

# Développement après lésion cérébrale précoce :

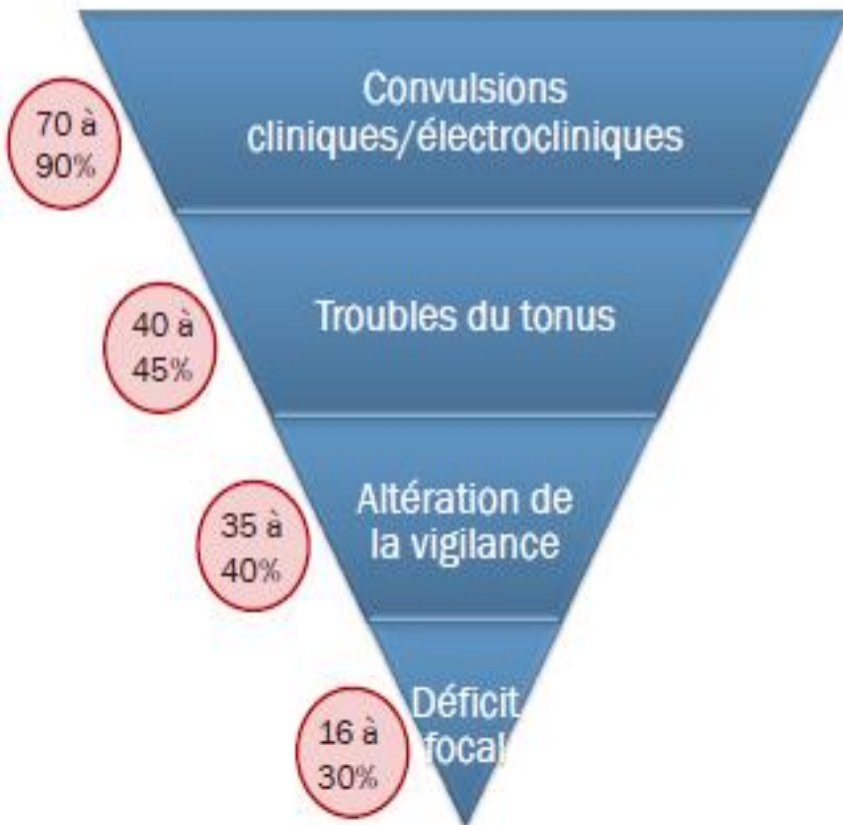
Le modèle de l'infarctus cérébral artériel néonatal

Stéphane Chabrier



## PRÉSENTATION CLINIQUE ET DIAGNOSTIC

1ers symptômes: apparition dans la **première semaine de vie** (85%)



### Présentation clinique typique:

- Nouveau-né < 1 semaine
- Convulsions répétées, focales
- Période périnatale compliquée

