

# Introduction aux causes de déficiences motrices \*

## Classements et définitions

Les causes de déficiences motrices sont innombrables et ne sauraient toutes, même succinctement, être abordées dans le cadre d'un tel ouvrage. Seules les plus importantes, par leur fréquence, feront l'objet d'un article spécifique.

Aborder ces différentes affections ne peut se faire sans notion, sur la physiopathologie (mécanismes et structures anatomiques ou biologiques en jeu) des déficiences motrices, et on pourra se reporter pour cela au chapitre Physiopathologie p. 113. Mais aborder une ou l'ensemble de ces affections suppose aussi de savoir les situer les unes par rapport aux autres : savoir à quelle grande catégorie telle cause se rattache, comprendre pourquoi il existe tant de façon, de classer les étiologies (causes) de handicap, et quelles sont les limites de chaque mode de classement (nosologie).

**Deux approches couramment employées** sont exposées ci-dessous pour ce qu'elles sont :

– soit on situe les affections invalidantes selon leur mécanisme général de survenue, leur aspect le plus visible (exemple : survenue à la naissance, cause accidentelle, maladie évolutive, etc.) ;

– soit la distinction entre les affections se fait à un niveau plus médical, celui des déficiences, et l'on sépare les affections en fonction des conséquences pratiques qu'elles entraînent, à partir des structures touchées (cerveau, système neuromusculaire, squelette etc.) ou plus finement encore, en fonction des altérations biologiques ou génétiques observées.

Les deux façons de procéder ont leurs avantages et leurs limites et sont de toute façon complémentaires : **classer les handicaps ne sert qu'à s'efforcer de les comprendre** et d'y faire face, et non à mettre les personnes dans de petites cases... même si les premières tentatives (Bertillon au XIX<sup>e</sup> siècle) consistaient à classer les motifs de réforme au service militaire (les amputés étant alors classés : inégalités de longueur des membres inférieurs !).

## CLASSEMENT DES CAUSES PAR MÉCANISME GÉNÉRAL DE SURVENUE

C'est une des voies les plus courantes et utiles... à condition de bien définir chaque terme utilisé. On peut ainsi opposer :

- handicap congénital et acquis ;
- handicap par malformation, maladie, accident, ou vieillissement ;
- handicap évolutif et non évolutif.

## Classement selon la période de survenue : handicaps congénitaux et acquis

La date d'apparition du handicap est une donnée importante : être handicapé depuis toujours est très différent de l'être devenu après une période « normale ». Un handicap est dit **congénital** s'il est visible ou dépisté dès la naissance (congénital signifie inné : présent dès la naissance). Il est **acquis** si sa révélation survient après (chez le nourrisson, l'enfant ou l'adulte).

Parmi les causes de handicaps (cf. ci-dessous), **les malformations sont toujours congénitales** ; **les blessures traumatiques toujours acquises** (à l'exception des très rares blessures traumatiques survenues lors de la naissance, qu'il ne faut pas confondre avec ce qu'on appelle parfois les accidents de la périnatalité ou traumatismes obstétricaux responsables d'IMC, dont le mécanisme est celui d'une maladie) ; **les maladies peuvent être soit congénitales** (exemple : achondroplasie, cf. p. 343), **soit acquises** (exemple : sclérose en plaques, cf. p. 178), soit tantôt l'un tantôt l'autre, en fonction de leur sévérité (certaines maladies neuromusculaires sont tantôt congénitales, tantôt de découverte plus tardive).

L'ambiguïté vient parfois de qu'on ne désigne pas sous les termes « congénital » et « acquis » l'apparition du handicap (défiance repérable, incapacité présente), mais le mécanisme qui mène aux déficiences ; ainsi, pour une maladie génétique comme la myopathie de Duchenne (cf. p. 286), l'anomalie génétique responsable est par définition congénitale, mais l'apparition de la maladie est le plus souvent observée dans la petite enfance (handicap acquis). De même, une malformation telle que la syringomyélie primitive (cf. p. 250), par définition congénitale, peut ne se révéler qu'à l'âge adulte.

## Handicaps par malformation, maladie, blessure traumatique, vieillissement

### LES HANDICAPS PAR MALFORMATION

Une malformation est un **trouble de l'ontogenèse**, c'est-à-dire du développement de la fécondation à la maturité : elle survient par définition chez l'embryon ou le fœtus, donc avant la naissance. Une malformation est donc toujours congénitale, même si ses conséquences peuvent ne se révéler qu'après (*malformation congénitale* est un pléonasme).

