UB 72 m
Référence C.A.N.DO.

INTERET DE LA PRISE EN CHARGE MEDICALE PRECOCE POUR LE TRAITEMENT ET LE PRONOSTIC

L. GEORGES-JANET*

POURQUOI une prise en charge médicale de l'arriéré profond, pourquoi cette prise en charge dans une perspective de traitement et de pronostic alors que nous savons bien les possibilités thérapeutiques restreintes et le pronostic mauvais ? C'est une question que l'on est en droit de poser.

Certains répondront par la négation pure et simple de toute possibilité médicale d'amélioration, d'autres pensent que le temps seul amène les progrès possibles, d'autres opposent des arguments raisonnables de « rentabilité ».

Nous pensons qu'il existe une *pédiatrie thérapeutique particulière aux arriérés profonds,* mais que ses objectifs doivent d'emblée être précisés clairement.

Il s'agit :

— de favoriser au maximum toute l'autonomie que l'enfant est capable d'acquérir,

— d'éviter les surcharges de tous ordres, secondaires à l'arriération elle-même,

— enfin, de rendre la tolérance de l'enfant et son confort, dans le milieu familial ou dans un milieu institutionnel, aussi bonne que possible.

Pour atteindre cet objectif, il faut savoir :

— que les traitements à visée étiologique représentent une part minime des possibilités. En effet, ceux-ci sont des traitements préventifs de l'arriération, qu'il s'agisse de maladies métaboliques, d'hypothyroïdie, de craniosténose opérable. L'arriération constituée échappe en général à leur action et la fréquence de ces cas est minime (1 phénylcétonurie sur nos 445 dossiers, aucune hypothyroïdie). Il est bien évident que si, cependant, une étiologie est décelable, un essai de traitement doit être fait, même tardif.

— d'autre part, nous devons savoir que les thérapeutiques utilisables luttent contre toutes les surcharges, mais que pour être palliatives, elles n'en sont pas moins très importantes.

— enfin qu'aucun pronostic n'est possible sur un seul examen, si complet soit-il, et que le traitement précoce a pour intérêt de permettre l'établissement progressif d'un pronostic qui va se révéler au médecin et aux parents en cours d'éducation par les réactions de l'enfant. En effet, ce pronostic est un pronostic de dépendance et de comportement social, il n'est pas une pronostic de niveau intellectuel.

Les moyens utilisables sont :

— une certaine variété d'éducation motrice,

(*) Ancien chef de Clinique à la faculté de médecine de Paris

— l'éducation globale avec ses différentes techniques,

— les traitements médicamenteux,

— enfin, la prise en charge proprement pédiatrique de ces malades.

A) L'ÉDUCATION MOTRICE.

— Les techniques sont multiples et ont été parfaitement mises au point pour les infirmes moteurs cérébraux. C'est donc surtout les enfants atteints d'hypertonie pyramidale et extrapyramidale qui en tirent bénéfice.

— Mais tous les arriérés présentent des troubles moteur, et les mêmes techniques sont applicables avec des variantes aux divers troubles du tonus.

Le principe de cet apprentissage moteur dérivé de la méthode de Bobath consiste à obtenir au départ le meilleur relâchement musculaire dans des positions adaptées, pour faire sortir l'enfant de ses postures anormales. On lui fait ensuite expérimenter une succession de postures nouvelles sur un mode d'abord purement passif, selon une progression régulière parallèle aux étapes posturales du nourrisson. Dans les grandes hypotonies on s'aide de stimulations tactiles et proprioceptives favorisant les contractions musculaires.

Cette méthode a l'avantage :

— de ne pas nécessiter au départ de participation consciente de l'enfant, qui expérimente passivement les postures en enregistrant de nouveaux schèmes moteurs;

— d'éviter les rétractions musculaires et le retentissement articulaire rapide des positions vicieuses spontanées,

— enfin d'améliorer très sensiblement le confort des grands spastiques grabataires,

— de pouvoir être enseignée aux parents qui répètent chaque jour les positions jugées utiles à l'enfant, de sorte qu'un nombre limité de séances est nécessaire, le rôle du kinésithérapeute étant d'enseigner et de faire faire aux parents les exercices nécessaires. Nous utilisons, en général, une séance tous les quinze jours ou toutes les trois semaines.