### Confirmation du diagnostic:

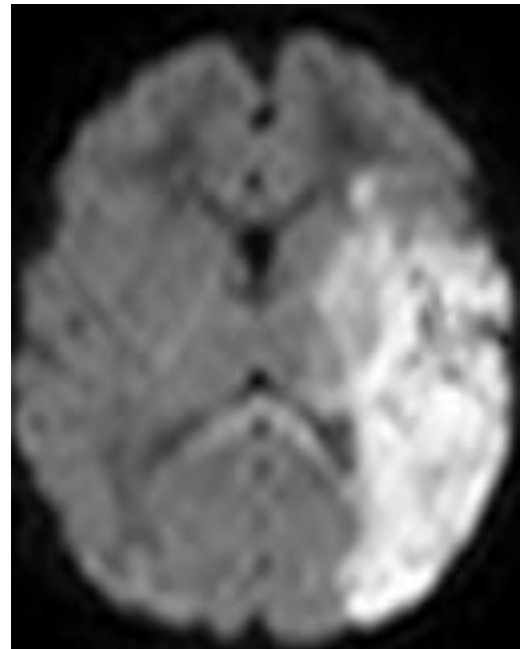
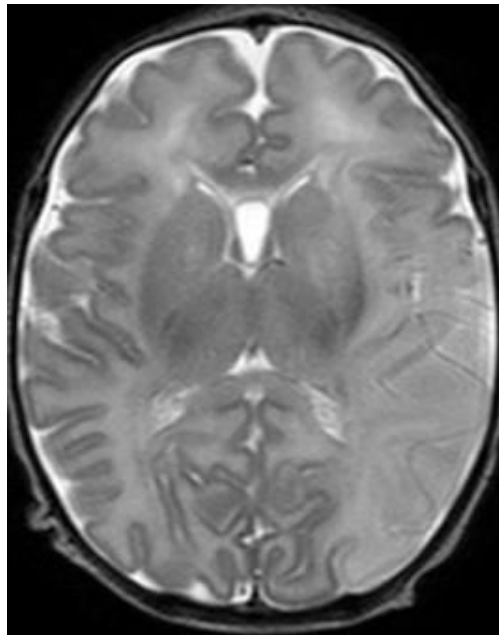
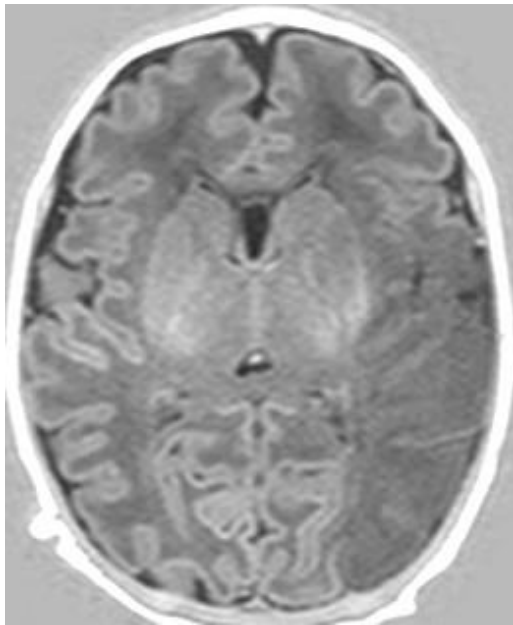
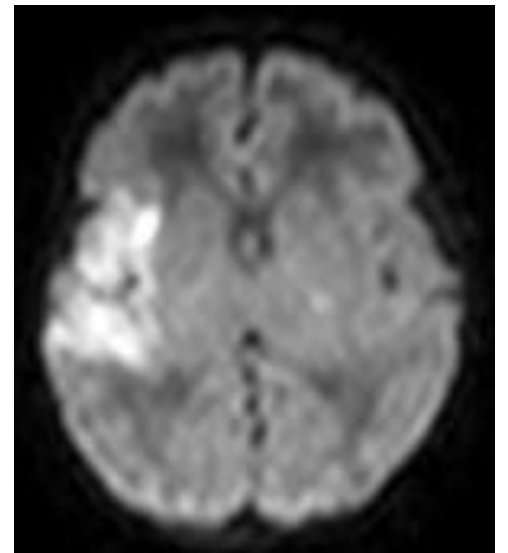
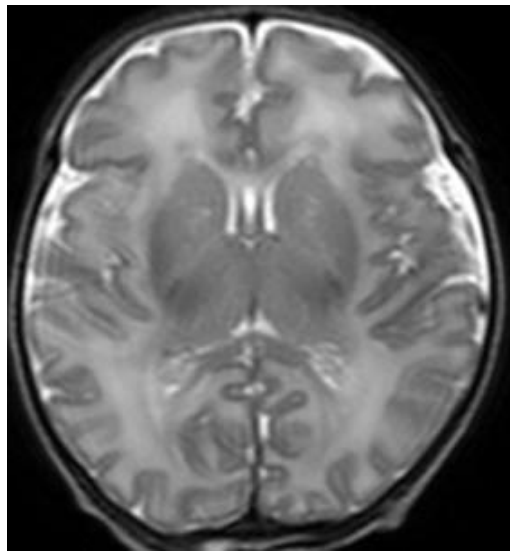
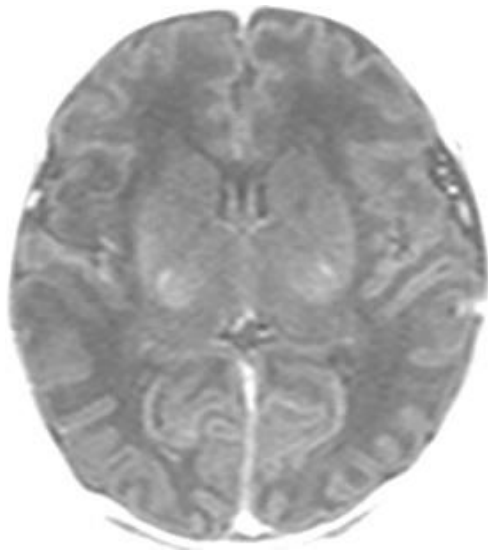
- Echographie transfontanellaire
- Imagerie cérébrale: IRM, TDM



