

Dr. C. Balestra
Dr. S. Theunissen

En collaboration avec
Dr. C. Lévêque
Dr. K. Lambrechts

Notions de physiopathologie utiles à l'encadrement du handisport



Dessins : Nicolas Smets et Lisa Deru

« Nous aimons le handisport, nous sommes sportifs spécialisés,
nous côtoyons le handicap... mais sommes-nous suffisamment
informés ? »

1^{ère} édition

PREFACE

C'est bien : vous vous êtes procuré ce livre ! Si vous en êtes arrivé là, c'est que vous avez une sensibilité affirmée pour l'effort et l'effort physique en particulier – celui qui amène tant de vertus au secours des inégalités physiques et mentales de nos populations.

L'OMS précise qu'un milliard d'individus sont ou seront en situation de handicap à un moment donné de leur vie. Avoir des repères pour continuer une activité physique et sportive ou se mettre à en pratiquer une paraît être sage et prévoyant.

Cet ouvrage est la réunion d'un savoir pertinent en physiologie et d'une grande empathie pour ouvrir à tous le droit à la pratique physique et sportive.

Des troubles dys- aux blessés médullaires, des maladies génétiques rares ou non étiquetées aux troubles du spectre autistique, des personnes amputées aux personnes avec handicap sensoriel – beaucoup sont représentés ici et peuvent avoir un accès privilégié au bonheur de bouger et de se dépenser.

Cet ouvrage s'adresse aux pratiquants, aux thérapeutes, soignants et enseignants ayant une expérience ou désireux de se perfectionner au contact des personnes en situations de handicap : enfants, ados ou adultes.

Les auteurs ont une grande expertise dans leurs domaines et nous offrent le privilège d'y goûter avec des références cliniques et scientifiques qui finiront d'informer et ils l'espèrent, de rassurer les usagers.

Il y a des rappels sémantiques de physiologie ainsi que des explications claires et précises sur l'évolution naturelle des conditions cliniques.

Il y a un accent particulier sur la pratique de la plongée sous-marine du fait de l'expertise exceptionnelle des auteurs – ce qui permet d'aller au plus haut niveau de contrainte dans ce milieu aussi fascinant que dangereux avec pour atout unique de se libérer un peu d'une forme de gravité - sans jeu de mots ;

Cette parution à l'occasion d'une année olympique est un heureux hasard du calendrier et ne fait qu'amener une preuve supplémentaire de l'indispensable nécessité de mettre en mouvement nos concitoyens – ces athlètes assumés ou qui s'ignorent.

J'ai eu beaucoup de plaisir à lire cet ouvrage vulgarisé, en français, écrit par des personnes d'une grande qualité clinique, physiologique et humaine.

A l'heure d'un monde en mouvement, vivons l'effort à la mesure de tous et pour tous – avec de l'instruction, rempart à de possibles dérives.

Dr Guy LETELLIER

Pédiatre et médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR)

(sportif, aussi.. ;)

Nantes, France.

Dans cet ouvrage les auteurs abordent les différentes facettes des déficiences pouvant apparaître aux niveaux comportemental, génétique, neurologique mais également suite à divers traumatismes.

La matière y est abordée d'une manière scientifique et pointue. Le contenu s'adresse à un public très large et concerné par l'encadrement pédagogique ou sportif, le suivi thérapeutique, et celui de projets de rééducations fonctionnelles dans le milieu du handisport.

Les auteurs décrivent avec une grande précision les origines des pathologies, les causes et les symptômes liés à ces déficiences.

Ces descriptions seront comprises à divers niveaux de connaissance, mais elles apporteront sans nul doute un complément ou des informations pertinentes pour chaque cas abordé.

Nous sommes ici dans le domaine d'une pratique sportive plus qu'encadrée et demandant une attention particulière.

Une mise en garde est particulièrement destinée aux enseignants sur l'obligation de formations orientées vers le handicap, ainsi que sur le suivi par des médecins et des thérapeutes spécialisés, afin de composer des équipes pluridisciplinaires et complètes de personnes compétentes pour l'encadrement et le suivi de cas spécifiques.

Le futur enseignant pourra aussi trouver des données pertinentes sur la communication avec son élève et la façon d'orienter celui-ci vers un comportement approprié, ou encore sur l'évolution des symptômes au fil du temps puisque, souvent, la situation n'est pas figée.

C'est ainsi qu'à chaque déficience abordée, les auteurs donnent des conseils avisés. Ils demandent d'apporter une attention particulière à ce qui leur paraît essentiel, permettant ainsi d'éviter certaines erreurs. Ces conseils concernent le cas d'une pratique sportive générale et plus particulièrement celle des sports nature et/ou avec contraintes environnementales, qui sont ceux qui demandent le plus d'attention.

Cet ouvrage s'adresse donc à l'ensemble des intervenants dans le processus de prise en charge de l'athlète, c'est-à-dire, non seulement au corps médical, aux pédagogues sur le terrain, mais aussi aux personnes entourant l'athlète sur le terrain et dans sa vie de tous les jours, à savoir la famille, les amis ...

Mieux comprendre et mieux appréhender les causes et les symptômes apporte des avantages indéniables et permet d'aborder la personne déficiente d'une façon plus sereine.

Je remercie le Dr. S. Theunissen et le Dr. C. Balestra d'avoir écrit cet ouvrage complet et d'un intérêt scientifique incontestable. De nombreuses personnes impliquées dans la pratique du handisport pourront y trouver des informations qui les guideront dans leur démarche d'accompagnement médical et pédagogique des sportifs déficients vers une pratique sportive inclusive et épanouissante

Serge Jacques

Licencié en Education Physique – Université Libre de Bruxelles

Spécialisé en handisport

AVERTISSEMENT :

CET OUVRAGE EST CONÇU POUR FOURNIR DES CONNAISSANCES PARFOIS DISSÉMINÉES DANS PLUSIEURS OUVRAGES SUR LES PATHOLOGIES VARIÉES QUE LES ENCADRANTS DE SPORT ADAPTÉ PEUVENT RENCONTRER. L'OBJECTIF N'EST PAS DE SE CONCENTRER SUR LA COMPÉTITION SPORTIVE, MAIS D'ÉQUIPER LES PROFESSIONNELS ET ÉDUCATEURS DE CLÉS ESSENTIELLES POUR COMPRENDRE LES BESOINS SPÉCIFIQUES DE CHAQUE SPORTIF. EN ENRICHISSANT LEUR COMPRÉHENSION DES DIFFÉRENTS TROUBLES NEURO-DÉVELOPPEMENTAUX, COMPORTEMENTAUX, OU LANGAGIERS, CE GUIDE VISE À AIDER LES ENCADRANTS À AJUSTER ET PERSONNALISER LEURS ACTIVITÉS SPORTIVES DE MANIÈRE INCLUSIVE ET ADAPTÉE. AINSI, L'OUVRAGE PERMET DE PROMOUVOIR UN ENVIRONNEMENT SPORTIF STIMULANT ET RESPECTUEUX, OÙ LES COMPÉTENCES ET LE POTENTIEL DE CHAQUE ATHLÈTE, QUELS QUE SOIENT SES DÉFIS POURRA ÊTRE OPTIMISÉ.

DANS CET OUVRAGE, LA PLONGÉE SOUS-MARINE EST FRÉQUEMMENT UTILISÉE COMME EXEMPLE D'ACTIVITÉ SPORTIVE. CETTE PRÉFÉRENCE S'EXPLIQUE PAR LE FAIT QUE CE SPORT COMBINE DE NOMBREUSES CONTRAINTES ENVIRONNEMENTALES, TELLES QUE L'AUGMENTATION DE LA PRESSION, LES VARIATIONS DES PRESSIONS PARTIELLES EN OXYGÈNE ET LA THERMORÉGULATION, AINSI QUE DES CONTRAINTES PRATIQUES, NOTAMMENT L'ACCÈS À L'EAU OU LES ÉTAPES DE PRÉPARATION (HABILLAGE, DÉSHABILLAGE, ETC.). CES CARACTÉRISTIQUES FONT DE LA PLONGÉE SOUS-MARINE UN EXEMPLE PARTICULIÈREMENT PERTINENT POUR ILLUSTRER LES PRÉCAUTIONS À CONSIDÉRER POUR LES DIFFÉRENTES PATHOLOGIES ABORDÉES.

TABLE DES MATIERES

PREFACE.....	2
TABLE DES MATIERES.....	6
CHAPITRE 1 - TROUBLES NEURO-DEVELOPPEMENTAUX.....	9
1.1. TROUBLE DEFICITAIRE DE L'ATTENTION AVEC HYPERACTIVITE (TDAH).....	9
1.1.1. LE CONTEXTE	10
1.1.2. METHODE EDUCATIVE ET TRAITEMENT	10
1.1.3. HYPERSENSIBILITE ET TDAH	11
1.2. TROUBLE OPPOSITIONNEL AVEC PROVOCATION (TOP).....	11
1.2.1. TYPOLOGIE ET MANIFESTATIONS CLINIQUES.....	12
1.2.2. CONSEQUENCES SUR LES DIFFERENTS ENVIRONNEMENTS.....	12
1.2.3. ÉTIOLOGIE MULTIFACTORIELLE	13
1.2.4. TRAJECTOIRES DE DEVELOPPEMENT ET COMORBIDITES	13
1.2.5. METHODES PSYCHO-EDUCATIVES.....	14
1.3. TROUBLES DE LA PAROLE	15
1.3.1. TYPOLOGIE DES TROUBLES DU LANGAGE ET CONTEXTE CLINIQUE	16
1.3.2. METHODE EDUCATIVE ET TRAITEMENT	17
1.4. TROUBLES D'APPRENTISSAGE	18
1.4.1. LE CONTEXTE	18
1.4.2. METHODE EDUCATIVE ET TRAITEMENT	19
1.5. DYSPRAXIE.	19
1.5.1. LE CONTEXTE	20
1.5.2. DIAGNOSTIC ET EVALUATION	23
1.5.3. METHODE PEDAGOGIQUE	23
1.6. TROUBLES DU SPECTRE AUTISTIQUE	23
1.6.1. LE CONTEXTE	24
1.6.2. APPROCHE PEDAGOGIQUE.....	25
1.7. SYNTHESE	28
1.8. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	29
CHAPITRE 2 - QUELQUES SYNDROMES GENETIQUES	31
2.1. INTRODUCTION	31
2.2. ANOMALIES CHROMOSOMIQUES.....	31
2.2.1. TROUBLES D'UN SEUL GENE.....	31
2.3. CLASSIFICATION DES PATHOLOGIES	32
2.3.1. LA TRISOMIE 21	32
2.3.2. X FRAGILE OU SYNDROME DE MARTIN-BELL.....	33
2.3.3. SYNDROME DE MARFAN	33

2.3.4. DYSTROPHIE MUSCULAIRE DE DUCHENNE.....	34
2.4. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	34
2.4.1. L'ESCALADE	34
2.4.2. LA PLONGEE SOUS-MARINE.....	35
2.4.3. LES AUTRES SPORTS.....	37
<u>CHAPITRE 3 - LESIONS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL (SNC).....</u>	<u>39</u>
3.1. INTRODUCTION	39
3.2. LESIONS CEREBRALES.	39
3.3. LE TRAUMATISME CRANIEN	40
3.3.1. L'HEMIPLEGIE	40
3.4. LESIONS DE LA MOELLE EPINIERE	40
3.4.1. SYMPTOMES.....	41
3.4.2. COMPLICATIONS ASSOCIEES.....	41
3.4.3. LA STENOSE DU CANAL VERTEBRAL	48
3.4.4. PARALYSIE CEREBRALE	49
3.5. LES ESCARRES – PLAIES DE DECUBITUS.....	53
3.6. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	57
3.6.1. DANS LE CADRE PRECIS DE LA PLONGEE SOUS-MARINE.....	58
<u>CHAPITRE 4 - TROUBLES DE LA VISION.....</u>	<u>61</u>
4.1. INTRODUCTION	61
4.2. CLASSIFICATION DES TROUBLES DE LA VISION.....	62
4.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	63
<u>CHAPITRE 5 - TROUBLES DE L'OUÏE</u>	<u>66</u>
5.1. INTRODUCTION	66
5.2. CLASSIFICATION DES PERTES AUDITIVES	67
5.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	68
<u>CHAPITRE 6 - TROUBLES DU MOUVEMENT.....</u>	<u>70</u>
6.1. TREMBLEMENTS.....	70
6.2. CLASSIFICATION DE L'ATTEINTE PATHOLOGIQUE	72
6.2.1. LE TREMBLEMENT PHYSIOLOGIQUE	72
6.2.2. LE TREMBLEMENT ESSENTIEL.....	72
6.2.3. MALADIE DE PARKINSON	73
6.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	75
<u>CHAPITRE 7 - MALADIES DEMYELINISANTES : SCLEROSE EN PLAQUES.....</u>	<u>77</u>

7.1. INTRODUCTION	77
7.2. CLASSIFICATION DE L'ATTEINTE PATHOLOGIQUE	78
7.3. TRAITEMENT	79
7.4. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	79
<u>CHAPITRE 8 - NEUROPATHIES.....</u>	82
8.1. INTRODUCTION	82
8.2. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	84
<u>CHAPITRE 9 - MALADIES DE LA JONCTION NEURO-MUSCULAIRE : MYASTHENIE.....</u>	86
9.1. INTRODUCTION	86
9.2. LA MYASTHÉNIE	86
9.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL.....	88
<u>CHAPITRE 10 - MYOPATHIES</u>	89
10.1. INTRODUCTION.....	89
10.2. LE TRAITEMENT.....	91
10.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL	91
<u>CHAPITRE 11 - AMPUTATIONS.....</u>	93
11.1. INTRODUCTION	93
11.2. LES PROTHESES.....	94
11.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL	96
<u>CHAPITRE 12 - INFINITY-TEST</u>	98

Chapitre 1 - TROUBLES NEURO-DÉVELOPPEMENTAUX

Selon les nouvelles terminologies du *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*, 5e édition (DSM-5)¹, un trouble neurodéveloppemental désigne un trouble apparaissant durant l'enfance et englobant divers déficits intellectuels et adaptatifs. Ces déficits affectent les domaines de la conceptualisation, de la socialisation et des compétences pratiques. Parmi ces troubles, on distingue le trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDAH), les troubles de l'opposition, les troubles de la parole, les troubles de l'apprentissage, la dyspraxie et les troubles du spectre autistique.

1.1. TROUBLE DEFICITAIRE DE L'ATTENTION AVEC HYPERACTIVITE (TDAH).

Le TDAH est classé comme un trouble lorsqu'il entraîne une altération significative des fonctions exécutives, telles que la prise de décision, la concentration et la capacité à anticiper les conséquences des actions. Il s'agit d'un trouble neuropsychique lié à des dysfonctionnements au niveau de certaines régions spécifiques du système nerveux central (SNC), en particulier dans les groupes de neurones associés aux processus d'inhibition et de maîtrise de soi (cortex préfrontal et noyaux gris centraux). Ce trouble neurobiologique se manifeste par une altération dans le traitement des réponses aux stimuli externes.

Le TDAH, est un syndrome qui se manifeste par des difficultés à maintenir l'attention, à gérer l'impulsivité et à réguler l'activité motrice. Il se divise en trois types principaux :

1. Le trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité où l'inattention est prédominante,
2. Le trouble d'hyperactivité/impulsivité, lorsque l'impulsivité est dominante,
3. Une forme combinée associant ces deux dimensions.

¹ Le *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*, 5e édition (DSM-5) a été publié en mai 2013 par l'American Psychiatric Association et est disponible en ligne sur www.dsm5.org.

1.1.1. LE CONTEXTE

Les manifestations cliniques du TDAH définies selon les critères du DSM-5, se présentent sous trois formes principales : inattentif, impulsif et hyperactif. Ces formes peuvent évoluer ou coexister chez un même enfant au fil de son développement.

Le TDAH, quelle que soit la nature des symptômes, affecte profondément tous les domaines de la vie de l'enfant, qu'il s'agisse du jeu, de la scolarité ou des interactions sociales. Ces impacts limitent considérablement ses activités quotidiennes. Parmi les difficultés souvent rencontrées, nous pouvons observer des troubles dans l'acquisition, la mémorisation et l'utilisation des connaissances ou compétences spécifiques.

Inattention : Elle se manifeste lorsque l'enfant est engagé dans des tâches nécessitant une concentration prolongée, une attention sélective ou une capacité d'écoute attentive.

Impulsivité : Elle se traduit par des actions précipitées pouvant avoir des conséquences négatives (par exemple, traverser une rue sans regarder ou prendre des décisions irréfléchies dans un contexte scolaire ou professionnel).

Hyperactivité : Elle implique une activité motrice excessive, particulièrement visible chez les jeunes enfants incapables de rester assis calmement. Les adolescents et adultes, quant à eux, peuvent présenter une agitation ou un besoin constant de parler.

L'ensemble de ces symptômes entrave le développement normal des compétences scolaires, des stratégies de raisonnement et de réflexion, ainsi que l'adaptation aux exigences sociales. Par ailleurs, les enfants présentant un TDAH à prédominance inattentive apprennent majoritairement par transmission verbale. Ils nécessitent des ajustements pédagogiques, tels que l'autorégulation dans l'exécution des tâches et l'utilisation de stratégies organisationnelles.

Il est fréquent que le TDAH soit associé à d'autres troubles, notamment le trouble oppositionnel avec provocation.

1.1.2. MÉTHODE ÉDUCATIVE ET TRAITEMENT

Le traitement du TDAH repose sur des approches comportementales et des interventions psychoéducatives visant à réduire les symptômes et améliorer l'adaptation sociale et scolaire. Dans certains cas, une évaluation approfondie de la sévérité et de la persistance des symptômes peut justifier l'ajout d'une thérapie pharmacologique.

