

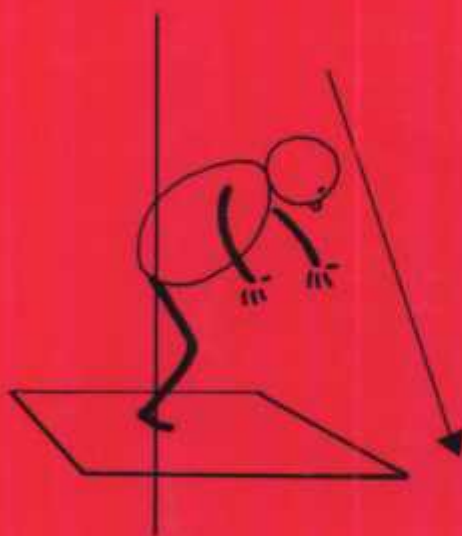
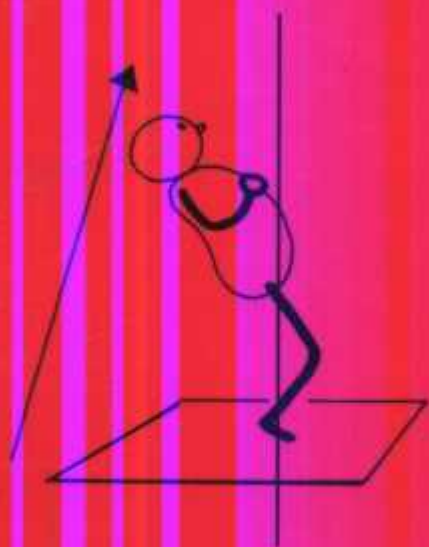
# Neurologie périnatale



COLLECTION DE PÉRINATALITÉ

Claudine Amiel-Tison

2<sup>e</sup> édition



MASSON

# TABLE DES MATIÈRES

REMERCIEMENTS .....	V
ABRÉVIATIONS .....	VII
PRÉFACE .....	IX

## I PRÉLIMINAIRES SUR LA FONCTION CÉRÉBRALE

<i>Introduction</i> .....	3
<b>1. Tissu cérébral et architecture du système nerveux central</b> .....	5
Tissu cérébral .....	6
Substance grise .....	6
Substance blanche .....	6
Architecture du système nerveux central (SNC) .....	6
Cerveau antérieur .....	6
Tronc cérébral et bulbe rachidien .....	8
Cervelet .....	10
Moelle épinière .....	10
Cellules nerveuses et neurotransmission .....	11
Neurone : cellule nerveuse .....	11
Influx nerveux .....	12
Myéline et conduction axonale .....	12
Transmission synaptique et neurotransmetteurs .....	13
Intégration nerveuse .....	15
Cellules non neuronales ou gliales .....	15
Macroglie .....	15
Glié épendymaire .....	16
Microglie .....	16
<b>2. Circulation cérébrale</b> .....	17
Réseau artériel cérébral .....	18
Système carotidien .....	18
Système vertébrobasilaire .....	18
Irrigation des hémisphères .....	18
Irrigation de la zone germinative périventriculaire (ZG) .....	20
Particularités circulatoires à la période périnatale .....	20
Oxygénation cérébrale prioritaire pendant la vie fœtale .....	20

Autorégulation circulatoire cérébrale imparfaite .....	20
Réseau et drainage veineux .....	21
Drainage des structures profondes .....	21
Sinus veineux .....	22
<b>3. Système ventriculaire, méninges, liquide céphalo-rachidien .....</b>	<b>23</b>
Système ventriculaire .....	24
Ventricules latéraux .....	24
Troisième ventricule .....	25
Quatrième ventricule .....	25
Cavum septi pellucidi .....	25
Taille des ventricules .....	25
Méninges .....	25
Dure-mère .....	25
Arachnoïde .....	26
Pie-mère .....	26
Plexus choroïdes .....	26
Liquide céphalo-rachidien .....	27
Sécrétion et circulation .....	27
Fonction .....	28
Composition .....	28
Pression .....	28
Hypertension intracrânienne .....	29
<b>4. Boîte crânienne .....</b>	<b>31</b>
Os du crâne .....	32
Sutures .....	32
Fontanelles .....	33
Croissance crânienne .....	33
<b>5. Fonction motrice .....</b>	<b>35</b>
Système moteur central .....	36
Hémisphères cérébraux : origine du système moteur supérieur .....	36
Tronc cérébral : origine du système moteur inférieur .....	39
Résumé .....	41
Système moteur périphérique .....	42
Unité motrice .....	42
Fuseau neuromusculaire .....	42
Réflexe myotatique, médullaire, monosynaptique .....	43
Interneurones .....	44
Articulation du système central sur le système périphérique .....	44
Motricité réflexe .....	44
Motricité volontaire .....	44
Représentation actuelle de la commande du mouvement .....	44
Tonus musculaire .....	46
Tonus musculaire de repos .....	46
Tonus musculaire postural .....	46
Anomalies du tonus musculaire .....	47

