

Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant : orientations diagnostiques Acute motor deficit in childhood: Diagnosis management

A. Roubertie, S Soëte, Pierre Meyer, B. Echenne, Francois Rivier, C. Langlois

▶ **To cite this version:**

A. Roubertie, S Soëte, Pierre Meyer, B. Echenne, Francois Rivier, et al.. Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant : orientations diagnostiques Acute motor deficit in childhood: Diagnosis management. Archives de Pédiatrie, 2010, 10.1016/j.arcped.2009.11.017 . hal-02544526

HAL Id: hal-02544526

https://hal.umontpellier.fr/hal-02544526

Submitted on 16 Apr 2020

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Déficit moteur aigu non traumatique de l'enfant : orientations diagnostiques

Acute motor deficit in childhood: Diagnosis management

A. Roubertie [a,*], S. Soëte [a], P. Meyer [a], B. Echenne [a], F. Rivier [a], C. Langlois [b]

[a] *Service de neuropédiatrie, hôpital Gui-de-Chauliac, CHU de Montpellier, 80, avenue Fliche, 34295 Montpellier cedex, France*
[b] *Service de neuroradiologie, hôpital Gui-de-Chauliac, CHU de Montpellier, 80, avenue Fliche, 34295 Montpellier cedex, France*

Résumé

La survenue d'un déficit moteur aigu d'un ou plusieurs membres n'est pas une situation exceptionnelle chez l'enfant. Les causes neurologiques en sont variées ; l'orientation étiologique nécessite une analyse sémiologique minutieuse, dont dépendent les investigations complémentaires ciblées. Les auteurs proposent de décrire cette démarche diagnostique à partir des données cliniques ; les principales situations cliniques et étiologies sont présentées ; les investigations complémentaires permettant de confirmer le diagnostic sont évoquées ; les données de l'imagerie du système nerveux obtenues, notamment grâce aux séquences les plus récentes, sont décrites.

Summary

Acute motor deficit is not uncommon in childhood, with various neurological etiologies. Pertinent semiological analysis allows correct diagnosis mangement, with adequate paraclinical investigations. The authors describe this clinical diagnosis strategy. The most common clinical situations and various etiologies are presented; paraclinical investigations confirming the diagnosis are discribed, with specific attention to central nervous system imaging according to the most recent sequences.

Mots clés : Déficit moteur aigu ; Polyradiculonévrite ; Myosite ; Accident vasculaire ischémique ; Thrombose veineuse cérébrale ; ADEM ; IRM

1. INTRODUCTION

La survenue récente d'un déficit moteur en dehors de tout contexte traumatique chez un enfant conduit généralement rapidement à une consultation aux urgences pédiatriques. La première étape de la prise en charge sera bien entendu la reconnaissance du déficit, en faisant la distinction entre causes neurologiques ou non. L'étape suivante sera d'établir un diagnostic topographique, orientant vers une atteinte centrale ou périphérique : il s'agit d'une étape clé à partir de laquelle les hypothèses étiologiques pourront être élaborées et qui déterminera le choix et la hiérarchie des investigations complémentaires. Cette démarche est résumée sur l'arbre décisionnel présenté en Fig. 1. Les aspects thérapeutiques ne seront pas abordés dans ce chapitre.

2. DIAGNOSTIC POSITIF

2.1. Éléments du diagnostic

La perte de la motricité volontaire d'un ou plusieurs membres réalise le plus souvent une situation clinique

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : a-roubertie@chu-montpellier.fr (A. Roubertie).