Mais il faut souligner :

— que seuls les enfants pris très jeunes tirent un réel bénéfice de cette technique, et qu'il faut la commencer dès la première année, ce qui rend aussi beaucoup plus facile la coopération des parents;

— qu'il s'agit d'une méthode incompatible avec toute intervention chirurgicale ou orthopédique nécessitant une immobilisation prolongée, et que les indications de celles-ci doivent être très prudemment posées. Par contre, les essais d'appareillages, lorsque la marche commencera à être envisagée, sont tout à fait utilisables chez l'arriéré dans certaines conditions.

Les éléments du pronostic moteur sont tirés :

— du type de troubles neurologiques :
  - — les grandes hypotonies sont souvent régressives,
  - — les spasticités modérées acquièrent souvent la marche libérée,
  - — les malades les plus difficiles à améliorer sont les grands cérébelleux et les athétoses sévères,

— mais surtout de l'évolution sous rééducation.

La stagnation avec impossibilité d'acquérir de nouvelles possibilités pendant dix-huit mois, deux ans, est du plus mauvais pronostic. Mais, par contre, dans les formes où l'enfant progresse même si la marche n'est pas certaine, la poursuite mérite d'être faite. On peut souligner, à ce propos, combien il est difficile de faire un pronostic même de marche chez certains enfants, certains arriérés l'acquerront vers six, sept ans, acquisition du reste fragile, prête à disparaître en cas de convulsion, d'alitement prolongé, etc...

B) LA THÉRAPEUTIQUE ÉDUCATIVE GLOBALE.

Elle est le deuxième point du traitement et du pronostic. Elle comporte l'évaluation, après les premiers tests, des moyens de prise de contact avec l'enfant, qui vont du simple maternage aux manipulations d'eau, de matériel ou d'objets divers, enfin au langage pour les plus évolués.

Le simple fait de focaliser le plus possible l'intérêt de l'enfant, de lui faire prendre contact avec une personne étrangère permet d'éliminer progressivement les surcharges éventuelles d'hospitalisme, si fréquentes chez ces malades.

Par la suite viendront les essais d'acquisition des autonomies élémentaires : propreté, alimentation, habillage, toilette.

Puis les acquisitions sensorielles plus fines (volumes, formes, couleurs), et les essais si importants d'éducation de la compréhension verbale avant de parler d'orthophonie.

Les méthodes sont multiples, parfaitement au point; le rôle du médecin est à chaque moment d'évaluer, en fonction du niveau et de l'observation, quelle étape semble devoir être acquise et de veiller à ce qu'on n'exige pas de l'enfant des efforts anarchiques (lecture avant langage par exemple). Le matériel est indiqué à chaque séance par l'éducatrice, plusieurs livres excellents sont une aide importante pour les familles.

Cette aide éducative reste très globale, évite une spécialisation trop poussée, mais prépare l'introduction ultérieure d'autres techniques, si cela apparaît utile (comme orthophonie ou psychomotricité).

On est souvent amené à lutter contre des facteurs de surcharge, troubles sensoriels en particulier :

— en ce qui concerne la surdité partielle, on sait les difficultés de son dépistage chez l'arriéré difficile à conditionner. Si un doute persiste, on est en droit de faire une tentative d'éducation avec appareillage quand il est possible et toléré;

— quant à l'amblyopie ou à la cécité, elle constitue un très grave handicap chez l'arriéré; on note une très forte tendance de ces enfants à se replier dans leurs stéréotypies et à perdre rapidement toutes les acquisitions antérieurement faites lorsqu'une éducation globale, qui ne peut être que motrice, kinesthésique, rythmique et tactile, n'est pas activement poursuivie.

Tout au long de cette éducation, quels *éléments de pronostic* peut-on rassembler ? Nous pensons qu'ils sont représentés par :

— l'importance des surcharges caractérielles, des stéréotypies,

— le degré de compréhension des situations concrètes variées où l'on peut mettre l'enfant,

— le rythme des acquisitions élémentaires (préhension en particulier),

— enfin une certaine qualité de contact non chiffrable, impossible à évaluer à un seul examen, et qui s'établira progressivement.

