

Université de Toulouse

Faculté de Médecine de Toulouse Rangueil

Institut de formation en psychomotricité



Université  
de Toulouse

Mise en place d'une méthode inspirée de la thérapie induite  
par la contrainte dans le but de réduire les mouvements  
miroirs d'un enfant atteint du syndrome de Pelizaeus-  
Merzbacher-Like



Charlotte AUDA

Mémoire en vue de l'obtention de Diplôme d'Etat de Psychomotricien

Juin 2015

## Table des matières

Introduction .....	1
PARTIE THEORIQUE .....	2
1. Les syncinésies .....	2
1.1 Définition.....	2
1.2 Les différentes classifications.....	2
1.3 Leur évolution .....	3
2. Les mouvements miroirs .....	4
2.1 Définition.....	4
2.2 Modèles explicatifs.....	4
2.2.1 Introduction .....	4
2.2.2 Théorie ipsilatérale .....	5
2.2.3 Théorie bilatérale.....	5
2.2.4 Représentation schématique des deux théories explicatives de la disparition ou du maintien des mouvements miroirs.....	6
2.3 Mouvements miroirs et pathologies .....	7
2.3.1 Syndrome de Klippel-Feil .....	7
2.3.2 Syndrome de Kallmann .....	8
2.3.3 Hémiplégie congénitale .....	8
2.3.4 Mouvements miroirs congénitaux isolés .....	9
3. Le syndrome de Pelizaeus-Merzbacher-Like .....	9
3.1 Présentation du syndrome.....	9
3.2 La myéline du système nerveux central .....	10
3.2.1 La structure de la myéline .....	10
3.2.2 Le rôle de la myéline .....	11
3.2.3 Les étapes de la myélinisation .....	11
3.3 Les symptômes .....	11
4. La thérapie induite par la contrainte .....	13
4.1 La naissance de la thérapie induite par la contrainte .....	13
4.2 La plasticité cérébrale.....	14
4.2.1 La plasticité cérébrale au cours du développement .....	14
4.2.2 La plasticité cérébrale chez l'adulte .....	15
4.2.3 La plasticité cérébrale post-lésionnelle.....	15

4.3	Les populations visée par la thérapie induite par la contrainte.....	15
4.4	Les éléments essentiels de la CIT.....	16
4.4.1	La contrainte.....	16
4.4.2	L'entraînement.....	16
4.4.3	La motivation du patient.....	17
4.4.4	Le « transfert package ».....	17
4.5	Le protocole initial et ses évolutions.....	17
4.6	Les effets de la thérapie induite par la contrainte.....	18
4.6.1	Les effets fonctionnels.....	18
4.6.2	Les effets sur le système nerveux central.....	18
PARTIE PRATIQUE.....		19
1.	Présentation de Quentin.....	19
1.1	Anamnèse et histoire des symptômes.....	19
1.2	Derniers bilans réalisés.....	21
1.2.1	Compte-rendu de l'IRM cérébral de contrôle.....	21
1.2.2	Compte-rendu du bilan pédiatrique.....	21
1.2.3	Compte-rendu de bilan kinésithérapique.....	22
1.2.4	Compte-rendu du bilan orthophonique et psychomoteur.....	22
2.	Protocole et méthode.....	26
2.1	Objectif.....	26
2.2	Présentation du protocole.....	26
2.3	Déroulement d'une séance type.....	27
2.3.1	Séance type des phases 1 et 3.....	27
2.3.2	Séance type de la phase 2.....	27
2.4	La ligne de base.....	27
2.5	La méthode inspirée de la thérapie par contrainte induite.....	30
3.	Evaluation.....	32
4.	Les résultats.....	33
4.1	Nombre de mouvements miroirs effectués sur l'ensemble des tâches à chaque séance.....	34
4.2	Nombre de mouvements miroirs effectués par la main gauche lors des tâches exécutées avec la main droite, à chaque séance.....	34
4.3	Nombre de mouvements miroirs effectués par la main droite lors des tâches exécutées avec la main gauche, à chaque séance.....	35
4.4	Nombre de mouvements volontaires exécutés sur l'ensemble des tâches à chaque séance..	35

4.5	Nombre de mouvements volontaires exécutés par la main droite lors des tâches effectuées avec la main droite, à chaque séance.....	36
4.6	Nombre de mouvements volontaires exécutés par la main gauche lors des tâches effectuées avec la main gauche, à chaque séance.....	36
4.7	Temps processus d’auto-contrôle sur l’ensemble des tâches en seconde, à chaque séance ..	37
4.8	Temps processus d’auto-contrôle appliqués sur la main gauche lors des tâches exécutées avec la main droite en seconde, à chaque séance .....	37
4.9	Temps processus d’auto-contrôle appliqués sur la main droite lors des tâches exécutés avec la main gauche en seconde, à chaque séance.....	38
4.10	Temps de mouvement sur l’ensemble des tâches en seconde, à chaque séance.....	38
4.11	Temps de mouvement lors des tâches exécutées avec la main droite en seconde, à chaque séance.....	39
4.12	Temps de mouvement lors des tâches exécutées avec la main gauche en seconde, à chaque séance.....	39
5.	L’analyse des résultats.....	40
5.1	Nombre total de mouvements miroirs par rapport au nombre total de mouvements volontaires à chaque séance .....	41
5.2	Nombre de mouvements miroirs effectués avec la main gauche par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main droite à chaque séance .....	42
5.3	Nombre de mouvements miroirs effectués avec la main droite par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main gauche à chaque séance .....	43
5.4	Rapport moyen entre le nombre de mouvements miroirs effectués par la main droite et le nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main gauche, par phase.....	44
5.5	Pourcentage moyen du temps de processus d’auto-contrôle appliqués sur la main gauche lorsque la main droite exécute la tâche, par phase .....	45
5.6	Pourcentage moyen du temps de processus d’auto-contrôle appliqués sur la main droite lorsque la main gauche exécute la tâche, par phase .....	46
5.7	Conclusion de l’analyse des résultats .....	47
6.	Discussion .....	48
	Conclusion.....	54
	Bibliographie .....	55
	Annexe 1 .....	58
	Annexe 2 .....	59
	Annexe 3 .....	59

## Introduction

Les mouvements miroirs correspondent à des syncinésies d'imitation qu'il est possible de rencontrer au cours du développement de l'enfant ordinaire. Actuellement, il existe deux théories qui tentent d'expliquer d'un point de vue neurologiques, les causes de l'émergence ou de la disparition des mouvements miroirs. Ces derniers entrent dans le cadre de la pathologie lorsqu'ils persistent avec l'avancée en âge des individus. C'est le cas des syncinésies d'imitation qui résultent de pathologies neurologiques ou de processus héréditaires. A ce jour, il n'existe pas de traitement qui puisse inhiber ou réduire les mouvements miroirs (Roze, 2011).

Ma première rencontre avec un enfant présentant des mouvements miroirs s'est réalisée alors que j'effectuais mon stage en Centre d'Action Médico-Sociale Précoce (CAMSP). Quentin est un petit patient atteint du syndrome de Pelizaeus-Merzbacher-Like, un syndrome génétique rare et handicapant, se traduisant par une hypomélinisation du système nerveux central. Au fil des prises en charge, je me suis rendue compte que les mouvements miroirs de Quentin étaient un réel frein à ses expérimentations bimanuelles. Je me suis alors demandée comment pourrais-je inhiber ces syncinésies d'imitation.

C'est alors que je me suis renseignée sur la thérapie induite par la contrainte, particulièrement utilisée avec les patients hémiplésiques afin de développer les capacités motrices de leur membre supérieur atteint. De là, il m'a semblait intéressant d'élaborer une méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte qui demande initialement une rigueur très importante, afin de l'appliquer sur Quentin, dans le but de réduire ses mouvements miroirs.

Nous commencerons donc par nous intéresser aux bases théoriques qui m'ont permis de préciser ma démarche et mettre en place mon intervention. En premier, nous ferons un point général sur les syncinésies, puis nous détaillerons plus particulièrement les mouvements miroirs. Suivra ensuite une présentation du syndrome de Pelizaeus-Merzbacher-Like et pour finir, la thérapie induite par la contrainte vous sera décrite.

Dans une deuxième partie, après la présentation de Quentin, nous découvrirons la démarche qui lui a été proposée dans le cadre de ce mémoire. La méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte sera expliquée, puis les résultats obtenus seront exposés, analysés et enfin, discutés.

# **PARTIE THEORIQUE**

---

## **1. Les syncinésies**

### **1.1 Définition**

Les syncinésies sont associées à un mouvement actif ou réflexe. Elles sont involontaires et sans finalité. Ce sont des manifestations motrices qui intéressent des régions du corps non nécessaires à l'exécution de l'action. Elles se manifestent par des contractions ou des mouvements concernant un ou plusieurs groupes musculaires. On les retrouve chez les sujets sains ou porteurs de pathologies. Généralement, les syncinésies sont plus importantes lorsque la main non dominante est en action volontaire (Armatas et al., 1994 ; Cernacek, 1961 ; Stambak, 1960, in Barral et al., 2009).

### **1.2 Les différentes classifications**

Il existe trois modalités de classement différentes. En effet, les syncinésies peuvent être définies par :

- leur localisation corporelle par rapport au mouvement actif : elles sont homolatérales lorsque le muscle concerné est voisin du muscle inducteur ou au niveau de l'autre membre du même côté, controlatérales lorsque le muscle est opposé symétriquement à l'inducteur, ou bien généralisées lorsque la manifestation motrice se diffuse au corps dans son intégralité ;
- la localisation du mouvement inducteur : elles sont périphériques lorsque le mouvement se réalise au niveau des extrémités des membres, ou axiales lorsque le mouvement se situe au niveau de la face ;

- leur forme (Ajuriaguerra et Stambak, 1955 in Barral et al., 2009) : les syncinésies toniques ou diffuses se manifestent par une augmentation du tonus musculaire au niveau du membre passif entraînant un raidissement de celui-ci ; les syncinésies d'imitation, de reproduction, tonico-cinétiques, ou mouvements en miroir (Addamo & al., 2007 in Marquet Doleac, 2013), se manifestent par un mouvement ou une ébauche de mouvement sur le membre opposé non inducteur. L'imitation de l'acte moteur volontaire peut être plus ou moins fidèle.

### 1.3 Leur évolution

L'évolution des syncinésies est différente selon la forme de syncinésie et selon la tâche exécutée volontairement (Stambak, 1960 in Barral et al., 2009) et la force musculaire qu'elle sollicite, mais aussi selon les individus. En effet, chez les sujets ordinaires les syncinésies d'imitation sont prédominantes entre 6 et 8 ans. Il semblerait que l'immaturité du corps calleux pendant cette période soit en cause (Heinen et al, 1998 in Roze, 2011). Elles commencent à diminuer vers 9-10 ans, pour disparaître aux alentours de 14 ans (illustré dans l'étude de Connolly et Stratton (1968) et Largo et al. (2001), in Barral et al., 2009), et de celle de Mayston et al. (1999, in Marquet Doleac, 2013). Des syncinésies d'imitation présentent chez un sujet de plus de 12 ans sont donc considérées comme un signe neurologique doux (immaturité cérébrale diffuse). L'étude de Geerts *et al.* (2003 in Barral et al., 2009) a montré que les enfants de 2 ans présentaient davantage de syncinésies sur des épreuves demandant une précision moindre (cubes), que sur les tâches sollicitant une forte précision (chevilles). Ce phénomène s'inverse avec l'âge car on rencontre généralement plus de syncinésies sur des épreuves complexes et/ou précises et sur celles qui demandent de déployer une force musculaire assez importante. D'autres part, que ce soit au niveau de la fréquence ou de l'intensité, il semblerait que les filles montrent moins de syncinésies que les garçons et ce, quel que soit leur âge (Largo et al., 2001 in Barral et al., 2009). De récentes études ont montré que les syncinésies ne disparaissaient pas totalement et que l'on pouvait les retrouver chez l'adulte sain sous forme minime, identifiables uniquement par électromyographie (EMG). Celles-ci pourraient même redevenir massives sous certaines contraintes, comme la force musculaire employée (Armatas et al., 1996 in Marquet Doleac, 2013), la durée de contraction musculaire (Aranyi et Rösler, 2002 in Marquet Doleac, 2013) et la distribution de l'attention (Baliz et al., 2005 in Addamo & al., 2007 in Marquet Doleac, 2013).

Quant aux syncinésies toniques, elles peuvent être présentes à tout âge et seraient fonction de la tonicité du sujet selon Stambak (1960 in Barral, 2009). Elles n'ont donc pas de valeur évolutive.

## **2. Les mouvements miroirs**

### **2.1 Définition**

Les mouvements miroirs correspondent à la définition donnée précédemment des syncinésies d'imitation. Lorsqu'un muscle ou un groupe musculaire est mobilisé pour réaliser une action volontaire, le muscle ou groupe de muscle homologue de l'hémicorps opposé est activé de façon involontaire. Ces mouvements sont particulièrement observés au niveau des muscles distaux des membres supérieurs.

### **2.2 Modèles explicatifs**

#### **2.2.1 Introduction**

Chez le sujet ordinaire, les voies motrices pyramidales se croisent. Autrement dit, l'hémisphère cérébral droit contrôle l'hémicorps gauche et l'hémisphère gauche, l'hémicorps droit. Cependant, la totalité des fibres de la voie pyramidale prenant naissance au niveau du cortex moteur primaire de chaque hémisphère ne croisent pas. En effet, 75 à 90% des fibres croisent au niveau du bulbe rachidien. On appelle ce phénomène, la décussation. Ces fibres constituent la partie latérale du faisceau cortico-spinal de la moelle épinière et sont responsables de la motricité volontaire distale. Il existe donc 10 à 15% de fibres qui ne croisent pas. Elles constituent la partie ventrale de la moelle épinière et sont impliquées dans le contrôle des muscles axiaux assurant les réactions antigravitaires. Ces fibres forment le faisceau ipsilatéral minoritaire. Dans ce contexte neurologique-ci, les syncinésies d'imitation sont donc amenées à diminuer, voire disparaître, révélant un bon développement du système nerveux central (SNC). Des mécanismes nerveux inhibiteurs seraient à l'origine de cette



diminution. Actuellement, deux hypothèses tentent d'expliquer la disparition ou le maintien des mouvements miroirs.

### **2.2.2 Théorie ipsilatérale**

Dans cette théorie, le faisceau ipsilatéral ne s'est pas encore rétracté. Ainsi, lorsqu'une commande motrice volontaire unilatérale est donnée par un hémisphère cérébral, celle-ci se propage dans les fibres descendantes qui croisent, mais aussi dans le faisceau ipsilatéral. De ce fait, respectivement, la main controlatérale et la main homolatérale à l'hémisphère reçoivent la même information motrice. Cette activation est dite directe. Cependant, cette hypothèse semble pouvoir être valable chez l'enfant, mais pas chez l'adulte. En effet, l'étude de Muller et al. (1997, in Hoy & al., 2004 in Marquet Doleac, 2013) testant la théorie à l'aide de stimulations magnétiques transcrâniennes (TMS), a montré que celle-ci était valide jusqu'à l'âge de 10 ans. De plus, Ziemann & al. (1999, in Marquet Doleac, 2013), affirment que le faisceau ipsilatéral est présent chez le nouveau-né, puis qu'il régresse lors du développement de l'enfant et ne laisse que quelques projections sur les muscles proximaux chez l'adulte. L'apparition de syncinésies d'imitation distales chez adulte dans certaines conditions ne semble donc pas pouvoir être due à l'activation ipsilatérale.