COWAN ET AL. 2005



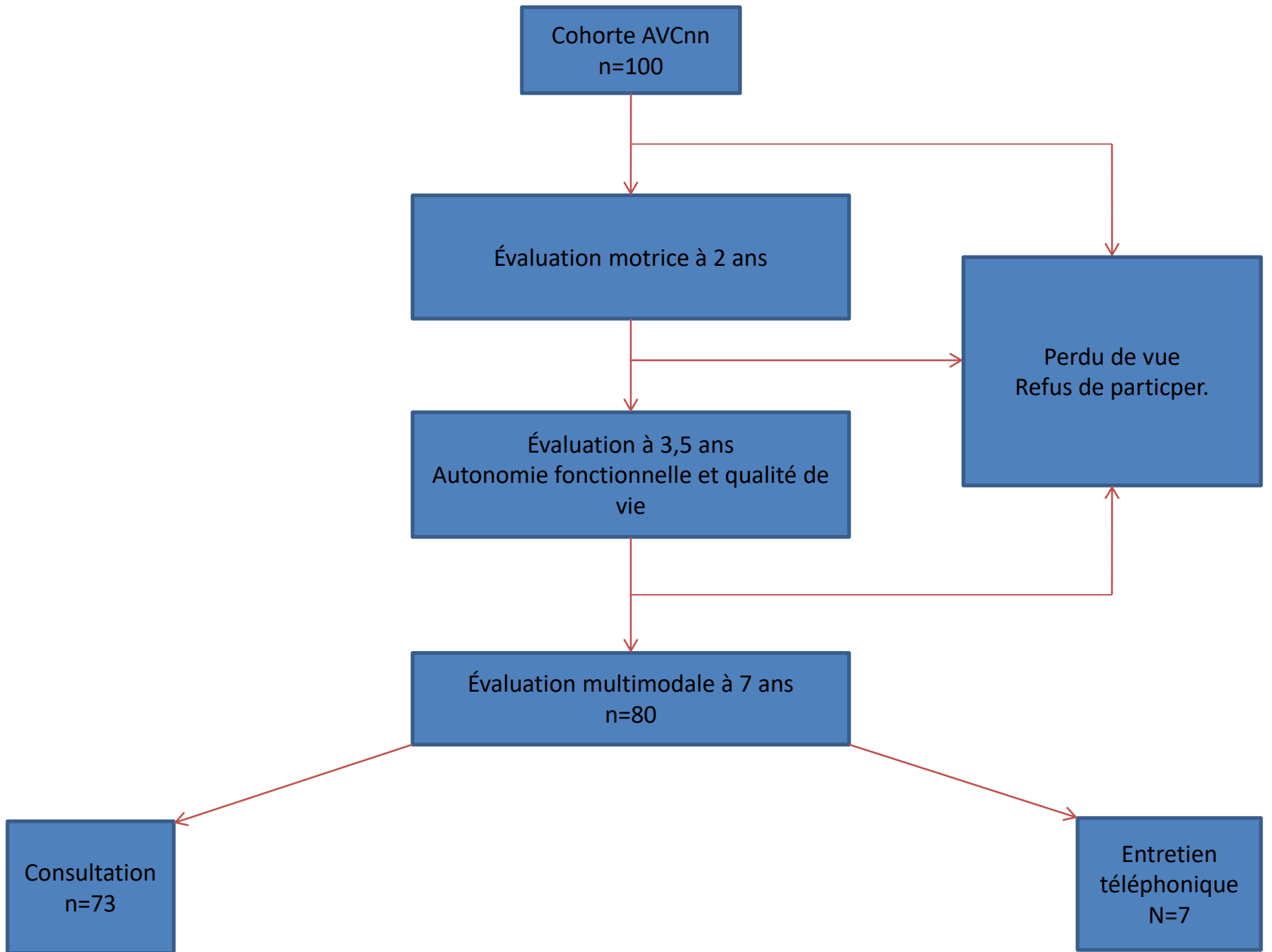
CHABRIER ET AL. 2011





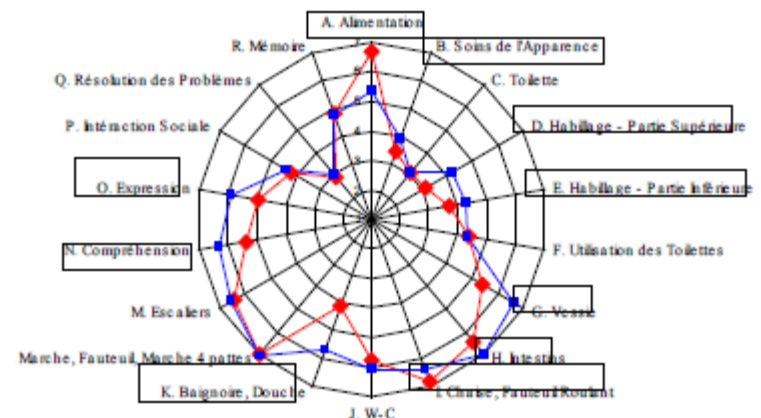
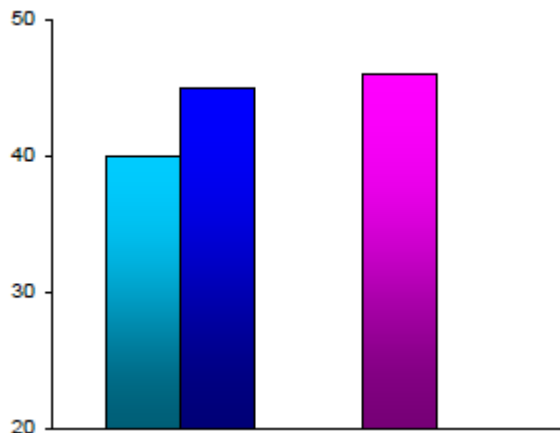
# La cohorte AVCnn

- Suivi de 100 familles sur le long terme
  - Objectif principal
    - définition d'un profil obstétrico-néonatal clinique et biologique d'infarctus cérébral artériel néonatal
      - *Eur J Paediatr Neurol* 2010 ; *Neonatology* 2010 ; *Br J Haematol* 2010
  - Objectif secondaires
    - déterminer les mécanismes de l'accident
      - *Eur J Paediatr Neurol* 2016
    - facteurs pronostiques
      - évolution motrice à 2 ans (*Pediatrics* 2010)
      - qualité de vie et autonomie à 3,5 ans (*Eur J Paediatr Neurol* 2014)
      - récidive, épilepsie et profil cognitif à 7 ans
      - réorganisation cérébrale (IRM)



# A 3,5 ans

- Qualité de vie similaire vs. témoins
- Autonomie fonctionnelle moindre
  - fonction du statut moteur et de l'épilepsie
  - en lien avec la scolarité ultérieure



# Scolarité (n=80)

- 61 enfants sont dans la classe attendue (CP/CE1)
  - parmi ceux-ci quatre ont une AESH
- Deux enfants ont 1 an d'avance
- Neuf enfants ont 1 an de retard et un a 2 ans de retard
- Trois enfants sont en ULIS et quatre en IME
- Au total 21 enfants (26%) ont des difficultés scolaires



# Epilepsie (n=80)

- Récidive de crises après la période néonatale
  - 16 enfants (20%)
    - trois convulsions fébriles ; une crise focale occasionnelle
- 12 enfants épileptiques (15%)
  - trois guéris à 7 ans ; quatre ont une épilepsie contrôlée ; cinq ont une épilepsie non contrôlée
  - neuf enfants épileptiques à 7 ans (11%)
  - quatre spasmes infantiles ; huit épilepsies partielles
- Très liée à l'existence d'une déficience motrice
  - 9/12 enfants