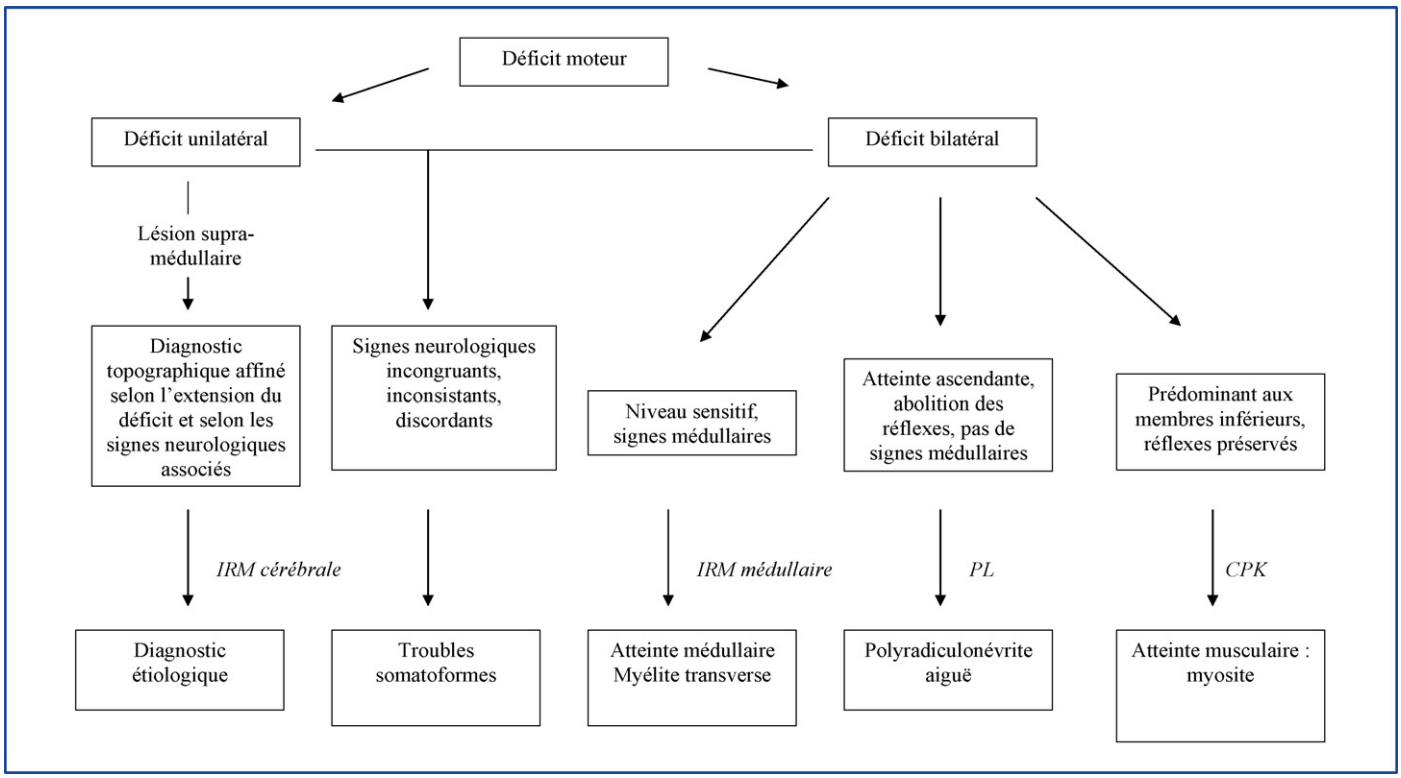


Fig. 1. Déficit moteur aigu : orientation diagnostique.

évocatrice : trouble de la marche, moins bonne utilisation d'un membre. Plus rarement, le tableau clinique est frustre : un engourdissement ou une sensation de lourdeur seront les symptômes décrits. L'examen clinique s'attachera à analyser la force musculaire d'un côté par rapport à l'autre, tout d'abord en observant la motilité spontanée (posture du patient et de ses membres, marche, préhension), puis la motilité dirigée lorsque la coopération du patient le permet (manœuvres contre résistance pour évaluer la force musculaire segmentaire) ; la prédominance du déficit sur les muscles raccourcisseurs aux membres inférieurs et sur les muscles extenseurs aux membres supérieurs est caractéristique d'une atteinte pyramidale.

L'analyse clinique recherche également :

- les éléments cliniques ou signes associés au déficit moteur :
  - réflexes ostéotendineux,
  - réflexes cutanés abdominaux, crémastériens,
  - réflexe cutané plantaire,
  - tonus musculaire,
  - signes sensitifs associés ;
- d'autres signes neurologiques (troubles de la vigilance, troubles sphinctériens, paires crâniennes) ;
- des symptômes associés (céphalées, fièvre, etc.).

2.2. Difficultés du diagnostic et diagnostic différentiel

L'examen neurologique n'est pas toujours facile chez l'enfant.

Chez le petit nourrisson, l'évaluation de la force motrice est délicate, du fait de l'agitation, des pleurs, du manque de coopération. Les lésions ostéoarticulaires, notamment si elles sont douloureuses, peuvent occasionner une impotence antalgique réalisant un trouble de la motricité non neurologique : fracture (de la clavicule par exemple, avec difficulté à mobiliser un membre supérieur), ostéomyélite, spondylarthrite.

Les troubles de l'équilibration sont responsables d'un trouble de la marche, qui se traduira souvent par une incapacité ou un refus de marcher ; il est souvent nécessaire d'examiner le jeune enfant à plusieurs reprises pour authentifier l'absence de déficit moteur vrai et reconnaître un syndrome cérébelleux ou vestibulaire.

Les troubles de l'équilibration (ataxie, vertiges) ne seront pas évoqués dans ce chapitre ; ils peuvent cependant être associés à un déficit moteur vrai.

Chez un patient ayant des troubles de la vigilance importants, l'évaluation d'un déficit moteur peut être délicate ; l'examen clinique doit être minutieux, afin d'identifier le déficit moteur et de réaliser les examens adéquats pour rechercher une lésion de manière à éviter les errances du diagnostic.

3. DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE

Plusieurs niveaux d'atteinte peuvent être responsables d'un déficit moteur (Tableau I) :

- atteinte centrale, correspondant au premier motoneurone (voie pyramidale) : hémisphère cérébral (cortex, ou en profondeur), tronc cérébral (pédoncule, protubérance, bulbe), moelle ;

Tableau I
Signes neurologiques et topographiques de la lésion.