Bien que les médicaments ne corrigent pas les dysfonctionnements neurophysiologiques sous-jacents, ils contribuent à atténuer les symptômes, facilitant ainsi les interventions

comportementales et renforçant la motivation et l'estime de soi. Une collaboration étroite entre les parents et les éducateurs est essentielle pour adapter les stratégies éducatives aux besoins spécifiques de l'enfant, en particulier dans des contextes sportifs ou scolaires.

1.1.3. HYPERSENSIBILITÉ ET TDAH

Il est important de noter que les personnes atteintes de TDAH sont souvent plus sensibles, voire hypersensibles. L'hypersensibilité, qui n'est pas un trouble mais un trait de caractère, est présente chez 20 à 30 % de la population et encore plus fréquemment chez les individus avec TDAH.

Aspects physiologiques : Les personnes hypersensibles réagissent particulièrement aux odeurs, aux sons, à la lumière, aux saveurs ou au toucher (par exemple, un pull qui gratte ou un pli dans une chaussette). Elles peuvent également être très sensibles à la faim, ce qui les rend nerveuses ou irritables.

Aspects émotionnels : Ces individus sont généralement très empathiques, réactifs aux humeurs des autres, impulsifs, et leurs émotions peuvent être amplifiées. Ils peuvent se sentir différents, isolés, et nécessitent souvent des gestes réconfortants comme des câlins.

Réactions aux changements : Les changements d'habitudes ou d'environnement, ainsi que les situations imprévues, peuvent provoquer des perturbations significatives.

Bien que l'hypersensibilité partage certains traits avec l'autisme, elle s'en distingue par des impacts moins généralisés sur le fonctionnement de la personne. Ces caractéristiques doivent être prises en compte lors de la prise en charge d'enfants ou d'adultes dans des sports dits "à risque" (escalade, parachutisme, équitation, plongée, etc.).

Chez les personnes hypersensibles, la valorisation des réussites et une relation de confiance avec l'encadrant sont cruciales pour surmonter leurs peurs et favoriser leur participation. Par ailleurs, leur propension à une hyperactivité physique et cérébrale les rend plus sujettes à la fatigue, nécessitant des périodes de repos et de retour au calme adaptées.

1.2. TROUBLE OPPOSITIONNEL AVEC PROVOCATION (TOP).

Le Trouble Oppositionnel avec Provocation (TOP) est caractérisé par une réactivité émotionnelle intense et des comportements hostiles, qui perturbent fréquemment les relations sociales et familiales. Ce trouble est classé dans la catégorie des « Troubles du

comportement perturbateur, du contrôle des impulsions et de la conduite » selon la cinquième édition du *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux* (DSM-5). Il se manifeste par des difficultés à contrôler ses émotions et à s'autoréguler.

Ce trouble se distingue par des comportements hostiles et provocateurs récurrents, accompagnés d'épisodes de défi ouvert envers les figures d'autorité, de crises de colère et d'irritabilité. Ces manifestations sont souvent inappropriées par rapport à l'âge de l'enfant et persistent au-delà de six mois, causant une altération significative de son fonctionnement social, familial et scolaire.

Le TOP touche davantage les garçons avant la puberté, bien que cette différence de prévalence tende à s'estomper après cet âge (Loeber et coll., 2000)².

1.2.1. TYPOLOGIE ET MANIFESTATIONS CLINIQUES

Le DSM-5 identifie trois types distincts de TOP :

1. **Humeur colérique/irritable** : Caractérisé par des crises fréquentes de colère, une irritabilité persistante, et une sensibilité exacerbée face aux interactions avec autrui.
2. **Comportement polémique/provocateur** : Marqué par une tendance à contester activement les figures d'autorité, à refuser de suivre les règles, à déranger délibérément les autres et à blâmer autrui pour ses propres erreurs.
3. **Comportement vindicatif** : Manifesté par des provocations et méchancetés répétées, souvent préméditées, avec un aspect vengeur.

Ces comportements deviennent généralement évidents à l'âge scolaire (6-8 ans), principalement dans les interactions avec des adultes ou des pairs familiaux, bien qu'ils puissent ne pas être immédiatement détectés lors d'une évaluation clinique.

1.2.2. CONSÉQUENCES SUR LES DIFFÉRENTS ENVIRONNEMENTS

- **Dans la famille** : Les comportements de l'enfant entraînent un stress parental élevé et rendent la relation parent-enfant tendue et conflictuelle.

² Loeber R., Burke JD, Lahey BB., Winters A. Zera M. Oppositional defiant and conduct disorder : a review of the past 10 years, part I. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 2000 Dec;39 (12):1468-84

- **À l'école** : Ces enfants présentent des difficultés d'apprentissage, une faible motivation scolaire, et un risque accru d'échec scolaire pouvant conduire au décrochage.
- **Avec les pairs** : Ils sont souvent rejetés ou isolés, ce qui réduit leur estime de soi, favorise leur marginalisation et les expose à des influences déviantes (Loeber et coll., 2000)³.

1.2.3. ÉTIOLOGIE MULTIFACTORIELLE

Le TOP résulte d'une interaction complexe entre facteurs biologiques, environnementaux et psychosociaux. Plusieurs éléments sont impliqués :

- **Facteurs biologiques** : Dysfonctionnements dans la régulation émotionnelle et les circuits neuronaux associés.
- **Facteurs environnementaux** : Pratiques éducatives rigides ou incohérentes, instabilité familiale, et discontinuité affective.

Ces enfants interprètent souvent les comportements des autres comme hostiles, justifiant leurs propres agressions comme étant raisonnables. Ils montrent une faible tolérance à la frustration, des réponses inappropriées aux conflits, et des difficultés à anticiper les conséquences de leurs actes.

Du point de vue affectif et relationnel, les enfants avec TOP présentent également :

- Des compétences empathiques réduites,
- Une difficulté à reconnaître les états émotionnels des autres (Henggeler et al., 2009)⁴.

1.2.4. TRAJECTOIRES DE DÉVELOPPEMENT ET COMORBIDITÉS

Il est crucial d'évaluer la composante dominante du trouble (irritable, têtue ou vindicative), car elle influence les trajectoires développementales :

Type irritable : Risque accru de troubles de l'humeur (dépression, trouble bipolaire) et de troubles liés à la consommation de substances à l'âge adulte.

³ Loeber R., Burke JD, Lahey BB., Winters A. Zera M. Oppositional defiant and conduct disorder : a review of the past 10 years, part I. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 2000 Dec;39(12):1468-84

⁴ Henggeler S. W., Schoenwald S. K., Borduin C. M., Rowland M.D., Cunningham P.B. ; Multisystemic Therapy for Antisocial Behavior in Children and Adolescents ; Guilford Press, 3 mars 2009.

Type nuisible/agressif prémédité : Prédipose au développement d'un trouble de la conduite à l'adolescence et d'un trouble de la personnalité antisociale à l'âge adulte.

Type impulsif : Souvent associé à un TDAH.

Les signes précurseurs de comportements antisociaux incluent l'insensibilité, la froideur émotionnelle, la préméditation et l'absence de culpabilité.

Le TOP est fréquemment observé en comorbidité avec d'autres troubles psychopathologiques liés au développement, tels que le TDAH, les troubles d'apprentissage, les troubles des conduites, et les symptômes anxiodépressifs.

1.2.5. MÉTHODES PSYCHO-ÉDUCATIVES

Le diagnostic de TOP repose sur une évaluation multidisciplinaire incluant un neuropsychiatre pour enfants et un psychologue. Cette évaluation comporte :

- Une recherche d'antécédents individuels et familiaux,
- Un examen neurologique,
- Une observation clinique comportementale,
- Une évaluation psycho-diagnostique approfondie.

Le traitement vise à réduire les comportements dysfonctionnels, développer les compétences sociales, et prévenir l'échec scolaire. Il implique un travail en réseau intégrant l'enfant, les parents et l'école.

Les interventions incluent :

1. **Interventions psycho-éducatives** : Développement de compétences spécifiques manquantes dans le répertoire comportemental de l'enfant.
2. **Guidance parentale** : Formation des parents pour améliorer les interactions familiales et renforcer les capacités de gestion des comportements de l'enfant.
3. **Collaboration scolaire** : Adaptation des méthodes pédagogiques et des relations en classe.
4. **Psychothérapie** : Pour traiter les aspects émotionnels associés.
5. **Traitement médicamenteux** : Lorsque nécessaire, il cible l'agressivité, l'impulsivité et les troubles comorbides.

Ces approches intégrées favorisent une meilleure adaptation de l'enfant à ses environnements et une prévention des complications à long terme.

1.3. TROUBLES DE LA PAROLE

Les troubles du langage regroupent un ensemble hétérogène de dysfonctionnements affectant les compétences linguistiques. Ces troubles peuvent être classés en deux grandes catégories principales :

1. **Troubles primaires** ou **troubles spécifiques du langage (TSL)** : Ils se caractérisent par l'absence de déficits cognitifs, relationnels, neuromoteurs ou sensoriels.
2. **Troubles secondaires** : Ils surviennent suite à une lésion cérébrale localisée, généralement causée par des maladies infectieuses, des traumatismes, ou des tumeurs. Ces troubles sont plus fréquents chez l'adulte, où les fonctions corticales du langage sont bien consolidées et latéralisées au niveau de l'hémisphère gauche.

L'hémisphère gauche joue un rôle central dans la régulation du langage. Durant l'enfance, la spécialisation hémisphérique évolue en fonction des étapes du développement. Chez les très jeunes enfants, la spécialisation corticale est encore peu définie, ce qui permet à d'autres régions du cortex cérébral de compenser, dans une certaine mesure, une éventuelle atteinte. Cependant, plus l'enfant est jeune au moment d'une lésion de l'hémisphère gauche, plus le pronostic reste incertain. De telles lésions ont souvent des répercussions négatives sur la parole et le langage, affectant leur développement et leur utilisation.

Le tableau ci-dessous illustre les principaux types d'aphasies, les symptômes associés et les zones cérébrales touchées (source : Gil R., *Abrégé de neuropsychologie*, Paris : Elsevier

Type d'aphasie	Langage spontané	Compréhension	Répétition	Dénomination	Lecture	Écriture	Signes associés	Localisation
Aphasie globale	Réduction massive	Très altérée	Très altérée	Très altérée	Très altérée	Très altérée	Hémiplégie sensitivomotrice	Vastes lésions pré- et rétrosylviennes Lésions non contiguës des aires de Broca et Wernicke
Anarthrie pure	Réduction massive	Préservée	Nulle ou altérée (désintégration phonétique)	Possible par écrit	Comprise mais non parlée	Préservée	Hémiplégie inconstante	Opércule frontal Quadrilatère de Pierre Marie
Aphasie de Broca	Réduit Stéréotypés Désintégration phonétique	Peu perturbée	Laborieuse avec désintégration phonétique	Perturbée	Alexie antérieure Dyslexie profonde	Dysorthographe	Hémiplégie	Opércule frontal, insula et quadrilatère de Pierre Marie
Aphasie de Wernicke	Fluide Logorrhée avec jargon	Très altérée	Paraphasies	Très perturbée	Alexie aphasique	Agraphie aphasique	Hémianopsie	Aire de Wernicke
Aphasie de conduction	Fluide auto-corrections	Préservée	Paraphasies	Paraphasies	Paralexies Compréhension préservée	Paragraphies en dictée	Signes pariétaux	Cyrus supramarginalis et faisceau arqué
Aphasie amnésique	Fluide	Préservée	Préservée	Manque du mot	Préservée	Préservée		Lobe temporal
Aphasie transcorticale motrice	Réduit voire mutisme	Préservée	Préservée	Manque du mot	Préservée	Agraphie	Hémiplégie crurale (inconstante)	Antérieure et supérieure à l'aire de Broca
Aphasie transcorticale sensorielle	Fluide	Altérée	Préservée Écholalie	Paraphasies	Alexie aphasique	Agraphie	Signes sensitifs Hémianopsie	Partie postérieure zone bordante

1.3.1. TYPOLOGIE DES TROUBLES DU LANGAGE ET CONTEXTE CLINIQUE

Le trouble spécifique du langage se manifeste par des difficultés dans l'acquisition et l'utilisation du langage (parlé, écrit, gestuel, etc.). Ces difficultés incluent :

- Un vocabulaire réduit,
- Une structuration grammaticale médiocre ou absente,
- Une fluidité de la parole altérée.

Selon le *DSM-5*, les troubles du langage sont regroupés sous la catégorie diagnostique des « **Troubles de la communication** » et comprennent les sous-types suivants :

1. Trouble phonético-phonologique :

- Difficulté persistante à produire les sons de la parole, réduisant l'intelligibilité des mots ou rendant la communication verbale impossible.

2. Trouble de la fluidité verbale avec apparition dans l'enfance (bégaiement) :

- Alteration de la fluidité normale et de la cadence de la parole, inappropriée par rapport à l'âge et aux compétences linguistiques de l'enfant.

3. Trouble de la communication sociale (pragmatique) :

Difficultés persistantes dans l'utilisation sociale de la communication, tant verbale que non verbale, avec des manifestations telles que :

- Déficits dans l'utilisation de la communication à des fins sociales,
- Incapacité à adapter la communication au contexte ou aux besoins de l'auditoire,
- Difficultés à suivre les règles conversationnelles (par ex. tours de parole) ou à utiliser les signaux pour réguler les interactions,
- Difficulté à comprendre des informations implicites, des significations ambiguës ou des métaphores.

Ces troubles, apparaissant tôt dans le développement, provoquent des limitations fonctionnelles dans la communication, la participation sociale et les performances scolaires ou professionnelles et ne peuvent être attribués à une déficience auditive, un déficit moteur ou d'autres conditions médicales ou neurologiques.

1.3.2. MÉTHODE ÉDUCATIVE ET TRAITEMENT

Le traitement de rééducation recommandé en cas de troubles de la parole est certainement l'orthophonie/la logopédie. En cas de compréhension adéquate, le traitement peut attendre les 3 ans de l'enfant, sinon une éventuelle prise en charge précoce doit être évaluée.

De plus en plus, l'orthophonie/la logopédie directe s'accompagne d'interventions indirectes comme la formation des parents, formation dans laquelle ils deviennent des protagonistes actifs de la réadaptation de leur enfant grâce aux stratégies psycho-éducatives fournies par le spécialiste. Des techniques de communication simples, claires et intuitives sont nécessaires.

Objectifs thérapeutiques :

- Favoriser l'acquisition des compétences linguistiques et narratives par des activités expérientielles,
- Renforcer la communication avec des techniques simples et intuitives, adaptées au contexte de l'enfant,
- Stimuler les fonctions motrices, en cas d'altération associée au développement moteur.

1.4. TROUBLES D'APPRENTISSAGE

Les troubles spécifiques d'apprentissage (TSA) sont des troubles neurodéveloppementaux d'origine physiologique. Ils résultent d'une interaction complexe entre des facteurs génétiques, épigénétiques et environnementaux, qui affectent la capacité du cerveau à percevoir ou traiter efficacement des informations verbales et non verbales (DSM-5). Ces anomalies cognitives sous-tendent les symptômes comportementaux observés.

1.4.1. LE CONTEXTE

Les TSA se caractérisent par des difficultés ciblées dans les compétences scolaires, affectant principalement la lecture, l'écriture et les mathématiques. Ils incluent :

1. **Dyslexie :**

- Déficience marquée dans la vitesse et la précision de la lecture à voix haute.
- Difficultés variables dans la reconnaissance des lettres, des mots, des non-mots et la compréhension des textes.

2. **Dysorthographe :**

- Difficulté à associer les sons à leur représentation écrite, menant à des erreurs orthographiques récurrentes.
- Règles grammaticales, orthographiques et de conjugaison mal maîtrisées.

3. **Dysgraphie :**

- Trouble affectant le contrôle des aspects graphiques de l'écriture manuelle, lié à une disharmonie entre la planification et l'exécution du geste.
- Écriture peu fluide et souvent illisible.

4. **Dyscalculie :**

- Altération des capacités de calcul : compréhension du concept de nombre, mémorisation des faits arithmétiques, calcul fluide ou raisonnement mathématique.

Ces déficiences varient en **gravité** :

- **Léger** : Nécessite un soutien minimal.
- **Modéré** : Demande des adaptations plus significatives.
- **Sévère** : Requiert des stratégies intensives et un suivi spécialisé.

1.4.2. MÉTHODE ÉDUCATIVE ET TRAITEMENT

Après un diagnostic formel, un **plan didactique personnalisé (PDP)** est élaboré en milieu scolaire. Ce document repose sur une collaboration entre enseignants et spécialistes pour adapter les outils pédagogiques aux besoins spécifiques de l'élève.

Les mesures éducatives incluent :

- Utilisation d'outils numériques (logiciels de lecture ou calcul assisté),
- Simplification des consignes et segmentation des tâches,
- Aménagements spécifiques (temps supplémentaire, examens oraux).

Un suivi pluridisciplinaire comprenant orthophonie, ergothérapie et accompagnement psychologique peut être nécessaire pour maximiser le potentiel de l'enfant.

1.5. DYSPRAXIE.

La dyspraxie est un trouble de l'exécution des gestes volontaires, caractérisé par des difficultés à planifier, coordonner et automatiser les mouvements nécessaires pour accomplir une tâche ou atteindre un objectif. Ce trouble se distingue de la simple altération de la motricité au sens strict (Sabbadini, 2013)⁵.

Contrairement à l'apraxie, qui est un trouble moteur survenant généralement chez l'adulte à la suite d'une maladie ou lésion cérébrale, la dyspraxie est un dysfonctionnement développemental touchant les enfants en phase d'apprentissage. Chez ces derniers, l'apraxie est souvent transitoire, tandis que la dyspraxie s'inscrit dans une trajectoire développementale. Le terme « dyspraxie » est ainsi préféré, car il reflète un dysfonctionnement plutôt qu'une perte acquise.

Les enfants atteints de dyspraxie doivent constamment réfléchir à la planification des mouvements que d'autres automatisent naturellement. Ces difficultés gestuelles sont fréquemment associées à des problèmes de coordination fine, notamment dans l'usage individuel ou coordonné des doigts. Par ailleurs, une hypotonie des membres supérieurs (réduction du tonus musculaire) est courante et généralement plus marquée que celle des membres inférieurs.