6. <i>Fonctions sensorielles</i> .....	49
Fonction visuelle .....	50
Fonction auditive .....	50
Fonction vestibulaire et maintien de l'équilibre .....	50
Proprioception et maintien des postures .....	53
Perception du tact et de la douleur .....	53
Goût et odorat .....	54
7. <i>Éveil et fonctions mentales supérieures</i> .....	55
États physiologiques veille-sommeil .....	56
Sommeil calme .....	56
Sommeil paradoxal .....	56
Veille .....	57
Distinction entre les états veille-sommeil .....	57
Régulation des états veille-sommeil .....	57
États de conscience pathologiques .....	58
Coma .....	58
Épilepsie .....	58
Attention .....	58
Mémoire .....	59
Évolution des idées sur le siège des fonctions mentales supérieures .....	60
Intégration fonctionnelle .....	60
Langage .....	60
Conscience de soi .....	61
8. <i>Maturation du système nerveux central à la période fœtale et postnatale</i> .....	63
Multiplication et migration .....	64
Prolifération neuronale et gliale .....	64
Migration neuronale .....	64
Structures transitoires .....	64
Zone germinative ou « matrix » .....	64
Plaque sous-corticale ou « sous-plaque » .....	65
Différenciation cellulaire, organisation .....	66
Organisation laminaire du cortex, gyration et sillons .....	66
Élaboration des dendrites et des connexions synaptiques .....	66
Programme de mort cellulaire et élimination sélective des prolongements et synapses .....	66
Prolifération et différenciation gliale .....	67
Angiogenèse et barrière hémato-cérébrale .....	67
Myélinisation .....	67
Notion de programme maturatif spécifique .....	67
Programme de myélinisation des systèmes moteurs supérieur et inférieur .....	67
Maturation des fonctions autres que sensori-motrices et sensorielles .....	69
9. <i>Conclusion</i> .....	71
Un réductionnisme utile .....	72
Maturation et environnement .....	72
Plasticité cérébrale .....	73

## II EXAMEN NEUROLOGIQUE

<b>10. Méthodes de l'examen neurologique</b> .....	77
Périmètre crânien (PC) .....	78
Valeur absolue .....	78
Valeur relative à la croissance somatique .....	78
Morphologie crânio-faciale .....	78
Fontanelles .....	78
Sutures crâniennes .....	79
Forme du crâne .....	81
Forme du palais .....	81
Comportement au cours de l'examen .....	81
États de veille et sommeil .....	81
Qualité du cri .....	82
Hyperexcitabilité .....	82
Hyporéactivité .....	83
Signaux de stress au cours de l'interaction .....	83
Audition et vision .....	83
Audition .....	83
Vision .....	84
Tonus musculaire passif .....	85
Définition, résultat, précautions .....	85
Interprétation du résultat selon l'AG .....	85
Manœuvres pour tester le tonus passif des membres .....	86
Manœuvres pour tester le tonus passif de l'axe corporel .....	88
Motricité spontanée .....	90
Motricité spontanée globale .....	90
Motricité spontanée des mains et des doigts .....	91
Motricité de la face : mimique faciale .....	91
Mouvements anormaux .....	92
Motricité provoquée : tonus actif .....	93
Tiré-assis et retour en arrière .....	93
Redressement global des membres inférieurs et du tronc .....	95
Réflexes primaires .....	95
Réflexe de succion .....	96
Réflexe de Moro .....	96
Réflexe d'agrippement ( <i>grasping</i> des doigts) .....	96
Réflexe de marche automatique .....	97
Réflexe d'allongement croisé .....	97
Réflexe tonique asymétrique du cou (RTAC) .....	98
Réflexes ostéotendineux et cutanés .....	99
Réflexes ostéotendineux (ROT) .....	99
Réflexe cutané plantaire .....	99
Convulsions .....	100
Description clinique .....	100
Gestes en urgence .....	101
Données de l'EEG .....	102
Myoclonies bénignes du sommeil .....	103