Signes cliniques selon la topographie de la lésion	
Atteinte supramédullaire	Hémiplégie Signes associés (troubles de la vigilance, crises épileptiques)
Atteinte médullaire	Syndrome lésionnel (niveau sensitif) Syndrome sous-lésionnel (diplégie ou tétraplégie) Troubles sphinctériens
Atteinte radiculaire	Déficit moteur distal Abolition des ROT
Atteinte musculaire	Déficit proximal, bilatéral ROT préservés
Signes neurologiques ayant une valeur d'orientation topographique	
Hémiplégie proportionnelle	Lésion hémisphérique profonde
Hémiplégie non proportionnelle	Lésion corticale
Hémiplégie motrice pure	Capsule interne ou protubérance
Hémianospie, aphasie	Atteinte corticale
Crise épileptique	Atteinte corticale
Signes cérébelleux	Tronc
Nerf crânien III	Mésencéphale
Nerfs crâniens V-VI-VII-VIII	Protubérance
Nerfs crâniens IX-X-XI-XII	Bulbe
Troubles neurovégétatifs	Bulbe
Abolition des cutanés abdominaux, des crémastériens	Atteinte médullaire ou queue de cheval

- atteinte périphérique pouvant se situer au niveau du deuxième motoneurone (corne antérieure, racine motrice, plexus, tronc nerveux), de la jonction neuromusculaire ou du muscle.

La combinaison de l'atteinte des membres orientera le diagnostic topographique :
- une atteinte bilatérale et proximale des membres est en faveur d'une atteinte musculaire ;
- l'existence d'une hémiplégie permet de confirmer une atteinte du système nerveux central (SNC) ; l'atteinte de la face permet d'affirmer une lésion supramédullaire. Une hémiplégie peut être proportionnelle (atteinte homogène brachiofaciale et du membre inférieur), en cas de lésion hémisphérique profonde ou non proportionnelle (atteinte brachiofaciale prédominante) ou en cas de lésion corticale. Une hémiplégie sans trouble sensitif (motrice pure) orientera vers une lésion de la capsule interne ou de la protubérance. La combinaison d'une atteinte hémicorporelle et d'une atteinte d'un nerf crânien moteur controlatéral correspond à un syndrome alterne moteur et signe une lésion au niveau du tronc cérébral (Tableau I) ;
- l'existence d'une tétraplégie ou d'une paraplégie peut correspondre à une lésion de la moelle, de la queue de cheval, ou à une atteinte multiradiculaire. Plus exceptionnellement, il s'agit d'une lésion hémisphérique bilatérale ou étendue du tronc.

Il est parfois difficile de distinguer une atteinte centrale d'une atteinte périphérique. Certains éléments cliniques orienteront de façon certaine vers une atteinte centrale :
- déficit moteur hémicorporel ;
- niveau sensitif (moelle) ;
- trouble de la vigilance (atteinte supramédullaire) ;
- crise épileptique (atteinte corticale) ;
- aphasie, hémianopsie (atteinte supratentorielle).

Une atteinte du système nerveux périphérique est certaine en cas de :
- déficit moteur distal de deux ou quatre membres, avec abolitions des réflexes ostéotendineux ;
- déficit systématisé à une ou plusieurs racines ou un ou plusieurs tronc nerveux.

Parfois, atteintes centrales et périphériques sont associées (encéphaloradiculite post-infectieuse par exemple).

Chez l'enfant, l'atteinte de la jonction neuromusculaire est une situation très rare, constituant un tableau de myasthénie d'installation progressive, avec atteinte des muscles innervés par les nerfs crâniens et fluctuations diurnes. Cette situation ne sera pas abordée dans ce chapitre. Par ailleurs, les tumeurs réalisent généralement un tableau progressif, non aigu, sauf dans les rares cas de complications (hémorragie intratumorale) ; les tumeurs (cérébrales ou médullaires) ne font pas partie des causes de déficit moteur aigu non traumatique évoquées ici.

4. DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Les données de l'interrogatoire apportent parfois des arguments essentiels à l'orientation du diagnostic étiologique :
- ATCD du patient parfois évocateurs : épilepsie partielle connue, pathologie thromboembolique (cardiopathie emboligène, hémoglobinopathies), histoire personnelle d'un trouble neurologique transitoire récent (pouvant évoquer une pathologie démyélinisante récurrente) ;
- ATCD familiaux : migraine avec aura, pathologie tromboembolique ;
- modalités de survenue du déficit : au décours d'un épisode infectieux (polyradiculonévrite, thrombophlébite cérébrale sur mastoïdite, complications des méningites, leucoencéphalite infectieuse ou postinfectieuse), survenue très brutale en coup de tonnerre (évoquant un accident hémorragique), installation claudicante (pouvant évoquer un AVC ischémique).

L'examen clinique recherche des éléments non spécifiques qui permettront d'élaborer des hypothèses étiologiques : fièvre, troubles de la vigilance, syndrome méningé, crises convulsives, céphalées, signes d'hypertension intracrânienne.

4.1. Atteinte périphérique

4.1.1. Atteinte musculaire aiguë : myosite

Les symptômes s'installent généralement en quelques jours, après un épisode fébrile en rapport avec une infection des voies respiratoires supérieures. L'enfant se plaint de douleurs musculaires prédominant aux membres inférieurs, notamment aux mollets, puis la marche devient difficile, dandinante. L'examen retrouve une douleur à la palpation des masses musculaires, un déficit moteur modéré prédominant aux membres inférieurs, symétrique, sans autres signes neurologiques ; les réflexes ostéotendineux sont préservés.

Le diagnostic est confirmé par le dosage des enzymes musculaires (augmentation de la créatine phosphokinase [1]).