Exemples : malformations crânio-cérébrales (micro-céphalie, agénésie du corps calleux, porencéphalie) ; malformations vertébro-médullaires : spina bifida, syringomyélie primitive ; malformations squelettiques ou des membres (agénésie d'un membre, phocomélie...)

Malformation est à distinguer de **déformation**, qui est précisément une anomalie morphologique (de la forme) acquise d'un organe ou d'une partie du corps (exemple : scoliose, déformation d'un membre, etc.). Les déformations s'observent en particulier comme conséquences d'une affection invalidante. Dans certains cas cependant, la distinction n'est pas évidente : ainsi les pieds bots congénitaux peuvent être considérés (cf. p. 305) pour certains comme des

déformations (mauvaise position des pieds du fœtus dans l'utérus entraînant l'attitude anormale), et pour d'autres comme des malformations ; les pieds bots acquis étant, eux, par définition, des déformations.

### **HANDICAPS TRAUMATIQUES (OU PAR BLESSURES TRAUMATIQUES)**

Il s'agit de handicaps par blessures accidentelles (traumatismes extérieurs), sauf exception, acquis.

Exemples : traumatismes crâniens, traumatismes médullaires (blessés médullaires : para/tétraplégies traumatiques ; traumatisme des nerfs périphériques : paralysie du plexus brachial), traumatismes squelettiques (ostéo-articulaires) : fractures graves, amputations...

Le terme de blessure traumatique peut être préféré pour éviter la confusion qu'entraînent les mots :

– **accident**, qui désigne un événement de survenue soudaine, sans autre précision : accident de la route, du travail, mais aussi accident vasculaire cérébral (qui est la révélation soudaine d'une maladie), accident de la périnatalité (en général, IMC due à un problème obstétrical, mais dont le mécanisme est proche de celui d'un accident vasculaire), etc. ;

– **traumatisme**, qui en principe désigne bien une blessure ou une lésion produite sur une partie de l'organisme par une action violente extérieure, mais qui est parfois utilisé dans un sens plus large (exemple : traumatisme obstétrical, employé pour désigner une souffrance périnatale responsable d'IMC).

### **HANDICAPS PAR MALADIE**

Sont ainsi désignés habituellement les handicaps dont la cause n'est ni une malformation ni une blessure traumatique (même si, au sens strict, le terme de maladie – étymologiquement, mauvais état de santé – englobe l'ensemble de ces processus pathologiques). Les maladies peuvent être congénitales ou acquises, héréditaires ou non.

Exemples : infirmité motrice cérébrale, accidents vasculaires cérébraux, sclérose en plaques, poliomyélite, myopathies, polyarthrite rhumatoïde, ostéogénèse imparfaite, etc.

### **HANDICAPS PAR VIEILLISSEMENT**

Ils sont en fait souvent dus à des traumatismes (chutes...) ou des maladies (accidents vasculaires...) plus fréquents à un âge avancé ; mais la fatigabilité et la perte de force avec l'âge aggravent aussi, bien souvent, la perte d'autonomie due à un handicap antérieur.

**Limites** : ce classement, utile pour repérer des pathologies au mode de survenue différent, est un des plus utilisés et un des plus pratiques pour peu qu'il soit utilisé avec rigueur ; ses limites procèdent de la complexité des affections : ainsi, de rares affections comme la neurofibromatose de Von Recklinghausen (cf. p. 342) associent maladie (développement de tumeurs) et malformations... et sont donc inclassables...

## HANDICAPS ÉVOLUTIFS ET NON-ÉVOLUTIFS

Sur le principe, la distinction est simple : évolutif signifie susceptible d'évolution – en pratique d'aggravation – par opposition à des pathologies non évolutives ou fixées. Évolutif s'applique au processus pathologique lui-même (un handicap par traumatisme est par définition non évolutif) et non au handicap au travers des déficiences et des incapacités. C'est pourquoi cette notion d'évolutivité est contestée par certains, d'autant que l'expérience montre que, même pour les affections non évolutives (IMC, polio, accidentés..), les incapacités évoluent souvent.

Cependant, craindre que ces incapacités s'aggravent avec l'âge, ou savoir d'emblée qu'elles vont inexorablement s'aggraver au fil du temps, n'est pas la même chose : une personne atteinte d'une « maladie évolutive » sait bien ce que signifie ce terme, en pratique, dans sa vie.

**Par maladie évolutive, on désigne donc de fait des affections** dont l'évolution est attendue et péjorative (aggravation, ou au mieux stabilisation), dont le traitement est pour l'instant symptomatique ou palliatif.