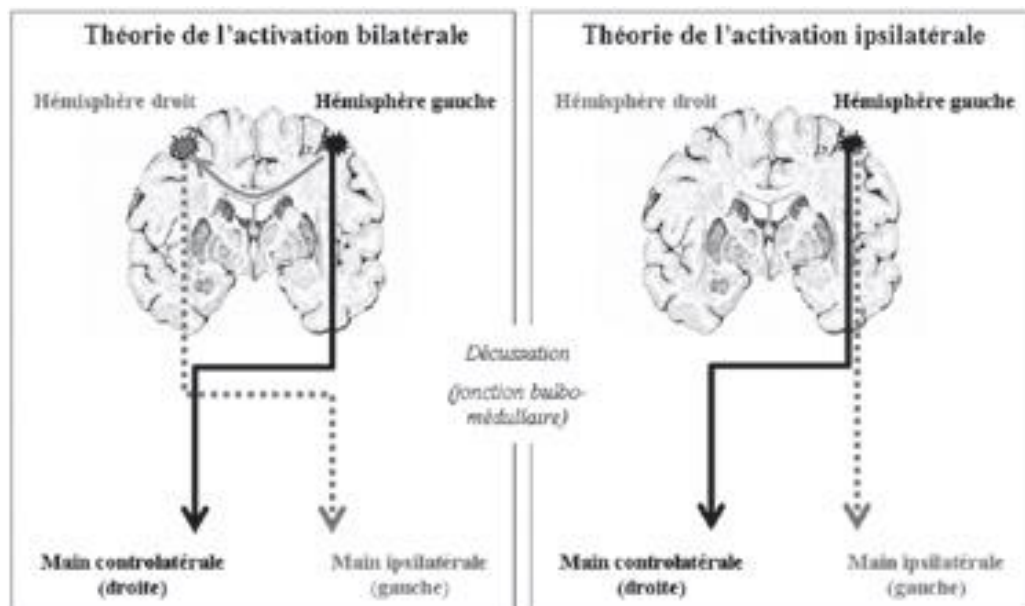
### **2.2.3 Théorie bilatérale**

Cette théorie suggérée initialement par Cernacek (1961), puis soutenue par Hoy et al. (2004), « suppose l'existence d'une facilitation transcallosale des zones corticales homologues à l'hémisphère impliqué dans un mouvement unilatéral volontaire » (Barral et al., 2009). Ce qui signifie qu'une commande motrice volontaire unilatérale donnée par un hémisphère cérébral, se diffuserait à l'hémisphère opposé. Ainsi, chaque hémisphère enverrait la même information motrice à la main qu'il commande, via les fibres descendantes qui croisent. Ce transfert de l'information d'un hémisphère à l'autre, repose sur la communication inter-hémisphérique assurée par le corps calleux. Cette activation bilatérale est dite indirecte.

Dans ce contexte, pour que les syncinésies puissent disparaître en fonction de l'avancée en âge du sujet, il faut qu'un mécanisme d'inhibition interhémisphérique se mette en place au cours du développement pour empêcher le transfert de la commande motrice entre les deux hémisphères cérébraux. En réalité, il existerait deux mécanismes interhémisphériques, un

inhibiteur et un autre facilitateur. Le mécanisme facilitateur serait le premier à être mis en place, pour progressivement être inhibé, expliquant la diminution des syncinésies avec l'âge et l'émergence des mouvements unimanuels, puis des coordinations bimanuelles complexes. Cette succession est en relation avec le développement du corps calleux. Dans le cas où la force nécessaire à l'action accroit, le mécanisme facilitateur reprend le dessus et fait émerger des syncinésies pour organiser un mouvement bimanuel plus résistant. S'il n'y a pas d'augmentation des contraintes mais que les syncinésies sont tout de même présentes, l'hypothèse explicative serait une facilitation initiale excessive. Selon cette théorie, les mouvements miroirs peuvent donc être considérés comme étant un défaut d'inhibition interhémisphérique. Cependant, une critique est émise par Amassian et Cracco (1987 in Barralet al., 2009). Ils mettent en avant l'incompatibilité entre le temps de latence de l'apparition de l'activité motrice sur chaque main (de 0 à 10 ms) et le délai minimum nécessaire au transfert de l'information entre les deux hémisphères (10 ms).

#### 2.2.4 Représentation schématique des deux théories explicatives de la disparition ou du maintien des mouvements miroirs



Le schéma ci-dessus représente une coupe coronale du cerveau au niveau du cortex moteur, ainsi que les trajets empruntés par l'influx nerveux moteur selon les deux théories. On y voit la décussation des fibres motrices pyramidales au niveau du bulbe rachidien, le trajet des fibres cortico-spinales de la main controlatérale en noir, correspondant à l'activation de

l'action volontaire, et enfin le trajet des fibres cortico-spinales de la main ipsilatérale en pointillés gris, représentant l'activation des mouvements miroirs. Ce schéma est inspiré des études de Hoy et al. (2004) et de Vuillemoz et al (2005) (in Barral et al. 2009).

Actuellement, il n'existe pas de consensus entre les études qui souhaitent déterminer l'origine cérébrale des syncinésies et leur inhibition. D'autre part, pour Mayston et al., (1999 in Barral et al., 2009) les mécanismes sous-jacents aux mouvements miroirs rencontrés chez le sujet sains, diffèrent de ceux impliqués dans les cas pathologiques.

### **2.3 Mouvements miroirs et pathologies**

Les mouvements miroirs peuvent se rencontrer au cours de l'enfance chez les sujets sains. Cependant, si elles ne diminuent pas d'intensité ni de fréquence avec l'avancée en âge, ces syncinésies sont considérées comme pathologiques et sont significatives d'une immaturité du système nerveux central. Dans ce cas-là, ces mouvements miroirs interfèrent sur les compétences manuelles du sujet et particulièrement celles nécessitant une coordination bimanuelle et une précision importante. La coordination de deux gestes différents, chacun produit par une main différente dans le même temps, peut devenir délicate voire impossible. Les mouvements miroirs dits pathologiques ou congénitaux peuvent être liés à un processus héréditaire ou résulter d'une pathologie neurologique (Moscatto, 1984 in Albaret, 2001). Ils sont fréquemment retrouvés chez les sujets porteurs du syndrome de Klippel-Feil ou de Kallmann, ou encore chez les hémiplésiques congénitaux. Il existe aussi des mouvements miroirs congénitaux isolés, non accompagnés d'anomalie autre. Chez les sujets atteints de syncinésies d'imitation congénitales, celles-ci sont présentes toute leur vie, sans qu'il y ait d'aggravation ni d'amélioration. Aujourd'hui il n'existe pas de traitement pour les faire diminuer (Roze, 2011).

#### **2.3.1 Syndrome de Klippel-Feil**

Les individus atteints du syndrome de Klippel-Feil subissent au cours de leur développement embryonnaire une segmentation des somites (structures embryonnaires à l'origine entre

autres, des vertèbres) cervicaux. Ce phénomène entraîne la fusion de leurs vertèbres cervicales et des douleurs à ce niveau peuvent apparaître. Dans 20 % des cas, des mouvements miroirs sont observés (Tracy, 2004 in Roze, 2011). Ils seraient liés à un défaut de décussation des fibres cortico-spinales. En effet, elle s'effectuerait au niveau de la moelle épinière au lieu du tronc cérébral. Une projection bilatérale se ferait alors directement sur les neurones moteurs (Vuillemoz et al., 2005 in Barral et al., 2009).

### **2.3.2 Syndrome de Kallmann**

Le syndrome de Kallman est une maladie du développement neuronal congénitale, touchant majoritairement les individus de sexe masculin. Il se caractérise par une anosmie (perte partielle ou totale de l'odorat), associée à un hypogonadisme hypogonadotrophique (déficit de la commande hypothalamo-hypophysaire aux gonades (ovaires, testicules), entraînant une synthèse insuffisante des hormones sexuelles et l'absence de production de gamètes). Les personnes atteintes par ce syndrome présentent par conséquent, un retard dans leur développement pubertaire. Dans les formes liées à l'X, des mouvements miroirs sont décrits chez 75 % des patients (Young, 2007). Ils sembleraient qu'ils soient dus à la persistance du faisceau ipsilatéral du tractus cortico-spinal, simultanément associée à une activation de l'hémisphère controlatéral (Farmer et al., 2004 in Barral et al., 2009).

### **2.3.3 Hémiplégie congénitale**

L'hémiplégie congénitale constitue une atteinte motrice d'un hémicorps, présente dès la naissance. Généralement, le membre supérieur est le plus touché, préservant ainsi la marche. Elle est souvent due à un accident vasculaire cérébral (AVC) anténatal. Il est possible de rencontrer des patients atteints d'hémiplégie congénitale chez qui les mouvements miroirs ont persisté après l'enfance ou ont été plus marqués lors de cette période. Ce phénomène serait dû au branchement du faisceau cortico-spinal sur les motoneurones homologues de chaque hémicorps (Carr, 1993 in Mayston, 1999).

### 2.3.4 Mouvements miroirs congénitaux isolés

Mouvements miroirs congénitaux isolés ou syndrome des mouvements en miroir est une maladie héréditaire rare, qui se transmet selon un mode dominant. En 2012, Gallea et al. ont identifié le gène RAD51 comme étant responsable de cette maladie chez plusieurs grandes familles atteintes. Celui-ci serait impliqué dans le croisement des voies motrices au cours du développement du système moteur. Chez les familles étudiées, les chercheurs ont retrouvé à chaque fois, un défaut de croisement des voies motrices, une communication anormale entre les deux hémisphères cérébraux au cours d'un mouvement et une programmation inadaptée du mouvement des mains au niveau cérébral. Un autre gène a récemment été identifié comme pouvant être responsable des mouvements miroirs dans plusieurs familles. Il s'agit du gène DCC, codant pour une protéine impliquée dans la migration axonale des faisceaux cortico-spinaux (Srouf et al, 2010 in Roze 2011).

## 3. Le syndrome de Pelizaeus-Merzbacher-Like

### 3.1 Présentation du syndrome

Le syndrome de Pelizaeus-Merzbacher-Like (PMLD), est un syndrome génétique rare. Il correspond cliniquement et neurologiquement au syndrome de Pelizaeus-Merzbacher (PMD) (Schiffmann, 2001 in Diekmann, 2010). La différence entre les deux syndromes se trouve au niveau de la mutation génétique en cause. En effet, le PMD, décrit initialement en 1885 par le physicien allemand Friedrich Pelizaeus, puis par le pathologiste allemand, Ludwig Merzbacher en 1900, est lié à une mutation du gène PLP1 présent sur le chromosome X. La transmission est de type récessif. Ce sont principalement des individus de sexe masculin qui sont touchés. Le PMLD lui, correspond à une transmission autosomique récessive et il est lié à une mutation qui concerne un autre gène. Tous les cas de PMLD ne présentent pas une mutation du même gène. A ce jour, les études montrent que plusieurs d'entre eux ont une mutation du gène GJC2 ou du gène HSPD1. Cependant, d'autres cas de PMLD ont été décrits, ne présentant aucune de ces deux mutations. Il semblerait donc que d'autres gènes soient impliqués, mais que leur identification n'a pas encore été réalisée (Magen et al., 2008 in Feinstein, 2010).

Le gène PLP1 code pour deux protéines protéolipides (PLP et DM20), principaux constituants de la myéline du SNC. Le gène GJC2 code pour une protéine des « gap-junction » retrouvés sur les oligodendrocytes (OLs). Les « gap-junction » sont les canaux qui connectent le cytoplasme de deux cellules différentes ensemble dans les synapses électriques. Ils permettent ainsi une transmission du potentiel d'action directe et rapide. Le gène HSPD1 code pour une protéine jouant un rôle crucial dans le maintien et la survie cellulaire.

Le PMD et le PMLD sont tous deux des leucodystrophies hypomyélinisantes, ce qui signifie que les sujets atteints par ces syndromes présentent un déficit permanent en myéline au niveau du SNC. Ce déficit se traduit soit par une diminution de la quantité de myéline, soit par la réduction de la taille des gaines de myéline. Par conséquent, les patients atteints de ces syndromes présentent une quantité insuffisante de substance blanche dans le SNC. Cette dernière est essentiellement composée d'axones myélinisés et de cellules gliales. Son rôle fondamental est donc la conduction des influx nerveux.

## **3.2 La myéline du système nerveux central**

La myélinisation arrive assez tardivement dans le développement du système nerveux puisque qu'elle débute au cours du troisième trimestre de vie intra-utérine, après la croissance axonale. Elle est particulièrement active jusqu'à l'âge de 2 ans, puis se poursuit jusqu'à la puberté. Les voies motrices sont les premières à être myélinisées avant les voies sensibles.

### **3.2.1 La structure de la myéline**

Au niveau du SNC, ce sont les OLs, cellules gliales arborées, qui sont à l'origine de la myéline. Celles-ci s'enroulent autour de plusieurs axones (prolongements neuronaux), formant une superposition de couches bi-phospholipidiques compacte autour de ceux-ci et créant ainsi, la gaine de myéline. Cette dernière a donc un aspect de spirale, composée de plusieurs dizaines d'enroulements de membranes, avec le même espacement. La myéline ne recouvre pas entièrement les axones. En effet, entre les segments de gaine de myéline compactes et de diamètre identique appelés internœuds, se trouve des régions non myélinisées. Celles-ci correspondent aux nœuds de Ranvier.

### 3.2.2 Le rôle de la myéline

La myéline, faiblement hydratée et essentiellement composée de lipides et de protéines, a pour rôle d'isoler et de protéger l'axone des cellules nerveuses. Elle a également un rôle important dans la conduction de l'influx nerveux (IN). En effet, grâce aux nœuds de Ranvier riches en canaux sodiques, la conduction de l'IN s'effectue de façon saltatoire, c'est-à-dire que le potentiel d'action se forme de nœud de Ranvier en nœud de Ranvier. Ainsi, la propagation de l'IN est plus rapide que sur les axones non myélinisés où la conduction est linéaire, tout en étant plus économique au niveau du coût énergétique.

### 3.2.3 Les étapes de la myélinisation

La myélinisation s'effectue selon un ordre spatio-temporel. Elle débute avant la naissance sur les nerfs auditifs, les faisceaux pyramidaux et les capsules internes. Elle se termine respectivement avant la naissance, vers 3-4 mois de vie et aux alentours de 4-5 mois. La myélinisation du cortex cérébelleux et des voies optiques commence en générale autour de la naissance et dure 2 à 4 mois. Viens ensuite celle du corps calleux vers 3 mois de vie, qui se termine souvent vers 6 mois mais elle peut être plus longue. Le cortex cérébral est le suivant avec une myélinisation qui s'effectue aux alentours de l'âge de 6 mois. Le cortex occipital et le frontal sont myélinisés entre 8 et 17-20 mois de vie, le deuxième étant plus tardif. Les structures les plus longues à être entièrement myélinisées sont les aires corticales motrices, ainsi que les sensibles, et le cervelet (entre 3-5 et 20 mois de vie).

## 3.3 Les symptômes

La plupart du temps, la sévérité des symptômes cliniques est corrélée au degré d'hypomyélinisation que présente l'individu. Il existe plusieurs formes de PMLD, plus ou moins sévères. Les patients les plus atteints ne présentent aucune acquisition. Ceux-ci décèdent généralement pendant la première décennie. D'autres réussissent à tenir leur tête ou la station assise. Les patients présentant la forme la moins sévère peuvent tenir debout ou marcher avec une aide. En général, ceux-ci ont une espérance de vie similaire aux individus sains.

Dans les premières années de vie, les voies motrices des enfants atteints du PMLD sont hypomyélinisées. Ils présentent donc des signes neurologiques en conséquence, correspondant au développement normal. Dès les premiers jours de vie, il existe une hypotonie importante provoquant un retard moteur. Ce trouble du tonus est souvent associé à des difficultés de succion avec des reflux gastro-œsophagiens. Dans les formes sévères, les patients peuvent présenter un stridor. Ce bruit inspiratoire laryngé est dû à une incoordination des muscles pharyngo-laryngés et peut être à l'origine de trouble de la déglutition. Il disparaît généralement au bout de 3 à 6 mois. Entre 3 semaines et 2 mois, il apparaît régulièrement des mouvements oculaires anormaux appelés nystagmus, reflétant le trouble de la myélinisation des faisceaux oculo-moteurs.