⁵ Sabbadini L. (2013). *Disturbi specifici del linguaggio, disprassie e funzioni esecutive. Con una raccolta di casi clinici ed esempi di terapia*, Springer, Milano

1.5.1. LE CONTEXTE

La dyspraxie se traduit par une incapacité à effectuer des actes moteurs, qu'ils soient intentionnels ou non-intentionnels.

La réalisation d'un geste intentionnel repose sur le bon fonctionnement des structures motrices nécessaires. Sabbadini (1995) identifie deux niveaux de contrôle essentiels :

- Les fonctions de base : perception, action et mémoire, qui permettent de collecter et traiter les informations nécessaires.
- Les processus de contrôle : ils organisent et régulent ces fonctions cognitives de base.

Chez un enfant dyspraxique, ces deux niveaux sont altérés, entraînant des retards dans l'acquisition des compétences motrices et/ou l'utilisation de stratégies stéréotypées et rigides, ce qui complique l'apprentissage de nouvelles tâches.

En pratique clinique, la dyspraxie est classée en trois catégories principales :

1. **Dyspraxie primaire ou pure** : n'est associée à aucune autre maladie et n'est accompagnée d'aucun signe neurologique évident.
2. **Dyspraxie secondaire** : associée à d'autres pathologies ou syndromes tels que l'infirmité motrice cérébrale, le syndrome de Williams, le syndrome de Down, les troubles envahissants du développement ou le trouble déficitaire de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/TDAH).
3. **Dyspraxie développementale** : regroupe un ensemble hétérogène de déficits liés aux troubles du développement (Sabbadini, 1995)⁶.

Dans les cas de **dyspraxie « pure »** les capacités cognitives globales sont normales, mais la conscience du déficit peut générer une frustration significative. Celle-ci peut entraîner des troubles du comportement, rendant essentiel un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée. Les échecs répétés auxquels l'enfant est confronté influent négativement sur sa vie scolaire, ses relations sociales et son estime de soi, pouvant même conduire à des troubles anxieux ou dépressifs.

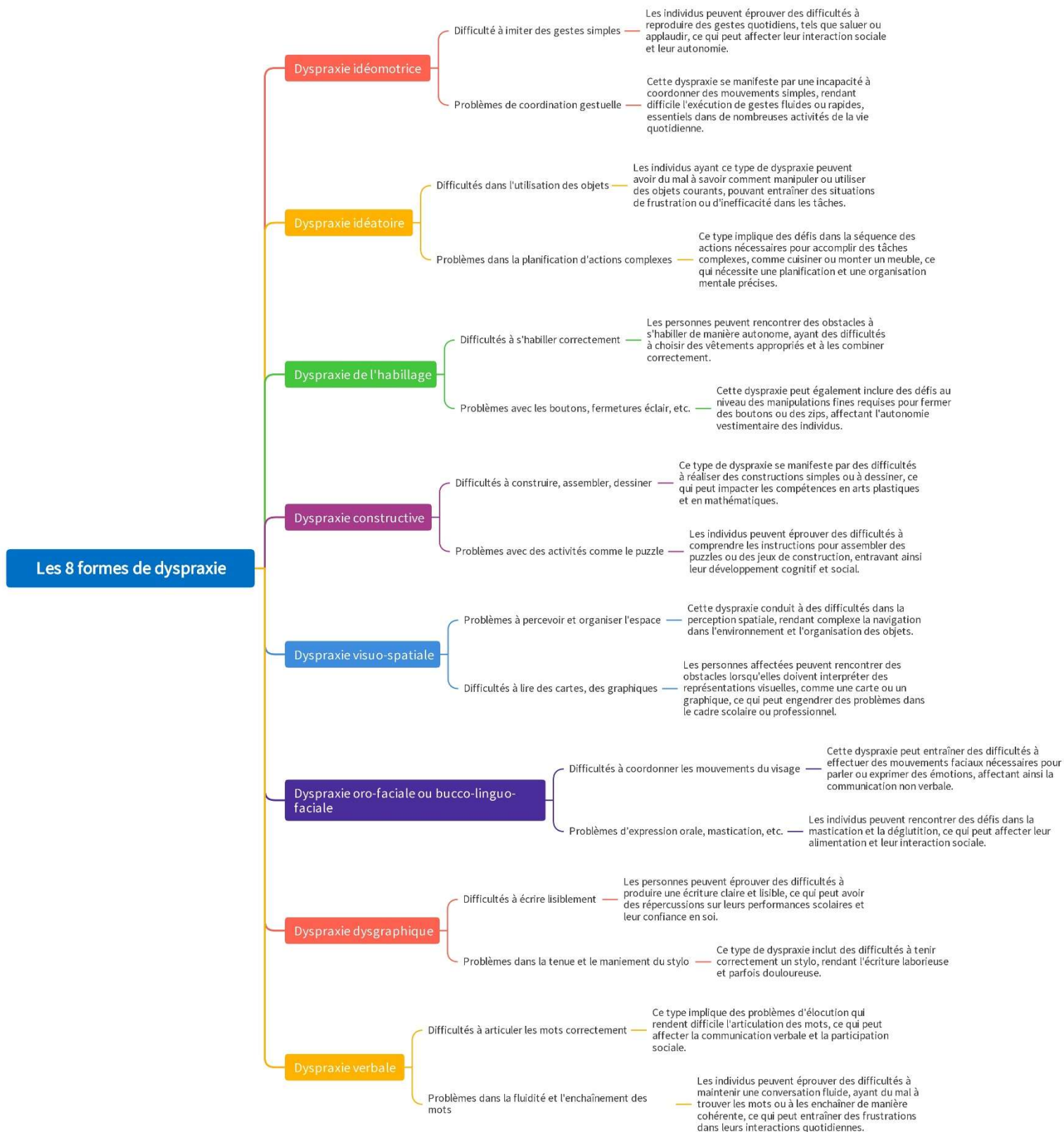
Les **dyspraxies développementales** s'apparentent à un trouble multisystémique. Elles se manifestent par des déficits généraux de coordination motrice fine et par des

⁶ Sabbadini G.; Manuale di Neuropsicologia dell'età evolutiva ; Edition Zanichelli ; 1 ottobre 1995.

difficultés perceptuelles, affectant l'autonomie quotidienne et les apprentissages. Cela est cohérent avec le modèle de cognition incarnée, qui postule que le développement cognitif repose sur l'interaction entre les capacités motrices, perceptuelles et l'expérience vécue. La connaissance découle de la possibilité de percevoir des stimuli et d'agir en conséquence.

Le développement moteur et cognitif est une capacité à coordonner divers systèmes perceptifs et moteurs, activés par le cerveau en réponse aux stimuli environnementaux. La flexibilité dans l'utilisation de ces systèmes est essentielle pour effectuer des actions variées, qui reposent sur la synergie des fonctions multiples et sur la concentration de l'attention.

Les diverses formes de dyspraxie développementale peuvent être classées en fonction des symptômes et des déficits spécifiques (voir figure ci-dessus).



1.5.2. DIAGNOSTIC ET ÉVALUATION

L'évaluation de la dyspraxie est effectuée par une équipe multidisciplinaire comprenant un neuropsychiatre pour enfants, un orthophoniste/logopède, un neuropsychomotricien et un ergothérapeute. Ces professionnels collaborent pour établir un profil fonctionnel détaillé de l'enfant, nécessaire à un diagnostic précis et à la mise en place d'une thérapie ciblée. Le pédiatre joue également un rôle clé en orientant rapidement l'enfant vers une équipe spécialisée.

1.5.3. MÉTHODE PÉDAGOGIQUE

La rééducation est un processus limité dans le temps, mais son succès dépend de la mise en place de stratégies de facilitation dans les différents contextes de vie de l'enfant (famille, école, loisirs). Une intervention coordonnée entre ces environnements est indispensable pour maximiser les progrès.

L'objectif principal de toute intervention thérapeutique est d'améliorer le bien-être de l'enfant, en lui permettant d'exprimer pleinement son potentiel. Cela passe par la réduction des obstacles, ou, à défaut, par la minimisation de leur impact. L'acquisition d'une autonomie fonctionnelle aidera l'enfant à progresser tout en acceptant ses limites, en apprenant que les obstacles rencontrés ne doivent pas nécessairement compromettre l'atteinte de ses objectifs.

1.6. TROUBLES DU SPECTRE AUTISTIQUE

Le trouble du spectre autistique (TSA) est un terme générique qui englobe cinq diagnostics spécifiques :

- Trouble autistique
- Trouble désintégratif de l'enfant
- Syndrome d'Asperger
- Troubles envahissants du développement non spécifiés ailleurs
- Syndrome de Rett

Lorsqu'un enfant souffre d'un trouble du spectre autistique, cela est généralement observé tôt par les parents et le pédiatre (Aron, 2019). Un enfant autiste ne sourit pas, semble ne pas vouloir communiquer et ne s'adonne pas à des jeux imaginatifs. Les personnes autistes présentent également souvent des déficits importants dans la parole,

le langage, la communication et le développement. Elles peuvent développer des comportements rituels anormaux, des mouvements répétitifs ou stéréotypés, voire des tremblements. Il n'est pas rare qu'elles fassent des crises, surtout lorsqu'elles sont sorties de leurs habitudes, car elles ont un besoin fondamental de structure et de monotonie.

Ces symptômes peuvent varier en fonction de leur gravité, allant de légers à sévères, et se manifestent de manière différente d'un individu à l'autre. Les TSA ont des causes multifactorielles, telles que des troubles neurologiques, des anomalies biochimiques, etc.

1.6.1. LE CONTEXTE

La triade de composantes principales qui définissent le trouble du spectre autistique repose sur trois difficultés majeures :

- L'interaction sociale
- La communication
- Le manque d'imagination, entraînant des comportements répétitifs

L'autisme est associé à des niveaux variés d'intelligence, qui peuvent se manifester soit par un retard mental général, soit par une grande diversité de performances cognitives, comme des talents exceptionnels en musique, par exemple.

Une caractéristique spécifique des personnes autistes, tant au niveau symptomatologique que comportemental, est la *pensée en détail*. Il s'agit de la tendance à accorder une attention exclusive à un détail, au détriment de la vue d'ensemble.

Le langage oral joue également un rôle crucial, tant dans sa réception que dans sa production. L'individu autiste a souvent des difficultés à analyser pleinement les mots et les énoncés, à saisir leur structure phonétique ou leur conceptualisation. Il tend ainsi à répéter les mots pour mieux les maîtriser. De nombreux comportements répétitifs et limités ne sont pas en soi des anomalies, mais résultent de la manière dont l'autiste perçoit le monde : son déficit de compréhension et sa tendance à renforcer ou répéter ce qu'il sait faire, particulièrement en période d'insécurité.

En fonction de ces caractéristiques, la personne autiste développe des stratégies et comportements spécifiques, tels que :

- Faire les choses pour le plaisir.
- Se protéger des imprévus en répétant des comportements rassurants.
- Donner une grande liberté à son envie d'explorer.
- Échapper à des situations difficiles par d'autres comportements, gestes, paroles ou jeux, voire par l'humour.

Le phénomène d'**écholalie** est courant : il s'agit d'un comportement imitatif permettant à l'autiste d'apprendre ou de comprendre des situations floues ou incertaines. Ce phénomène peut se transformer en mouvements incontrôlés ou stéréotypés.

Dans certains cas, ces comportements sont associés à des troubles du langage, tels que la dyslexie, des retards de parole ou de phrase. Ces déficits sont souvent corrélés à un retard mental plus ou moins important.

Un autre déficit spécifique des personnes autistes est leur incapacité à aller au-delà des informations immédiates, ce qui entrave leur capacité à travailler conceptuellement (associer, composer, symboliser, généraliser). Bien qu'ils éprouvent des sensations et des émotions comme tout autre individu, ils ne disposent pas des outils nécessaires pour les exprimer. Cela peut conduire à des comportements particuliers ou à des crises agressives lorsqu'ils souhaitent manifester leur opposition à un contexte ou exprimer des désirs inassouvis.

Les personnes autistes n'apprécient généralement pas les contacts physiques et sont particulièrement sensibles au bruit. Elles possèdent une sensibilité sensorielle accrue à leur environnement.

1.6.2. APPROCHE PÉDAGOGIQUE

Une approche récente de l'autisme propose un projet pédagogique reposant sur cinq principes directeurs, destinés à accompagner efficacement le traitement et le travail autonome des personnes autistes. Ces principes visent à orienter les interventions éducatives, tant pour l'individu que pour son environnement scolaire et de vie. Cela permet de former les parents, les enseignants et les thérapeutes travaillant avec la personne autiste.

1. **Compréhension théorique de l'autisme**
2. **Diagnostic et évaluation appropriés** : un diagnostic précis, personnalisé et bien adapté à chaque cas individuel est essentiel.

3. **Adaptation de l'environnement** : l'environnement doit être organisé de manière à favoriser l'adaptation de l'individu autiste.

Cela inclut :

- Stabilité et espaces individuels
- Aides visuelles
- Mobilier et structures reconnaissables
- Prévisibilité et clarté des tâches

L'environnement doit permettre à l'autiste de prendre conscience de son lieu, du moment, de la durée et des actions à réaliser. Cela aide à réduire l'anxiété, à faciliter l'adaptation et à améliorer la compréhension des situations.

4. **Stimulation des capacités fonctionnelles, en vue de l'âge adulte** : l'action éducative doit viser à acquérir et consolider les compétences nécessaires à la vie quotidienne et à l'adaptation au contexte de vie de l'autiste.
5. **Style de communication approprié** : les interactions doivent être adaptées aux caractéristiques intellectuelles et linguistiques de l'autiste. Les communications doivent être :
- Courtes et concrètes
 - Simples et sans ambiguïté
 - Soutenues par des gestes et des objets visuels

L'évaluation des comportements chez une personne autiste doit être effectuée à différents moments : au début de la tâche (y compris l'accueil), pendant l'exécution de la tâche et à la fin de celle-ci. Ces comportements doivent être observés et ramenés à des capacités spécifiques, telles que celles-ci :

- Fonctionne de manière autonome
- Joue avec un adulte proche
- Effectue des tâches avec aide verbale
- Joue en imitant
- S'exécute avec des instructions gestuelles
- Fonctionne avec guidage physique

Il est d'une importance fondamentale, avant d'entreprendre tout voyage avec une personne autiste, d'avoir un contact avec la famille. Cela permet de mieux comprendre l'état de développement de l'individu et la dynamique familiale dans laquelle il évolue, en particulier en ce qui concerne la communication et les relations qu'il entretient avec ses proches.

Trois domaines de travail spécifiques existent pour l'éducateur et la personne autiste, correspondant aux aspects comportementaux les plus perturbés :

- Communication
- Compréhension
- Imagination

L'enseignement doit se concentrer sur la réduction de la complexité des tâches, souvent perçue comme du chaos. L'instructeur doit être en mesure de montrer l'application pratique des situations, de les simplifier et de les organiser de manière à passer de l'abstrait au concret, de l'invisible au visible, du désordonné à l'ordonné dans le temps et l'espace. L'éducateur doit accorder toute son attention à l'apprenant, en privilégiant la perception sensorielle et en adaptant les formes de communication à ses besoins.

Un autre élément fondamental dans le processus d'enseignement et d'éducation d'une personne autiste est la communication détaillée. Cette approche consiste à articuler l'information en différents niveaux, afin de simplifier le message en le décomposant, tout en le présentant de manière logique. Les personnes autistes ont en général une excellente mémoire visuelle : elles traitent principalement les informations sous forme d'images, souvent tirées de leur vie quotidienne. Leur mémoire visuelle étant généralement très développée, il est essentiel que la communication et l'expression reposent sur des ensembles d'images, de figures et de gestes. Cela facilite l'apprentissage, réduit l'anxiété et le sentiment d'insécurité qui peuvent déclencher des crises comportementales.

Les messages visuels, construits à partir d'objets concrets de la vie quotidienne de l'autiste, permettent à l'éducateur de guider continuellement l'élève, en lui montrant les actions qu'il doit accomplir ou les nouveaux environnements dans lesquels il doit se rendre. L'éducateur doit éviter de demander des actions imaginatives ou intuitives, ou encore des environnements et matériaux faisant appel à la fantaisie ou à la créativité. Chaque activité doit être claire, lisible et directement applicable, avec des espaces et objets familiers. Cela vaut également pour la fin de l'activité.