# Développement (n=73)

- Efficience motrice
  - 50 enfants ont un examen normal
  - 23 enfants (32%) ont une hémiplégie infantile
- Six enfants (8%) ont une déficience cognitive
- 36 enfants (49%) ont un trouble du langage
- Zéro récurrence clinique
  - personnelle (n=80)
  - familiale (114 frères et sœurs)

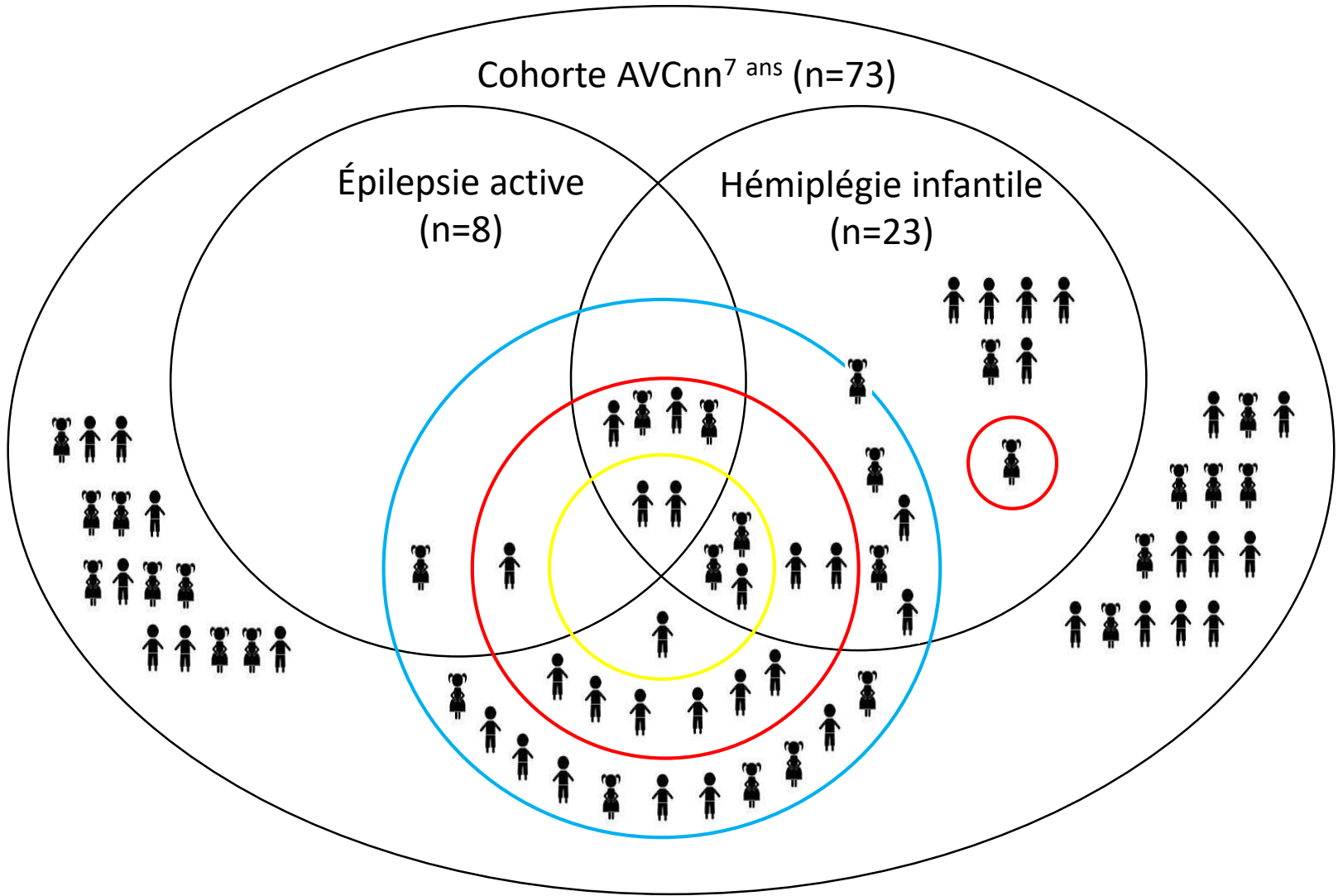
# Au final (n=73)

- 43 enfants (59%) ont une évolution défavorable
  - sur critères médicaux
  - très forte corrélation école/épilepsie/développement
  - les séquelles sévères (déficience cognitive, épilepsie résistante, paralysie cérébrale invalidante) sont l'exception
  - pas de récurrence
  - la localisation de la lésion est primordiale pour la motricité, pas pour le langage
- 31 parents pensent que leur enfant garde des séquelles de leur infarctus néonatal
  - trois ne se prononcent pas ; une discordance parentale
  - 20 discordances parents/médecin
    - 6 P+/M- ; 14 M+/P-

Cohorte AVCnn<sup>7 ans</sup> (n=73)