Une instabilité de la tête et du tronc, ou ataxie statique, se révèle entre 6 et 12 mois. Elle peut être associée à des mouvements involontaires choréo-athétosiques ou des tremblements intentionnels. Vers l'âge de 2-3 ans, le nystagmus et l'ataxie statique décroissent. Dans le même temps, une amélioration des performances motrices chez ces enfants est perceptible. A noter que des crises de type épileptiques peuvent parfois se manifester à cause de l'instabilité de l'IN.

Passé 4-5 ans, une spasticité s'installe avec d'abord, un raidissement des membres inférieurs amenant à une paraplégie spastique, puis un raidissement atteignant également les membres supérieurs conduisant l'enfant vers une quadriplégie spastique.

A partir de l'adolescence, la dégradation devient de plus en plus importante et elle se poursuit ensuite lentement au cours du vieillissement. Elle entraîne une atrophie des nerfs optiques, des troubles sphinctériens et une quadriplégie spastique sévère. L'âge de décès des patients est lié aux acquisitions neuromotrices qu'ils auront pu faire. En effet, un individu ne parvenant pas à tenir sa tête aura une espérance de vie bien plus courte qu'un sujet marchant avec aide. La quatrième décennie est atteinte par la majorité des patients. Des décès brutaux sont cependant possibles, dus à des troubles neurovégétatifs (apnée, malaise vagal par exemple) dont la cause est actuellement mal comprise.

Les capacités cognitives sont fonctions de l'état des acquisitions neuromotrices puisque tous deux sont liés à l'état de myélinisation, mais sont toujours meilleures que ces dernières. Les patients pouvant tenir assis ont généralement une très bonne compréhension et usent d'un langage simple. Ceux qui réussissent à se tenir debout peuvent faire l'apprentissage de la lecture avec de l'aide. Leur niveau correspond plutôt à celui attendu en primaire. Le



maximum des capacités cognitives est, comme celui des capacités neuromotrices, atteint entre 5 et 10 ans. La dégradation débute à l'adolescence et se montre particulièrement importante en ce qui concerne les fonctions exécutives avec un dysfonctionnement frontal (anxiété, inflexibilité mentale, désinhibition, difficultés à prendre des décisions, trouble de l'attention...). Au cours du vieillissement, la dégradation se poursuit entraînant de fortes pertes d'autonomie dans la vie quotidienne, même pour les formes les plus légères.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale des sujets atteints est caractérisée par une hypomyélinisation diffuse. Il démontre une atteinte de la substance blanche (SB) profonde et sous-corticale. Feinstein et al ont montré dans leur étude publiée en 2010, que certains patients atteints de PMLD dans la forme sévère, présentaient une atrophie cérébrale, particulièrement notable au niveau du corps calleux.

## **4. La thérapie induite par la contrainte**

### **4.1 La naissance de la thérapie induite par la contrainte**

La thérapie par contrainte induite (CIT) ou plutôt thérapie induite par la contrainte, est basée initialement sur le concept de non-utilisation acquise ou apprise. Henri Meige est le premier à le décrire sous le nom d'« amnésie fonctionnelle acquise », nous sommes en 1904. Pour lui, cette incapacité motrice était « distinct de la paralysie lésionnelle, secondaire à l'absence d'activité, lié à un processus d'apprentissage, lié à un phénomène de perte de mémoire fonctionnelle, réversible, et que la rééducation motrice devait comporter des exercices répétés et prolongés de la fonction perdue » (Meige in Simon, 2010). Ce mécanisme est ensuite développé par Knapp et Taub. Ce sont eux qui lui donneront le nom de « non-utilisation acquise ». Ils réalisent leurs premières observations sur des singes désafférentés. Du fait de la lésion des voies motrices, ces derniers se retrouvent avec une main hémiplegique. Ils tentent malgré les difficultés que cela implique, de s'en servir quotidiennement. Ils se retrouvent ainsi, souvent confrontés à l'échec lorsqu'ils utilisent cette main et donc à un renforcement négatif. Par conséquent, ils apprennent à moins ou à ne plus l'utiliser ; c'est le phénomène de « non-utilisation apprise ». De plus, la non stimulation motrice de cette main, entraîne une diminution de la représentation corticale du mouvement. Ceci génère un cercle vicieux,

entretenant la difficulté à exécuter un mouvement avec la main hémiparalysée. Cependant, les chercheurs se sont rendus compte que ces singes pouvaient de nouveau investir leur membre atteint, dans le cas où le bras sain était immobilisé. Ces observations ont également pu être réalisées chez l'humain. De là a émergé la thérapie induite par la contrainte. Le but de celle-ci étant de favoriser l'utilisation du membre supérieur hémiparalysé par son entraînement intensif et ainsi de réduire les incapacités rencontrées, grâce à l'immobilisation du membre sain. Cette thérapie s'appuie sur la capacité de plasticité cérébrale.

## **4.2 La plasticité cérébrale**

Le cerveau n'est pas statique, il s'adapte et se réorganise en permanence. La plasticité cérébrale ou neuroplasticité chez l'humain, a été démontré initialement en 1994 par Yang et al, et Elbert et al, grâce à l'utilisation de l'imagerie magnétique. Elle correspond à la capacité que possède le SNC à modifier son organisation structurale (histologique et anatomique) et sa fonction, en réponse à des contraintes diverses. Ces dernières peuvent être de nature interne (développement, maturation, vieillissement, expériences, lésion cérébrale) ou externe (entraînement dans le but de nouvelles acquisitions, enrichissement ou privation sensorielle, substances pharmacologiques, etc.). Cette capacité est observable à tout âge de la vie, mais il semblerait qu'elle soit particulièrement efficiente chez l'enfant.

### **4.2.1 La plasticité cérébrale au cours du développement**

La plasticité cérébrale se met en place dès le stade embryonnaire avec des modifications microscopiques et macroscopiques au niveau du SNC. Elle est liée à la maturation cérébrale, ainsi qu'aux facteurs génétiques et environnementaux. Les expériences précoces ont un impact particulièrement important sur la plasticité cérébrale : les activités motrices volontaires, les interactions sociales actives et l'apprentissage de nouvelles habiletés semblent.

#### **4.2.2 La plasticité cérébrale chez l'adulte**

La plasticité cérébrale est encore observable chez l'adulte. Elle permet d'acquérir de nouvelles connaissances et compétences (motrices, spatiales, musicales, attentionnelles, langagières, etc.). Par exemple, l'entraînement répété d'une habileté sur un temps long entraîne une réorganisation de la structure du SNC (redistribution de la matière grise et de la matière blanche) dans les régions particulièrement impliquées dans l'habileté pratiquée. On remarque que cette modification structurale est d'autant plus importante lorsque l'entraînement est long et intensif. La représentation corticale est elle aussi par conséquent modifiée.

#### **4.2.3 La plasticité cérébrale post-lésionnelle**

Après une lésion, la plasticité cérébrale peut intervenir par l'intermédiaire d'un apprentissage intensif et permettre de faciliter la réadaptation de l'individu. Elle contribue donc activement à la rééducation. Dans le cas où il n'y a pas d'entraînement chez un patient ayant subi un accident vasculaire cérébrale (AVC) par exemple, la représentation corticale réduite de son membre supérieur hémiparétique consécutive à la lésion, va continuer à régresser progressivement entraînant une perte constante de mobilisation de ce bras.

### **4.3 Les populations visées par la thérapie induite par la contrainte**

La CIT est efficace sur des patients de tout âge, ayant un membre supérieur hémiparétique, plus ou moins atteint. Elle a déjà été appliquée sur des individus ayant subi un AVC, sur des personnes atteintes d'une sclérose en plaques, ou encore sur des patients présentant une lésion cérébrale traumatique, une paralysie cérébrale, ou une lésion de la moelle épinière. Les résultats de l'étude EXCITE ont amené à recommander l'application de la CIT à toutes les personnes présentant un déficit moteur d'un de leurs membres supérieurs, consécutif d'un AVC (Simon, 2010).

## 4.4 Les éléments essentiels de la CIT

### 4.4.1 La contrainte

La contrainte est réalisée à l'aide d'un matériel ou d'une méthode qui permet de maintenir le membre supérieur sain. Cela peut aller de la simple incitation orale au plâtre, mais le moyen de plus recommandé est la moufle. Ce n'est pas tant la contrainte en soi qui est recherchée, mais plutôt le fait de pouvoir donner plus d'occasion à l'individu de se servir de son membre atteint. La contrainte semble être plus efficace chez l'enfant que l'adulte (Taub et al. in Bernon, 2011). Elle semble apporter un plus sur le long terme. En effet, certaines rééducations sans contrainte obtiennent des résultats très satisfaisants, mais semblent moins efficaces dans le temps par rapport à celles qui pratiquent la contrainte.

### 4.4.2 L'entraînement

L'entraînement doit se faire sur des tâches orientées vers un but, de façon intensive et répétitive. Dans la CIT, on distingue deux entraînements différents :

- 1) Le « shaping » : le but ici est d'atteindre un objectif, fonctionnel ou uniquement moteur, par l'intermédiaire de plusieurs petites étapes intermédiaires, plus simples à réaliser en une fois. L'objectif final ainsi que les sous-étapes sont adaptés en fonction des capacités du patient et leur évolution. Les exercices, proposés sous forme de jeux lorsqu'il s'agit d'enfants, peuvent être complexifiés en demandant une amplitude ou une vitesse du geste plus importante par exemple. Le feedback du thérapeute sur l'exécution des tâches est indispensable pour encourager l'individu à s'améliorer davantage dans ses manipulations. Il semble que cet entraînement-ci soit plus efficace avec les patients les plus atteints (Taub et al, 2006 in Bernon, 2011).
- 2) Le « task practice » : il consiste à réaliser des tâches fonctionnelles pendant un temps continu de 15 à 20 minutes. Il peut être demandé par exemple de retourner des cartes, d'accrocher quelque chose à un fil à l'aide d'une pince à linge, ou encore d'écrire. Les tâches à effectuer sont sélectionnées selon leur complexité, en

fonction des capacités de l'individu. Comme précédemment, le thérapeute est chargé de faire un retour au patient sur ses performances.

#### **4.4.3 La motivation du patient**

La motivation du patient est indispensable à son implication dans la prise en charge. Elle assure également la continuité des efforts que peut faire le patient à son domicile, sans la supervision du thérapeute. Si l'individu continue seul à s'entraîner, l'amélioration de ses capacités se fera plus rapidement. Pour cela, il doit avoir confiance en lui et ses possibilités. Il est donc important d'insister sur les feedback positifs que renvoie le thérapeute lors des séances d'entraînement. La motivation du patient peut aussi s'entretenir grâce à la collaboration patient/thérapeute permettant de fixer les objectifs de la prise en charge à deux.

#### **4.4.4 Le « transfert package »**

Le « transfert package » regroupe l'ensemble des techniques comportementales utilisées, comme la tenue quotidienne d'un journal par le patient concernant son évolution par rapport à ce qu'il travaille, ou l'auto-surveillance par exemple, qui lui permet de se rendre compte des tâches qu'il arrive à faire et celles qu'il voudrait atteindre. Toutes ses techniques visent à faciliter le transfert des gains thérapeutiques de la prise en charge aux activités de vie quotidienne.

### **4.5 Le protocole initial et ses évolutions**

Le protocole initial proposé par Taub et Knapp est lourd. Ils préconisent le port de la contrainte durant 90 % du temps, depuis le levé jusqu'au couché, avec seulement quelques exceptions où il est possible de la retirer, comme pour la toilette. Une rééducation quotidienne de 6h doit être effectuée par un kinésithérapeute, un ergothérapeute ou un psychomotricien, en appliquant les types d'entraînements décrits précédemment. En plus de cela, les patients sont encouragés à reprendre seuls les exercices vus en rééducation (Taub et al, 1958 in Simon, 2010).

Le protocole initial n'est pas évident à mettre en place pour la pratique d'une prise en charge. Il demande un sérieux investissement du thérapeute, du patient et son entourage. Des protocoles allégés tentent de s'établir en réduisant le temps de rééducation quotidien. Ceux-ci se font notamment dans le but d'être plus adaptés aux enfants. A ce jour, nous n'avons pas encore connaissance du mode et de la durée optimale de l'immobilisation par contrainte, ni de celle des séances de rééducation.

## **4.6 Les effets de la thérapie induite par la contrainte**

### **4.6.1 Les effets fonctionnels**

La CIT a plusieurs effets fonctionnels positifs chez les patients qui la pratiquent. Par son caractère intensif, elle améliore significativement la qualité et la rapidité du mouvement, et ce durant les 24 mois suivants l'arrêt de la rééducation. Ces résultats ont été démontrés dans l'étude randomisée EXCITE de Wolf et al, publiée en 2006. La CIT augmente également la variabilité des mouvements réalisés par le membre supérieur atteint et permet la mise en place de stratégies compensatoires.

### **4.6.2 Les effets sur le système nerveux central**

Plusieurs études ont montré l'effet de la pratique de la CIT sur le SNC. Elle entraîne des changements de câblage et de modelage, modifiant la structure et la fonction du SNC. Ces transformations, possibles grâce à la plasticité cérébrale, sont d'autant plus importantes que l'amélioration des capacités motrices est forte. L'entraînement répété induit par la CIT entraîne une augmentation de l'excitabilité et du recrutement des neurones innervant les muscles du membre hémiplégique. De ce fait, la représentation corticale de ceux-ci se trouve fortement agrandie. Il a été observé chez plusieurs patients, enfants et adultes, une augmentation de la matière grise, notamment au niveau de l'hippocampe. Ce dernier étant connu pour être impliqué dans l'apprentissage, par l'intermédiaire de la mémoire. Ceci implique une augmentation de l'arborisation dendritique (prolongements du corps cellulaire du neurone qui reçoivent et émettent les messages nerveux par l'intermédiaire des synapses) et donc de la densité synaptique.

peut l'empêcher de manipuler ou de jouer comme il le souhaiterait. Cependant, il s'intéresse toujours au matériel que l'on lui propose. Face à la nouveauté, il prend le temps d'observer puis s'y accommode de façon adaptée. Quentin accepte très bien la séparation avec sa maman et il ne manifeste aucune inquiétude lorsqu'il est en séance sans elle. Les retrouvailles se font avec de grands sourires.

Posture → Age de développement (AD) = 5 mois 20 jours : En décubitus dorsal, Quentin se met spontanément en position « grenouille » (bras en chandelier, hanches en rotation externe et abduction). Il peut ramener des objets avec ses mains au-dessus de l'axe du corps, dans son champ visuel et même le dépasser. Quand on lui présente un jouet au-dessus de lui, il est capable de soulever la tête et légèrement le haut du buste pour l'attraper. Attiré par un jouet, Quentin parvient à se mettre sur le côté seul : il initie la rotation du haut du tronc par l'épaule, ce qui lui permet de soulever la tête et de la tourner vers le jouet, puis finit par rassembler ses membres inférieurs (d'abord la jambe controlatérale au jouet se soulève, puis l'homolatérale). A droite, Quentin montre un peu plus de difficultés pour effectuer le retournement. Un accompagnement par l'adulte est nécessaire pour qu'il puisse atteindre le décubitus ventral.

En décubitus ventral, Quentin peut davantage soulever sa tête. Il réussit à se dégager en poussant plus efficacement sur ses bras. De là, il peut poser sa tête sur un de ses bras afin de libérer l'autre pour jouer avec un objet sur le côté. Il peut aussi se mettre en appui sur ses avant-bras avec un soutien plus important, mais il faut l'aider à retourner ses mains, qui restent spontanément sur la face dorsale. Dans cette position il parvient à retirer la serviette posée sur sa tête.