Exemples (cf. article spécifique pour chaque) : sclérose en plaques, maladie de Friedreich et ataxies cérébelleuses héréditaires, maladie de Charcot, amyotrophies spinales infantiles, maladie de Charcot-Marie-Tooth, dystrophies musculaires progressives, polyarthrite rhumatoïde...

Il faut souligner l'**extrême variabilité de l'évolutivité** et de la sévérité de ces affections : maladie évolutive ne signifie pas maladie létale (mortelle), ni même diminution de l'espérance de vie.

## CLASSEMENT PAR MÉCANISMES LÉSIONNELS

C'est une toute autre façon de situer et de classer les causes de handicaps entre elles, plus médicale et plus précise, plus proche des prises en charges proposées aussi : un enfant atteint de lésions cérébrales et un autre de lésions médullaires, présenteront un certain nombre de déficiences de nature différente, donc des problèmes spécifiques et des réponses adaptées en termes de soins, d'accompagnement, de vie sociale ; par exemple troubles neuropsychologiques et difficultés d'apprentissage pour le premier (IMC, traumatisé crânien...), handicap sphinctérien pour le second (spina par exemple). C'est la base de la classification internationale des maladies, même si – et c'est là une limite importante – cette nomenclature mélange les niveaux étiologiques (causes) et les déficiences.

Reprenant le schéma de la commande volontaire du mouvement (p. 126), du cerveau qui commande à la moelle et aux nerfs qui transmettent, jusqu'aux muscles qui agissent sur l'outil qu'est le squelette, on peut ainsi comprendre et situer l'essentiel des affections invalidantes en fonction de leurs conséquences : lésions cérébrales (exclusives ou prédominantes) ; lésions médullaires ; lésions neuromusculaires ; lésions ostéo-articulaires. C'est le principe du classement utilisé par l'APF dans un but de repérage des causes des handicaps moteurs en fonction du type d'atteinte (voir schéma p. 144 et tableau p. 150-151).

La plupart des affections citées ne sont pas source que de déficiences motrices mais, notamment pour celles responsables de lésions cérébrales, de déficiences multiples dont des déficiences motrices, voire de polyhandicap.

Ces aspects spécifiques seront évoqués pour chaque pathologie, mais feront aussi l'objet d'articles spécifiques (cf. Troubles associés p. 355, Polyhandicap p. 218).

Au sein de chaque grande rubrique (exemples : encéphalopathies métaboliques et/ou dégénératives, myopathies, etc.), une multitude de critères médicaux sans cesse affinés permettent de subdiviser encore les regroupements proposés, et d'individualiser entre elles des affections précises, ou des groupes homogènes. Il est impossible de rentrer dans ces subdivisions précises dans le cadre de cet ouvrage, d'autant que l'évolution de la recherche, particulièrement de la génétique, est, dans ces domaines, d'un apport majeur et incessant : on pourra, pour certains groupes comme les myopathies, se reporter aux nosologies (classifications) actuellement proposées (p. 265), en sachant qu'elles sont encore en plein bouleversement.

Mais ce classement présente, en pratique, la plupart des causes de handicaps moteurs qui seront traitées dans les chapitres suivants, et elles seront présentées selon cet ordre. (Pour des raisons de logique, le polyhandicap a été classé dans la partie IV A, « Affections responsables de lésions cérébrales », même s'il ne s'agit pas d'un « cause » mais d'une association de déficiences et d'incapacités dont les causes sont multiples : le polyhandicap est toujours déterminé par une atteinte cérébrale.)

### I. Par lésions cérébrales (exclusives ou prédominantes)

#### LÉSIONS CÉRÉBRALES PRÉCOCES (IMC, IMOC)

(toutes pathologies de la conception à 1 an, à l'exclusion des rubriques ci-dessous)

#### TRAUMATISMES CRÂNIENS

ACCIDENTS VASCULAIRES CÉRÉBRAUX (dont : ruptures de malformations vasculaires)

TUMEURS CÉRÉBRALES (dont : conséquences de leurs traitements)

MALFORMATIONS CÉRÉBRALES (dont : hydrocéphalies, en dehors du spina bifida)

#### AUTRES ENCÉPHALOPATHIES

- ENCÉPHALOPATHIES INFECTIEUSES ET/OU INFLAMMATOIRES
  - Sclérose en plaques (SEP)
  - Autres (dont : méningo-encéphalites)
- ENCÉPHALOPATHIES MÉTABOLIQUES ET/OU DÉGÉNÉRATIVES
  - Friedreich (et hérédo-dégénérescences spino-cérébelleuses)
  - Autres encéphalopathies métaboliques ou dégénératives (dont : Parkinson, Huntington, maladies lysosomales...)
- ENCÉPHALOPATHIES TOXIQUES ACQUISES (dont : iatrogènes, intoxication à l'oxyde de carbone)
- ENCÉPHALOPATHIES ÉPILEPTIQUES ESSENTIELLES (dont : West, Lennox-Gastaut...)