4.1.2. Atteinte du système nerveux périphérique

4.1.2.1. Atteinte bilatérale : polyradiculonévrite. L'installation du déficit moteur est rapide, ascendante, associée à des douleurs intenses, à type de myalgies, douleurs à l'étirement des troncs nerveux, douleurs rachidiennes [2]. L'examen clinique trouve un déficit moteur bilatéral flasque, avec une hypotonie et une abolition des réflexes ostéotendineux (l'abolition des réflexes peut être décalée par rapport à la survenue des douleurs) ; il n'y a pas de signe pyramidal.

À la phase d'état, une atteinte respiratoire et des nerfs crâniens ainsi que des troubles sensitifs peuvent être observés. La survenue de signes de dysautonomie (hypo-hypertension, troubles du rythme cardiaque) impose une surveillance en soins intensifs.

L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR), si elle est réalisée, peut être normale ou montrer la classique dissociation albuminocytologique ; une réaction lymphocytaire n'est cependant pas rare. L'électroneuromyogramme montre le plus souvent une atteinte myélinique sensitivomotrice (augmentation des latences distales motrices, diminution des vitesses de conduction, allongement des latences des ondes F tardives). Les signes électromyographiques peuvent cependant être différés ; la normalité de l'électromyogramme (EMG) au début n'exclut pas le diagnostic de polyradiculonévrite et ne doit pas faire retarder la prise en charge thérapeutique [2]. L'IRM médullaire peut montrer le rehaussement des racines de la queue de cheval sur les séquences T1 après injection de gadolinium.

4.1.2.2. Atteinte unilatérale. La survenue d'un déficit moteur focal, correspondant à une atteinte d'un tronc ou plexus nerveux en dehors de tout contexte traumatique, est exceptionnelle chez l'enfant. Il est cependant important de connaître le mode de révélation aigu de la neuropathie héréditaire avec hypersensibilité à la pression (ou neuropathie tomaculaire). Elle touche généralement les individus entre 20 et 40 ans, mais des observations pédiatriques ont également été rapportées. Il s'agit d'une neuropathie rare, autosomique dominante, qui se traduit par des accès paralytiques récidivants (déficit moteur flasque et abolition des réflexes ostéotendineux), associés à des troubles sensitifs, dans un territoire bien défini d'un tronc nerveux (sciatique poplité externe, plexus brachial). Il existe généralement un facteur déclenchant : sollicitation inhabituelle du tronc nerveux lors d'une activité répétitive ou lors d'un sport (élongation lors des cours de gymnastique), maintien prolongé d'une posture exposant le tronc nerveux (lors du sommeil ou d'une anesthésie).

La récupération se fait généralement en quelques jours. L'EMG montre une atteinte sensitivomotrice diffuse. Le diagnostic est confirmé par l'étude génétique (duplication du gène *PMP22*) [3].

Hormis quelques situations exceptionnelles, les polyradiculonévrites aiguës résument les situations de déficit moteur aigu de l'enfant liées à une atteinte du système nerveux périphérique.

4.2. Atteinte du système nerveux central

4.2.1. Atteinte supramédullaire

L'atteinte aiguë et récente supramédullaire des voies pyramidales est responsable d'un déficit moteur unilatéral flasque, associé à une hypotonie, une abolition des réflexes ostéotendineux dans le territoire paralysé, avec réflexe cutané plantaire indifférent.

Rarement, le déficit est bilatéral, notamment en cas d'atteinte du tronc ou d'atteinte bihémisphérique.

4.2.1.1. Causes vasculaires

4.2.1.1.1. Accident vasculaire cérébral hémorragique. Le tableau clinique s'installe de façon très brutale, parfois immédiatement précédé par des céphalées et des vomissements. Le déficit moteur est unilatéral, associé à des troubles de la vigilance et à un syndrome méningé ; d'autres signes neurologiques peuvent être associés, selon la topographie de l'hématome. Le diagnostic est rapidement établi grâce au scanner cérébral, qui montre un masse homogène spontanément hyperdense.

Chez l'enfant, les ruptures de malformations artérioveineuses (MAV) sont plus fréquentes que les anévrismes.

4.2.1.1.2. Accident vasculaire cérébral ischémique artériel. Le tableau clinique se caractérise par un déficit musculaire flasque d'apparition rapide. Parfois, l'installation du déficit est claudicante, avec une pseudo-récupération (pouvant conduire à un pronostic faussement rassurant). Des crises épileptiques, des céphalées, des vomissements, des troubles de la vigilance peuvent être associés. Les autres signes neurologiques d'accompagnement permettront de caractériser le territoire vasculaire impliqué (Tableau 2) [4].

La lésion se traduit, au scanner cérébral, par une hypodensité cortico-sous-corticale de systématisation artérielle ; néanmoins, les lésions du tronc peuvent être difficiles à visualiser par un scanner. Par ailleurs, il existe un intervalle libre d'environ six heures au cours duquel le scanner peut ne montrer aucune anomalie.

À l'IRM, les séquences de diffusion révèlent très précocément (30 minutes) une réduction de la diffusion liée à l'œdème cytotoxique sous la forme d'un hypersignal sur la séquence B1000 et d'un hyposignal sur la cartographie. La séquence Flair détecte la lésion à partir de la troisième heure et les séquences T2 à partir de la sixième heure sous la forme d'un hypersignal. L'hyposignal sur les séquences T1 est plus tardif.