Lorsqu'il est positionné sur le côté, Quentin peut se montrer stable, lui permettant de pouvoir manipuler. Il peut passer sur le dos mais ce n'est pas très fluide. Le mouvement est un peu d'un bloc et il a tendance à repasser en hyperextension, avec les bras en chandelier. Pour se tourner jusqu'au plat ventre, l'aide de l'adulte au niveau de sa hanche est nécessaire.

Quentin ne tient pas assis seul. Lorsqu'il est maintenu assis, il atteint une extension quasi-complète de sa jambe gauche, mais sa jambe droite reste fléchie au niveau du genou à cause de sa spasticité. Son bassin est en antéversion, empêchant la flexion de sa hanche. Il a besoin de l'aide de l'adulte pour passer assis-plage pour pouvoir attraper l'objet sur le côté. On remarque dans cette situation que Quentin a plus de difficultés pour passer à droite. Au tiré-assis, il arrive à maintenir sa tête et ses épaules lorsqu'on l'amène vers soi mais pas dans

l'autre sens. Quentin peut se cacher de lui-même la tête avec la serviette, puis la retire. Il cherche à renouveler l'expérience face aux réactions positives de l'adulte.

Il faut aider Quentin à se mettre à quatre pattes depuis la position en appui sur les genoux (position inconfortable pour lui). L'adulte doit l'amener vers l'avant et ainsi il tend les bras en anticipation du sol. Une fois à quatre pattes, Quentin ne tient pas l'équilibre latéral mais soutien son poids du corps sur ses bras.

Lorsqu'on le place en position debout, Quentin ne parvient pas à soutenir son poids du corps. A noter que cette manipulation a été effectuée en fin de séance et que la fatigue se faisait sentir pour Quentin.

Coordinations oculo-manuelles → AD = 12 mois : Quentin peut saisir un cube dans chacune de ses mains et les frapper entre eux. Il peut en prendre un 3<sup>ème</sup> dans sa main droite en lâchant un des deux. Il peut tenir jusqu'à trois cubes dans une seule main (main droite). Il soulève légèrement la tasse mais ne saisit pas le cube caché en-dessous. Par contre, il retrouve le cube caché sous la serviette en la retirant. Il parvient à remplir la tasse de cinq cubes. Quentin peut empiler jusqu'à quatre cubes lorsqu'on lui maintient la base : son raisonnement est bon, mais sa motricité l'empêche d'être précis : une dysmétrie est observable. De plus, il présente des mouvements miroirs importants, qui ont un impact sur sa motricité bimanuelle.

Quentin peut saisir la pastille avec sa main droite, entre son pouce et son index avec la participation du majeur. A gauche, sa prise est palmaire. Lorsqu'on lui présente le flacon contenant la pastille, il la cherche. Quentin peut retirer le rond de la planchette et aussi le remettre dans son trou. Il gribouille légèrement lorsque l'adulte lui fait une démonstration au préalable : il imite les traits horizontaux et verticaux. Lorsque l'on secoue la clochette pour la faire sonner, Quentin cherche le battant, mais après un temps de latence très important. Il réussit à se servir de ciseaux adaptés en utilisant correctement le mouvement spécifique de fermeture et d'ouverture des doigts et de la main, ce qui montre bien sa compréhension de l'activité.

Quentin montre spontanément une utilisation préférentielle de sa main droite. Le siège moulé lui permet de mieux maîtriser ses mouvements fins : il maintient son tronc hypotonique dans l'axe et libère ainsi la motricité de ses membres supérieurs. A noter qu'il est important de continuer les stimulations car Quentin peut oublier les schèmes moteur appris. Cependant, même si lorsqu'on lui propose une activité réalisée il y a quelques temps il n'accède pas



immédiatement aux mouvements adaptés, il les retrouve plus rapidement qu'au premier apprentissage.

Langage → AD = 7 mois 15 jours : Sur le plan de la motricité bucco-linguo-faciale, Quentin est très pénalisé. Il peut ouvrir la bouche ou tirer la langue sur imitation, mais les autres praxies ne sont pas réalisables. Quentin présente également un trouble de la déglutition. Sur le plan expressif, Quentin utilise des émissions vocales, des gestes ou de petits cris pour s'exprimer et pour attirer l'attention. Par exemple, pour exprimer le refus, Quentin sait dire « non », écarte les mains ou pousse le jouet de devant lui, mais ne secoue pas la tête. Le babillage est possible mais Quentin reste globalement silencieux pendant les séances. Il ne produit pas de mot. Sur le plan réceptif, Quentin réagit aux mots familiers. Par exemple, il réagit au mot « maman », en tournant la tête vers la porte qui donne sur la salle d'attente où l'attend sa maman et en faisant un grand sourire. Quentin comprend également quelques ordres simples en contexte. Les épreuves de désignation d'objets ne sont pas possible. Toutefois, le recours au support imagé en séance renforce sa compréhension. Sa compréhension est globalement meilleure que l'expression. S'il présente un important retard dans l'acquisition du langage oral, Quentin est un petit garçon qui montre un réel désir de communiquer.

Sociabilité → AD = 9 mois 15 jours : Quentin participe activement au jeu du « coucou/voilà » et s'en régale. Il recommence aussi à faire des mimiques qui font rire l'adulte. Il se manifeste lorsqu'on lui enlève un objet de sa vue et joue à jeter ses jouets. Malgré quelques petites fuites dues à son trouble de la déglutition, Quentin peut boire seul son biberon. Il commence aussi à manger avec la petite cuillère sans l'aide de l'adulte.

Conclusion du bilan : Quentin est un enfant sociable et curieux, qui a toujours plaisir à venir en séance de psychomotricité. Son bilan d'évolution montre qu'il est toujours en deçà des attentes pour son âge mais qu'il réalise toujours de jolis efforts pour faire du mieux qu'il peut. Sa motricité est parfois un frein à ses explorations, mais il essaye toujours de composer au mieux avec elle pour arriver à ses fins et appliquer ce qu'on lui a appris. Au niveau de sa motricité globale, Quentin est moins en hyperextension. Au niveau manuel, il fait des manipulations de plus en plus fines. Le langage reste en retrait mais son désir de communiquer est bien présent. Un outil de communication alternative est préconisé par l'orthophoniste, afin qu'il puisse plus facilement se faire comprendre de son entourage, exprimer ses besoins et ses désirs.

## 2. Protocole et méthode

### 2.1 Objectif

Le but de notre démarche est d'objectiver l'intérêt de l'utilisation d'une méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte dans le but de réduire les mouvements miroirs chez un enfant atteint d'un syndrome de Pelizaeus-Merzbacher-Like.

### 2.2 Présentation du protocole

Le protocole choisi est un protocole à cas unique avec ligne de base. L'utilisation de cette ligne de base permet de mesurer de manière répétée (à chaque séance) le comportement étudié.

Il se déroule sur 10 séances évaluées, à raison d'une séance hebdomadaire.

On décompose les 10 séances en trois phases selon le type A/B/A :

- Phase 1 (A) – séances 1, 2 et 3 : phase d'observation (ligne de base) ayant pour objectif d'établir une référence. Par conséquent, Quentin ne bénéficiera d'aucune contrainte ;
- Phase 2 (B) – séances 4, 5, 6 et 7 : phase d'intervention (intervention puis observation de la ligne de base) ayant pour but l'application de la méthode inspirée de la CIT ;
- Phase 3 (A) – séances 8, 9 et 10 : phase d'observation (ligne de base) consistant en la suppression de l'application de la méthode inspirée de la CIT et ayant pour objectif de mettre en évidence l'évolution du comportement secondaire à l'application de la méthode. Par conséquent, Quentin ne bénéficiera d'aucune contrainte.

## 2.3 Déroulement d'une séance type

La prise en charge portant sur la motricité manuelle et la position assise n'étant pas acquise par Quentin, nous avons préféré l'installer dans son siège moulé qui lui confère la position la plus adaptée pour libérer la motricité de ses membres supérieurs.

### 2.3.1 Séance type des phases 1 et 3

La séance type des phases 1 et 3 (pas d'intervention) est composée de deux parties :

- Première partie : elle est réservée à la réalisation de la ligne de base (évaluation).
- Deuxième partie : elle est consacrée à la poursuite ordinaire de la prise en charge psychomotrice de Quentin, orientée spécifiquement sur la motricité manuelle comme précisé précédemment. Aucune contrainte n'est réalisée.

### 2.3.2 Séance type de la phase 2

La séance type de la phase 2 (intervention) est également composée de deux parties :

- Première partie : elle est consacrée à la mise en application de la méthode inspirée de la CIT.
- Deuxième partie : elle est réservée à la réalisation de la ligne de base (évaluation).

## 2.4 La ligne de base

La ligne de base est filmée à chaque séance. Elle rassemble un ensemble de tâches simples de motricité manuelle (prendre, soulever, mettre dedans, donner), utilisant des objets de taille, de poids, de forme et de texture différent. Les tâches sont proposées par l'adulte placé en face de Quentin.

La variabilité du matériel permet d'obtenir des prises différentes, plus ou moins fines. Les mouvements induits par les tâches proposées n'ont pas tous une initiation et une finalité identique. En effet, certains gestes commencent du côté de la main qui prend l'objet et finissent sur ce même côté, au niveau de l'axe sagittal ou encore du côté opposé (croisement de l'axe du sagittal). D'autres, commencent et se terminent dans l'axe sagittal. Plusieurs plans de l'espace sont ainsi utilisés, impliquant des amplitudes de mouvements plus ou moins importantes.

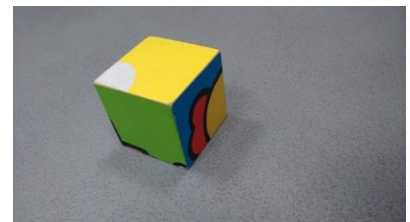
Voici les tâches qui ont été proposées à Quentin lors de la ligne de base ; l'ordre suivant a été conservé :

- Avec le gros cube mou : posé sur la tablette devant sa main droite, Quentin doit prendre le cube avec la main droite puis le donner à l'adulte sur demande au niveau de l'axe sagittal (tâche 1).



On réitère la tâche en déposant le cube devant sa main gauche. Quentin doit prendre le cube avec la main gauche puis le donner à l'adulte sur demande au niveau de l'axe sagittal (tâche 2).

- Avec le cube lourd : tendu sur sa gauche, à l'extérieur de la tablette, Quentin doit prendre le cube avec la main gauche puis le donner à l'adulte sur demande au niveau de l'espace gauche de la tablette (tâche 3).



On réitère la tâche en tendant le cube sur sa droite, à l'extérieur de la tablette. Quentin doit le prendre avec la main droite puis le donner à l'adulte sur demande au niveau de l'espace droit de la tablette (tâche 4).

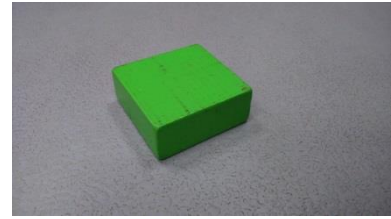
On ajoute une tâche supplémentaire en déposant le cube au centre de la tablette, Quentin doit prendre le cube de la manière qu'il désire, puis le donner à l'adulte sur demande au niveau de l'axe sagittal (tâche 5).

- Avec la balle de jonglage : posée au centre de la tablette, Quentin doit prendre la balle de la manière qu'il désire, puis la donner à l'adulte sur demande au



niveau de l'axe sagittal (tâche 6).

- Avec le pavé vert : tendu sur sa gauche, à l'extérieur de la tablette, Quentin doit prendre le pavé avec la main gauche, puis le donner à l'adulte sur demande au niveau de l'espace gauche de la tablette (tâche 7).



On réitère la tâche en tendant le pavé sur sa droite, à l'extérieur de la tablette. Quentin doit le prendre avec la main droite, puis le donner à l'adulte sur demande au niveau de l'espace droit de la tablette (tâche 8).

- Avec l'abeille rouge : tendue sur sa gauche, à l'intérieur de la tablette, Quentin doit prendre l'abeille avec la main gauche, puis la déposer sur demande dans « sa maison » que l'on place sur le côté gauche de la tablette (tâche 9).



On réitère la tâche en tendant l'abeille sur sa droite, à l'intérieur de la tablette, Quentin doit la prendre avec la main droite, puis la déposer sur demande dans « sa maison » que l'on place sur le côté droit de la tablette (tâche 10).

- Avec l'abeille rouge : tendue sur sa droite, à l'intérieur de la tablette, Quentin doit prendre l'abeille avec la main droite, puis la déposer sur demande dans « sa maison » que l'on place sur le côté gauche de la tablette (tâche 11).

On réitère la tâche en tendant sur sa gauche, à l'intérieur de la tablette, Quentin doit prendre l'abeille avec la main gauche, puis la déposer sur demande dans « sa maison » que l'on place sur le côté droit de la tablette (tâche 12).

- Avec l'abeille rouge : présentée sur sa droite, à l'intérieur de la tablette, de sorte à ce que Quentin prenne l'abeille par les ailes (prise plus fine) avec la main droite, puis la donne à l'adulte sur demande au niveau de l'espace droit de la tablette (tâche 13).

On réitère la tâche en présentant l'abeille sur sa gauche, à l'intérieur de la tablette, de sorte à ce que Quentin la prenne par les ailes (prise plus fine) avec la main gauche,

puis la donne à l'adulte sur demande au niveau de l'espace gauche de la tablette (tâche 14).

« Sur demande » signifie que l'adulte tend la main pour recevoir l'objet, tout en accompagnant son geste d'une demande orale.

Pour prévenir la mobilité des objets déposés sur la tablette et par conséquent faciliter la prise, il est appliqué une stabilisation des objets par l'adulte jusqu'à leur prise.

## **2.5 La méthode inspirée de la thérapie par contrainte induite**

La mise en place d'une méthode inspirée de la thérapie par contrainte induite (CIT) a pu être envisageable pour Quentin, car malgré son handicap important, il a la capacité d'exprimer le « non » et de se faire comprendre, qu'il soit en accord ou en désaccord. Nous avons donc été très attentifs et à l'écoute de ce qu'il pouvait nous renvoyer selon les situations. Leurs adaptations ont toutes été réalisées dans le but de garder l'aspect plaisant et ludique de la prise en charge.

La CIT propose un protocole lourd étant impossible à réaliser avec Quentin, d'un point de vue matériel mais également pour son bien-être. En effet, une mise en place de séances quotidiennes de 6 heures ou moins était inenvisageable, autant pour la structure que pour Quentin et sa famille. Nous avons donc gardé le temps de prise en charge psychomotrice hebdomadaire déjà en place et fonctionnel pour tous. De plus, le port d'une contrainte au domicile n'était pas réalisable pour deux raisons :

- La première est le fait qu'une moufle, souvent utilisée dans la CIT, n'est pas une contrainte adaptée à notre situation puisqu'elle ne va pas éviter l'émergence des mouvements miroirs, ceux-ci étant des manifestations motrices involontaires. Pour empêcher l'apparition de syncinésies sur un membre supérieur, il est nécessaire qu'il soit immobilisé. Le plus simple pour notre cas étant qu'un adulte se charge de lui maintenir le membre supérieur. Or, il n'est pas envisageable de l'appliquer toute une journée comme proposé dans le protocole initial de la CIT.

- La deuxième raison s'inscrit dans le fait que l'on ne peut pas demander à Quentin et sa famille de subir cette contrainte en plus dans leur quotidien, déjà bien rempli et pas toujours facile à gérer étant donné le handicap de Quentin.