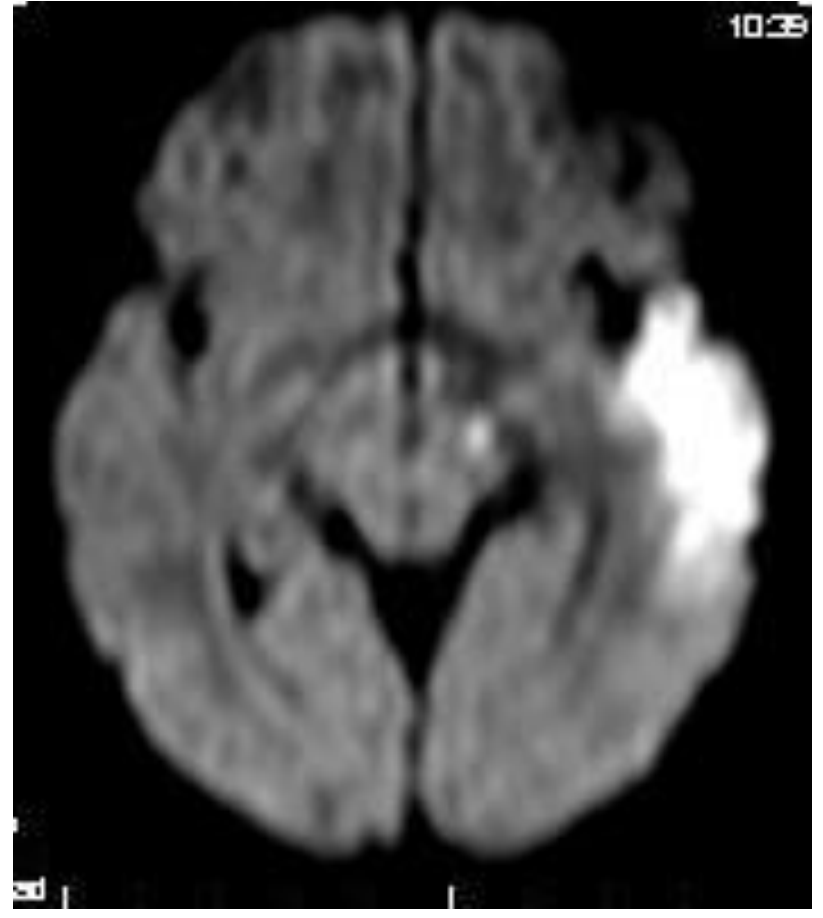
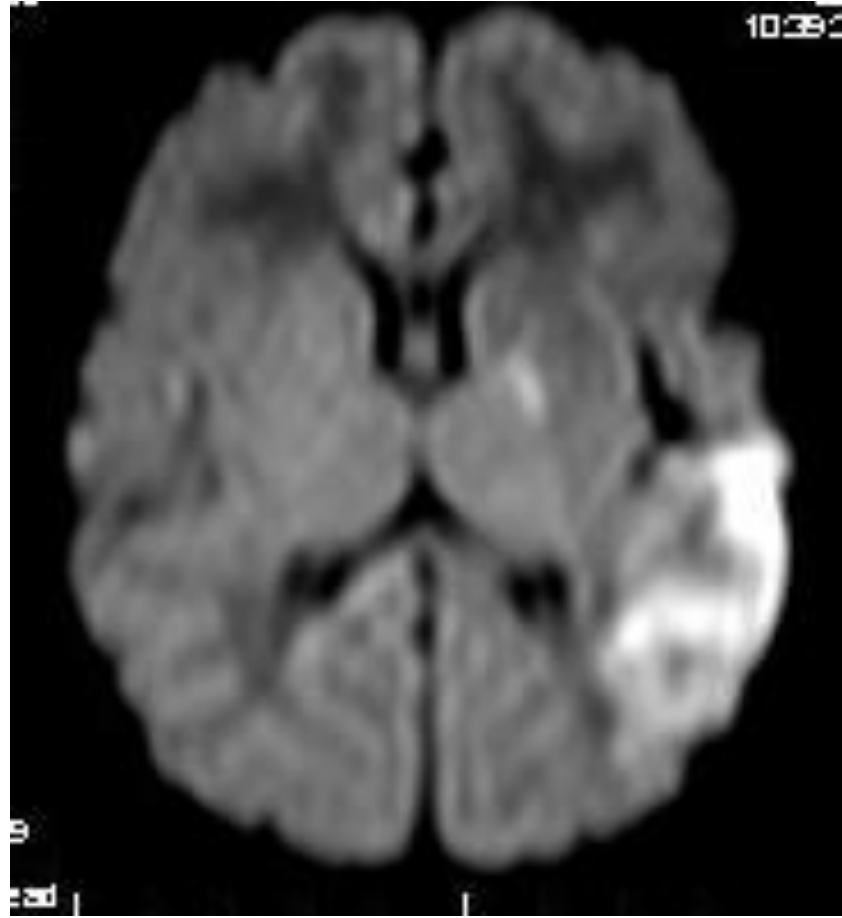
Épilepsie active  
(n=8)