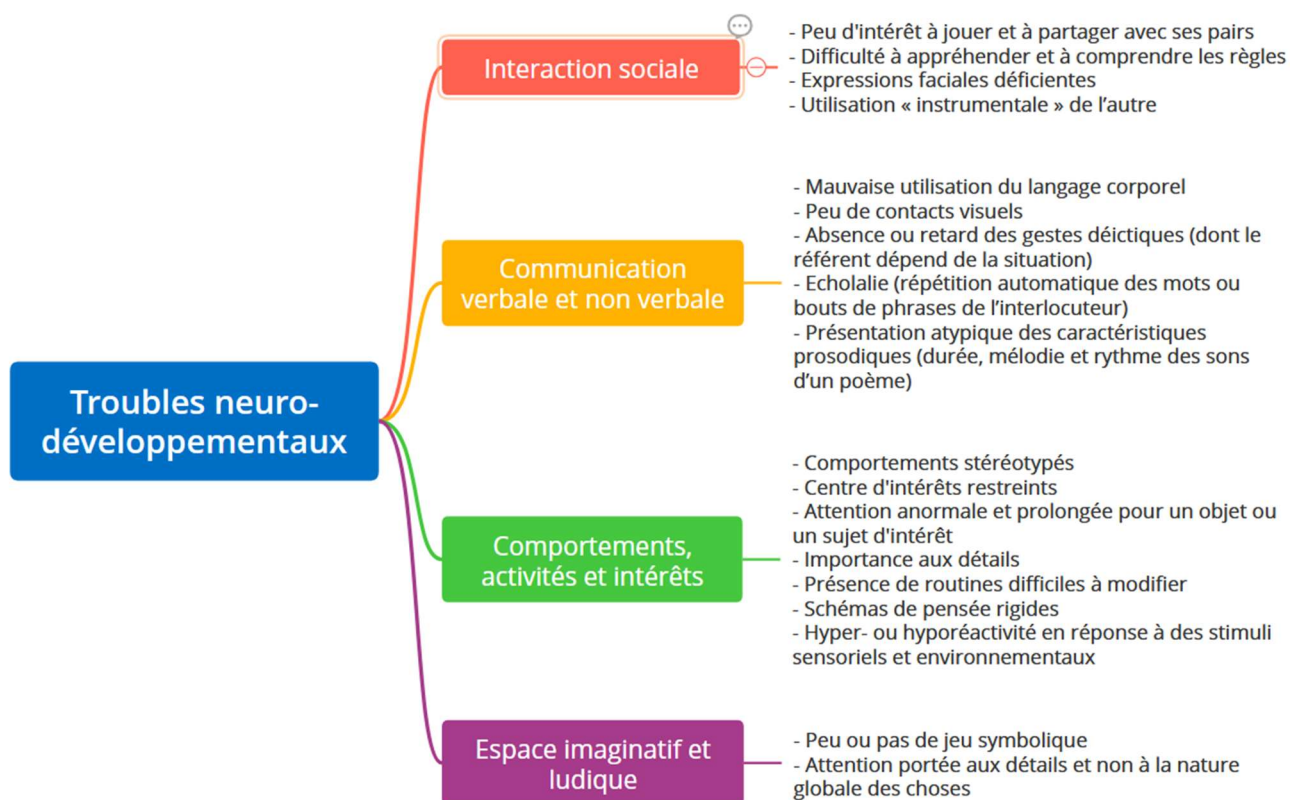
Un exercice doit être conçu de manière claire et immédiatement compréhensible. Il doit :

- Présenter ses différentes parties
- Décrire ce que l'apprenant doit faire
- Indiquer clairement le début et la fin de l'activité
- Définir les critères de réussite

Quelques conseils pour une formation optimale pourraient être résumés comme suit :

- Évitez autant que possible les concepts abstraits.
- Privilégiez des discours clairs et facilement compréhensibles.
- Réduisez le nombre de tâches à accomplir dans chaque exercice.
- Préparez les personnes autistes au changement, en les informant à l'avance des transitions.
- Accompagnez-les de compagnons ayant des compétences organisationnelles pour les aider à mieux structurer leur environnement.

1.7. SYNTHÈSE



1.8. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

Pour tous les troubles mentionnés ci-dessus, aucune contre-indication majeure n'empêche la pratique d'activités nature, y compris des sports techniques comme la plongée subaquatique ou le parachutisme, sous réserve qu'une prise de psychopharmacothérapie ne soit pas nécessaire. Si un traitement psychiatrique est en cours, une évaluation approfondie doit être réalisée pour analyser l'étendue des symptômes, le type de médicament prescrit et son dosage. Il revient au neuropsychiatre de déterminer l'aptitude du sportif à pratiquer l'activité envisagée, en tenant compte des effets secondaires potentiels du traitement. Dans tous les cas, un ratio élève-instructeur d'au moins 1:1 doit être maintenu.

Activités aquatiques et plongée sous-marine

Dans le cas d'activités aquatiques, notamment la plongée sous-marine, une supervision médicale globale est impérative si un traitement psychotrope est en cours. Cette supervision implique un neuropsychiatre et un médecin spécialisé en médecine de la plongée. Une évaluation spécialisée permettra de définir les conditions de pratique, en collaboration avec l'instructeur.

À partir de 12 ans, si l'enfant ou l'adolescent est traité exclusivement par une thérapie psycho-comportementale, physique et/ou un soutien professionnel avec des résultats thérapeutiques satisfaisants, il peut pratiquer la plongée en respectant un ratio d'encadrement strict de 1:1.

Pour un sportif diagnostiqué avec un trouble de l'apprentissage souhaitant participer à un cours technique (plongée, escalade, parapente, etc.), des adaptations pédagogiques spécifiques doivent être mises en place en concertation avec son équipe de spécialistes. Ces adaptations peuvent inclure la conception d'un programme sur mesure pour faciliter l'apprentissage du contenu théorique, l'utilisation d'outils compensatoires, tels que des cartes conceptuelles, ordinateurs ou tablettes ou l'octroi d'un délai de réponse prolongé, comme un tiers temps supplémentaire.

Dans le cadre de la plongée sous-marine, il est recommandé d'utiliser des masques intégraux (full-face masks) équipés d'un système de communication. Ces masques facilitent la communication orale en immersion, que ce soit en piscine ou en eau libre.

Chaque sport ayant des spécificités propres, les ajustements devront être adaptés en fonction des exigences techniques et des besoins individuels du sportif. Cette

personnalisation permettra de garantir une pratique sécurisée, inclusive et enrichissante pour les participants.

Chapitre 2 - QUELQUES SYNDROMES

GÉNÉTIQUES

2.1. INTRODUCTION

Les troubles génétiques sont des troubles causés par des anomalies d'un ou de plusieurs gènes ou chromosomes⁷.

Certains troubles génétiques sont héréditaires tandis que d'autres sont spontanés.

2.2. ANOMALIES CHROMOSOMIQUES

Les anomalies chromosomiques sont des altérations touchant soit le nombre de chromosomes (comme une copie supplémentaire ou manquante), soit leur structure (délétions, duplications, translocations, etc.). Ces anomalies peuvent être identifiées grâce à des tests spécialisés, comme l'amniocentèse, le dépistage prénatal non invasif (DPNI) ou la caryotypie. La majorité des fœtus atteints d'anomalies chromosomiques ne survivent pas à la grossesse et meurent avant la naissance. Certaines autres anomalies permettent la survie jusqu'à la naissance, bien qu'elles soient généralement associées à des malformations ou des troubles physiques et intellectuels.

Le Syndrome de Down (Trisomie 21) est l'anomalie chromosomique la plus fréquente chez les naissances vivantes.

2.2.1. TROUBLES D'UN SEUL GÈNE

Ce type de trouble est causé par une mutation n'affectant qu'une paire de gènes. Cette mutation perturbe la fonction normale du gène et peut entraîner des maladies ou des malformations congénitales. Le risque de développer ces troubles varie en fonction du mode d'hérédité des gènes. Si la mutation touche un seul gène de la paire et que ce gène est dominant, une seule copie mutée suffit pour causer la maladie. En revanche, si les deux gènes de la paire sont mutés (lorsque les gènes sont récessifs), la maladie ne se manifeste que si les deux copies sont anormales.

⁷ La cellule eucaryote est caractérisée par la présence du noyau contenant l'information génétique sous forme d'ADN. Ce dernier s'associe à différentes protéines formant la chromatine qui, sous sa forme condensée, constitue les chromosomes. Les gènes sont des régions de chromosomes portant l'information codée

Le risque est également influencé par la localisation du gène. L'être humain possède 23 paires de chromosomes : une paire de chromosomes sexuels (X et Y) détermine le sexe, tandis que les autres chromosomes, appelés autosomes, ne sont pas liés au sexe. Les individus féminins ont deux chromosomes X, tandis que les individus masculins ont un chromosome X et un chromosome Y. Si le gène muté se situe sur le chromosome X, le trouble est dit lié au chromosome X.

Chez les hommes, une mutation récessive sur le chromosome X provoque la maladie, car ils n'ont qu'un seul chromosome X et donc aucune copie normale pour compenser. Par conséquent, même une seule copie défectueuse suffit pour que la maladie se manifeste. Si un fœtus mâle hérite d'un gène dominant lié au chromosome X, la grossesse se termine souvent par une fausse couche. En revanche, chez les femmes, deux copies du gène anormal sont nécessaires pour que la maladie se développe si le gène est récessif, car elles possèdent deux chromosomes X. Si la mutation est dominante, une seule copie défectueuse suffit pour provoquer le trouble.

Le risque de troubles autosomiques récessifs augmente si les parents sont apparentés, car la probabilité qu'ils possèdent des mutations identiques dans leurs gènes est plus élevée, ce qui accroît les chances de transmission de ces troubles à leur enfant.

Quelques exemples de troubles génétiques comprennent la **trisomie 21**, le **syndrome de l'X fragile** (ou syndrome de Martin-Bell), le **syndrome de Marfan** et la **dystrophie musculaire de Duchenne**.

2.3. CLASSIFICATION DES PATHOLOGIES

2.3.1. LA TRISOMIE 21

La **trisomie 21** est la forme la plus fréquente de trisomie. Elle est causée par la présence d'un chromosome 21 supplémentaire. La région du gène responsable de ce syndrome code pour des enzymes telles que la superoxyde dismutase (SOD1), qui transforme les radicaux libres d'oxygène en peroxyde d'hydrogène. Cliniquement, la trisomie 21 se caractérise par une déficience intellectuelle, un faciès distinctif avec une brachycéphalie (un diamètre crânien plus large que long), un visage rond, une langue large et proéminente, des doigts trapus et une hypotonie à la naissance. Des malformations cardiaques congénitales, telles que la persistance de la perméabilité du foramen ovale ou un canal auriculo-ventriculaire, touchent environ la moitié des cas, tout comme des

malformations gastro-intestinales (atrésie duodénale, anus imperforé, maladie de Hirschsprung). Les personnes atteintes de la trisomie 21 sont également plus susceptibles de développer une démence précoce ou la maladie d'Alzheimer après l'âge de 40 ans. De plus, le risque de leucémie est 40 fois plus élevé que dans la population générale.

2.3.2. X FRAGILE OU SYNDROME DE MARTIN-BELL

Le **syndrome de l'X fragile**, ou **syndrome de Martin-Bell**, est la deuxième cause la plus fréquente de déficience intellectuelle après le syndrome de Down, et la première liée au sexe. Il est causé par l'expansion d'une séquence de triplets⁸ (CCG) sur le gène FMR1, ce qui perturbe la transcription d'un gène nécessaire au développement cognitif. Les personnes atteintes présentent une déficience intellectuelle, une macro-orchidie (augmentation du volume des testicules), ainsi que des caractéristiques physiques telles que des oreilles plus grandes et des narines dilatées.

2.3.3. SYNDROME DE MARFAN

Le **syndrome de Marfan** est une maladie génétique rare du tissu conjonctif, présente chez environ une personne sur 5000. Il peut se manifester de manière légère ou sévère et affecte principalement le système nerveux central, les os, et les vaisseaux sanguins, mais les complications les plus graves touchent le cœur et les poumons. La cause de la maladie est une mutation du gène qui code pour la **fibrilline**, une protéine essentielle à l'élasticité et à la résistance des tissus. Cette mutation fragilise les tissus provoquant leur affaiblissement et leur décollement entre eux (exemple : décollement du cristallin et/ou de la rétine de leur insertion normale avec des déficits visuels conséquents jusqu'à la cécité). Au niveau du système musculo-squelettique, les patients souffrant de la maladie de Marfan sont minces, de taille supérieure à la moyenne avec pieds plats, ont un visage allongé, de longs doigts et présentent une déformation de la colonne vertébrale (scoliose) et du thorax avec prédisposition aux saillies et aux hernies.

Au niveau du système cardiovasculaire, nous retrouvons des altérations dangereuses des parois des artères (en particulier une dilatation progressive de l'aorte nécessitant une intervention chirurgicale) et des valves cardiaques qui peuvent entraîner des déficits

⁸ Un triplet est une séquence de trois nucléotides le long de la molécule d'ADN. Un nucléotide est une unité élémentaire constituée d'un sucre pentose, d'une base azotée (purine ou pyrimidine) et d'un groupe phosphate.

dans le fonctionnement du muscle cardiaque. Des bulles remplies d'air (kystes) peuvent se former dans les poumons, qui peuvent se rompre, provoquant l'apparition dangereuse d'un pneumothorax, c'est-à-dire l'entrée d'air dans l'espace entourant les poumons, provoquant des difficultés respiratoires nécessitant des soins médicaux. Le diagnostic repose sur une suspicion clinique, confirmée par des tests génétiques effectués lors d'une prise de sang.

2.3.4. DYSTROPHIE MUSCULAIRE DE DUCHENNE

La **dystrophie musculaire de Duchenne** est une maladie héréditaire progressive causée par une mutation du gène codant pour la **dystrophine**, une protéine essentielle au maintien de la structure musculaire. Cette pathologie affecte principalement les garçons, car elle est liée au chromosome X. Chez les hommes, la mutation se manifeste pleinement, tandis que les femmes, qui possèdent deux chromosomes X, peuvent compenser l'anomalie. La dystrophie de Duchenne commence généralement vers 2-3 ans, touchant d'abord les membres inférieurs, et entraîne une dégénérescence progressive des muscles par manque de dystrophine. Les patients développent des déformations de la colonne vertébrale et du thorax, et la majorité des enfants nécessitent un fauteuil roulant vers 12 ans. Ils décèdent souvent de complications respiratoires vers 20 ans. Le muscle cardiaque est également affecté, entraînant des troubles tels que la cardiomyopathie dilatée (trouble fonctionnel) et des arythmies (troubles de la conduction et du rythme cardiaque). Un tiers des patients peuvent aussi présenter une déficience cognitive légère. Le diagnostic est génétique, mais il n'existe pas de traitement spécifique. Les soins incluent l'exercice physique léger et la kinésithérapie passive pour maintenir la fonction musculaire, prévenir les complications de l'immobilité et prolonger la période d'autonomie ambulatoire. Les chirurgies orthopédiques devraient viser à maintenir la fonction et à prévenir les rétractions musculaires.

2.4. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

2.4.1. L'ESCALADE

Pour les sports tels que l'escalade, le sportif peut grimper selon ses capacités, à condition d'être assuré par un binôme compétent ou surveillé de près par un moniteur. Les systèmes d'assurage tels que les gri-gri (autobloquants) sont à préconiser. Pour l'escalade en falaise, il est préférable de choisir des secteurs où les voies peuvent être

redescendues, soit en moulinette, soit par des chemins (dont la difficulté doit être prise en compte en fonction de la sévérité de la pathologie du grimpeur) afin d'éviter le rappel, sauf si un instructeur peut descendre en même temps que le sportif sur une corde parallèle. La pose d'un système autobloquant tel que « Prussik » ou « Machard » est indispensable mais peut également ajouter un stress complémentaire si celui-ci n'est pas emporté correctement par le grimpeur et se bloque. La technique de clé de pied pour le débloquer doit alors être expliquée et pratiquée correctement avant de partir en falaise ou l'instructeur doit avoir avec lui un autre système permettant de débloquer lui-même le nœud auto-bloquant du grimpeur. Il est fortement déconseillé de laisser un sportif atteint de trisomie 21 ou de toute autre pathologie atteignant le système cognitif grimper en tête (en 1^{er}).

Il ne faut pas non plus minimiser le fait que beaucoup de sportifs atteints de trisomie 21 sont en surpoids. Ceci n'est pas négligeable lors de l'assurance. Il est conseillé de ne pas dépasser une différence de poids de 10 à 15 kg entre le grimpeur et l'assureur ou de rajouter du poids à l'assureur (via un *medecine ball* attaché au baudrier par exemple) ou d'assurer le grimpeur directement sur le mur comme cela se fait en falaise à l'aide d'un reverso ou d'une plaquette.

2.4.2. LA PLONGÉE SOUS-MARINE

La plongée sous-marine est un sport exigeant physiquement et doit être pratiqué avec des précautions particulières en cas de pathologies médicales. Il est essentiel que le médecin effectue des contrôles périodiques pour surveiller l'état des poumons, du cœur, des os et des yeux. Il n'existe pas de traitement curatif pour le syndrome de Marfan ou pour l'altération du tissu conjonctif qui en découle.

L'évaluation médicale d'un plongeur, qu'il soit valide ou en situation de handicap, doit être approfondie. Elle inclut une évaluation clinique complète, l'analyse des compétences du plongeur, ainsi que de l'impact éventuel des handicaps sur l'autonomie dans l'eau et la capacité à fournir une assistance à son binôme.

Les plongeurs en situation de handicap, y compris ceux avec des troubles cognitifs ou des déficiences intellectuelles, peuvent pratiquer la plongée sous-marine sous surveillance étroite d'instructeurs expérimentés. Toutefois, tous ne pourront pas obtenir une licence pour devenir plongeurs récréatifs. L'évaluation de l'aptitude à la plongée se base sur l'état de santé général du candidat et sur sa capacité à manipuler correctement le matériel et à réagir aux situations critiques.

Pour les plongeurs atteints de trisomie 21 ou de cardiopathies congénitales, certains problèmes cardiaques comme les shunts droit-gauche hémodynamiquement significatifs, ou les malformations cardiaques non corrigées, sont des contre-indications absolues à la plongée. De même, des malformations gastro-intestinales résolues chirurgicalement ne posent pas de problème si elles ne sont plus présentes. Le médecin doit s'assurer que l'état du plongeur ne prédispose pas à des problèmes graves comme un barotraumatisme pulmonaire ou une maladie de décompression.

Il est fortement conseillé d'adopter une approche conservatrice pour la planification des plongées afin de minimiser la charge de décompression. Une plongée conservatrice implique des mesures telles que :

- Effectuer la phase la plus profonde de la plongée en premier,
- Eviter les plongées à profils « yo-yo » (profils où la profondeur varie rapidement),
- Réduire la vitesse de remontée à 5 mètres par minute dans les 10 derniers mètres,
- Effectuer un profil de plongée ne nécessitant pas de palier de décompression,
- Effectuer un arrêt de sécurité à 3-5 mètres pendant 5-10 minutes,
- Limiter à une seule plongée par jour,
- Éviter la surchauffe de la peau après l'immersion, par exemple prendre un bain de soleil, prendre une douche chaude ou faire un sauna
- Eviter l'exposition au froid et à la déshydratation.
- Eviter le tabagisme et la consommation d'alcool

L'évaluation de l'aptitude à la plongée pour les personnes ayant des pathologies, comme le syndrome de Marfan, doit être réalisée au cas par cas. Cela inclut des examens approfondis, comme un scanner thoracique pour évaluer le tissu pulmonaire, un électrocardiogramme pour vérifier le bon fonctionnement des valves cardiaques et des Angio-CT pour examiner les parois de l'aorte. La prise de médicaments comme des bêta-bloquants (qui ralentissent la fréquence cardiaque) est contre-indiquée pour la plongée en raison de la diminution de la tolérance à l'effort.