Nous avons donc allégé largement la CIT, afin que la méthode mise en place soit la plus agréable possible pour Quentin. Du protocole d'origine de la CIT, nous n'avons finalement gardé que quelques points : le fait de contraindre un membre supérieur et de travailler des tâches orientées vers un but précis. Les activités fonctionnelles de vie quotidienne n'ont pas pu être abordées car Quentin a des capacités très réduites qui ne lui permettent pas d'accéder à des tâches plus complexes ou plus fonctionnelles que celles proposées en séance.

La contrainte mise en place pour empêcher l'émergence de mouvements miroirs est appliquée par un adulte, soit par ma maître de stage, soit par moi-même. La tenue du membre est réalisée par une prise maintenant le poignet ainsi que l'avant-bras de Quentin en triple flexion (coude, poignet et doigts fléchis), supportée par la tablette (cf. annexe 3). Quentin accepte naturellement cette contrainte.

L'application de cette méthode est réalisée à deux ou bien seul. Dans le cas où nous sommes deux, ma maître de mémoire et moi-même, l'une se met en face de Quentin afin de lui proposer les activités, pendant que l'autre immobilise son membre en se plaçant sur le côté. Un changement de côté est effectué selon le membre tenu. Seul, il faut se placer face à Quentin afin de lui contenir les membres alternativement avec une de nos mains, tout en lui proposant les jeux avec notre main libre.

Pour toutes les activités proposées, chaque main est maintenue l'une après l'autre. Ainsi, Quentin réalise la tâche en entier avec une seule main, puis on lui propose à nouveau pour qu'il l'effectue avec l'autre main, toujours dans son intégralité. Nous commençons toujours par contenir sa main gauche avant la droite. Entre chaque activité effectuée par les deux mains alternativement, un petit temps d'amusement est proposé à Quentin afin qu'il puisse se détendre et ainsi se remobiliser et se reconcentrer plus facilement sur la tâche suivante. Aucune contrainte n'est administrée pendant ces temps-là. Ce découpage alternant temps de travail et temps de détente, a participé à l'allègement de la méthode.

Le choix des activités proposées est fait en fonction des capacités de Quentin et du matériel disponible. Toutes sont des tâches de motricité manuelle simples et courtes, impliquant des prises plus ou moins précises (cf. annexe 1). Quentin doit effectuer trois activités par séance.

A chaque nouvelle tâche, nous lui laissons choisir parmi deux, celle qu'il préfère. Il est capable de montrer ce qu'il a envie de faire. D'une séance à l'autre, une seule activité maximum est identique afin d'éviter un effet de redondance lassante. Ainsi, Quentin est amené à exécuter des mouvements unimanuels différents, tels que prendre, soulever, retirer latéralement ou vers le haut, lâcher, insérer, gribouiller. Le matériel proposé est de forme, de taille et de poids différents, impliquant plus ou moins de précision, d'amplitude dans le geste et de force à déployer de la part de Quentin. Il est obligatoirement différent du matériel utilisé pour la ligne de base.

### 3. Evaluation

L'évaluation est réalisée à partir de l'analyse vidéo de la ligne de base. On y comptabilise :

- le nombre de mouvements miroirs effectués par tâche ;
- le nombre de mouvements volontaires exécutés par tâche ;
- le temps de mise en place de processus d'auto-contrôle par tâche ;
- le temps mis par tâche.

On appelle « processus d'auto-contrôle », un moyen pour Quentin d'inhiber ses mouvements miroirs : tenir le côté de sa tablette, garder le poids serré et le membre raidi.

Pour chaque séance, un rapport entre le nombre de mouvements miroirs et le nombre de mouvements volontaires est effectué afin d'apprécier l'évolution du nombre de syncinésies produites. Il est compris entre 0 et 1. Plus il se rapproche de 1, plus le nombre de syncinésies est proche du nombre de mouvements volontaires effectués. S'il est égal à 1, cela signifie qu'il y a autant de syncinésies que de mouvements volontaires. Plus le rapport se rapproche de 0, plus le nombre de syncinésies est inférieur au nombre de mouvements volontaires effectués. S'il atteint 0, cela signifie qu'aucune syncinésie ne s'est manifestée pendant le temps de mouvement.

Pour chaque séance également, le temps de processus de contrôle est comparé au temps de mise en mouvements afin d'en tirer un pourcentage. Ainsi, plus le pourcentage est élevé (proche de 100), plus le temps pendant lequel Quentin a mis en place des processus de contrôle est long par rapport au temps de mouvements. S'il est de 100%, cela signifie que



durant toute la période de mouvements, un processus d'auto-contrôle a été réalisé. De la même façon, plus le pourcentage est faible (proche de 0), plus le temps d'auto-contrôle est court. S'il correspond à 0%, cela traduit l'absence de processus d'auto-contrôle mis en place pendant toute la durée de mise en mouvement.

#### **4. Les résultats**

L'analyse vidéo de la ligne de base a été réalisée sur chaque tâche de chaque séance. Les données qui en sont issues, sont rapportées ci-après sous la forme de tableaux. Ceux-ci représentent l'analyse vidéo des tâches effectuées avec la main droite (MD) ou la gauche (MG), et de l'ensemble des tâches (MD+MG).

Les termes suivant sont applicables à l'ensemble des tableaux :

- Les séances sont signalées par « s » ;
- La numérotation des tâches correspond à celle utilisée dans la partie 2.4 « La ligne de base » ;
- « L'ensemble des tâches » signifie que nous relevons les données des tâches exécutées avec la main droite et celles exécutées avec la main gauche ;
- Les temps appelés « temps processus d'auto-contrôle » correspondent aux temps pendant lesquels Quentin a mis en place des processus d'auto-contrôle ;
- Les temps appelés « temps de mouvement » correspondent aux temps pendant lesquels Quentin effectue les tâches.

Les données mises en gras correspondent à celles obtenues lors des séances où la méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte a été appliqué.

#### 4.1 Nombre de mouvements miroirs effectués sur l'ensemble des tâches à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 1	5	2	7	5	5	3	5	3	5	4
tâche 2	4	2	5	7	5	9	3	3	4	3
tâche 3	2	2	3	3	7	2	5	2	2	6
tâche 4	6	5	10	6	4	9	8	2	6	4
tâche 5	3	5	5	1	2	2	3	1	1	3
tâche 6	4	8	2	5	2	4	2	2	3	2
tâche 7	4	6	3	7	2	3	4	4	2	3
tâche 8	4	4	0	5	4	5	3	1	3	3
tâche 9	3	1	3	5	2	2	1	2	6	2
tâche 10	6	4	2	6	2	1	3	5	3	0
tâche 11	4	4	2	3	0	1	3	2	0	1
tâche 12	2	6	2	2	3	3	1	2	3	1
tâche 13	3	8	3	5	2	4	2	3	3	4
tâche 14	3	9	4	0	0	3	0	2	6	4
Total	53	66	51	60	40	51	43	34	47	40

#### 4.2 Nombre de mouvements miroirs effectués par la main gauche lors des tâches exécutées avec la main droite, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 1	5	2	7	5	5	3	5	3	5	4
tâche 4	6	5	10	6	4	9	8	2	6	4
tâche 5	3	5	5	1	2	2	3	1	1	3
tâche 6	4	8	2	5	2	4	2	2	3	2
tâche 8	4	4	0	5	4	5	3	1	3	3
tâche 10	6	4	2	6	2	1	3	5	3	0
tâche 11	4	4	2	3	0	1	3	2	0	1
tâche 13	3	8	3	5	2	4	2	3	3	4
Total	35	40	31	36	21	29	29	19	24	21

### 4.3 Nombre de mouvements miroirs effectués par la main droite lors des tâches exécutées avec la main gauche, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 2	4	2	5	7	5	9	3	3	4	3
tâche 3	2	2	3	3	7	2	5	2	2	6
tâche 7	4	6	3	7	2	3	4	4	2	3
tâche 9	3	1	3	5	2	2	1	2	6	2
tâche 12	2	6	2	2	3	3	1	2	3	1
tâche 14	3	9	4	0	0	3	0	2	6	4
Total	18	26	20	24	19	22	14	15	23	19

### 4.4 Nombre de mouvements volontaires exécutés sur l'ensemble des tâches à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 1	8	6	12	6	6	3	7	3	6	6
tâche 2	5	3	8	8	5	12	4	5	5	6
tâche 3	4	4	5	4	9	5	5	3	2	6
tâche 4	6	7	12	6	4	11	13	6	9	5
tâche 5	5	9	5	3	4	5	5	4	5	4
tâche 6	5	10	6	6	4	7	4	3	6	3
tâche 7	5	3	8	8	5	12	4	5	5	6
tâche 8	4	4	5	4	9	5	5	3	2	6
tâche 9	5	4	3	5	4	5	4	4	6	4
tâche 10	6	6	4	6	4	3	4	5	5	3
tâche 11	5	5	5	4	3	8	6	3	3	3
tâche 12	5	6	3	4	4	7	3	4	3	3
tâche 13	5	9	4	7	6	6	5	6	7	6
tâche 14	6	9	7	2	2	3	6	3	6	9
Total	74	88	81	73	63	86	74	59	70	70

#### 4.5 Nombre de mouvements volontaires exécutés par la main droite lors des tâches effectuées avec la main droite, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 1	8	6	12	6	6	3	7	3	6	6
tâche 4	6	7	12	6	4	11	13	6	9	5
tâche 5	5	9	5	3	4	5	5	4	5	4
tâche 6	5	10	6	6	4	7	4	3	6	3
tâche 8	4	4	3	5	4	7	4	4	4	6
tâche 10	6	6	4	6	4	3	4	5	5	3
tâche 11	5	5	5	4	3	8	6	3	3	3
tâche 13	5	9	4	7	6	6	5	6	7	6
Total	44	56	51	43	35	50	48	34	45	36

#### 4.6 Nombre de mouvements volontaires exécutés par la main gauche lors des tâches effectuées avec la main gauche, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 2	5	3	8	8	5	12	4	5	5	6
tâche 3	4	4	5	4	9	5	5	3	2	6
tâche 7	5	3	8	8	5	12	4	5	5	6
tâche 9	5	4	3	5	4	5	4	4	6	4
tâche 12	5	6	3	4	4	7	3	4	3	3
tâche 14	6	9	7	2	2	3	6	3	6	9
Total	30	32	30	30	28	36	26	25	25	34

#### 4.7 Temps processus d'auto-contrôle sur l'ensemble des tâches en seconde, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 1	10	0	0	0	5	0	7	0	0	0
tâche 2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
tâche 3	0	0	0	13	0	0	0	0	0	0
tâche 4	0	6	4	0	0	0	0	10	0	0
tâche 5	0	7	0	2	0	0	0	0	9	0
tâche 6	5	13	16	0	5	0	0	0	0	0
tâche 7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
tâche 8	0	3	13	0	0	0	0	6	7	0
tâche 9	0	5	3	0	0	0	0	0	0	0
tâche 10	0	0	0	0	0	8	0	0	5	13
tâche 11	0	0	0	0	0	9	12	0	8	4
tâche 12	0	0	0	0	0	9	0	6	0	0
tâche 13	0	10	0	3	0	0	9	4	9	0
tâche 14	0	0	0	2	11	0	22	2	0	0
Total	15	44	36	20	21	26	50	28	38	17

#### 4.8 Temps processus d'auto-contrôle appliqués sur la main gauche lors des tâches exécutées avec la main droite en seconde, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 1	10	0	0	0	5	0	7	0	0	0
tâche 4	0	6	4	0	0	0	0	10	0	0
tâche 5	0	7	0	2	0	0	0	0	9	0
tâche 6	5	13	16	0	5	0	0	0	0	0
tâche 8	0	3	13	0	0	0	0	6	7	0
tâche 10	0	0	0	0	0	8	0	0	5	13
tâche 11	0	0	0	0	0	9	12	0	8	4
tâche 13	0	10	0	3	0	0	9	4	9	0
Total (en seconde)	15	39	33	5	10	17	28	20	38	17

#### 4.9 Temps processus d'auto-contrôle appliqués sur la main droite lors des tâches exécutés avec la main gauche en seconde, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
tâche 3	0	0	0	13	0	0	0	0	0	0
tâche 7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
tâche 9	0	5	3	0	0	0	0	0	0	0
tâche 12	0	0	0	0	0	9	0	6	0	0
tâche 14	0	0	0	2	11	0	22	2	0	0
Total	0	5	3	15	11	9	22	8	0	0

#### 4.10 Temps de mouvement sur l'ensemble des tâches en seconde, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 1	20	11	24	25	14	9	21	5	26	22
tâche 2	9	10	17	25	25	44	13	30	15	14
tâche 3	20	27	18	15	19	19	8	12	25	18
tâche 4	24	25	25	11	8	51	42	19	24	11
tâche 5	11	30	14	7	9	10	13	11	12	9
tâche 6	15	30	16	11	10	14	9	11	10	10
tâche 7	11	14	26	20	14	16	14	12	10	16
tâche 8	11	13	13	8	14	23	13	8	13	17
tâche 9	12	10	13	23	8	9	11	21	12	15
tâche 10	20	15	14	18	13	10	10	10	13	13
tâche 11	13	10	12	10	10	31	25	5	8	10
tâche 12	14	16	8	15	7	16	12	10	9	10
tâche 13	13	19	7	19	6	11	16	14	16	15
tâche 14	12	22	14	2	11	8	22	8	15	33
Total	205	282	221	208	168	271	229	176	208	213

#### 4.11 Temps de mouvement lors des tâches exécutées avec la main droite en seconde, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 1	20	11	24	<b>25</b>	<b>14</b>	<b>9</b>	<b>21</b>	5	26	22
tâche 4	24	25	25	<b>11</b>	<b>8</b>	<b>51</b>	<b>42</b>	19	24	11
tâche 5	11	30	14	<b>7</b>	<b>9</b>	<b>10</b>	<b>13</b>	11	12	9
tâche 6	15	30	16	<b>11</b>	<b>10</b>	<b>14</b>	<b>9</b>	11	10	10
tâche 8	11	13	13	<b>8</b>	<b>14</b>	<b>23</b>	<b>13</b>	8	13	17
tâche 10	20	15	14	<b>18</b>	<b>13</b>	<b>10</b>	<b>10</b>	10	13	13
tâche 11	13	10	12	<b>10</b>	<b>10</b>	<b>31</b>	<b>25</b>	5	8	10
tâche 13	13	19	7	<b>19</b>	<b>6</b>	<b>11</b>	<b>16</b>	14	16	15
Total	127	153	125	<b>109</b>	<b>84</b>	<b>159</b>	<b>149</b>	83	122	107

#### 4.12 Temps de mouvement lors des tâches exécutées avec la main gauche en seconde, à chaque séance

	s 1	s 2	s 3	s 4	s 5	s 6	s 7	s 8	s 9	s 10
tâche 2	9	10	17	<b>25</b>	<b>25</b>	<b>44</b>	<b>13</b>	30	15	14
tâche 3	20	27	18	<b>15</b>	<b>19</b>	<b>19</b>	<b>8</b>	12	25	18
tâche 7	11	14	26	<b>20</b>	<b>14</b>	<b>16</b>	<b>14</b>	12	10	16
tâche 9	12	10	13	<b>23</b>	<b>8</b>	<b>9</b>	<b>11</b>	21	12	15
tâche 12	14	16	8	<b>15</b>	<b>7</b>	<b>16</b>	<b>12</b>	10	9	10
tâche 14	12	22	14	<b>2</b>	<b>11</b>	<b>8</b>	<b>22</b>	8	15	33
Total	78	129	96	<b>99</b>	<b>84</b>	<b>112</b>	<b>80</b>	93	86	106

## 5. L'analyse des résultats

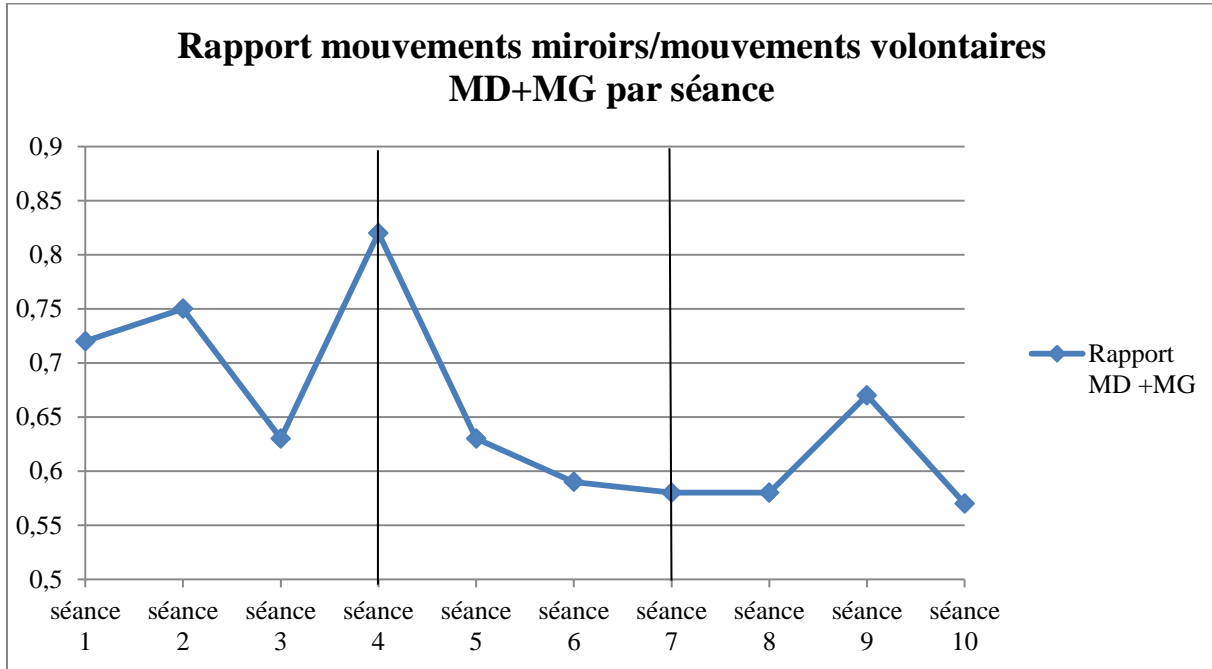
L'analyse des résultats est réalisée à l'aide de graphiques représentatifs.