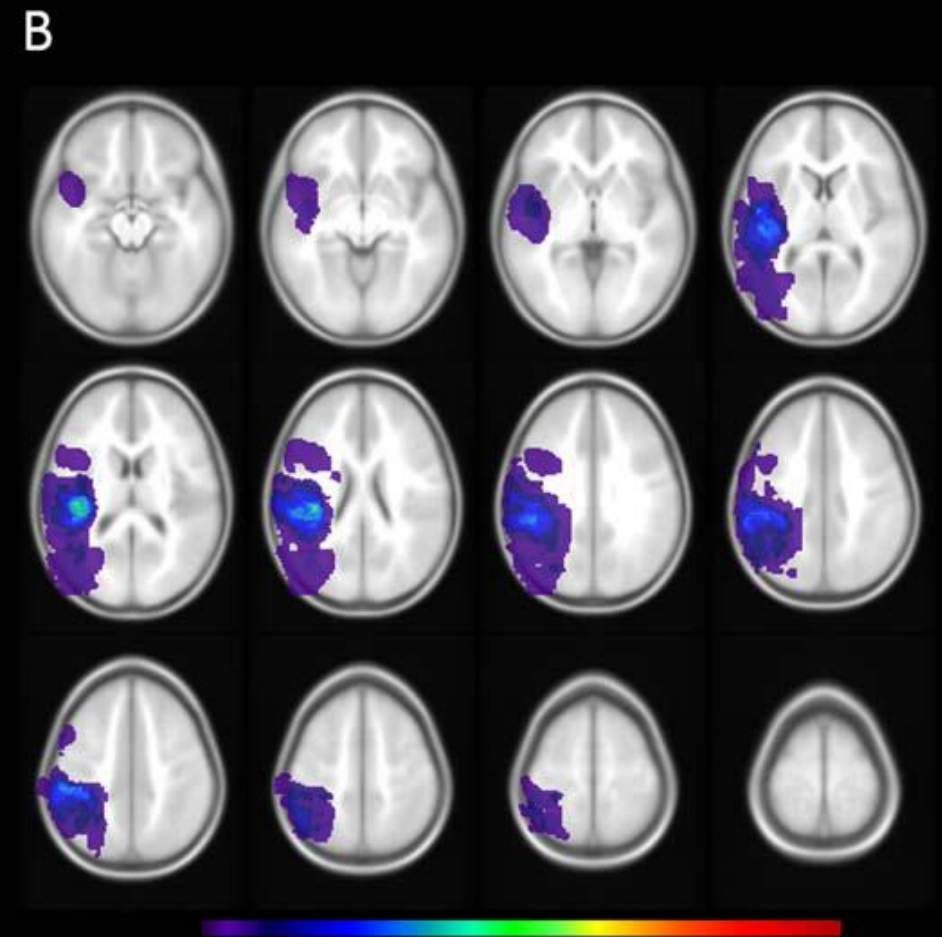
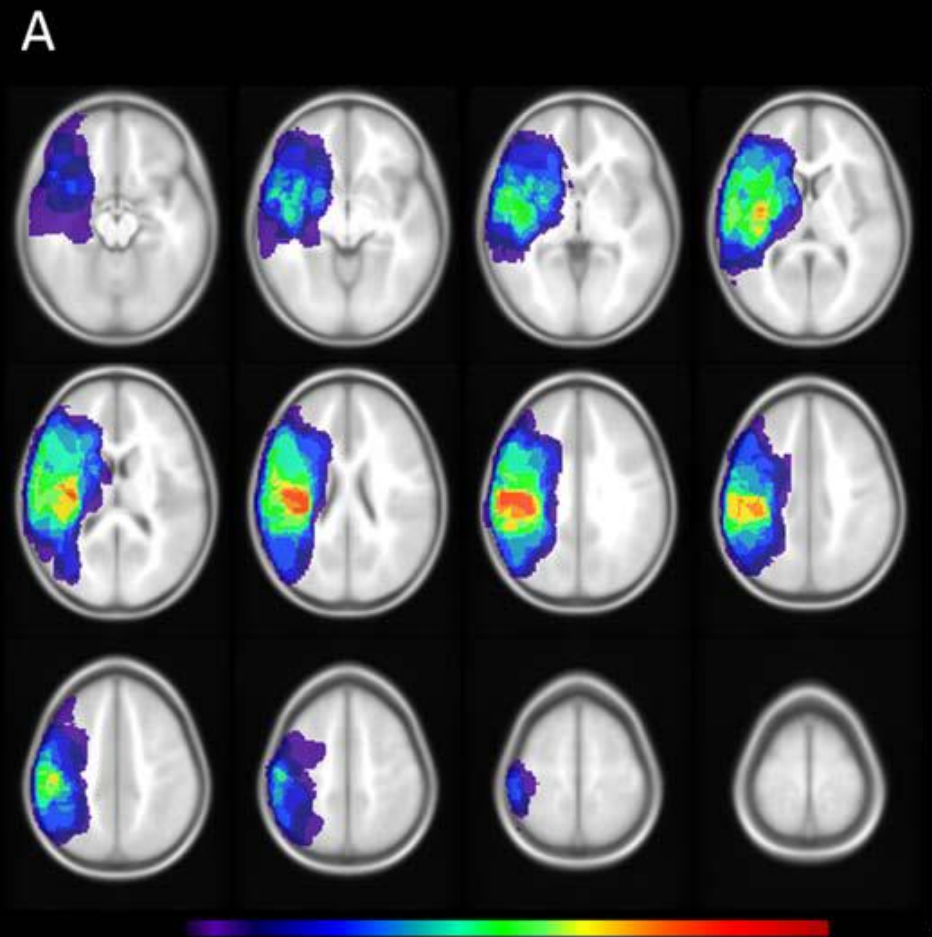
Hémiplégie infantile  
(n=23)