En cas de pneumothorax spontané (épisode unique) et de pneumothorax thoracique spontané récurrent, la reprise de la plongée est absolument contre-indiquée⁹. En cas de pneumothorax, traumatisme ou intervention chirurgicale d'un ou des poumons, il est absolument contre-indiqué de pratiquer la plongée pendant les trois mois qui suivent, après quoi le médecin devra évaluer par spirométrie la fonctionnalité du poumon une fois guéri. Les contre-indications relatives sont dictées par les valeurs enregistrées lors de la spirométrie après l'événement¹⁰.

Les anomalies cardiaques, comme un prolapsus de la valve mitrale ou de la valve aortique bicuspide asymptomatiques, ne sont pas des contre-indications à la plongée, mais les dysfonctionnements cardiaques symptomatiques nécessitent un suivi médical rigoureux. Les déficits visuels, tels que le glaucome à angle ouvert, ne sont généralement pas une contre-indication, à moins qu'ils n'aient des conséquences fonctionnelles. Cependant, le glaucome à angle étroit et d'autres troubles visuels graves peuvent empêcher la pratique de la plongée.

2.4.3. LES AUTRES SPORTS

Dans le cas d'enfants et adultes atteints de trisomie 21, Les problèmes médicaux, orthopédiques et cardiaques dont ils souffrent peuvent également être des contre-indications pour certains sports à risques de chutes comme le judo ou l'équitation. L'équitation, à proprement parler, est souvent remplacée par de l'hippothérapie qui en plus d'apporter un contact bénéfique avec le cheval, permet au sportif de renforcer son tonus et sa confiance en lui.

Dans le cas d'un sujet atteint de dystrophie de Duchenne qui décide de pratiquer un sport nature, les aspects que le médecin devra prendre en considération dans son évaluation globale sont ceux relatifs à une éventuelle maladie cardiaque liée à la maladie. Un examen

⁹ En l'absence de pleurodèse (technique qui vise à « coller » le poumon à la paroi thoracique pour remédier à un épanchement pleural chronique en cas de pneumothorax récidivant) ou de pleurectomie (ablation de la plèvre pariétale – feuillet de la plèvre tapissant l'intérieur de la cavité thoracique – le long des côtes), la possibilité lointaine de reprendre la plongée serait éventuellement secondaire à l'absence certifiée de bulles au niveau du manteau pleural ainsi que du parenchyme pulmonaire. Ceci se mesure grâce à l'imagerie diagnostique et à un consensus clinique chirurgical-thoracique appuyé par un examen endoscopique de la cavité pleurale.

¹⁰ La plongée dans les limites de décompression (pas plus de 30 m) est recommandée, le plongeur doit être dûment informé de la possibilité d'une récurrence face à la présence éventuelle de bulles emphysémateuses non détectables à l'imagerie diagnostique bien qu'effectuées en haute résolution.

cardiologique avec ECG et échographie cardiaque est donc nécessaire. De plus, l'aspect respiratoire sera soigneusement évalué à l'aide d'un examen pneumologique et de tests fonctionnels (spirométrie et oxymétrie de pouls). L'encadrant qui accueille dans ses cours un élève atteint de dystrophie doit garder à l'esprit que celui-ci aura (selon les stades de la maladie) une faiblesse importante (même progressive), avec des difficultés à marcher, à nager, à manipuler l'équipement et qu'il peut éprouver des difficultés respiratoires et des chutes et traumatismes fréquents. Il est donc conseillé de prendre toutes les précautions nécessaires, surtout en milieu aquatique. Enfin, dans la dystrophie de Duchenne, la corticothérapie est souvent utilisée pour améliorer la force musculaire, la masse et la fonction pulmonaire, ce qui nécessite une évaluation spécifique. Dans tous les cas, un avis médical est préconisé avant d'entamer une activité sportive d'extérieur.

Chapitre 3 - LÉSIONS DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL (SNC)

3.1. INTRODUCTION

Les lésions du système nerveux central (SNC), qui touchent le cerveau et/ou la moelle épinière, peuvent résulter de divers événements, tels que les accidents vasculaires cérébraux (AVC), traumatismes crâniens ou interventions chirurgicales. Ce chapitre explorera en détail les différents types de lésions, notamment les lésions cérébrales, les atteintes de la moelle épinière, la sténose (rétrécissement) du canal rachidien, ainsi que la paralysie cérébrale, en examinant leurs causes, leurs manifestations cliniques et leurs implications fonctionnelles.

3.2. LESIONS CEREBRALES.

Les lésions cérébrales affectent spécifiquement le cerveau, avec des conséquences variées selon la nature et la localisation de l'incident. Elles peuvent être causées par différents types d'accidents vasculaires cérébraux (AVC) :

1. **AVC ischémique** (85% des cas) : Cela se produit lorsque le flux sanguin vers une partie du cerveau est interrompu en raison d'une occlusion d'une artère cérébrale. Cela peut être causé par une plaques de cholestérol qui se détache et bouche l'artère, ou par un caillot sanguin.
2. **AVC hémorragique** (15% des cas) : Il s'agit d'une hémorragie cérébrale, où un vaisseau sanguin se rompt, entraînant une fuite de sang dans le tissu cérébral.
3. **Accident ischémique transitoire** (AIT) : Aussi appelé mini AVC, cela se produit lorsqu'une interruption temporaire du flux sanguin vers le cerveau a lieu, entraînant des symptômes similaires à ceux d'un AVC, mais qui se résolvent généralement en quelques minutes à quelques heures.

Dans tous les cas, la zone cérébrale affectée peut subir des dommages réversibles ou irréversibles, et les conséquences fonctionnelles varient selon l'étendue et la localisation de la lésion cérébrale. Les AVC peuvent être spontanés (par une pression artérielle trop

importante ou une plaque de cholestérol qui se détache de la paroi vasculaire et vient boucher une artère cérébrale par exemple) ou résulter d'un traumatisme crânien ou d'une fracture du crâne.

3.3. LE TRAUMATISME CRANIEN

Le traumatisme crânien est une lésion cérébrale causée par un impact ou un choc direct à la tête. Il est classé en trois grades en fonction de la durée de la perte de conscience et de la présence de fractures osseuses :

- **Grade 1** : La perte de conscience dure plus de 30 minutes, sans fractures visibles du crâne.
- **Grade 2** : La perte de conscience varie de 30 minutes à 24 heures, avec ou sans fractures osseuses.
- **Grade 3** : Le coma dure plus de 24 heures, avec un risque élevé de complications graves telles que des hématomes cérébraux et des hémorragies cérébrales, entraînant souvent des séquelles neurologiques irréversibles.

En cas de traumatisme crânien grave, des craniotomies (ouverture chirurgicale des os crâniens), peuvent être pratiquées pour drainer les hématomes, retirer des lésions cérébrales, effectuer des reconstructions après des fractures du crâne ou enlever des tumeurs cérébrales.

3.3.1. L'HÉMIPLÉGIE

L'hémiplégie est définie comme une paralysie n'affectant qu'un seul côté du corps et pouvant se manifester au niveau de différentes parties du corps comme la jambe, le bras et/ou le visage. Elle est souvent la conséquence d'un AVC et se manifeste par une diminution ou une perte de la sensibilité et de la motricité du côté lésé.

3.4. LESIONS DE LA MOELLE EPINIÈRE

La moelle épinière est une structure longue et fragile qui s'étend du cerveau jusqu'à la deuxième vertèbre lombaire (L2). Elle est constituée de fibres nerveuses qui transportent les messages entre le cerveau et le reste du corps. Enfermée dans le canal vertébral, composé de 33 vertèbres (dont les 9 dernières sont fusionnées : 5 sacrées et 4 coccygiennes), la moelle peut être affectée par diverses lésions. Celles-ci peuvent être d'origine vasculaire (ischémiques ou hémorragiques) ou, plus fréquemment, traumatiques, incluant des lésions sectionnelles ou des impacts. Ces lésions peuvent être

complètes ou incomplètes, et leurs manifestations cliniques varient selon leur localisation (cervicale, dorsale, ou lombaire).

Lorsqu'une lésion survient, la perte de contrôle musculaire et/ou sensoriel peut être partielle ou totale, temporaire ou permanente, en fonction de la gravité de l'atteinte. La paralysie associée n'est pas de nature centrale, mais périphérique : bien que le cortex cérébral envoie un influx nerveux correct, celui-ci n'est pas transmis par les neurones de la moelle épinière, incapables d'activer les muscles concernés.

3.4.1. SYMPTÔMES

Les symptômes principaux incluent :

- **Une faiblesse musculaire** : Contrairement à la paralysie centrale, la paralysie périphérique se caractérise par une atrophie musculaire due à la dénervation.
- **Une parésie** : Perte partielle du mouvement volontaire.
- **Une plégie** : Paralysie complète d'un ou de plusieurs membres, pouvant se présenter sous différentes formes : hémiplégie, paraplégie, tétraplégie (ou quadriplégie).

Dans le cas de la **paraplégie**, la perte de mouvement volontaire affecte le bas du corps, souvent associée à des troubles sensoriels. Le niveau de la lésion influence directement la capacité résiduelle de contrôle de la musculature abdominale et, par conséquent, l'équilibre postural du tronc. Cette compétence est essentielle pour des activités telles que l'habillage, les transferts depuis une chaise roulante, ou encore l'immersion dans l'eau. En revanche, dans le cas de la **quadriplégie**, les membres supérieurs et inférieurs sont tous deux atteints.

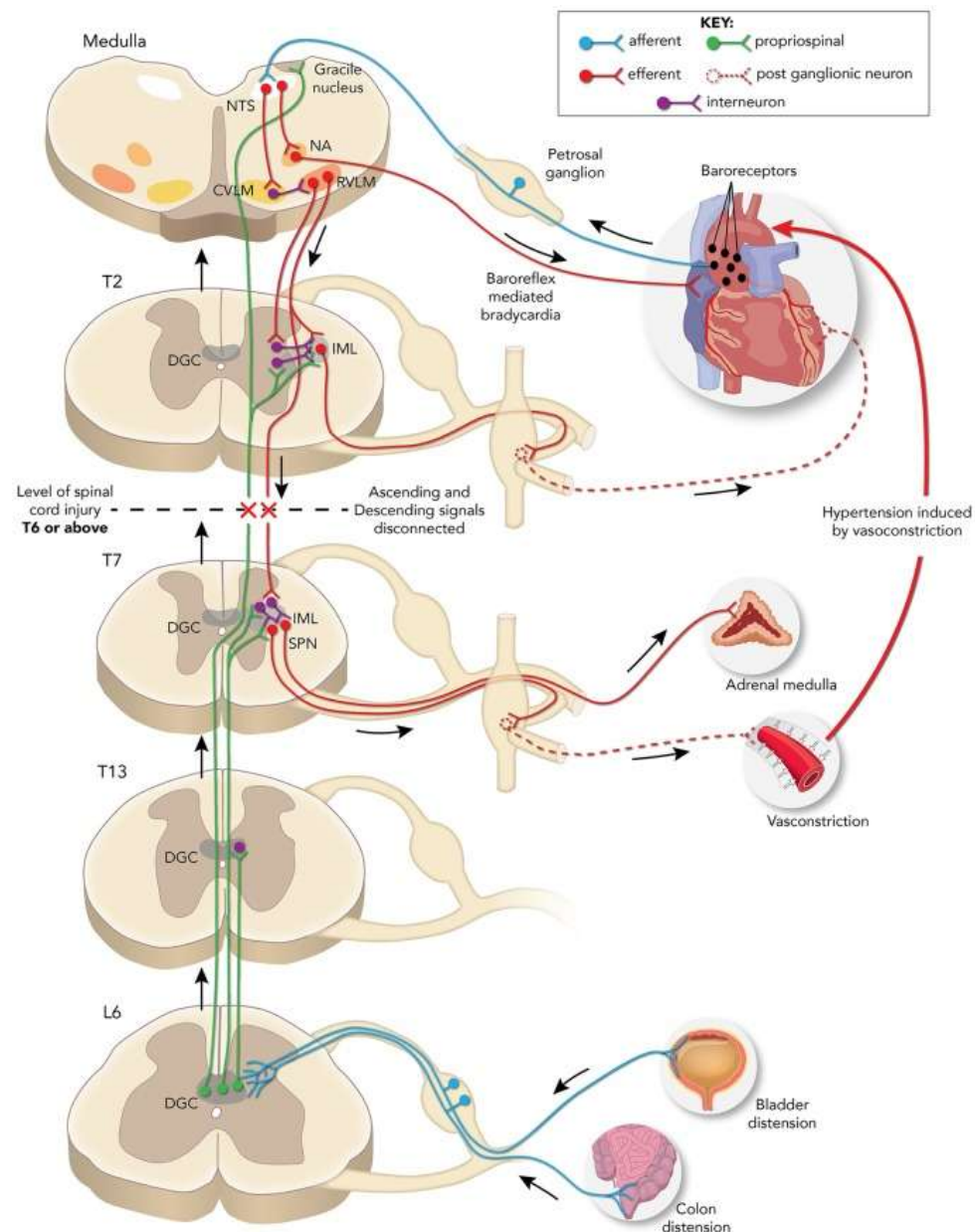
HEMIPLEGIE Paralysie d'un côté du corps	≠	PARAPLEGIE Paralysie du bas du corps	≠	QUADRI-/TETRAPLEGIE Paralysie des 4 membres
--	---	---	---	--

3.4.2. COMPLICATIONS ASSOCIÉES

Les patients peuvent présenter **une hypotension orthostatique** ou posturale, due à un dysfonctionnement du système autonome ainsi que **des crises hypertensives paroxystiques** ¹¹ accompagnées de frissons et de céphalées. Ces manifestations,

¹¹ Paroxystique : période dans une maladie où les symptômes atteignent un pic d'intensité, le paroxysme.

regroupées sous le terme de **dysréflexie autonome**¹² surviennent toujours chez les patients avec une lésion médullaire au-dessus de T6 et sont rarement observé lorsque les lésions se situent en dessous du niveau de T10.



Représentation schématique des voies neuronales perturbées ou détournées par une lésion complète de la moelle épinière (SCI) au-dessus du niveau thoracique T6 et associée au

¹² Dysréflexie autonome : réaction excessive du système nerveux autonome (SNA) qui survient après une lésion de la moelle épinière

développement de la dysrèflexie autonome (AD) induite par la distension nocive des viscères pelviens. Image issue de Michael FM, Patel SP, Rabchevsky AG. Intraspinal plasticity associated with the development of autonomic dysreflexia after complete spinal cord injury. Front Cell Neurosci. 2019;13, 505-505.

Lorsque la vessie ou le côlon sont distendus, les fibres afférentes sensorielles (en bleu) transmettent les stimuli nocifs vers des neurones propriospinaux (PN, en vert) situés dans la commissure grise dorsale (DGC) au niveau correspondant de la moelle épinière. Ces neurones relayent ensuite le signal vers le haut pour activer les neurones préganglionnaires sympathiques (SPN) présents dans la colonne cellulaire intermedio-latérale (IML) thoracolombaire, directement ou via des interneurones. Cette activation déclenche une hyperactivité surrénalienne, une vasoconstriction périphérique et une hypertension.

L'augmentation de la pression artérielle est détectée par des barorécepteurs (points noirs) dans l'arc aortique, qui transmettent l'information au **nucleus tractus solitarius (NTS)** dans la moelle allongée. Celui-ci active le **nucleus ambiguus (NA)**, entraînant :

1. Une réponse bradycardique parasympathique ;
2. Une modulation via des projections médullaires ventrolatérales caudales et rostrales (CVLM et RVLM) vers l'IML pour réguler la pression artérielle.

Après une lésion de la moelle épinière au-dessus de T6 :

- Les SPN décentralisés provoquent une vasoconstriction incontrôlée et une hypertension ;
- Le NA active un réflexe barorécepteur entraînant une bradycardie.

Cependant, l'absence de régulation supraspinale des SPN sous la lésion maintient la réponse hypertensive tant que le stimulus nocif persiste. De plus, des adaptations maladaptatives des fibres afférentes primaires et des PN contribuent au développement de la dysrèflexie autonome.

Vessie Neurologique

La « vessie neurologique » est un manque de contrôle sphinctérien qui entraîne soit une rétention urinaire, soit une incontinence. La prise en charge repose souvent sur l'utilisation d'une sonde vésicale ou d'autres dispositifs de collecte.