Les termes suivants sont valables pour tous les graphiques :

- Nous utiliserons « Total » pour rassembler la main droite et la main gauche ;
- Nous utiliserons « MG » pour main gauche ;
- Nous utiliserons « MD » pour main droite ;
- Nous utiliserons « MMT » pour nombre total de mouvements miroirs ;
- Nous utiliserons « MVT » pour nombre total de mouvements volontaires ;
- Nous utiliserons « MM MG » pour le nombre de mouvements miroirs effectués avec la main gauche ;
- Nous utiliserons « MM MD » pour le nombre de mouvements miroirs effectués avec la main droite ;
- Nous utiliserons « MV MG » pour le nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main gauche ;
- Nous utiliserons « MV MD » pour le nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main droite ;
- Nous utiliserons « processus d'auto-contrôle MG » pour les processus d'auto-contrôle appliqués sur la main gauche ;
- Nous utiliserons « processus d'auto-contrôle MD » pour les processus d'auto-contrôle appliqués sur la main droite ;
- Nous utiliserons « CIT » pour la thérapie induite par la contrainte.



## 5.1 Nombre total de mouvements miroirs par rapport au nombre total de mouvements volontaires à chaque séance

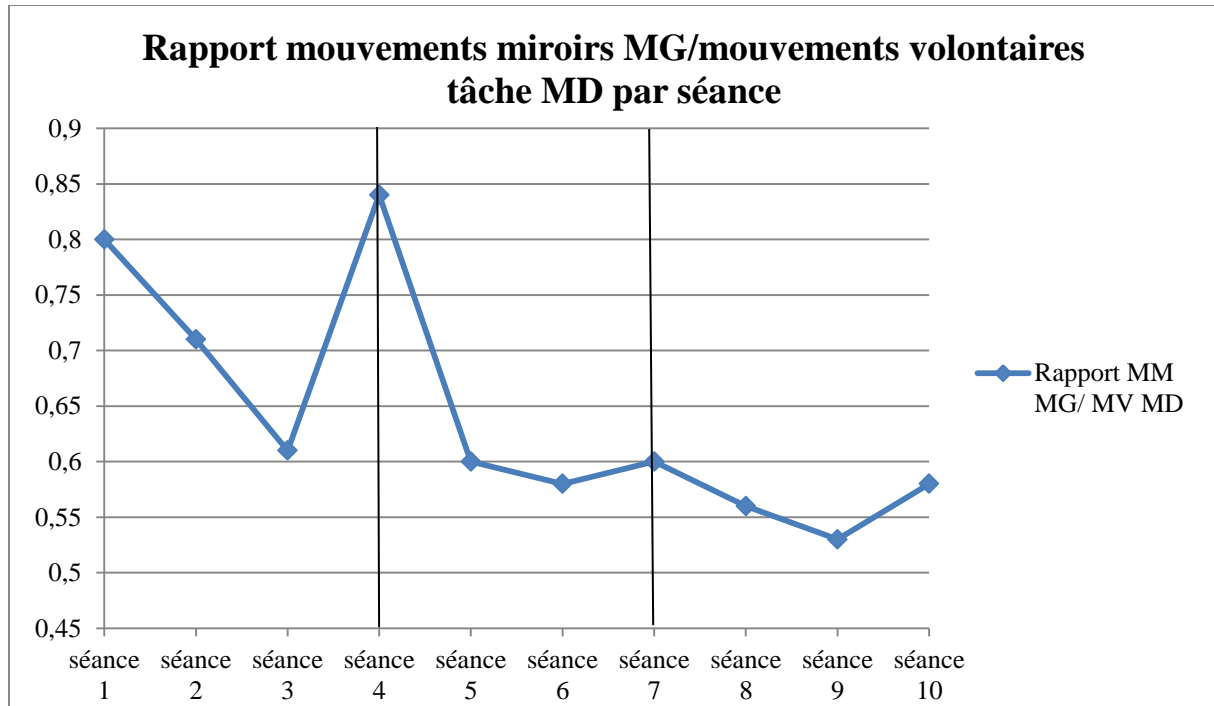


La représentation graphique ci-dessus met en évidence le nombre total de mouvements miroirs (MMT) par rapport au nombre total de mouvements volontaires (MVT) relevé à chaque séance.

Nous constatons ici que lors de la phase 1, le rapport MMT/MVT paraît aléatoire. Lors de la phase 2 correspondant à la période d'intervention, le rapport MMT/MVT semble diminuer fortement entre la séance 4 et 5, à cause d'une valeur maximale atteinte à la séance 4, puis plus lentement entre la séance 5 et 7 où l'on tend vers une stabilité. Lors de la phase 3, le rapport MMT/MVT semble à nouveau être aléatoire mais avec des valeurs qui ont tendance à rester dans la continuité de celles de la phase 2.

Nous pouvons déduire de l'analyse du rapport MMT/MVT à chaque séance, que le nombre total de mouvements miroirs par rapport au nombre total de mouvements volontaires semble diminuer à partir de la mise en application de la méthode inspirée de la CIT, avec une certaine stabilisation qui se met en place à partir de la séance 5.

## 5.2 Nombre de mouvements miroirs effectués avec la main gauche par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main droite à chaque séance

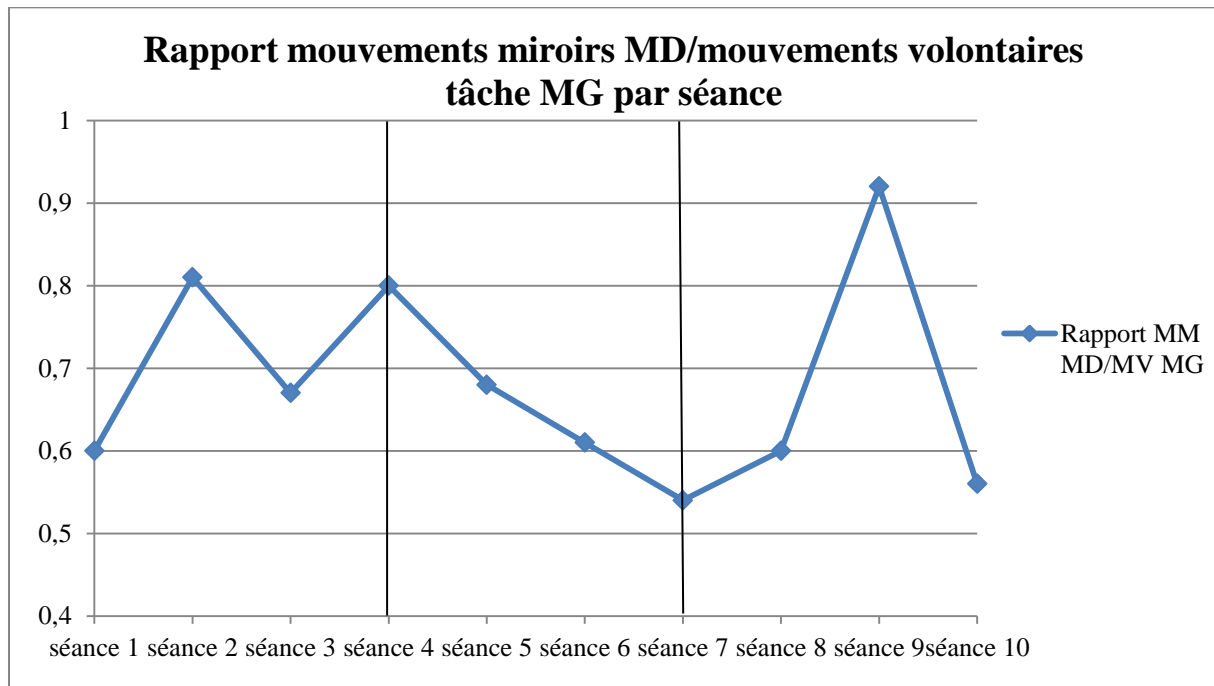


La représentation graphique ci-dessus met en évidence le nombre de mouvements miroirs effectués avec la main gauche (MM MG) par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main droite (MV MD), relevé à chaque séance.

Nous constatons ici que lors de la phase 1, le rapport MM MG/MV MD paraît diminuer de façon plutôt constante. Lors de la phase 2, on remarque qu'une valeur maximale du rapport MM MG/MV MD est retenue à la séance 4, puis le rapport semble diminuer et se stabiliser. Lors de la phase 3, le rapport MM MG/MV MD semble maintenir une certaine stabilisation.

Nous pouvons déduire de l'analyse du rapport MM MG/MV MD à chaque séance, que le nombre de mouvements miroirs effectués par la main gauche par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main droite semble diminuer à partir de la mise en application de la méthode inspirée de la CIT, avec une certaine stabilisation qui se met en place à partir de la séance 5.

### 5.3 Nombre de mouvements miroirs effectués avec la main droite par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main gauche à chaque séance

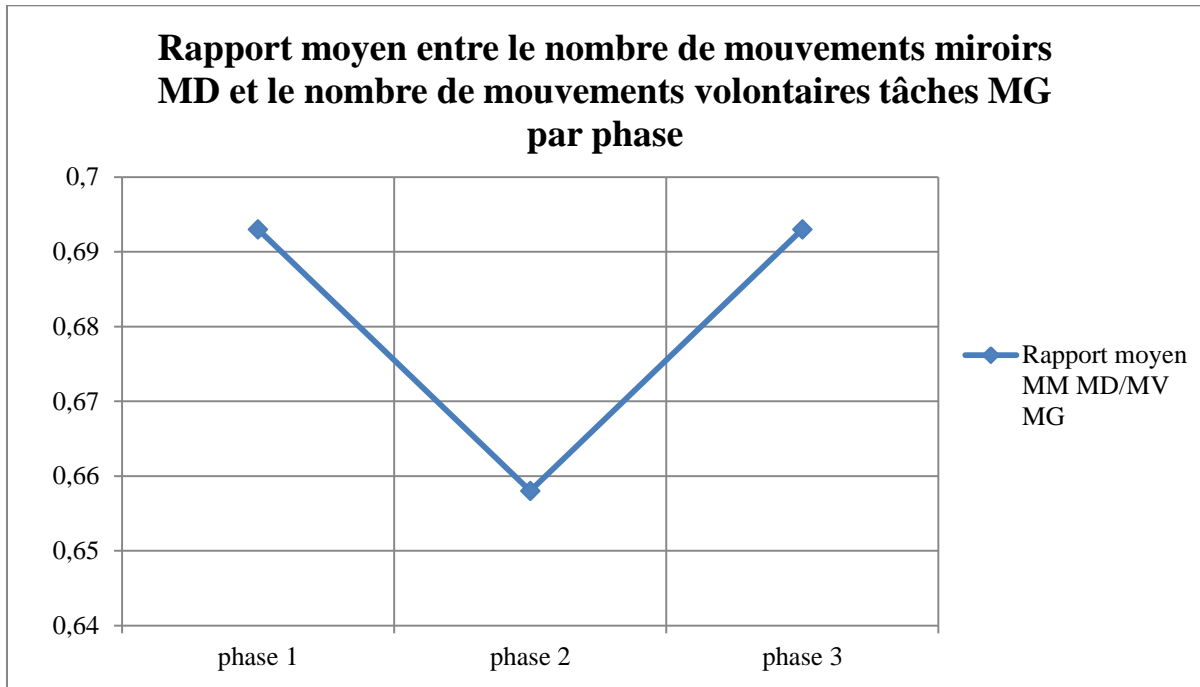


La représentation graphique ci-dessus met en évidence le nombre de mouvements miroirs effectués avec la main droite (MM MD) par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main gauche (MV MG), relevé à chaque séance.

Nous constatons ici que lors de la phase 1, le rapport MM MD/MV MG paraît aléatoire. Lors de la phase 2, le rapport MM MD/MV MG semble diminuer de façon plutôt constante. Lors de la phase 3, le rapport MM MD/MV MG semble avoir tendance à augmenter de nouveau.

Nous pouvons déduire de l'analyse du rapport MM MD/MV MG à chaque séance, que le nombre de mouvements miroirs effectués avec la main droite par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main gauche semble diminuer de façon plutôt constante lors de la phase d'application de la méthode inspirée de la CIT.