# Déterminants et cosegrégation

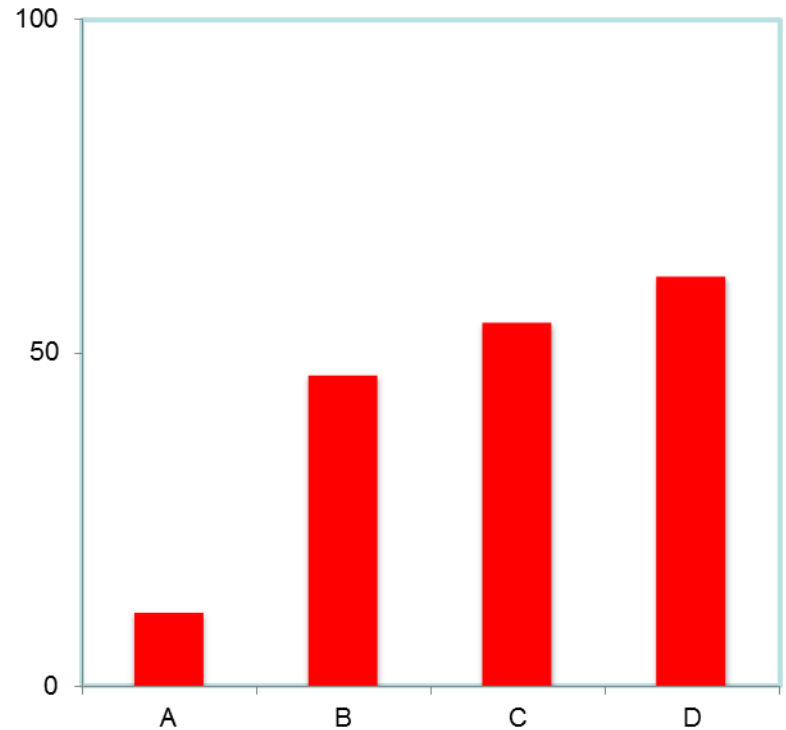
- Les déterminants de l'évolution motrice sont les mieux connus
  - lésion de la voie motrice
  - plasticité faible
- Les déterminants de l'évolution langagière sont environnementaux
  - le langage trouve sa place
  - dépend de l'environnement socioéconomique
  - effet d'encombrement
- Forte cosegrégation





# Langage

- Pas de corrélation trouvée avec
  - le côté de la lésion
  - sa localisation
  - le nombre de territoires atteints
- Corrélation
  - avec la déficience motrice ou académique
  - l'épilepsie
  - l'environnement socioéconomique





# MOTOR PERFORMANCE - BUT NOT CEREBRAL PALSY - IS RELATED TO INTELLIGENCE IN CHILDREN WITH NEONATAL STROKE

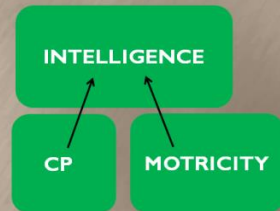
G.Thébault, S. Martin, J. Fluss, D. Brouillet & S. Chabrier

## INTRODUCTION

In this study, we aimed to explore the relationship between motricity and intelligence in children who suffered from Neonatal Arterial Ischemic Stroke (NAIS). Outcome of these children has been the object of many studies either focused on cognitive impairment (Murrias et al., 2014) or on motor deficits, namely an unilateral cerebral palsy (CP; Chabrier et al., 2016). In accordance with works on children with CP, NAIS studies showed correlations between intelligence and CP (Ricci et al., 2008; Westmacott et al., 2009). Nevertheless, epilepsy as a cofactor was not controlled in these studies. Moreover, these clinical studies did not take into account findings from normal development studies where the relationship between motricity and cognition was explored through motor efficiency (Roebbers & Kauer, 2008). Indeed, **motor skills can not be reduced to the presence of unilateral CP**. In sum, the lack of account of motor efficiency raise the following crucial question in NAIS: are unilateral CP and motor efficiency associated with cognitive development and how do they respectively contribute to it?

**In other words, has motor deficit the same role than motor efficiency in cognitive development?**

## INITIAL HYPOTHESIS

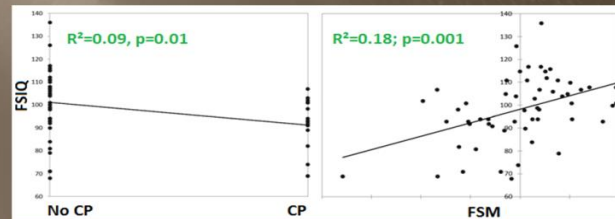


## ASSESSMENT

- Motor performances by Box & Block and Nine Hole Peg Tests. Results of two hands were computed in a quotient and summarized in a "full motor scale" (FSM).
- Cerebral Palsy was classified using the GMFCS and BFMF Scales
- Intelligence by the WISC-IV.
- Socio Economic Status (SES) by the Four Factor Index of Social Status (Hollingshead, 1975).

## RESULTS

### SIMPLE LINEAR REGRESSION



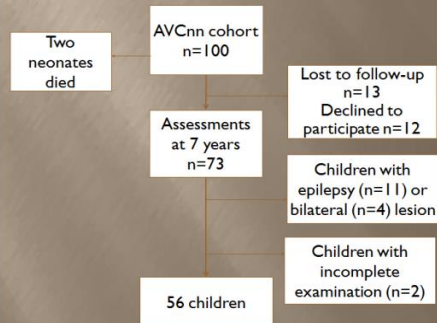
### MULTIPLE LINEAR REGRESSION

	$\beta$	p-value
Motor variable	5.1	0.01*
CP	-4.4	0.36
Total R <sup>2</sup>		0.17

	$\beta$	p-value
Motor variable	5.14	0.02*
CP	-4.22	0.38
Sex	-4.4	0.26
SES	0.13	0.37
Lesion Side	1.56	0.69
Total R <sup>2</sup>		0.16

## PARTICIPANTS

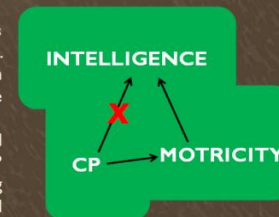
7 years-old children with who sustained an NAIS (n=56).