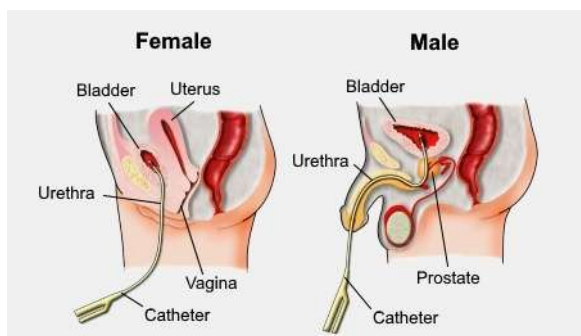


Image : © 2024 Nurseslabs

Régulation de la Miction et Dysrèflexie Autonome

La miction est sous la régulation du système nerveux autonome, divisé en deux branches :

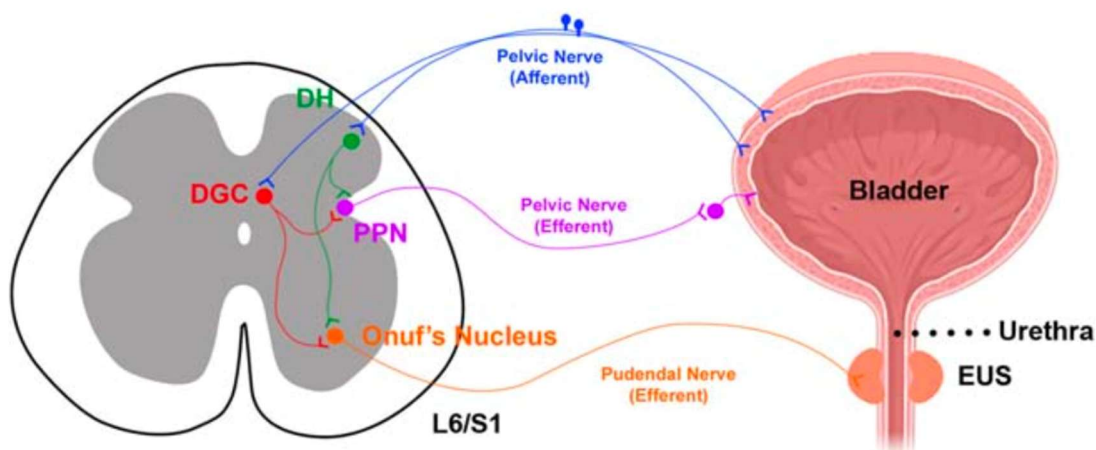
- **Le système nerveux sympathique** : Il inhibe le muscle détrusor (situé dans la paroi de la vessie) tout en excitant le sphincter interne, bloquant ainsi la miction.
- **Le système nerveux parasympathique** : Il agit en sens opposé, stimulant le

	Système nerveux autonome		Système volontaire
	Sympathique	Parasympathique	Somatique efférent
Stockage des urines (remplissage de la vessie)	Activé	Inhibé	Activé
Miction (vidange de la vessie)	Inhibé	Activé	Inhibé

muscle détrusor et favorisant la vidange de la vessie.

La régulation volontaire implique également le tronc cérébral, l'hypothalamus, et le cortex cérébral, garantissant la continence même lorsque la vessie est fortement distendue.

Dans les cas de **dysrèflexie autonome**, une lésion médullaire au-dessus de T6 augmente le risque d'hypertension sévère. Une telle situation est souvent déclenchée par un stimulus nocif sous le niveau de la lésion, comme une distension vésicale ou une infection urinaire, qui sont les causes principales dans environ 85 % des cas.



Modèle de contrôle interneuronal lombo-sacré de la fonction mictionnelle. Image issue de Lyandysha Viktorovna Zholudeva and Michael Aron Lane ; Spinal Interneurons: Plasticity after Spinal Cord Injury, 1st Edition, 2022.

Les fibres afférentes du tractus urinaire inférieur (en bleu), provenant du muscle détrusor de la vessie et du sphincter urétral externe (EUS), transmettent des informations sensorielles vers des interneurons situés dans la corne dorsale superficielle (en vert) et la commissure grise dorsale (en rouge). Ces interneurons relayent ensuite les signaux vers :

1. **Les neurones préganglionnaires parasympathiques** (en violet) dans les noyaux parasympathiques, pour coordonner l'élimination de l'urine.
2. **Les motoneurones** (en orange) dans le noyau d'Onuf, impliqués dans le contrôle du stockage et de l'élimination de l'urine.

Ce modèle illustre l'intégration sensorimotrice nécessaire pour réguler les phases de stockage et d'évacuation de l'urine.

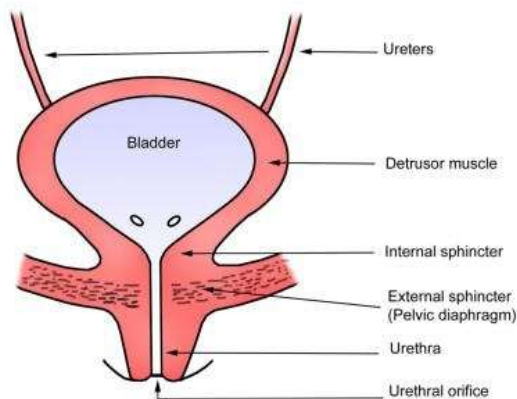


Image : www.medscape.com

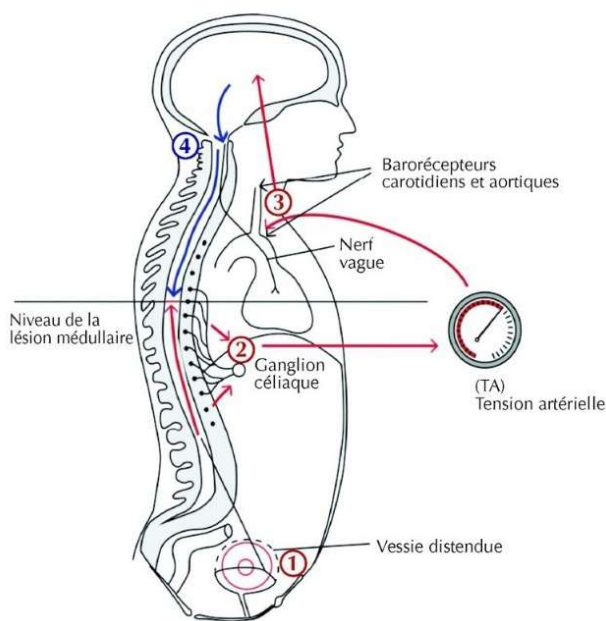


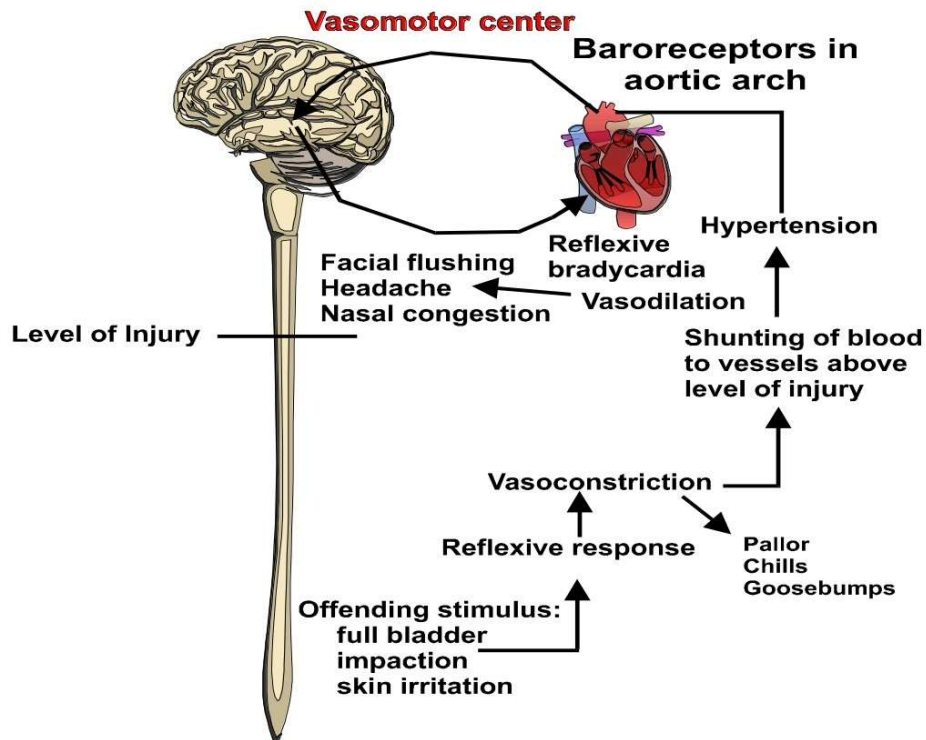
Figure 1 : schéma de la dysr flexie autonome

La dysr flexie autonome est une r flexe suite   un stimulus (ressenti ou non) sous-l sionnel (une vessie pleine, un impact, une irritation de la peau...) (Figure 1 point 1). La stimulation visc rale ou cutan e en dessous du niveau de la l sion de la moelle  pini re provoque une activation massive ortho-sympathique r flexe via le ganglion c liaque.

(2) Les ganglions c liaques sont des boutons volumineux contenant des fibres nerveuses reli es au syst me nerveux sympathique. Ils se situent de chaque c t  de l'aorte, pr s de l'origine de l'art re c liaque. Leur activation

entra ne une vasoconstriction diffuse gastrique et pelvienne et une augmentation de la pression art rielle per ue par les baror cepteurs carotidiens et aortiques (figure 1 point 3). Normalement, l'augmentation de la pression art rielle (PA) stimulerait la compensation sympathique inhibitrice descendante du tronc c r bral vers la moelle  pini re avec vasodilatation et correction de la PA (4). Cependant, si la moelle  pini re est l s e, la r ponse parasympathique ne peut pas atteindre le niveau situ  sous la l sion de la moelle  pini re et une vasoconstriction continue conduit alors   une hypertension continue toxique.

Dans le cas d'une lésion inférieure à T10, l'innervation du lit vasculaire splanchnique reste intacte, permettant une dilatation parasympathique compensatoire dans cette région.



La dysr flexie autonome se manifeste g n ralement environ 10 semaines apr s une l sion de la moelle  pini re,   la fin de la phase de choc spinal. Elle r sulte d'une r ponse physiologique alt r e aux stimuli nociceptifs situ s sous le niveau de la l sion, qu'ils soient d'origine cutan e ou visc rale.

Dans ce contexte, les centres nerveux vasomoteurs situ s dans le cerveau perdent leur capacit    contr ler le syst me nerveux autonome sous-l sionnel. En r ponse, un d ferlement adr nergique r flexe se produit, responsable des sympt mes observ s.

Les stimuli pouvant provoquer une crise dysr flexique peuvent  tre multiples : distension excessive de la vessie ou des intestins, stimuli thermiques (chaud/froid), escarres, infections urinaires, fractures, proc dures m dicales ou chirurgicales, postures incorrectes ou mobilisations inappropri es et m me les rapports sexuels.

Les sympt mes sont des spasmes musculaires, une pilo rection¹³ sous la l sion, une hypertension art rielle, des maux de t te, une vasodilatation conjonctivale et nasale (avec congestion) et une bradycardie r flexe. Dans les cas les plus graves, l'hypertension peut

¹³ La pilo rection est commun ment appel e la « chair de poule ».

entraîner une crise hypertensive avec œdème pulmonaire, hémorragie intracrânienne, convulsions, décollement de rétine, infarctus du myocarde et décès.

La dysrèflexie autonome peut aller jusqu'à une perte de connaissance. Celle-ci n'est également pas rare lors d'activités sexuelles qui conduisent à des situations de réactions paradoxales du système sympathique entraînant une perte de connaissance.

Compte tenu de l'innervation des structures impliquées dans le réflexe de miction, une section transversale de la moelle épinière au-dessus du segment sacré empêche la vidange réflexe de la vessie en réponse à son remplissage. Les patients doivent alors recourir à des techniques spécifiques adaptées à leur lésion pour gérer leur miction. Ces techniques peuvent nécessiter une aide externe ou des dispositifs médicaux complémentaires.

Thermorégulation et dysfonctionnements post-traumatiques

Un aspect essentiel à considérer après un traumatisme médullaire est la perte du contrôle de la thermorégulation, qui affecte à la fois la perception des variations de température, comme le chaud et le froid, et la capacité des centres cérébraux de thermorégulation à maintenir une température corporelle stable. En cas de lésion de la colonne vertébrale, les mécanismes de dispersion thermique sont altérés, notamment la transpiration. Ainsi, les zones corporelles situées au-dessus de la lésion présentent souvent une « hyperhidrose »¹⁴ compensatoire pour pallier la réduction ou l'absence de transpiration des zones situées en dessous. En conséquence, les patients atteints de lésions médullaires sont fréquemment hypotendus, hypothermiques et bradycardiques.

3.4.3. LA STÉNOSE DU CANAL VERTÉBRAL

La sténose du canal vertébral est une pathologie caractérisée par un rétrécissement de l'espace vertébral, entraînant une compression des racines nerveuses qu'il abrite. Les régions les plus fréquemment affectées sont les zones lombaires et cervicales. Cette condition est généralement causée par des phénomènes dégénératifs, tels que l'arthrose, ou par un glissement vertébral, également appelé spondylolisthésis. Les manifestations cliniques comprennent des douleurs, ainsi que des déficits sensitifs et moteurs. En fonction de la sévérité de l'affection, le traitement peut inclure la kinésithérapie et une

¹⁴ L'hyperhidrose est la transpiration excessive du corps

pharmacothérapie visant à soulager les symptômes. Toutefois, dans les formes avancées, une intervention chirurgicale visant à décompresser le canal vertébral peut s'avérer nécessaire.

3.4.4. PARALYSIE CÉRÉBRALE

La paralysie cérébrale est un trouble neurologique permanent qui affecte les zones du cerveau responsables du contrôle des mouvements, de la posture, de la communication et de la perception spatiale. Elle se caractérise par une interruption des impulsions électriques qui, normalement, stimulent les neurones spinaux à partir du cortex cérébral, activant ainsi les fibres musculaires innervées dans l'ensemble des segments corporels. Ce dysfonctionnement entraîne divers symptômes, notamment la parésie (perte partielle de mouvement), la plégie (perte totale de mouvement), la spasticité (rigidité musculaire) et la faiblesse musculaire.

Chez l'enfant, la paralysie cérébrale se manifeste sous des formes cliniques variées. Les cas les plus graves incluent des atteintes musculaires aux quatre membres, un retard mental, des convulsions ainsi que des troubles de la vision, de l'élocution et de l'audition. Les muscles affectés, recevant des signaux anormaux du cerveau, peuvent être constamment contractés (spasticité), produire des mouvements involontaires de torsion (athétose) ou présenter des difficultés à exécuter des mouvements volontaires (dyskinésie). Par ailleurs, un déséquilibre et un manque de coordination, associés à des mouvements instables (ataxie), peuvent également être observés. Les formes les plus fréquentes sont spastiques et mixtes, ces dernières combinant plusieurs des caractéristiques mentionnées.

La paralysie cérébrale se manifeste sous différentes formes en fonction du niveau de mobilité des individus. Le système de classification de la fonction motrice globale (GMFCS)¹⁵ repose sur cinq niveaux, allant d'une marche autonome à une dépendance totale pour les déplacements :

- Niveau I : Marche sans restriction de mouvements

¹⁵ GMFCS (Gross Motor Function Classification System) - E & R © 2007 CanChild Centre for Childhood Disability Research, McMaster University Robert Palisano, Peter Rosenbaum, Doreen Bartlett, Michael Livingston

- Niveau II : Marche avec restriction de mouvements
- Niveau III : Marche avec aide technique à la marche
- Niveau IV : Mobilité autonome avec restriction des mouvements ; peut utiliser une aide motorisée.
- Niveau V : Déplacement en fauteuil roulant manuel, poussé par un adulte.

Au niveau I, les individus peuvent marcher sans restriction. Ils sont capables de se déplacer librement sur différents types de surfaces et dans divers environnements sans aide extérieure, ce qui leur confère une grande autonomie. Bien qu'ils puissent courir et sauter, ces activités présentent parfois de légères limitations en termes de vitesse et de hauteur. Ils peuvent aussi rencontrer de légères difficultés d'équilibre et de coordination, bien que celles-ci n'entravent pas significativement leur mobilité quotidienne.

Le niveau II correspond à une marche avec restrictions. Ces individus peuvent marcher sans aide sur terrain plat et pour de courtes distances, mais éprouvent des difficultés sur de longues distances ou sur des terrains accidentés, ce qui les contraint à faire des pauses fréquentes. Lorsqu'ils montent les escaliers, ils utilisent généralement une main courante pour maintenir leur stabilité. Cependant, ils ne peuvent pas courir ni sauter de manière efficace, ce qui limite leur participation à certaines activités physiques.