#### 5.4 Rapport moyen entre le nombre de mouvements miroirs effectués par la main droite et le nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main gauche, par phase

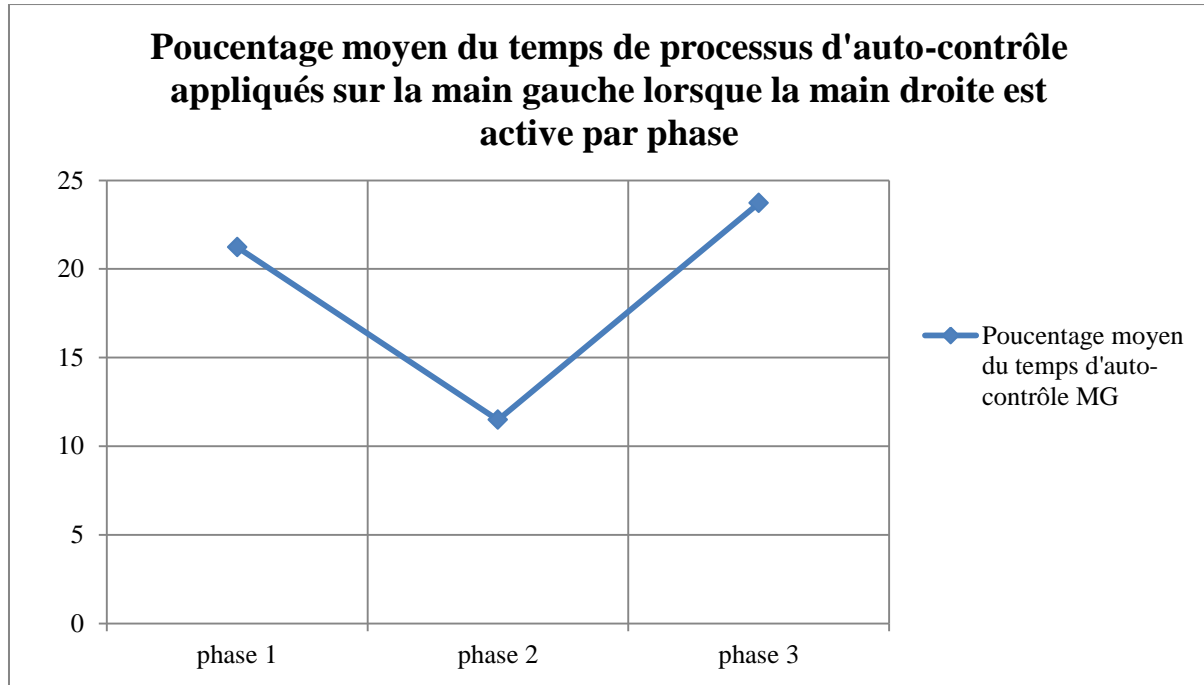


La représentation graphique ci-dessus met en évidence le rapport moyen entre le nombre de mouvements miroirs effectués avec la main droite (MM MD) et le nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main gauche (MV MG) de chaque phase.

Nous constatons ici que le rapport moyen MM MD/MV MG de la phase 1 et 3 semble être identique. Le rapport moyen MM MD/MV MG de la phase 2, paraît être inférieur à celui des deux autres phases.

Du fait que le rapport moyen MM MD/MV MG diminue lors de la phase d'intervention par rapport à la référence obtenu à la phase 1 et que ce même rapport augmente à nouveau après l'arrêt de la méthode, nous pouvons en déduire, que l'application de la méthode inspirée de la CIT semble avoir pour effet, la réduction du nombre de mouvements miroirs produits par la main droite par rapport au nombre de mouvements volontaires réalisés avec la main gauche.

## 5.5 Pourcentage moyen du temps de processus d'auto-contrôle appliqués sur la main gauche lorsque la main droite exécute la tâche, par phase

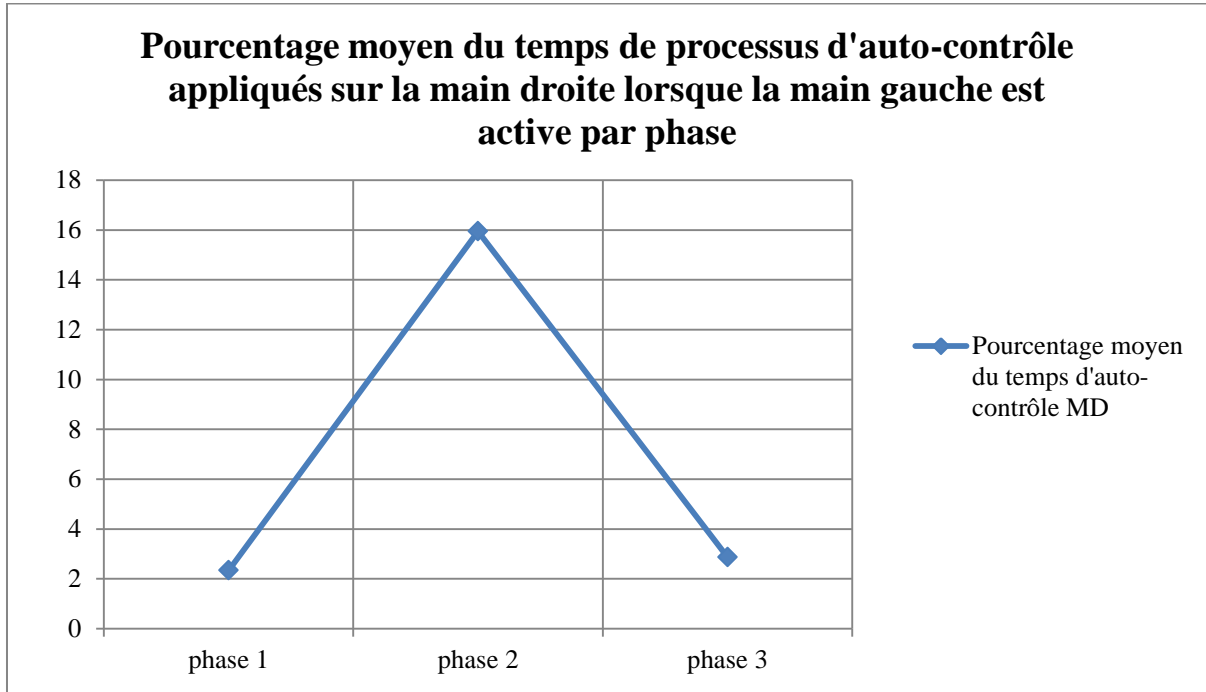


La représentation graphique ci-dessus met en évidence le pourcentage moyen, par phase, du temps pendant lequel des processus d'auto-contrôle sont appliqués sur la main gauche (processus d'auto-contrôle MG) lorsque la main droite est active.

Nous constatons ici qu'aux phases 1 et 3, le pourcentage moyen du temps de processus d'auto-contrôle MG est supérieur à 20 %. A la phase 2, le pourcentage moyen du temps de processus d'auto-contrôle MG est égale à 11.49 %, soit inférieur à celui des deux autres phases.

Du fait que le pourcentage moyen du temps de processus d'auto-contrôle MG diminue lors de la phase d'intervention par rapport à la référence obtenu à la phase 1 et que ce même pourcentage augmente à nouveau après l'arrêt de la méthode, nous pouvons en déduire, que l'application de la méthode inspirée de la CIT semble avoir pour effet, de diminuer le temps de mise en place de processus d'auto-contrôle sur la main gauche.

## 5.6 Pourcentage moyen du temps de processus d'auto-contrôle appliqués sur la main droite lorsque la main gauche exécute la tâche, par phase



La représentation graphique ci-dessus met en évidence le pourcentage moyen, par phase, du temps pendant lequel des processus d'auto-contrôle sont appliqués sur la main droite (processus d'auto-contrôle MD) lorsque la main gauche est active.

Nous constatons ici qu'aux phases 1 et 3, le pourcentage moyen du temps de processus d'auto-contrôle MD est compris entre 2 et 4 %. A la phase 2, le pourcentage moyen du temps de processus d'auto-contrôle MD est égale à 15.95 %, soit supérieur à celui des deux autres phases.

Du fait que le pourcentage moyen du temps de processus d'auto-contrôle MD augmente lors de la phase d'intervention par rapport à la référence obtenu à la phase 1 et que ce même pourcentage diminue à nouveau après l'arrêt de la méthode, nous pouvons en déduire, que l'application de la méthode inspirée de la CIT semble avoir pour effet, d'augmenter le temps de mise en place de processus d'auto-contrôle sur la main droite.

## 5.7 Conclusion de l'analyse des résultats

L'analyse des résultats ci-dessus a permis d'observer l'évolution des mouvements miroirs produits, ainsi que celle du temps de processus d'auto-contrôle mis en place au cours du protocole, afin d'en tirer des hypothèses. Voici les points qu'il en ressort :

- le nombre total de mouvements miroirs par rapport au nombre total de mouvements volontaires semble diminuer à partir de la mise en application de la méthode inspirée de la CIT, avec une certaine stabilisation qui se met en place à partir de la séance 5 ;
- le nombre de mouvements miroirs effectués par la main gauche par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés avec la main droite semble diminuer à partir de la mise en application de la méthode inspirée de la CIT, avec une certaine stabilisation qui se met en place à partir de la séance 5 ;
- l'application de la méthode inspirée de la CIT semble avoir pour effet, la réduction du nombre de mouvements miroirs produits par la main droite par rapport au nombre de mouvements volontaires réalisés avec la main gauche ;
- l'application de la méthode inspirée de la CIT semble avoir pour effet, de diminuer le temps de mise en place de processus d'auto-contrôle sur la main gauche ;
- l'application de la méthode inspirée de la CIT semble avoir pour effet, d'augmenter le temps de mise en place de processus d'auto-contrôle sur la main droite.

## 6. Discussion

### **Ajustement réalisés sur la méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte en fonction de Quentin**

Avant la mise en place de la méthode, je pensais que la contrainte se ferait en maintenant la main de Quentin posée à plat sur sa tablette. En réalité, dès la première application, elle s'est naturellement réalisée en flexion, sans force, comme décrite dans la partie 2.5 « La méthode inspirée de la thérapie par contrainte induite ». Nous avons donc gardé cette position pour les séances suivantes.

Très rarement, Quentin a voulu dégager son bras de la contrainte. Ce comportement s'est réalisé une fois lors de la première séance d'application de la méthode et une autre fois lors de la seconde séance. Il a été observé lors de l'immobilisation du membre supérieur droit uniquement. Dans ce cas, nous retirions la contrainte, puis nous la reprenions quelques instants après, sans que Quentin manifeste le refus ou l'agacement.

Pour chaque nouveau jeu proposé à Quentin, il a été choisi d'appliquer la contrainte sur le membre supérieur droit en premier. Ce choix s'est décidé par rapport au fait que spontanément, Quentin a tendance à utiliser préférentiellement et plus aisément sa main droite. Il découvre ainsi les activités grâce à cette main-ci la plupart du temps. Il nous a donc semblé judicieux de conserver ce fonctionnement.

Nous avons décidé de faire une contrainte alternée des deux mains car, même si Quentin a une préférence pour utiliser sa main droite, rien ne peut confirmer et assurer que cette dernière correspond à sa main dominante. Nous ne voulions donc pas faire travailler une main plus que l'autre.

Les petits temps de détente entre chaque jeu, mis en place lors de l'application de la méthode, étaient un moyen de récompenser les efforts que Quentin venait d'accomplir en utilisant qu'une seule main, de renforcer le côté ludique et de maintenir une mobilisation similaire de la part de Quentin pour chaque jeu. Ces temps de détente nous ont paru d'autant plus nécessaires que les situations d'exécution à une seule main, ont demandé à Quentin une mobilisation plus importante de sa concentration et de son attention.



## **Réflexion sur l'évolution du nombre de mouvements miroirs total et celui de la main gauche uniquement**

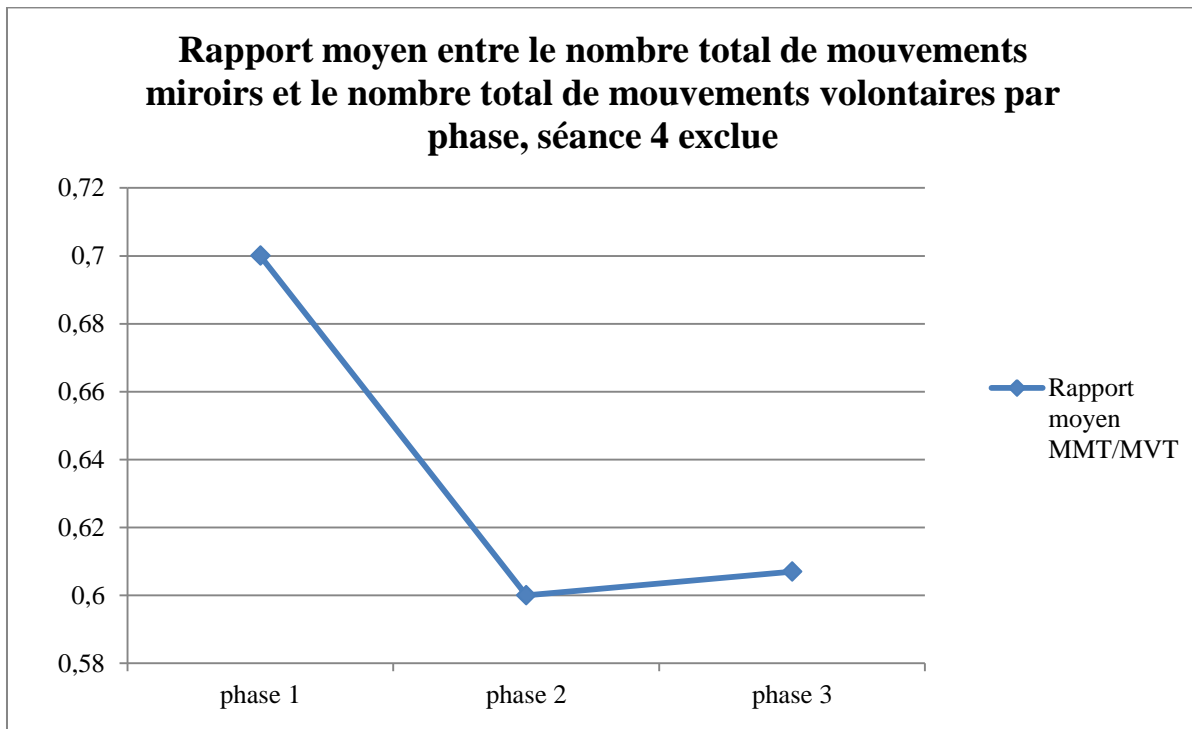
L'analyse des résultats du nombre total de mouvements miroirs par rapport au nombre total de mouvements volontaires, montre une diminution lors de la période d'application de la méthode inspirée de la CIT puis une tendance à la stabilisation qui semble se poursuivre après l'arrêt de la méthode. On retrouve une évolution similaire pour le nombre de mouvements miroirs produits par la main gauche par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés par la main droite. Ces évolutions semblent traduire un apprentissage de l'inhibition chez Quentin, à partir de l'application de la méthode.

De plus, lorsqu'on compare l'évolution du nombre de mouvements miroirs produits par la main gauche par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés par la main droite, et celle du temps de processus d'auto-contrôle appliqués sur la main gauche, on remarque que lors de la période d'application de la méthode inspirée de la CIT, les deux évolutions traduisent une diminution. Ceci semble signifier que Quentin produit moins de mouvements miroirs avec la main gauche alors qu'il utilise moins de processus d'auto-contrôle sur cette même main. Nous pouvons donc supposer que lors de la phase d'application de la méthode, Quentin a développé d'autres processus inhibiteurs sur la main gauche, que ceux qu'il utilisait auparavant.

## **Réflexion sur la séance 4**

Lors de l'analyse des résultats portant sur le nombre total de mouvements miroirs par rapport au nombre total de mouvements volontaires produits, il a été remarqué une valeur maximale de ce rapport à la séance 4. Ce phénomène se retrouve sur la représentation graphique du nombre de mouvements miroirs effectués par la main gauche par rapport au nombre de mouvements volontaires exécutés par la main droite. La séance 4 étant la première séance d'application de la méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte, nous pouvons supposer que le changement de prise en charge peut être en cause dans l'émergence importante des mouvements miroirs observée chez Quentin. Ses capacités de compréhension étant très limitées, il n'a pas pu être prévenu de l'intervention par contrainte, ce qui a pu perturber son fonctionnement habituel.

A partir de cette hypothèse, il semble intéressant de comparer le rapport moyen entre le nombre total de mouvements miroirs et le nombre total de mouvements volontaires de chaque phase, avec le rapport moyen de la phase 2 calculé uniquement à partir des résultats obtenus aux séances 5, 6 et 7. En voici l'illustration graphique :



Nous constatons ici qu'à la phase 1, le rapport moyen entre le nombre total de mouvements miroirs (MMT) et le nombre total du nombre de mouvements volontaires (MVT) s'élève à 0.7. A la phase 2, ce rapport est à 0.6 et à la phase 3, il est égal à 0.607.