L'étude de la perfusion cérébrale réalisée après injection de gadolinium met en évidence les zones hypoperfusées.

L'étude des vaisseaux est réalisée dans le même temps, par une angio-IRM ; l'angioscan permet également une analyse pertinente des axes vasculaires [5] Fig. 2.

4.2.1.1.3. Thrombose veineuse cérébrale (TVC). La survenue d'un déficit moteur flasque (hémiparésie le plus souvent, parfois à bascule) chez les enfants atteints de TVC n'est pas exceptionnelle ; elle concerne 5 à 25 % des cas selon les séries.

Le tableau clinique comporte par ailleurs des signes d'hypertension intracrânienne (céphalées, nausées, vomisse-

Tableau 2
Sémiologie clinique et territoire vasculaire impliqué dans les accidents vasculaires ischémiques.

Accident ischémique (AI) carotidien
AI de l'artère cérébrale moyenne (sylvienne)
AI sylvien superficiel
Hémiplégie à prédominance brachiofaciale
Troubles sensitifs dans le territoire paralysé
Hémianopsie latérale homonyme
Aphasie si l'hémisphère majeur est touché (motrice si l'infarctus est antérieur, sensorielle et fluente si l'atteinte est postérieure)
AI sylvien profond
Hémiplégie massive proportionnelle (atteinte de la capsule interne)
AI sylvien total
Hémiplégie, hémianesthésie, hémianopsie latérale homonyme
Aphasie globale si hémisphère majeur
AI de la cérébrale antérieure
Hémiplégie avec troubles sensitifs à prédominance crurale
Syndrome frontal
AI vertébrobasilaire
AI du tronc cérébral (atteinte des artères perforantes partant du tronc basilaire)
Syndrome alterne (atteinte d'une paire crânienne du côté de la lésion, atteinte motrice controlatérale
AI grave du tronc cérébral (occlusion du tronc basilaire)
Atteinte motrice bilatérale
Coma
AI cérébral postérieur : généralement pas d'hémiplégie

ments, raideur rachidienne, flou visuel avec œdème au fond d'œil, paralysie du VI), parfois associés à des troubles de la vigilance. D'autres signes focaux peuvent être associés (crises épileptiques, paralysie de nerf crânien) [6].

La survenue d'un déficit moteur traduit l'oblitération des veines corticales, pouvant aller jusqu'à une ischémie veineuse focale. L'imagerie peut montrer le thrombus et l'AVC ischémique veineux. Au scanner, le thrombus peut se traduire par une hyperdensité spontanée au sein d'un sinus ou d'une veine corticale. Après injection d'iode, le thrombus est visualisé sous la forme d'une hypodensité au sein du sinus, dont la paroi est rehaussée (signe du delta, inconstant) ou l'absence d'opacifiation de la veine ou des veines thrombosées.

L'infarctus veineux se caractérise, au scanner, par une hypodensité cortico-sous-corticale dans le territoire de la veine thrombosée, avec effacement des sillons corticaux, parfois associée à des spots hyperdenses correspondant à des remaniements hémorragiques.

Le diagnostic de TVC est confirmé par l'IRM. Le thrombus apparaît en iso- ou hypersignal spontané sur les séquences T1. Les séquences volumiques 3DT1EG, après injection de gadolinium, le montrent sous la forme d'un hyposignal au sein du sinus dont la paroi est rehaussée (delta), ou révèlent l'absence d'opacification de la veine ou des veines thrombosées. Les séquences angiographiques veineuses montrent le thrombus sous la forme d'une interruption du flux. Les séquences de diffusion montrent classiquement une augmentation de la diffusion liée à l'œdème vasogénique sous la forme d'un hypersignal sur la cartographie. L'IRM montre le territoire infarci sous forme d'une lésion en hypersignal sur les séquences T2 et Flair, parfois associée à des spots en hyposignal sur les séquences T2* (écho de gradient), correspondant aux remaniements hémorragiques [7].

4.2.1.2. Causes infectieuses et inflammatoires

4.2.1.2.1. Complications des infections bactériennes du système nerveux central. Un déficit moteur peut survenir d'emblée ou au décours d'une méningite bactérienne de l'enfant ; il peut être en rapport avec un empyème sous-dural, un abcès, un infarctus cérébral (artériel ou veineux), une cérébrite. Le diagnostic précis est établi grâce à l'imagerie. L'IRM montre l'empyème sous-dural ou l'abcès sous la forme respectivement d'une collection extra- ou intracérébrale présentant une restriction de la diffusion, dont les parois se rehaussent après injection de gadolinium [8].

4.2.1.2.2. Encéphalite à virus présent type herpès. Le tableau clinique comporte souvent un déficit moteur, qui est cependant noyé dans une symptomatologie bruyante, associant fièvre, altération de la conscience, crises épileptiques souvent brachiofaciales. L'imagerie cérébrale montre les lésions cortico-sous-corticales en hyposignal T1 et hypersignal T2, se rehaussant après injection de gadolinium. Le virus herpès est le plus fréquemment impliqué, la topographie des lésions étant évocatrice (lésions uni- ou bilatérales, temporales internes, insulaires, fronto-basales et cingulaires) [Fig. 2]. Le diagnostic est confirmé par l'analyse du LCR ; d'autres virus peuvent également être responsables (Epstein-Barr, entérovirus).