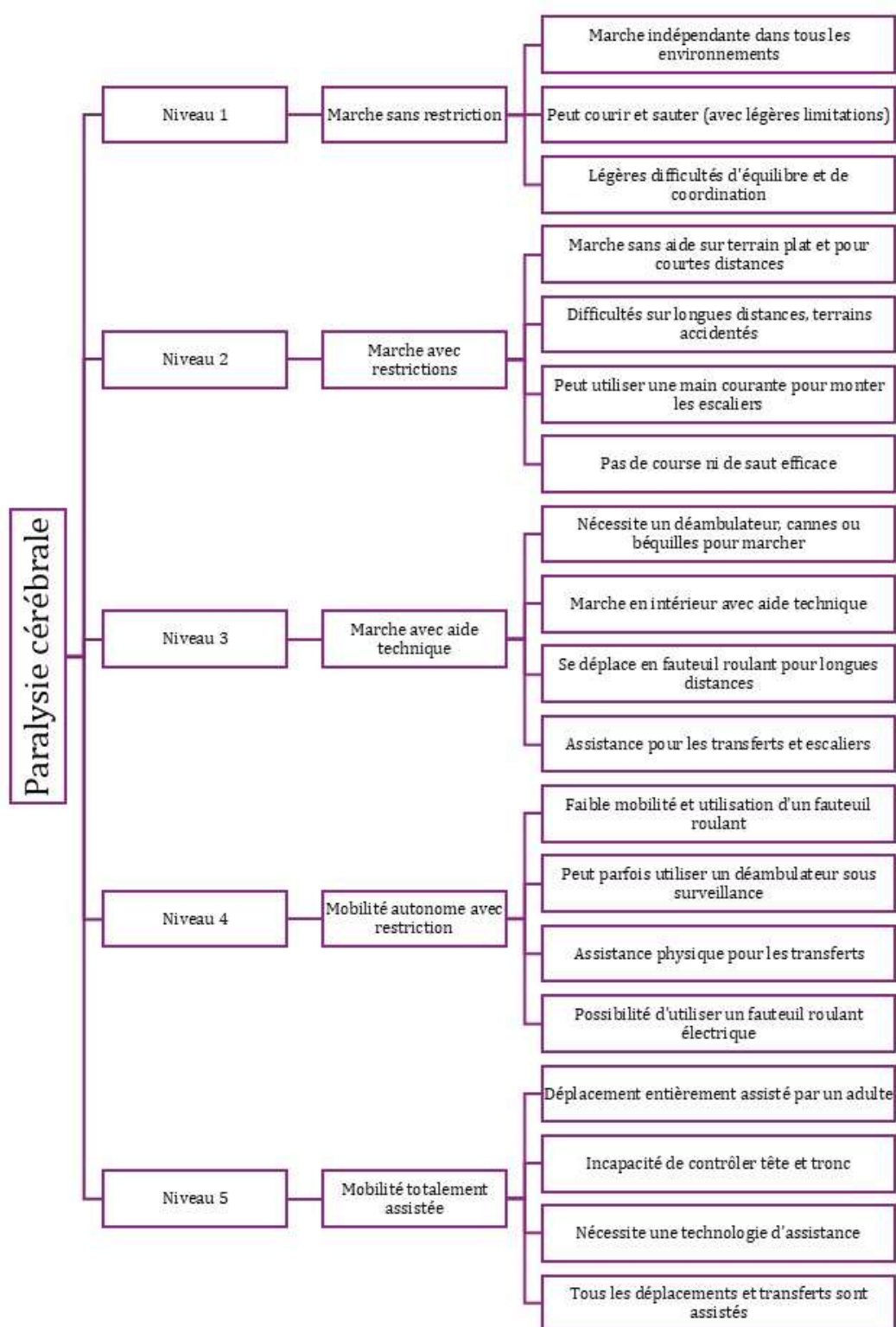
Au niveau III, la marche nécessite l'utilisation d'une aide technique, comme un déambulateur, des cannes ou des béquilles. Ces aides sont indispensables pour garantir une certaine autonomie. En intérieur, elles facilitent les déplacements quotidiens, mais pour les longues distances, l'utilisation d'un fauteuil roulant devient essentielle afin de préserver l'énergie et d'assurer le confort et la sécurité. De plus, ces individus ont besoin d'une assistance pour les transferts et les escaliers, ce qui souligne la nécessité d'un accompagnement supplémentaire dans ces situations.

Le niveau IV se caractérise par une mobilité autonome fortement restreinte. Les individus de ce groupe présentent une faible mobilité et doivent utiliser un fauteuil roulant pour la majorité de leurs déplacements. Toutefois, ils peuvent parfois utiliser un déambulateur sous surveillance pour de courtes distances. L'assistance physique est nécessaire pour effectuer les transferts, tels que se lever ou s'asseoir. Pour améliorer

leur autonomie, certains peuvent utiliser un fauteuil roulant électrique, qui leur offre une plus grande liberté de mouvement sans aide humaine directe.

Enfin, **le niveau V** correspond à une mobilité totalement assistée. Ces individus sont entièrement dépendants d'un adulte pour leurs déplacements, ce qui inclut le positionnement et la propulsion du fauteuil roulant. Le contrôle musculaire volontaire étant très limité, ils éprouvent des difficultés à maintenir leur tête droite ou à rester assis sans soutien. Pour compenser ces limitations, l'utilisation de technologies d'assistance, comme les systèmes de communication augmentative, devient essentielle afin d'améliorer leur interaction avec leur environnement et leur qualité de vie. Par ailleurs, tous les déplacements et transferts doivent être réalisés avec une assistance humaine pour prévenir tout risque de chute ou d'accident.

Cette classification permet d'évaluer avec précision les besoins spécifiques des individus atteints de paralysie cérébrale et d'adapter les interventions afin d'optimiser leur autonomie et leur qualité de vie.



Synthèse des différents niveaux de paralysie cérébrale et leurs implications dans la vie quotidienne.

Les causes de la paralysie cérébrale sont variées. Elle peut survenir au stade prénatal, notamment à la suite d'un accident vasculaire cérébral ou d'un traumatisme pendant la grossesse ou l'accouchement. Des infections graves au cours de la gestation du fœtus peuvent également en être responsables. Ces conditions altèrent le développement cérébral du fœtus, entraînant des lésions persistantes.

Le diagnostic repose sur une consultation spécialisée avec un neurologue, complétée par des examens spécifiques tels que l'électroencéphalogramme, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale ou la tomodensitométrie. Ces investigations permettent d'évaluer en détail le degré de progression et de gravité de la pathologie.

3.5. LES ESCARRES – PLAIES DE DECUBITUS

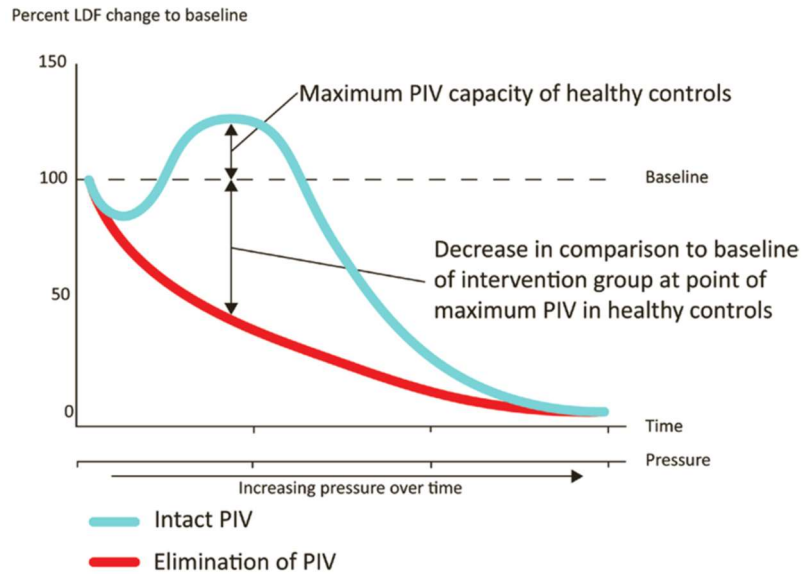
En situation normale, les ajustements inconscients de position, liés au **réflexe d'ischémie**, préservent la circulation sanguine en limitant la durée de compression des vaisseaux sanguins. Ce réflexe évite les complications associées à une pression prolongée en rétablissant l'apport sanguin et en prévenant l'ischémie.

Simultanément, la **vasodilatation induite par pression (PIV)** joue un rôle essentiel en augmentant le flux sanguin local en réponse à des pressions faibles, grâce à l'activation des nerfs sensoriels cutanés. Ce mécanisme protège la peau et les tissus sous-jacents contre les lésions dues à des compressions modérées et transitoires.

Altérations chez les populations vulnérables

Chez les personnes âgées, diabétiques ou neuropathiques, ces mécanismes de protection sont souvent altérés :

- **Dysfonctionnement du réflexe d'ischémie** : des compressions prolongées entraînent une interruption de l'apport en oxygène dans les tissus, aggravant l'ischémie.
- **Altération de la PIV** : une incapacité à augmenter le flux sanguin local sous faible pression compromet la résistance naturelle des tissus.



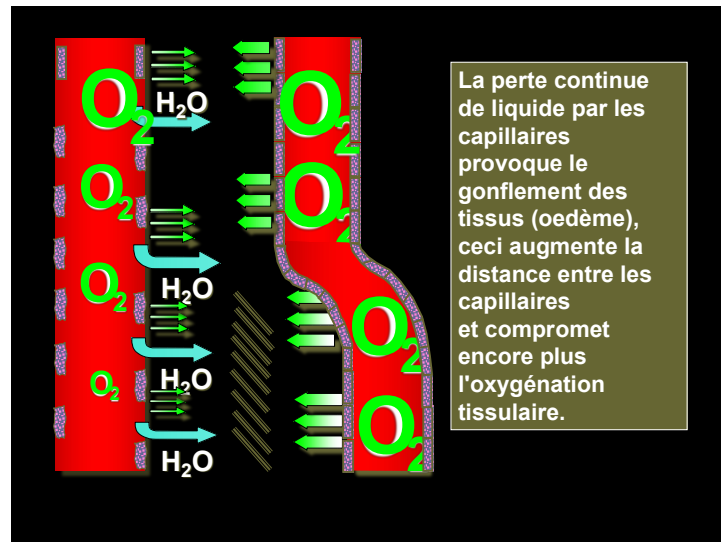
Exemples de courbes de perfusion lors d’une application progressive de pression chez des sujets avec et sans vasodilatation induite par pression (PIV). La capacité maximale de vasodilatation induite par pression correspond à l’augmentation maximale du flux sanguin par rapport à la ligne de base, exprimée en pourcentage. La diminution par rapport à la ligne de base au moment de la vasodilatation maximale est également représentée. **LDF** désigne la fluxmétrie laser Doppler, et **PIV** la vasodilatation induite par pression. Image issue de Zwanenburg PR, Backer SFM, Obdeijn MC, Lapid O, Gans SL, Boermeester MA. A Systematic Review and Meta-Analysis of the Pressure-Induced Vasodilation Phenomenon and Its Role in the Pathophysiology of Ulcers. *Plast Reconstr Surg.* 2019 Oct;144(4):669e-681e.

Processus menant aux escarres

Lorsqu’aucun repositionnement ou dispositif de décharge (comme des coussins adaptés) n’est utilisé pour réduire la pression, les vaisseaux comprimés ne peuvent plus alimenter correctement les tissus en oxygène. Cela entraîne :

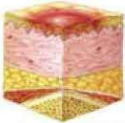
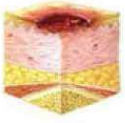
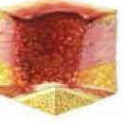
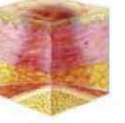
1. **Hypoxie locale** : privation d’oxygène provoquant des lésions cellulaires.
2. **Œdème** : accumulation de liquide dans la zone ischémique, aggravant l’hypoxie et les dommages.
3. **Cercle vicieux** : l’interaction entre l’ischémie, l’hypoxie et l’œdème amplifie les lésions tissulaires.

Sans intervention, ces mécanismes aboutissent à la formation d'escarres, caractérisées par des lésions profondes de la peau et des tissus sous-jacents, rendant leur prévention cruciale chez les populations à risque.



Les escarres sont classées en plusieurs stades, allant du **stade 1**, où les lésions sont encore réversibles, à la **nécrose complète**, qui nécessite souvent une amputation. Un tableau détaillant les différents stades est présenté ci-dessous.

Pressure Ulcer Stages

Stage I	Stage II	Stage III	Stage IV	Suspected Deep Tissue Injury (SDTI)	Unstageable
- Intact skin with localized, non-blanchable erythema over a bony prominence. - The area may be painful, firm or soft and warmer or cooler when compared to surrounding tissue. - Darkly pigmented skin may not show visible blanching, however the colour of the Stage I ulcer will appear different than the colour of surrounding skin. - Indicates the patient is at risk for further tissue damage if pressure is not relieved.	- A partial thickness wound presenting as a shallow, open ulcer with a red/pink wound bed. - May also present as an intact or open/ruptured serum-filled or serosanguinous-filled blister. - Slough may be present but does not obscure the depth of tissue loss.	- A full thickness wound. - Subcutaneous tissue may be visible but bone, tendon and muscle are not exposed. - May include undermining or sinus tracks. - Slough or eschar may be present but does not obscure the depth of tissue loss.	- A full thickness wound with exposed bone, tendon or muscle. - Often includes undermining and/or sinus tracks. - Slough or eschar may be present on some parts of the wound bed but does not obscure the depth of tissue loss.	- A localized purple or maroon area of intact skin or a blood-filled blister that occurs when underlying soft tissue is damaged from friction or shear. - May start as an area that is painful, firm or mushy/ boggy, and warmer or cooler than the surrounding tissue but can deteriorate into a thin blister over a dark wound bed or a wound covered in thin eschar. - Deterioration may be rapid, exposing additional layers of tissue even with optimal treatment, and may be difficult to detect in individuals with dark skin tones.	A wound in which the wound bed is covered by sufficient slough and/or eschar to preclude staging.
					
					

Developed by the BC Provincial Nursing Skin & Wound Care Committee. Images Stage 1, 2, & 3 retrieved June 14, 2012 from www.npuap.org. Images Stage 4, SDTI, Unstageable and the definitions are from the BC Provincial Nursing Skin & Wound Committee Guideline: Pressure Ulcer Management Decision Support Tool found at www.cwkc.ca.

3.6. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

Les personnes ayant subi une lésion cérébrale ou médullaire, telles que celles mentionnées précédemment, doivent être pleinement informées des risques spécifiques associés à la pratique d'un sport en milieu naturel. Ces risques sont souvent amplifiés par des performances motrices réduites ou un déficit de sensibilité, augmentant ainsi la probabilité d'accidents et de traumatismes.

Pour garantir la sécurité et le bien-être de ces sportifs, il est essentiel de contextualiser leur état symptomatologique en fonction des exigences de l'activité pratiquée. Cela signifie que les encadrants doivent porter une attention particulière aux éventuels changements, parfois soudains, de l'état de santé des participants souffrant de lésions de la moelle épinière. L'objectif est d'ajuster les comportements et les conditions de pratique pour éviter des complications graves, telles qu'une crise dysrétlexique.

Par exemple, il convient de :

- **Vérifier l'équipement sportif** : Les vêtements de sport (ou combinaisons néoprène) doivent être bien ajustés pour éviter toute compression excessive, notamment dans des zones sensibles comme la vessie. Cela inclut les contraintes liées à une selle (vélo, équitation), aux sangles d'un baudrier ou à des accessoires mal positionnés.
- **Assurer une vidange vésicale préventive** : Avant l'activité, il est crucial de vérifier que la vessie est correctement vidée pour minimiser les risques de complications.
- **Prévenir les plis et pressions excessives** : S'assurer que les vêtements sont bien lisses, que les chaussures et les gants sont correctement portés, afin d'éviter un mauvais positionnement des doigts ou des zones de friction.
- **Anticiper les chocs thermiques** : Ces derniers sont particulièrement pertinents dans les environnements froids (activités aquatiques, ski, patinage), car ils peuvent exacerber les spasmes musculaires ou provoquer des réactions indésirables, notamment chez les patients parétiques sujets aux crampes et aux spasmes.

Les moniteurs doivent impérativement recevoir une formation spécialisée pour encadrer des sportifs en situation de handicap. En particulier, les personnes ayant vécu des événements ischémiques cérébraux nécessitent une attention particulière, car le risque

de récurrence est souvent sous-estimé. De plus, certaines activités comportent des éléments susceptibles d'amplifier des réactions neurophysiologiques comme des crampes musculaires chez les patients parétiques¹⁶ ayant tendance à avoir des spasmes s'ils sont exposés dans des environnements froids (activités aquatiques, patinoire, ski, etc.).

Les implications neuropsychologiques, telles que l'anxiété ou des troubles cognitifs exacerbés par ces conditions, ne doivent pas être négligées. Un soutien approprié est nécessaire pour encourager la confiance et assurer une participation sereine à l'activité. Dans tous les cas, afin de maximiser la sécurité et l'efficacité de l'encadrement, il est recommandé d'adopter un ratio moniteur-élève de 1:1. Cette supervision étroite permet une intervention rapide en cas de besoin et une meilleure adaptation des consignes aux capacités spécifiques du sportif.



3.6.1. DANS LE CADRE PRÉCIS DE LA PLONGÉE SOUS-MARINE

Contre-indications absolues à la plongée

La présence de symptômes résiduels après un événement vasculaire, entraînant une réduction significative de la capacité de nage et des mouvements, constitue une contre-indication absolue à la pratique de la plongée. En effet, la manipulation de l'équipement et la gestion des situations critiques pourraient être gravement compromises dans ces conditions. Si, malgré des handicaps sévères, le médecin juge le sujet apte à pratiquer la plongée, celle-ci devra être strictement encadrée. Cela inclut des limitations spécifiques dans les profils de plongée et la présence obligatoire d'une équipe expérimentée, capable d'intervenir en cas d'urgence. De plus, une **paralysie centrale ou périphérique en phase aiguë** est totalement incompatible avec une pratique sécurisée de la plongée sous-marine.

¹⁶ La parésie est la perte partielle des capacités motrices d'une partie du corps (limitation de mouvement, diminution de la force musculaire), parfois transitoire sur un ou plusieurs muscles.

Un diagnostic d'**épilepsie** (post-traumatique, post-chirurgicale ou post-ischémique) est également une contre-indication absolue si le patient est sous traitement pharmacologique, des crises ont été rapportées dans les 5 dernières années ou les électroencéphalogrammes (EEG) révèlent des anomalies persistantes. Cette contre-indication devient relative si, au cours des 5 dernières années aucune crise n'a été signalée, que l'EEG est normal sur l'ensemble de cette période et aucun traitement pharmacologique n'a été nécessaire pour contrôler l'épilepsie.

En cas d'**intervention neurochirurgicale**, la plongée est strictement interdite tant que la cicatrisation n'est pas complète ou la fermeture de la brèche crânienne ou chirurgicale reste incomplète.

Même après une guérison totale, une évaluation approfondie de l'état post-opératoire est indispensable avant de considérer un retour à la plongée. Une période minimale de **six mois de récupération** est généralement recommandée. Cette reprise nécessite une autorisation conjointe du neurochirurgien et d'un médecin spécialisé en médecine subaquatique et hyperbare. Lorsque la reprise est envisagée, il est préférable d'opter pour des **profils de plongée sans paliers de décompression** afin de limiter les risques.