Hypertension intracrânienne .....	104
Réactivité du système nerveux autonome .....	104
<b>11. Le nouveau-né à terme .....</b>	<b>107</b>
Premier examen neurologique en salle de naissance .....	108
Examen rapide, intégré dans un examen clinique général .....	108
Analyse de la posture néonatale, reflet de la posture fœtale .....	108
Anomalies crânio-faciales liées à la naissance .....	109
Fractures du crâne .....	112
Lésions traumatiques autres que crâniennes .....	112
Orientation vers une pathologie malformative du tube neural .....	115
Jugement rapide sur la vigilance, la motricité, les réflexes primaires .....	116
Synthèse et orientation selon les données du premier examen .....	117
Examen du 2-3 <sup>e</sup> jour : le concept d'optimalité .....	118
Optimalité neurologique néonatale sur dix critères .....	118
Hésitations devant des anomalies mineures de la période d'adaptation .....	120
Anomalies neurologiques de la première semaine .....	121
Estimation clinique de la sévérité en trois niveaux .....	121
Profils évolutifs dynamique et statique .....	124
Signes cliniques d'orientation vers une pathologie cérébrale anténatale .....	125
<b>12. Le nouveau-né prématuré .....</b>	<b>127</b>
Grandes lignes de la maturation cérébrale entre 28 et 40 semaines, basées sur la fonction neuromotrice .....	128
Lecture de la table de maturation .....	130
Description de la table .....	130
Lecture horizontale : évolution de chaque paramètre .....	130
Lecture verticale : profils maturatifs à intervalles de 2 semaines .....	132
Intérêt de la notion de profil maturatif .....	132
Maturation de la vie de relation entre 28 et 40 semaines .....	134
Accélération ou lenteur de maturation <i>in utero</i> dans certaines grossesses pathologiques .....	134
Développement postnatal du prématuré en USI et au cours de la convalescence ..	135
Inconvénients posturaux de la vie <i>ex utero</i> .....	135
Perception des signaux de stress de l'enfant .....	136
Réponse du soignant ou de la mère aux signaux de stress .....	138
Maturation neurologique postnatale .....	138
<b>13. Investigations complémentaires courantes .....</b>	<b>141</b>
Ponction lombaire (PL) .....	142
Ophtalmoscopie .....	142
Électroencéphalographie (EEG) .....	142
Généralités .....	142
Technique d'enregistrement .....	143
Aspects typiques chez le nouveau-né à terme .....	143
Aspects maturatifs chez le prématuré .....	143
Aspects pathologiques .....	144
Échographie transfontanellaire (ETF) .....	145
Généralités .....	145

Technique d'examen .....	145
Tomodensitométrie (TDM) ou scanner cérébral .....	145
Imagerie par resonance magnétique (IRM) .....	146
Potentiels évoqués auditifs (PEA) .....	146
Potentiels évoqués visuels (PEV) .....	148
Électrorétinogramme (ERG) .....	148
Électromyogramme (EMG) .....	148
<b>14. Points de repère sur le développement cérébral de la naissance à 2 ans corrigés</b> .....	<b>149</b>
Étapes neuromotrices .....	150
Vague descendante de maturation du contrôle supérieur .....	150
Données de l'examen neurologique .....	151
Calendrier fonctionnel de la motricité grossière .....	155
Calendrier fonctionnel de la motricité fine : préhension .....	155
Étapes de la phase prélinguistique et début du langage .....	155
Interaction sociale .....	157
Quotient de développement .....	158
Développement crânien .....	158
Profil de croissance céphalique .....	158
Fontanelles et sutures .....	159
Annexe 1 : le CLAMS .....	160
Évolution prélinguistique et linguistique de 0 à 3 ans .....	160
Annexe 2 : le CHAT .....	162
Instruments de dépistage de l'autisme à partir de 18 mois .....	162

### III

## PATHOLOGIE NEUROLOGIQUE PÉRINATALE

<b>15. Pathologie hypoxique-ischémique : physiopathologie, schéma général</b> .....	<b>165</b>
Mécanismes de production des lésions .....	166
Hypoxie-ischémie systémique .....	166
Désordres hémodynamiques et fragilité tissulaire .....	167
Embolie ou thrombose .....	167
Traumatisme obstétrical .....	168
Nature et topographie des lésions .....	168
Nécrose neuronale hypoxique-ischémique .....	168
Nécrose axonale et gliale hypoxique-ischémique : leucomalacies .....	169
Hémorragies de la zone germinative et intraventriculaire (HIV) .....	172
Hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) .....	173
Hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) .....	173
Infarcissement d'un territoire artériel .....	174
Découpage clinique selon l'âge gestationnel .....	174
Pathologie du nouveau-né à terme : surtout neuronale .....	175
Pathologie du nouveau-né prématuré : surtout axonale et gliale ou hémorragique .....	175
Pathologie non-dépendante de l'AG : infarcissement d'un territoire artériel .....	175