4.2.1.2.3. Leucoencéphalite aiguë. Le tableau clinique peut s'installer en quelques jours, ou de façon plus aiguë en quelques heures, parfois précédé d'un épisode infectieux. L'atteinte motrice est uni- ou bilatérale, selon l'extension des lésions. Lorsque le tableau est progressif sur quelques jours, le déficit moteur est accompagné de signes pyramidaux (cutané plantaire en extension, réflexes vifs) ; il peut exister des signes généraux (asthénie, fièvre, anorexie, vomissements). Très souvent, il existe des troubles de la vigilance et d'autres signes neurologiques, selon la topographie des lésions (signes cérébelleux, atteinte médullaire associée, atteinte des paires crâniennes avec névrite optique rétrobulbaire par exemple) [9].

Le scanner cérébral est le plus souvent normal. L'IRM montre des lésions de la substance blanche sus-tentorielle et/ou tronc cérébral, pouvant également atteindre le cervelet, les noyaux gris de la base ou la moelle. Les lésions sont asymétriques, multiples, en hypersignal T2 et Flair, pouvant être rehaussées par l'injection de gadolinium (Fig. 2). L'analyse du LCR peut être normale, comporter une réaction cellulaire, une hyperprotéinorachie ou révéler la présence d'une bande oligoclonale.

L'*acute disseminated encephalomyelitis* (ADEM), ou leucoencéphalomyélite aiguë disséminée, est une atteinte inflammatoire postinfectieuse du système nerveux. Les agents infectieux pouvant être impliqués sont nombreux, mais pas toujours identifiés en pratique clinique.

4.2.1.2.4. Sclérose en plaque, maladies inflammatoires. Un tableau clinique tout à fait comparable, avec survenue d'un déficit moteur aigu, peut s'intégrer dans une pathologie démyélinisante récurrente (sclérose en plaques), ou révéler une pathologie systémique plus complexe (syndrome d'activation macrophagique, lupus érythémateux disséminé, maladie de Behçet).