## DISCUSSION & PERSPECTIVE

Intelligence is correlated with motor performance regardless of the presence of CP. The reverse is not demonstrated by our model: CP alone does not predict intelligence in regards to the motor performance. This finding leads to two main conclusions. 1/CP is a clinical variable not directly associated with intelligence or cognitive development by itself. 2/Our results provide arguments to the fundamental assumption of Piaget theory that child builds intelligence from motor action.

These results provide a new perspective based on an embodied cognition approach where intelligence and motor outcome are pervasively intricate (see Fig above). Moreover, it supports the idea that unilateral CP could have co-substantial effects on 1/motor abilities of the valid hand (Utley & Sugden, 1998), 2/motor planning (Molina et al., 2015), and 3/the whole brain development (Kühn et al., 2014). All these interactions would **therefore** shape cognitive development.



# Outcomes in Duchenne muscular dystrophy: nature, nurture, culture—or all three?

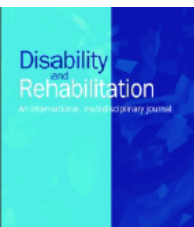
THORSTEN LANGER | JANBERND KIRSCHNER 

Department of Neuropediatrics and Muscle Disorders, Medical Center, Faculty of Medicine, University of Freiburg, Freiburg, Germany.

doi: 10.1111/dmcn.13474

Disability and Rehabilitation

international experts. Therefore, the guidelines represent the best available evidence on the treatment of DMD. However, as highlighted in the paper by Huften and Roper, implementation of treatment guidelines can be challenging and its effectiveness hard to measure.<sup>3</sup>



ISSN: 0963-8288 (Print) 1464-5165 (Online) Journal homepage: <http://www.tandfonline.com/loi/idre20>

## School success and participation for students with cerebral palsy: a qualitative study exploring multiple perspectives

Helen M. Bourke-Taylor, Claire Cotter, Aislinn Lalor & Lindy Johnson

DEVELOPMENTAL MEDICINE & CHILD NEUROLOGY

REVIEW

## Coaction of individual and environmental factors: a review of intensive therapy paradigms for children with unilateral spastic cerebral palsy

CLAUDIO L FERRE<sup>1</sup>  | ANDREW M GORDON<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Burke-Cornell Medical Research Institute, White Plains, NY; <sup>2</sup> Biobehavioral Sciences Department, Teachers College, Columbia University, New York, NY, USA.

Correspondence to Claudio L Ferre at Burke-Cornell Medical Research Institute, 785 Mamaroneck Avenue, White Plains, NY 10605, USA. E-mail: clif001@med.cornell.edu

An earlier version of this paper was presented at the Groningen Early Intervention Meeting in April 2016.

### PUBLICATION DATA

Accepted for publication 25th April 2017.

Published online

Evidence-based treatment approaches for children with unilateral spastic cerebral palsy are expanding and being modified to fit the constraints of families and the child receiving treatment. In this review, we first provide an overview of a theoretical framework that considers the intricate interactions between the individual child and the environment in which treatment is provided. Next, we describe intensive interventions that have strong support for their

# La maladie de Steinert racontée par ceux qui la vivent...

## À propos de l'étude ASHAM<sup>1</sup>

Anne-Chantal Hardy. Didier Lecordier. Adeline Perrot. Aleksandra Nadaj Pakleza. Armelle Magot. Raphaële Chasserieau. Yann Péréon



# ASHAM

*Analyse sociologique des habitudes de vie des adultes atteints de  
Dystrophie myotonique de type 1 ou maladie de Steinert.*

gressivement ? Cette problématique s'est organisée autour du schéma de production du handicap développé par Fougeyrollas [9]. D'emblée, il s'agissait d'inverser la problématique médicale, qui vise en général à mesurer l'étendue des « pertes » des patients pour, au contraire, tenter de comprendre quelles qualités ceux-ci mobilisent pour faire face à l'installation de la maladie. Pour cela, il était néces-

**Anne-Chantal Hardy**  
DR CNRS (UMR CNRS 6297 Droit et changement social), Nantes, France

**Didier Lecordier**  
Ingénieur d'études CNRS, MSH Ange-Guépin, Nantes, France

**Adeline Perrot**  
Ingénieur d'études CNRS, MSH Ange-Guépin, Nantes, France

**Aleksandra Nadaj Pakleza**  
PH, CHU Angers, Centre de Référence des maladies neuromusculaires rares, Nantes-Angers MNRNA, Nantes, France

**Armelle Magot**  
PH, CHU Nantes, CRMNRNA, Nantes, France

**Raphaële Chasserieau**  
ARC infirmière, CHU Nantes, CRMNRNA, Nantes, France

**Yann Péréon**  
PUPH, CHU Nantes, CRMNRNA, Nantes, France

# Quelques règles anciennes actualisées

- Un enfant handicapé est avant tout un enfant
  - qu'il soit plus souvent en situation d'enfance et moins souvent en situation de handicap
  - effet d'éviction
- Valoriser l'efficience
  - vs. corriger la déficience
- Un parcours de soin(s) s'inscrit dans un parcours de santé qui s'inscrit dans un parcours de vie
  - si le pronostic n'est pas que dans la lésion, l'évolution n'est pas que dans la rééducation

# Points forts

- Pas de one-size-fits-all/approche universelle
  - approche situationnelle
- Des processus développementaux comparables chez tout enfant
- Inclure la rééducation dans la vraie vie

**Merci à Tous !**