de l'imagerie anatomique et fonctionnelle est de mieux décrire le type d'anomalie et de réorganisation fonctionnelle chez un patient donné, afin de pouvoir lui offrir une rééducation « à la carte ». Mais pour le moment, la principale limite réside dans l'ab-

sence de critères d'évaluation des différentes techniques de rééducations qu'elles soient motrices, sensorielles, ou cognitives. Il n'est pas exclu que l'imagerie contribue grandement aux projets de recherche sur l'évaluation des rééducations.

J'ai 24 ans, et n'ai jamais passé d'IRM : qu'est-ce que cela pourrait m'apporter ?

La réponse n'est pas évidente. Individuellement, la probabilité que cette IRM change quelque chose aux rééducations en cours est très faible, voire nulle, sauf si des anomalies neurologiques nouvelles sont apparues récemment (épilepsie, nouveaux symptômes, etc..).

C'est la raison pour laquelle les IRM ne sont que rarement faites chez des adultes, compte tenu de la difficulté de réalisation chez certains (mouvements anormaux, déficience intellectuelle, émotivité...). Pour autant, il reste intéressant de la réaliser dans les cas où l'origine de l'IMC/PC n'a jamais été vraiment comprise (pas de prématurité, naissance sans problème...). En effet, la découverte de telle ou telle anomalie peut avoir une influence importante sur les membres de la famille (risque de récurrence ?).