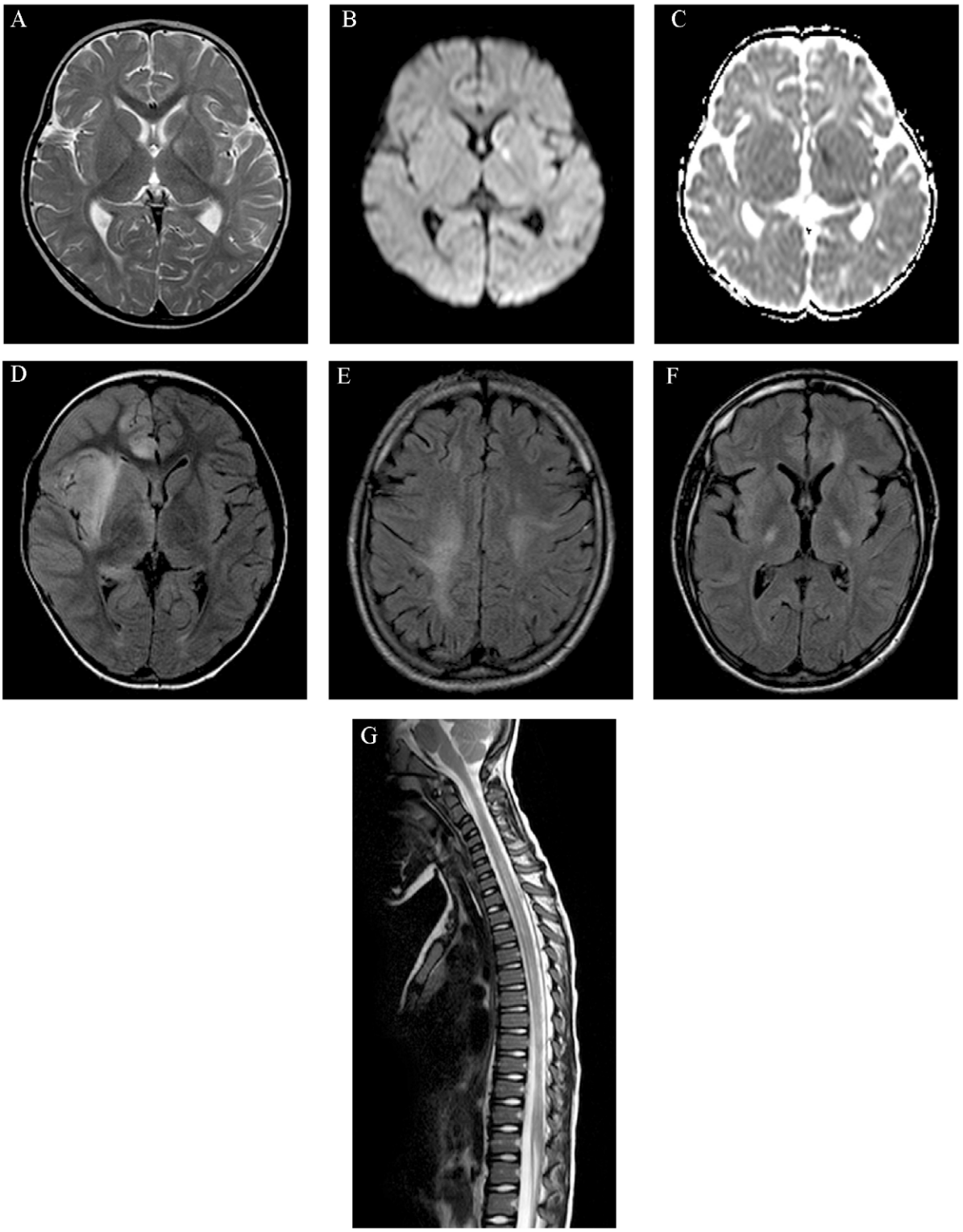


Fig. 2. A, B et C : IRM cérébrale, accident ischémique artériel sylvien profond gauche, coupes axiales, séquence T2 (A), séquence B1000 (B), cartographie de diffusion(C). Hypersignal T2 et B1000 du genou de la capsule interne et du globus pallidus gauche avec restriction de la diffusion sur la cartographie. D : IRM cérébrale, encéphalite herpétique, coupe axiale séquence Flair. Hypersignal à prédominance corticale de topographie évocatrice impliquant le cingulum, l'insula et la queue de l'hippocampe à droite. E et F : IRM cérébrale, leucoencéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM), coupes axiales T2. Hypersignaux multifocaux, bilatéraux, asymétriques de la SB et des faisceaux corticospinaux. G : IRM médullaire, myélite transverse, coupe sagittale T2 cervicothoracique. Hypersignal centro-médullaire d'extension cervicothoracique.

L'histoire médicale du patient (antécédents de déficit neurologique central transitoire « inexpliqué »), l'existence de signes cliniques asssociés (aphtose), les résultats du bilan inflammatoire et immunologique, l'analyse du LCR (bande oligoclonale), l'aspect des lésions de la substance blanche à l'imagerie (lésions d'âge différent, lésions périventriculaires) orienteront vers une pathologie inflammatoire [10].

4.2.1.3. Déficit moteur postcritique. La survenue d'un déficit moteur unilatéral après une crise convulsive partielle motrice ou après un état de mal est assez fréquente. Cette paralysie de Todd réalise un déficit moteur flasque, dont la durée est variable (de quelques minutes à plusieurs heures). Le diagnostic est facilement évoqué chez un enfant épileptique connu. Lorsqu'il s'agit d'une crise inaugurale, un complément de bilan sera indispensable. En effet, une première crise (suivie d'un déficit, ou non) peut être le signe d'une lésion cérébrale, à rechercher selon le contexte (AVC, encéphalite...).

Parfois, la crise épileptique peut passer inaperçue (crise de fin de nuit par exemple) ; l'enfant est alors adressé pour un déficit moteur apparemment isolé, pour lequel les autres causes devront être éliminées (imagerie cérébrale nécessaire pour exclure un AVC).

L'IRM est cependant parfois d'interprétation difficile car l'état de mal épileptique peut s'accompagner, comme dans un AVC ischémique, d'une anomalie sous forme d'une restriction en diffusion (correspondant, dans la situation d'état de mal, à un œdème cytotoxique et vasogénique) [11]. Le caractère cortical ou sous-cortical et mal systématisé de la lésion et l'histoire clinique orientent le diagnostic différentiel. L'EEG, s'il est réalisé, permet de vérifier l'absence de crise infraclinique. Il montre le plus souvent une surcharge d'ondes lentes sur les régions centrales controlatérales au déficit : ce pattern n'a aucune valeur d'orientation étiologique (on peut l'observer en cas de déficit postcritique simple, mais également au décours d'une crise partielle symptomatique d'un AVC).

4.2.1.4. Migraine hémiplégique. La migraine hémiplégique est la plus fréquente des migraines avec aura de l'enfant. L'installation du déficit moteur est brutale, parfois précédée de paresthésies ; le déficit unilatéral prédomine au membre supérieur, respecte la face et est accompagné d'aphasie si l'hémisphère dominant est concerné. Il précède ou accompagne la céphalée, qui, elle, est le plus souvent controlatérale, en hémicrânie pulsatile. Le déficit moteur est transitoire ; sa durée est variable (de quelques minutes à plusieurs heures, voire 24 heures). Il peut y avoir des troubles de la vigilance, des vomissements, parfois une fièvre ou une raideur rachidienne [12].

Le diagnostic peut être orienté grâce à l'existence d'antécédents familiaux de migraine hémiplégique ; parfois, la céphalée est absente, et le déficit moteur, au premier plan du tableau clinique, paraissant isolé, va conduire à rechercher une étiologie lésionnelle. Quoiqu'il en soit, le diagnostic de migraine hémiplégique est toujours un diagnostic d'élimination. Le caractère transitoire du déficit n'est pas suffisant pour exclure une lésion cérébrale (AVC ischémique claudicant notamment). Devant tout premier épisode, même s'il existe une histoire familiale, un complément d'examen sera réalisé, comportant une imagerie cérébrale (IRM avec séquences de diffusion et de perfusion). La normalité de cet examen éliminera les autres causes de déficit moteur unilatéral aigu (notamment vasculaire).

4.2.2. Atteinte médullaire aiguë

Parmi les causes d'atteinte médullaire aiguë en contexte non traumatique chez l'enfant, la myélite transverse est la situation la plus fréquente (les lésions hémorragiques ou ischémiques médullaires sont très rares ; les tumeurs réalisent un tableau progressif, non aigu).