Nous pouvons en déduire qu'en moyenne, le nombre total de mouvements miroirs par rapport au nombre total de mouvements volontaires diminue pendant la période d'application de la méthode inspirée de la CIT, puis augmente à nouveau, légèrement, une fois la méthode arrêtée. Nous pouvons donc émettre l'hypothèse que l'application de la méthode inspirée de la CIT a pour effet de réduire le nombre de mouvements miroirs chez Quentin, à condition que les résultats atypiques de la séance 4 soient exclus.

## **Réflexion sur les processus d'auto-contrôle mis en place par Quentin**

D'abord, d'après l'analyse des résultats concernant le pourcentage moyen du temps pendant lequel Quentin met en place des processus d'auto-contrôle, il semble exister une évolution différente de ce pourcentage selon si les processus d'auto-contrôle sont appliqués sur la main droite ou la main gauche. En effet, lors de la phase d'application de la méthode inspirée de la CIT, le pourcentage de temps de processus d'auto-contrôle appliqués sur la main droite augmente, alors que celui concernant la main gauche diminue. Il semble donc que Quentin ait développé des processus d'auto-contrôle sur la main droite pendant cette période, en dépit du maintien de la totalité de ceux qu'il appliquait sur la main gauche avant l'intervention. D'après cette observation, nous pouvons émettre l'hypothèse selon laquelle il est peut-être préférable dans le cas de Quentin, de choisir la main sur laquelle la méthode inspirée de la CIT doit s'appliquer. Dans ce cas, le choix de la main contrainte se fera en fonction de l'objectif que l'on souhaite atteindre :

- Si l'objectif est de diminuer les mouvements miroirs de Quentin, il faudra appliquer la contrainte sur sa main droite dans l'hypothèse où elle correspond à sa main dominante (on observe déjà que Quentin l'utilise préférentiellement), car c'est la main dominante qui produit le plus de syncinésies (Armatas et al., 1994 ; Cernacek, 1961 ; Stambak, 1960, in Barral et al., 2009) ;
- Si l'objectif est d'augmenter l'efficacité de la main préférée de Quentin, donc sa main droite, il faudra appliquer la contrainte sur sa main gauche, non préférée.

Ensuite, avant l'application de la méthode inspirée de la CIT, Quentin utilise davantage de processus d'auto-contrôle sur la main gauche que sur la main droite. L'écart est assez important : le temps de processus d'auto-contrôle sur la main gauche correspond à 21,23 % du temps total de mouvements de la main droite, contre 2,34 % du temps total de mouvements de la main gauche pour la main droite. Ceci est peut-être dû au fait que Quentin utilise préférentiellement sa main droite pour ses manipulations, exposant ainsi plus souvent la main gauche aux processus d'auto-contrôle. La méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte, lui a permis d'expérimenter de façon répétée l'utilisation de sa main gauche, associée à la mise en place d'une inhibition sur la main droite. Ceci a peut-être concouru à un double apprentissage : celui de l'utilisation de la main gauche et celui de l'inhibition de la main droite, traduit par une augmentation du temps de processus d'auto-contrôle observée sur cette dernière.

D'autre part, parallèlement à l'évolution décrite précédemment du temps de processus d'auto-contrôle appliqués sur la main droite, le nombre de mouvements miroirs réalisés par la main droite connaît une évolution inverse. Nous pouvons donc suggérer l'existence d'une relation entre les deux : lorsque Quentin met en place davantage de processus d'auto-contrôle sur sa main droite, cette dernière produit moins de mouvements miroirs.

Enfin, l'observation clinique des processus d'auto-contrôle mis en place par Quentin semble montrer une évolution au niveau de la tonicité mise en jeu. En effet, avant l'application de la méthode, un recrutement très important du tonus musculaire s'appliquait lors des processus d'auto-contrôle ; la saturation des fibres musculaires semblait permettre l'inhibition des mouvements miroirs. Quentin serrait avec force son poing qu'il pouvait en plus appuyer fortement sur sa tablette, il augmentait le tonus musculaire de son bras afin qu'il se raidisse, ou encore tenait sa tablette avec force. Lors des dernières séances du protocole, les processus d'auto-contrôle semblaient employer un tonus musculaire bien moins important : il tenait simplement sa tablette sans appliquer de force, ou posait sa main sur la tablette sans appuyer, doigts fléchis sans force. Il semblerait donc qu'une fois la méthode inspirée de la CIT appliquée, la saturation des fibres musculaires ait diminué dans le cadre des processus d'auto-contrôle. Nous pouvons donc supposer que ceci traduit des processus inhibiteurs sous-jacents de meilleure qualité.

### **Observations cliniques de l'évolution des manipulations de Quentin au cours du protocole**

Avant l'application de la méthode, Quentin utilisait préférentiellement sa main droite et pouvait passer un objet de la main gauche à la main droite, mais cela restait rare. Après l'application de la méthode, la main droite est toujours préférée par Quentin, mais il utilise davantage le changement de main de la gauche vers la droite. De plus, lors des dernières séances du protocole, nous avons pu observer des passages d'objets de la main droite vers la main gauche pour la première fois. Ces éléments vont également en faveur d'un apprentissage de l'inhibition, notamment de la main droite, et d'un apprentissage de l'utilisation de la main gauche.

## **Les biais de notre protocole**

Un premier biais pourrait se tenir dans le défaut de continuité de la prise en charge. En effet, toutes les séances n'ont pas pu se faire de manière consécutive car le fonctionnement du CAMSP se base sur les vacances scolaires pendant lesquelles la structure n'accueille pas de patient et parce que Quentin a eu quelques absences.

Un deuxième biais pourrait se trouver au niveau de la longueur du protocole mis en place. Le fait d'allonger les différentes phases aurait permis de multiplier les séances de chaque phase, et ainsi de nous permettre peut-être d'obtenir des rapports moyens entre le nombre de mouvements miroirs et le nombre de mouvements volontaires, et des pourcentages moyens du temps de processus d'auto-contrôle, plus significatifs.

Enfin, un troisième biais peut se trouver dans l'enchaînement des parties des séances de la phase 2. Le fait que l'application de la contrainte se réalise avant la ligne de base, peut possiblement influencer le comportement de Quentin lors de la ligne de base.

## Conclusion

Les mouvements miroirs sont des manifestations motrices involontaires. Lorsqu'ils sont importants, ils peuvent avoir un impact sur la motricité bimanuelle, empêchant la coordination de deux gestes différents, chacun produits par une main différente dans le même temps. C'est le cas de ceux que présente Quentin dans le cadre d'un syndrome génétique rare et handicapant, le syndrome de Pelizaeus-Merzbacher-Like.

Dans le but de réduire les mouvements miroirs, nous avons tenté d'élaborer une méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte, adaptée au cas de Quentin. La mise en place d'un protocole à cas unique avec ligne de base, nous a permis d'apprécier l'évolution des mouvements miroirs produits par Quentin, ainsi que celle du temps pendant lequel il utilisait des processus d'auto-contrôle inhibiteurs des mouvements miroirs.

D'après nos résultats, il semble que l'application de la méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte ait permis de réduire les mouvements miroirs produits par la main droite. Parallèlement, Quentin semble avoir développé des processus d'auto-contrôle sur cette même main pendant l'application de la méthode, en dépit du maintien de ceux effectués sur la main gauche dont il usait déjà avant la mise en place de la méthode. Concernant l'ensemble des mouvements miroirs produits, il semble que la méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte ait permis un apprentissage de l'inhibition des syncinésies chez Quentin.

Nos résultats étant basés uniquement sur des mesures comportementales, il semblerait être intéressant de réitérer notre démarche en réalisant des mesures physiologiques plus précises, à l'aide d'un accéléromètre ou d'une électromyographie (EMG) par exemple.

## Bibliographie

Albaret, J. M. (2001). Troubles psychomoteurs chez l'enfant. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*.

Barral, J., Albaret, J. M., & Hauert, C. A. (2009). Des syncinésies aux mécanismes d'inhibition motrice chez l'enfant. *Thérapie Psychomotrice et Recherches*, 157, 4-20.

Bernon, F. (2011). *La thérapie du mouvement induite par la contrainte en pédiatrie : définition, résultats et faisabilité*. Institut de formation en masso-kinésithérapie de Rennes.

Brady, K., & Garcia, T. (2009). Constraint-induced movement therapy (CIMT): pediatric applications. *Developmental disabilities research reviews*, 15(2), 102-111.

Chen, Y. P., Pope, S., Tyler, D., & Warren, G. L. (2014). Effectiveness of constraint-induced movement therapy on upper-extremity function in children with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Clinical rehabilitation*, 0269215514544982.

Chevignard, M., Azzi, V., Abada, G., Lemesle, C., Bur, S., Toure, H., ... & Laurent-Vannier, A. (2008, May). Intérêt de la thérapie par contrainte induite chez l'enfant hémiparétique après lésion cérébrale acquise. In *Annales de réadaptation et de médecine physique* (Vol. 51, No. 4, pp. 238-247). Elsevier Masson.

Cincotta, M., & Ziemann, U. (2008). Neurophysiology of unimanual motor control and mirror movements. *Clinical Neurophysiology*, 119(4), 744-762.

Cohen, L. G., Meer, J., Tarkka, I., Bierner, S., Leiderman, D. B., Dubinsky, R. M., ... & Hallett, M. (1991). Congenital mirror movements abnormal organization of motor pathways in two patients. *Brain*, 114(1), 381-403.

Daffertshofer, A., Van den Berg, C., & Beek, P. J. (1999). A dynamical model for mirror movements. *Physica D: Nonlinear Phenomena*, 132(1), 243-266.

Depiets, B. (2012). *Etude physiopathologique de modèles murins de leucodystrophie dysmyélinisante et approche thérapeutique*. Thèse de doctorat. Université d'Auvergne. Université Blaise Pascal.

- Diekmann, S., Henneke, M., Burckhardt, B. C., & Gärtner, J. (2010). Pelizaeus–Merzbacher-like disease is caused not only by a loss of connexin47 function but also by a hemichannel dysfunction. *European Journal of Human Genetics*, 18(9), 985-992.
- Farmer, S. F., Ingram, D. A., & Stephens, J. A. (1990). Mirror movements studied in a patient with Klippel-Feil syndrome. *The Journal of physiology*, 428(1), 467-484.
- Farmer, S. F., Harrison, L. M., Mayston, M. J., Parekh, A., James, L. M., & Stephens, J. A. (2004). Abnormal cortex-muscle interactions in subjects with X-linked Kallmann's syndrome and mirror movements. *Brain*, 127(2), 385-397.
- Feinstein, M., Markus, B., Noyman, I., Shalev, H., Flusser, H., Shelef, I., ... & Birk, O. S. (2010). Pelizaeus-Merzbacher-like disease caused by AIMP1/p43 homozygous mutation. *The American Journal of Human Genetics*, 87(6), 820-828.
- Gerstl, B., Malamud, N., Hayman, R. B., & Bond, P. R. (1965). Morphological and neurochemical study of Pelizaeus-Merzbacher disease. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 28(6), 540.
- Hobson, G. M., & Garbern, J. Y. (2012, February). Pelizaeus-Merzbacher disease, Pelizaeus-Merzbacher-like disease 1, and related hypomyelinating disorders. In *Seminars in neurology* (Vol. 32, No. 1, p. 062).
- Kohlschütter, A., & Eichler, F. (2011). Childhood leukodystrophies: a clinical perspective.
- Lubetzki, C., Demerens, C., & Zalc, B. (1997). Signaux axonaux de myélinisation dans le système nerveux central.
- Mark, V. W., Taub, E., & Morris, D. M. (2006). Neuroplasticity and constraint-induced movement therapy. *Europa medicophysica*, 42(3), 269.
- Marquet-Doleac, J. (2013). *Les syncinésies : Asymétrie comportementale et corrélats cérébraux lors d'une tâche de switching moteur*. Mémoire de master 2. Université de Toulouse, Université Toulouse III Paul Sabatier.
- Mayston, M. J., Harrison, L. M., & Stephens, J. A. (1999). A neurophysiological study of mirror movements in adults and children. *Annals of neurology*, (45), 583-94.



Méneret, A., Depienne, C., Riant, F., Trouillard, O., Bouteiller, D., Cincotta, M., ... & Roze, E. (2014). Congenital mirror movements Mutational analysis of RAD51 and DCC in 26 cases. *Neurology*, 82(22), 1999-2002.

Morris, D. M., Taub, E., & Mark, V. W. (2006). Constraint-induced movement therapy: characterizing the intervention protocol. *Europa medicophysica*, 42(3), 257.

Nguyen-Dinh, K. V., Kulski, A., Serhal, M., Dordea, M., Lescure, R., Talon, P., & Cymbalista, M. Apport diagnostique de l'IRM dans deux cas rares d'encéphalopathie démyélinisante progressive du nourrisson.

Roze, E., Billot, S., Gallea, C., & Meunier, S. (2011). Mouvements miroirs de l'enfant. *Médecine thérapeutique/Pédiatrie*, 14(2), 121-125.

Simon, O. (2010). Rééducation induite par la contrainte. In F. Le Breton & B. Davenne (Eds.), *Accident vasculaire cérébral et médecine physique et de réadaptation : actualité en 2010* (pp. 65-72). Paris : Springer.

Steenweg, M. E., Vanderver, A., Blaser, S., Bizzi, A., de Koning, T. J., Mancini, G. M., ... & van der Knaap, M. S. (2010). Magnetic resonance imaging pattern recognition in hypomyelinating disorders. *Brain*, 133(10), 2971-2982.

Sterling, C., Taub, E., Davis, D., Rickards, T., Gauthier, L. V., Griffin, A., & Uswatte, G. (2013). Structural neuroplastic change after constraint-induced movement therapy in children with cerebral palsy. *Pediatrics*, 131(5), e1664-e1669.

Sutcliffe, T. L., Gaetz, W. C., Logan, W. J., Cheyne, D. O., & Fehlings, D. L. (2007). Cortical reorganization after modified constraint-induced movement therapy in pediatric hemiplegic cerebral palsy. *Journal of Child Neurology*, 22(11), 1281-1287.

Taub, E., Uswatte, G., & Mark, V. W. (2014). The functional significance of cortical reorganization and the parallel development of CI therapy. *Frontiers in human neuroscience*, 8.

Young, J. (2007). Hypogonadismes hypogonadotrophiques congénitaux chez l'homme: aspects diagnostiques, physiopathologiques et génétiques. *Médecine Thérapeutique/médecine de la reproduction*, 9(5), 318-328.

## Résumé

Les mouvements miroirs ou syncinésies d'imitation, sont des manifestations motrices involontaires. Lorsqu'ils sont présents de manière importante, ils rendent les coordinations bimanuelles délicates, voire impossible. C'est sous cette forme que nous les retrouvons chez Quentin, petit garçon atteint d'un syndrome de Pelizaeus-Merzbacher-Like. Dans le but de diminuer ses mouvements miroirs, une méthode inspirée de la thérapie induite par la contrainte lui a été proposé. Il semble au vu des résultats, que l'application de la méthode ait favorisé chez Quentin, l'apprentissage de processus inhibiteurs réduisant les mouvements miroirs.

Mots clés : syncinésies – mouvements miroirs – Pelizaeus-Merzbacher-Like – contrainte – processus inhibiteur

## Abstract

Mirror movements or imitation synkinesis, are involuntary motrice manifestations. When they are important, they make bimanual coordinations difficult or impossible. It is in this form that we find them in Quentin, small boy reached of Pelizaeus-Merzbacher-Like disease. In order to decrease his mirror movements, a method inspired by Constraint-Induced Movement Therapy was offered to him. The results suggest that the application of the method on Quentin is favored learning inhibitor process reducing the mirror movements.

Key words : synkinesis – mirror movements – Pelizaeus-Merzbacher-Like disease – constraint – inhibitor process