C) NOUS EN ARRIVONS MAINTENANT AUX TRAITEMENTS MÉDICAMENTEUX.

Terrain relativement plus confortable pour le médecin. L'aide des médicaments est loin d'être négligeable dans deux cas principaux :

— l'épilepsie,

— les troubles du comportement,

• la surcharge d'épilepsie sévère, du type petit mal variant ou épilepsie myoclonique est fréquente et ce sont des cas où le risque de dégradation des acquisitions est particulièrement sévère. On doit donc rechercher l'équilibration par tous les moyens :

— les barbituriques restent le traitement de fond, et les succinimides, les dérivés des dibenzoazepines, les acylurées, les hydantoïnes ont chacun leurs indications particulières. C'est une aide précieuse qu'il faut utiliser de manière progressive, avec souvent des difficultés d'équilibration entre le surdosage et la persistance des crises,

— un traitement corticoïde est parfois nécessaire. Nous pensons que les spasmes en flexion, même si l'enfant est connu comme encéphalopathe, justifient toujours un essai de traitement suffisamment prolongé et parfois continué par une corticothérapie à petites doses si le tracé a été amélioré.

• Enfin, en ce qui concerne les troubles caractériels, l'agitation de ces enfants, leur comportement discordant si pénible pour le groupe familial, les troubles du sommeil, on est très aidé par les dérivés des phénothiazines d'une part, les butyrophénones d'autre part. Mais, comme toujours, les médicaments n'agissent qu'associés aux mesures éducatives et à un entourage affectif correct.

D) Le dernier point de thérapeutique sur lequel je voudrais insister concerne la *pédiatrie générale des arriérés profonds*.

Ces enfants ont fréquemment de graves surcharges, soit de malformations viscérales, soit de troubles respiratoires et nutritionnels; leur état physique est souvent précaire; il se pose un problème de pronostic vital, imprévisible parfois, mais dont les parents doivent être avertis, surtout lorsqu'un placement institutionnel a été conseillé. Tous les traitements adaptés doivent être utilisés, si possible à domicile.

Mais en l'absence même de telles surcharges, ces enfants échappent bien souvent à la banale surveillance pédiatrique et on observe chez eux des *rachitismes tardifs*, parfaitement vitaminosensibles, des carences diverses, des infections latentes; sans compter l'absence habituelle des vaccinations, qui pose des problèmes lorsque l'enfant doit fréquenter une collectivité.

Il est donc indispensable que les pédiatres gardent la surveillance de ces enfants multihandicapés, d'autant plus que c'est probablement par l'approche pédiatrique générale de ces malades que des progrès pourront être réalisés dans la connaissance des étiologies et des pathogénies.

Nous terminerons sur les manières pratiques de réaliser ces objectifs.

Pour le petit enfant, et dans des conditions sociales favorables, il est toujours possible de réaliser les rééducations de manière groupée, en séances ambulatoires intermittentes.

Malheureusement, on se heurte souvent à des obstacles matériels dont le plus habituel est le travail de la mère, ces enfants étant, en général refusés dans les crèches.

Nous voudrions attirer l'attention des médecins chargés de protection maternelle et infantile sur le fait que pour les enfants de moins de trois ans cette exclusion n'est en rien justifiée ; *l'intégration de ces enfants dans une petite section de crèche* au rythme particulier est très possible dans la mesure même où le personnel est sensibilisé aux besoins affectifs des enfants normaux, et que dans ce sens, loin d'être défavorable au développement de ceux-ci, la présence d'un enfant arriéré dans une crèche peut permettre une meilleur compréhension même des enfants normaux par le personnel. Mais c'est l'attitude du médecin et de la puéricultrice qui doit entraîner cette attention particulière et supprimer l'anxiété injustifiée à l'égard de ces enfants.

Nous pensons que ces améliorations modestes éviteraient peut-être de retrouver à trois ans, sans aucune orientation, des enfants qui n'ont jamais été élevés par leur famille et qui y sont définitivement innintégrables.

A partir de 3 ans, la question des éducations en milieu institutionnel doit être préparée, elle est hors de notre propos aujourd'hui, mais nous pensons que la prise en charge médicale des premières années permet de la *préparer avec la collaboration de la famille,* et de voir à ce moment de manière plus claire les possibilités d'orientation.