Le tableau de myélite aiguë est celui d'un déficit moteur flasque, d'intensité plus ou moins sévère, allant d'une simple faiblesse musculaire jusqu'à une para- ou tétraplégie, selon la topographie de la lésion (avec possible atteinte respiratoire nécessitant une ventilation assistée). Un épisode infectieux peut avoir précédé les troubles neurologiques. Le début peut être brutal ; des douleurs sont très souvent inaugurales (rachialgies, douleurs dans les membres inférieurs). Il existe des troubles sensitifs, avec un niveau lésionnel (qui est parfois difficile à identifier chez le jeune enfant). L'examen clinique retrouve, par ailleurs, un réflexe cutanéoplantaire en extension, des troubles vésicosphinctériens (globe vésical avec mictions par rengorgement, constipation, béance anale, abolition des réflexes crémastériens).

L'analyse du LCR peut montrer une réaction cellulaire et/ou une hyperprotéinorachie.

L'IRM montre une lésion médullaire en hypersignal sur les séquences T2, ou un aspect des grosse moelle Fig. 2 ; il existe parfois une latence radiologique par rapport au début des symptômes [13].

4.3. Troubles de la motricité somatoforme

Les troubles de la motricité d'origine somatoforme ne sont pas une situation exceptionnelle chez l'enfant. Si le tableau d'impotence des membres inférieurs avec grande faiblesse et incapacité à marcher est le plus fréquent, une grande diversité de situations peut être rencontrée (atteinte hémicorporelle, atteinte d'un seul membre ou d'un segment de membre...). Certains arguments seront en faveur de l'atteinte somatoforme : circonstances de survenue, modalités évolutives (début très brutal, sévérité d'emblée maximale, fluctuations ou exacerbations paroxystiques, rémissions spontanées), discordances anatomocliniques (trouble de la sensibilité ne correspondant pas à un territoire sensitif), incongruence et inconsistance (impotence fonctionnelle complète avec tonus de fond normal, impotence fonctionnelle limitée à certaines tâches motrice – incapacité pour écrire, mais aucune gêne pour les autres gestes usuels...), association d'autres symptômes inexpliqués.

Quoiqu'il en soit, le diagnostic de trouble somatoforme doit être un diagnostic d'élimination, et pour être clairement établi et permettre une prise en charge ultérieure cohérente, la réalisation d'investigations complémentaires est le plus souvent indispensable.

5. CONCLUSION

La prise en charge d'un enfant présentant un déficit moteur aigu nécessite une démarche diagnostique rigoureuse, basée sur une analyse sémiologique minutieuse ; celle-ci permettra un diagnostic topographique, qui guidera le choix et la hiérarchie des investigations complémentaires. Si l'imagerie est souvent un élément indispensable au diagnostic, la concertation clinicien–radiologue doit aboutir à la réalisation de l'imagerie adaptée à la situation, parmi l'éventail de plus en plus large de types d'images ou de séquences disponibles, conduisant rapidement au diagnostic pertinent.

CONFLIT D'INTÉRÊT

Aucun.

RÉFÉRENCES

[1] Zafeiriou DI, Katzos G, Gombakis N, et al. Clinical features, laboratory findings and differential diagnosis of benign acute childhood myositis. Acta Paediatr 2000;89:1493–4.

[2] Lee JH, Rew IS. Clinical presentation and prognosis of childhood Guillain-Barré syndrome. J Paediatr Child Health 2008;44:449–55.

[3] Ichikawa K, Nezu A. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies in childhood: Report of a case and a brief review. Brain Dev 2005;27:152–4.

[4] Bernard TJ, Goldenberg NA. Pediatric arterial ischemic stroke. Pediatr Clin North Am 2008;55:323–38.

[5] Castelnau P, Favreau A, Krier C, et al. Diagnostic strategies for ischemic strokes in childhood. Arch Pediatr 2005;12:1433–40.

[6] de Veber G, Andrew M, Adams C, et al. Cerebral sinovenous thrombosis in children. N Engl J Med 2001;345:417–23.

[7] Teksam M, Moharir M, Deveber G, et al. Frequency and topographic distribution of brain lesions in pediatric cerebral venous thrombosis. Am J Neuroradiol 2008;29:1961–5.

[8] Béquet D, de Broucker T. Indication of neuro-imaging for the initial management and the follow-up of acute community-acquired bacterial meningitis. Med Mal Infect 2009;39:473–82.

[9] Alper G, Schor NF. Toward the definition of acute disseminated encephalitis of childhood. Curr Opin Pediatr 2004;16:637–40.

[10] Forrester MB, Coleman L, Kornberg AJ. Multiple sclerosis in childhood: Clinical and radiological features. J Child Neurol 2009;24:56–62.

[11] Huang YC, Weng HH, Tsai YT, et al. Periictal magnetic resonance imaging in status epilepticus. Epilepsy Res 2009;86:72–81.

[12] Annequin D, Tourniaire B. Migraine in childhood. Rev Neurol (Paris) 2005;12:624–9.

[13] Pidcock FS, Krishnan C, Crawford TO, et al. Acute transverse myelitis in childhood: Center-based analysis of 47 cases. Neurology 2007;68:1474–80.