#### AUTRES ENCÉPHALOPATHIES

- RETARD PSYCHOMOTEUR DE LA PETITE ENFANCE D'ORIGINE INDÉTERMINÉE ET POLYHANDICAP
  - AUTRES LÉSIONS CÉRÉBRALES (dont : séquelles de méningites)
- 

### II. Par lésions médullaires et neuromusculaires (exclusives/prédominantes)

BLESSÉS MÉDULLAIRES (paraplégies ou tétraplégies traumatiques)

#### SPINA BIFIDA

AUTRES MYÉLOPATHIES (dont : syringomyélie, myélopathies par compression...)

POLIOMYÉLITE (poliomyélite antérieure aiguë)

#### AMYOTROPHIES SPINALES

- AMYOTROPHIES SPINALES INFANTILES (ASI) (dont : Werdnig-Hoffmann, Kugelberg-Welander)
- SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (SLA) (maladie de Charcot)
- AUTRES AMYOTROPHIES SPINALES

#### NEUROPATHIES

- NEUROPATHIES HÉRÉDITAIRES (dont : maladie de Charcot-Marie-Tooth)
  - AUTRES NEUROPATHIES (dont : paralysie du plexus brachial, Guillain-Barré...)
-

---

## CAUSES DE DÉFICIENCES MOTRICES

---

### MYOPATHIES

- DYSTROPHIES MUSCULAIRES PROGRESSIVES (DMP)

**Dystrophies de Duchenne (DDB) ou de Becker**

**Autres dystrophies musculaires progressives** (dont : Landouzy-Dejerine, myopathies des ceintures...)

- AUTRES MYOPATHIES HÉRÉDITAIRES (dont : myopathies congénitales, métaboliques, myotonies...)

**AUTRES LÉSIONS NEURO-MUSCULAIRES** (dont : myasthénie, myosites...)

---

### III. Par lésions ostéo-articulaires (exclusives ou prédominantes)

#### MALFORMATIONS

- AGÉNÉSIES OU DYSGÉNÉSIES DE TOUT OU PARTIE D'UN OU PLUSIEURS MEMBRES
- AUTRES MALFORMATIONS (dont : luxations congénitales, pieds bots congénitaux...)

**AMPUTATIONS** (traumatiques et/ou chirurgicales)

#### DYSPLASIES ET DYSTROPHIES OSSEUSES

- OSTÉOCHONDRITES
- OSTÉOGÉNÈSE IMPARFAITE (dont : Lobstein, Porak et Durante)
- AUTRES DYSPLASIES ET DYSTROPHIES OSSEUSES (dont : achondroplasie)

**SCOLIOSES** et cyphoscolioses (sauf secondaires à une affection paralysante et/ou neuro-musculaire)

#### LÉSIONS INFLAMMATOIRES, INFECTIEUSES ET/OU RHUMATISMALES

- POLYARTHRITE RHUMATOÏDE (PR)
- AUTRES LÉSIONS INFLAMMATOIRES, INFECTIEUSES ET/OU RHUMATISMALES (dont : spondylarthrite ankylosante, mal de Pott, ostéomyélites, RAA, arthroses invalidantes...)

#### AUTRES LÉSIONS OSTÉO-ARTICULAIRES

- LÉSIONS OSTÉO-ARTICULAIRES TRAUMATIQUES (séquelles de fractures, luxations traumatiques)
  - AUTRES LÉSIONS OSTÉO-ARTICULAIRES (dont : séquelles de brûlures, arthropathies hémophiliques, tumeurs ostéo-articulaires...)
- 

### IV. Étiologies inclassables (en I, II, ou III)

**INCLASSABLES** (en I, II, ou III), avec **déficiences motrices certaines** (dont : arthrogrypose)

**INCLASSABLES** (en I, II, ou III) ; **déficiences motrices incertaines**

---

### V. Étiologies indéterminées ou incertaines

(Diagnostic incertain, inconnu ou non fait, lésions indéterminées (retard psychomoteur d'origine indéterminée exclu)

---