<b>16. Pathologie hypoxique-ischémique chez le nouveau-né à terme :</b>	
<i>description clinique</i> .....	177
EHI de cause aiguë, <i>intrapartum</i> .....	178
Forme sévère .....	178
Forme modérée .....	182
Forme mineure .....	185
EHI de cause anténatale .....	187
Nature et topographie des lésions .....	188
Histoire gestationnelle et obstétricale .....	188
Situation postnatale immédiate .....	188
Premiers jours .....	188
Pathologie de la substance blanche .....	189
Pathologie hémorragique .....	190
Hémorragie intraventriculaire .....	190
Hémorragie sous-arachnoïdienne .....	190
Hémorragie (ou hématome) sous-dural .....	190
Conclusion .....	191
<b>17. Pathologie hypoxique-ischémique chez le nouveau-né prématuré :</b>	
<i>description clinique</i> .....	193
Hémorragie intraventriculaire .....	195
Mécanisme et nature des lésions .....	195
Histoire obstétricale .....	196
Situation postnatale immédiate et premiers jours de la vie .....	196
Premières semaines .....	197
Aspects séquellaires .....	198
Autres hémorragies intracrâniennes .....	198
Leucomalacies périventriculaires de constitution postnatale .....	198
Mécanisme et nature des lésions .....	199
Histoire obstétricale et premiers jours .....	200
Évolution au cours des premières semaines .....	200
Aspects séquellaires .....	201
Autres lésions tissulaires .....	202
LPV déjà séquellaires à la naissance .....	202
Lésions associées des noyaux gris centraux .....	202
Lésions associées du cortex hémisphérique .....	202
Lésions périvasculaires secondaires à une pathologie bactérienne .....	203
Synthèse en trois groupes selon l'AG .....	203
AG de 22 à 26 semaines (500 à 800 g) .....	203
AG de 27 à 32 semaines (800 à 1 500 g) .....	203
AG de 33 à 36 semaines (1 500 à 2 500 g) .....	204
<b>18. Pathologie hypoxique-ischémique non dépendante de l'âge gestationnel :</b>	
<i>description clinique</i> .....	205
Infarctissement d'un territoire artériel .....	206
Mécanisme et nature des lésions .....	206
Histoire obstétricale .....	207
Situation postnatale immédiate et premiers jours de la vie .....	208
Premières semaines .....	208



Aspects séquellaires .....	209
Malformations artério-veineuses cérébrales .....	209
Pathologies neurologiques hypoxiques-ischémiques dans les grossesses multiples	210
Risque neurologique dans les grossesses multiples .....	210
Pathologie neurologique dans le syndrome transfuseur-transfusé .....	210
Encéphalopathie multikystique chez le survivant en cas de décès <i>in utero</i> du co-jumeau .....	211
<b>19. Autres pathologies neurologiques : mode de raisonnement .....</b>	<b>213</b>
Pathologie virale .....	214
Risque identifié au cours de la grossesse .....	214
Risque non identifié au cours de la grossesse .....	215
Pathologie parasitaire : la toxoplasmose .....	215
Pathologie toxique .....	216
Risque identifié au cours de la grossesse .....	216
Risque non identifié au cours de la grossesse .....	217
Pathologie malformative .....	217
Risque identifié au cours de la grossesse .....	217
Risque non identifié au cours de la grossesse .....	217
Examen dysmorphologique crânio-facial .....	218
Syndromes génétiques, maladies héréditaire du métabolisme (MHM) .....	223
Problèmes diagnostiques de l'hypotonie néonatale .....	224
<b>20. Aspects séquellaires des lésions cérébrales périnatales :   l'infirmité motrice d'origine cérébrale .....</b>	<b>227</b>
Première année ou phase d'installation de l'IMOC .....	228
Lésion cérébrale fixée .....	228
Signes neurologiques encore non spécifiques .....	229
Installation des signes spécifiques .....	230
Deuxième année ou l'obsession de la marche .....	231
Marche absente à 2 ans : diagnostic d'IMOC .....	231
Marche présente à 2 ans : forme fruste .....	231
Définition de la variété topographique et symptomatique à 2 ans .....	231
Variétés topographiques .....	232
Variétés symptomatiques .....	232
Déficits neurosensoriels ou cognitifs associés .....	233
Poursuite des recherches étiologiques si nécessaire .....	233
Prise en charge et traitement .....	235
Prise en charge précoce .....	235
Traitement orthopédique, autonomie .....	236
Éducation, scolarisation adaptée .....	236
RÉFÉRENCES .....	239
GRILLE D'EXAMEN NEUROLOGIQUE DU NOUVEAU-NÉ À TERME ET INSTRUCTIONS POUR LE CODAGE .....	241
INDEX .....	251