Contre-indications relatives à la plongée

Certaines conditions neurologiques ou résidus d'événements pathologiques peuvent constituer des contre-indications relatives. Parmi celles-ci :

1. **Accident ischémique transitoire (AIT)** : un unique AIT de moins de 24 heures, sans symptômes résiduels et avec un examen neurologique normal, est une contre-indication relative.
2. **Troubles légers de la sensibilité ou de la force** : ces troubles sont tolérables à condition qu'ils n'interfèrent pas avec les capacités de nage ou la manipulation de l'équipement.
3. **Parésie ou plégie d'un membre** : si la faiblesse résiduelle ne compromet pas les compétences essentielles à la plongée, la condition peut être jugée compatible après une évaluation rigoureuse.
4. **Incontinence fécale et urinaire** :
 - **Incontinence fécale** : Une préparation spécifique est requise avant l'immersion, comme un lavage colique à l'aide de sondes rectales ou l'utilisation de dispositifs endorectaux absorbants en polyuréthane.

- **Incontinence urinaire** : Un cathétérisme intermittent pour vidanger la vessie est indispensable avant l'activité.

5. **Trépanation crânienne ou dérivation ventriculaire** :

Après une intervention impliquant une trépanation ou la mise en place de sondes ventriculo-péritonéales ou ventriculo-auriculaires, une période de récupération d'environ **6 mois** sans complications est nécessaire. Une reprise éventuelle de la plongée devra être validée par une évaluation spécialisée, en accord avec le neurochirurgien.



Chapitre 4 - TROUBLES DE LA VISION

4.1. INTRODUCTION

La vision est la fonction sensorielle qui permet au cerveau d'interpréter les images captées par l'œil. Elle repose essentiellement sur des mécanismes cérébraux complexes. Les personnes atteintes de cécité absolue sont qualifiées d'« aveugles » ou de « non-voyantes », tandis que celles souffrant d'un affaiblissement sévère de la vue avec un résidu visuel ne dépassant pas un dixième dans les deux yeux (malgré une correction possible) sont appelées « amblyopes » ou « malvoyantes ».

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) classe les déficiences visuelles en tenant compte de deux critères :

- L'acuité visuelle, c'est-à-dire la capacité à discerner les détails des objets.
- Le champ visuel, qui correspond à la partie de l'espace visible par l'œil sans bouger la tête.

Ces deux paramètres ne sont pas modifiables par correction.

Sur le plan juridique, différents termes sont définis pour catégoriser les déficiences visuelles : « aveugle absolu », « aveugle partiel », « déficient visuel sévère », « déficient visuel moyen à sévère » et « déficient visuel léger ». Les deux dernières catégories incluent les personnes ayant une acuité visuelle comprise entre 1/10 et 3/10.

Pour toutes ces catégories, le braille reste un outil indispensable. Ce système tactile, permettant la lecture et l'écriture en relief, a l'avantage d'être universel, utilisé dans toutes les langues.

4.2. CLASSIFICATION DES TROUBLES DE LA VISION

Pour simplifier, le grand groupe de déficiences visuelles peut être divisé en deux domaines : les déficiences visuelles et les maladies oculaires. Le premier groupe comprend les troubles réfractifs, tels que la myopie, l'hypermétropie, l'astigmatisme et la presbytie. Pour ceux-ci, une correction (utilisation de lentilles ou chirurgie réfractive) est normalement réalisable. Le groupe des maladies oculaires quant à lui



comprend de nombreuses contraintes, certaines gênantes et d'autres très invalidantes

Déficiences visuelles

- **Myopie** : vision floue des objets éloignés.
- **Hypermétropie** : vision floue des objets proches.
- **Astigmatisme** : déformation des images due à une courbure irrégulière de la cornée ou du cristallin.
- **Presbytie** : perte progressive de la capacité de focalisation, liée à l'âge.

Ces troubles peuvent être corrigés par des lunettes, des lentilles de contact ou des interventions chirurgicales (chirurgie réfractive)

Maladies oculaires

Certaines pathologies sont plus graves et invalidantes. Voici les principales :

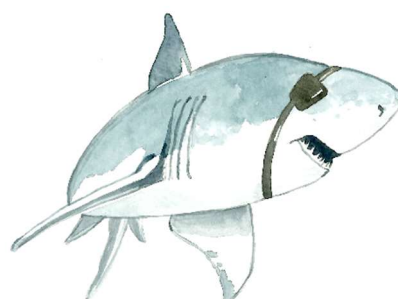
- **Cataracte** : Affection fréquente caractérisée par une perte progressive de transparence du cristallin, entraînant une vision floue. Une chirurgie est souvent nécessaire pour rétablir la vision.
- **Kératite** : Inflammation de la cornée, pouvant être causée par une infection ou un traumatisme. Elle peut entraîner une douleur, une sensibilité accrue à la lumière et une vision altérée.
- **Glaucome** : Deuxième cause de cécité dans le monde, il est dû à une augmentation de la pression intraoculaire, parfois associée à une réduction de l'apport sanguin au nerf optique. La perte du champ visuel débute en périphérie, puis s'étend au centre. Le glaucome peut être congénital ou acquis.

- **Maculopathies** : Regroupent les pathologies affectant la macula, partie centrale de la rétine responsable de la vision fine. Lorsqu'elle est endommagée, la vision périphérique est préservée, mais les détails centraux deviennent flous. Ces affections peuvent être congénitales ou acquises.
- **Strabisme** : Désalignement des axes visuels des yeux causé par un dysfonctionnement musculaire. Ce trouble peut être convergent ou divergent. Si le strabisme est permanent, il peut provoquer une vision double (diplopie). Dans certains cas, le cerveau ignore les images de l'œil dévié, entraînant une perte d'acuité visuelle sur cet œil (amblyopie).
- **Névrite optique** : Inflammation du nerf optique, souvent associée à des infections, des maladies auto-immunes ou des lésions. Elle provoque une perte partielle ou totale de la vision, une douleur oculaire, et une altération de la perception des couleurs.
- **Rétinite pigmentaire** : Maladie génétique rare et incurable, caractérisée par une dégénérescence progressive de la rétine. Les symptômes incluent une vision réduite dans l'obscurité, une adaptation difficile entre zones lumineuses et sombres, et une vision « tunnel ».
- **Daltonisme** : Trouble de la perception des couleurs, souvent lié au rouge et au vert, bien que certaines formes extrêmes entraînent une vision en nuances de gris uniquement.

4.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

L'apprentissage des sports pour les malvoyants ou non-voyants nécessite une pédagogie adaptée qui compense le manque de vision par d'autres perceptions. Le moniteur ou le binôme joue un rôle clé en agissant comme une extension perceptuelle de l'élève. Il doit encourager le développement de l'autonomie tout en offrant une assistance

sécurisée. Des supports pédagogiques spécifiques, comme le braille, peuvent être utilisés pour les cours théoriques. En plongée, par exemple, des tables et des livres en braille permettent de décrire les espèces marines rencontrées. Le guidage auditif est également



une méthode efficace, notamment en escalade où des repères horaires sont utilisés pour indiquer la position des prises (par exemple : « à deux heures »). Ce principe s'applique aussi à d'autres disciplines, comme l'équitation, où les corrections peuvent être orales. Pour les sports nécessitant de suivre une trajectoire visuelle, tels que le ski ou le cyclisme, un système de guidage en tandem est indispensable, le voyant étant responsable de la direction. Certains sports, comme le goal-ball, le torball et le cécifoot, sont spécifiquement conçus pour les malvoyants.

Mais la présence éventuelle de pathologies sous-jacentes qui lui sont associées ou caractérisées par une déficience visuelle de divers types (par exemple, maladies congénitales, neurodégénératives, néoformations cérébrales) doit également être évaluée. En d'autres termes, les défauts visuels et les maladies oculaires peuvent accompagner un grand nombre de pathologies qui nécessiteront à leur tour une évaluation médicale minutieuse afin d'établir l'aptitude à un sport en particulier (surtout s'il s'agit de sports aquatiques ou aériens). Cependant, même en cas de cécité totale, il est souvent possible pour le candidat de réussir les épreuves physiques et mentales requises, à condition de bénéficier d'une assistance adaptée. L'aptitude du candidat doit être discutée au cas par cas, et des adaptations supplémentaires peuvent être nécessaires.

Dans le cas spécifique de la plongée sous-marine, certaines conditions représentent un risque majeur et interdisent temporairement ou définitivement cette activité :

- **Glaucome à angle étroit** : Les variations de pression peuvent déclencher une crise aiguë.
- **Conjonctivite ou kératite en phase aiguë** : Interdit pendant les 6 à 12 premiers mois après certaines chirurgies (kératoplastie pénétrante ou avec sutures cornéennes).
- **Chirurgie cornéenne au laser** : Contre-indiquée pendant les 3 premiers mois suivant une kératotomie laser ou une kératoplastie lamellaire.
- **Cataracte** : Interdiction dans le mois suivant l'opération, devenant relative au-delà des deux mois.
- **Perte soudaine de la vision d'un œil** : Une période de 4 mois est nécessaire pour permettre le développement de la vision monoculaire, contre-indication relative jusqu'à 8 mois.

- **Rétinopathies vasculaires sévères** : Par exemple, rétinopathie diabétique ou thrombose rétinienne.

Contre-indications relatives

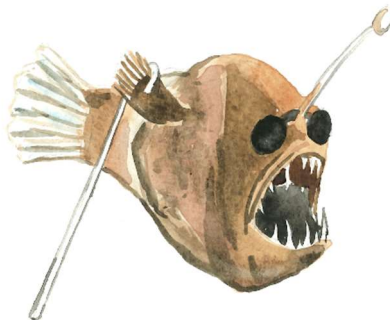
Ces conditions nécessitent une évaluation attentive avant de permettre la plongée :

- **Glaucome à angle ouvert** : Si des déficits morphologiques ou fonctionnels sont présents.
- **Réduction du champ visuel** : Plus de 80° sur l'axe horizontal et plus de 50° sur l'axe vertical, en l'absence d'autres pathologies invalidantes.
- **Chirurgies réfractives** : Durant les 30 premiers jours après un traitement au laser pour myopie, astigmatisme ou hypermétropie.

Aucune contre-indication

Dans certaines conditions, la plongée peut être pratiquée sans risque majeur :

- **Après une iridotomie au laser YAG** : Technique utilisée pour traiter certains types de glaucome.
- **Glaucome sans déficits morphologiques ou fonctionnels** : Attention toutefois aux éventuels effets secondaires des bêta-bloquants utilisés en traitement, ou au risque de barotraumatisme causé par une non-compensation du masque.
- **Port de lentilles souples** : Ces dernières peuvent corriger les erreurs de réfraction sans risque.
- **Un an après la perte de vision d'un œil** : Avec des consignes spécifiques pour l'accompagnateur, qui doit se placer du côté de l'œil voyant.



Chapitre 5 - TROUBLES DE L'OUÏE

5.1. INTRODUCTION

Le terme *malentendant* désigne une personne ayant subi un déficit auditif avant l'acquisition de la langue parlée, ce qui inclut les périodes prénatale (congénitale), néonatale (de la naissance à 1 mois) ou la petite enfance. Le mutisme, ou l'incapacité à produire correctement les sons des mots, est en réalité une conséquence directe de la surdité, résultant d'une mauvaise rétroaction auditive.

Ces individus présentent souvent un vocabulaire limité et peuvent ne pas comprendre certains mots ou structures linguistiques complexes. En effet, pour eux, la langue française agit comme une « deuxième langue », alors que leur « langue maternelle » est généralement la langue des signes. Il est important de noter qu'il existe environ 140 langues des signes différentes et que les langues des signes française, belge ou canadienne diffèrent donc les unes des autres, chacune ayant sa propre grammaire, syntaxe et phonétique.

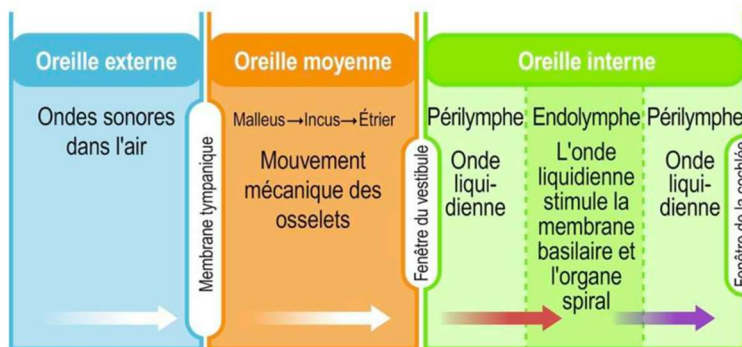
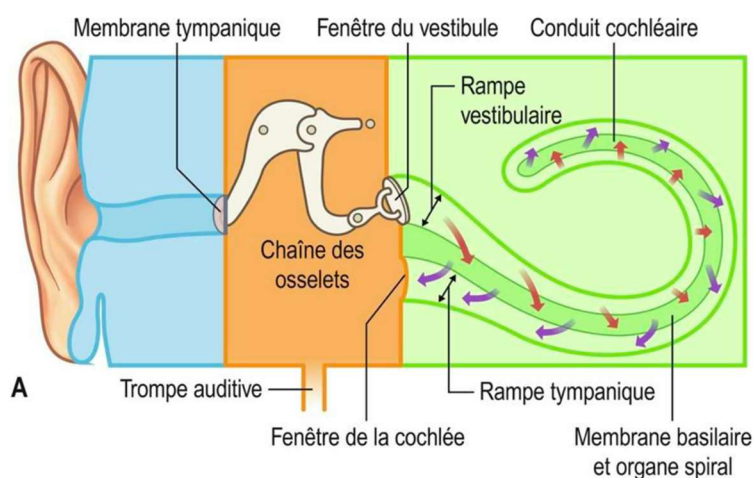
La structure de la langue des signes repose sur des images plutôt que sur des mots, comme c'est le cas pour les entendants. L'alphabet manuel permet de retranscrire un mot ou un nom propre, mais, dans la communication quotidienne, les interlocuteurs des personnes sourdes se voient attribuer rapidement un surnom basé sur une caractéristique distinctive. Par exemple, un professeur avec une barbe pourrait être appelé « Monsieur barbe », une professeure de gymnastique deviendrait « Madame gymnastique », ou encore quelqu'un roulant en Kia serait simplement nommé « Kia ».

Dans les années 1980, les écoles ont donné une préférence à l'apprentissage de la lecture sur les lèvres plutôt qu'à la langue des signes. Certaines personnes sourdes ou mal-entendantes sont donc capables de lire sur les lèvres et/ou de parler de manière compréhensible. Afin de faciliter la communication, l'entraîneur pourrait apprendre quelques gestes clés grâce aux dictionnaires en ligne de la langue des signes parlée par le sportif et ralentir sa vitesse de parole en articulant bien les mots.

5.2. CLASSIFICATION DES PERTES AUDITIVES

La perte auditive peut se présenter sous différents types :

- **Perte auditive de transmission** : Cette perte est due à des dommages affectant :
 - L'oreille externe, souvent causés par un bouchon de cérumen ou une otite.
 - La membrane tympanique, par exemple en cas de perforation.
 - Les structures de l'oreille moyenne, notamment la chaîne des osselets (marteau, enclume et étrier). Une affection typique est l'otosclérose, caractérisée par une croissance anormale du tissu osseux autour de l'étrier.



B

FIGURE 8.6 Transmission des ondes sonores. A. L'oreille, avec la cochlée non enroulée. B. Résumé de la transmission.

- **Perte auditive neurosensorielle ou perceptuelle** : Elle résulte d'une lésion des cellules ciliées de la cochlée (oreille interne) ou du nerf auditif.
- **Perte auditive mixte** : Ce type combine des facteurs de perte transmissive et neurosensorielle.
- **Perte auditive centrale** : Elle est causée par des dommages affectant l'oreille ainsi que les voies auditives centrales.

En cas de perte auditive de transmission, des interventions sont souvent possibles, comme l'utilisation d'appareils médicaux, chirurgicaux ou auditifs. Des dispositifs électroniques miniaturisés permettent au patient d'obtenir une amplification contrôlée et confortable des sons. Parmi les prothèses alternatives, nous retrouvons les implants actifs de l'oreille moyenne, qui amplifient les vibrations transmises et les prothèses auditives à ancrage osseux (B.A.H.A. - Bone Anchored Hearing Aids), constituées d'un processeur externe ancré sur une microvis en titane fixée dans l'os temporal derrière l'oreille. Ces dispositifs utilisent la conduction osseuse pour amplifier les sons.

Pour la perte auditive neurosensorielle, un implant cochléaire peut être envisagé, à condition que le nerf auditif soit encore fonctionnel. Cet implant, destiné aux patients souffrant de surdité sévère ou profonde, améliore la capacité auditive et la perception des sons quotidiens. L'implant cochléaire est composé de deux parties :

- Les composants internes, implantés chirurgicalement dans l'os temporal. Ils incluent un récepteur et un porte-électrode placé dans la cochlée.
- Les composants externes, amovibles, comprenant un processeur et une antenne magnétique qui adhère à la peau.

Ce dispositif contourne les cellules ciliées endommagées ou absentes de la cochlée et stimule directement le nerf auditif. Grâce à cette technologie, les patients peuvent percevoir une gamme de sons, contribuant à une meilleure qualité de vie.

5.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

Pour les sports impliquant des variations de pression importantes, tels que la plongée sous-marine ou le parachutisme, il est essentiel d'évaluer la capacité compensatoire du sujet, notamment sa sensibilité à percevoir les variations de pression exercées sur la membrane tympanique. L'enseignement de manœuvres de compensation "à sec" peut être bénéfique, notamment à travers des exercices réalisés sous guidage otoscopique.

Les pathologies ORL susceptibles de constituer une contre-indication à la pratique de certains sports (en fonction du sport choisi) incluent :

- **Les troubles vestibulaires invalidants**, tels que les vertiges, qui peuvent compromettre l'équilibre.

- **L'insuffisance tubaire**, entraînant une incapacité à compenser correctement les variations de pression.
- **Les antécédents de tympanoplastie**, une intervention visant à reconstruire la membrane tympanique et, dans certains cas, la chaîne ossiculaire.
- **Les suites chirurgicales de l'otosclérose**, notamment après une stapédecomie ou une stapédotomie (interventions sur l'étrier), en raison du risque accru de luxation de la prothèse ou de la greffe.
- **Les séquelles d'un barotraumatisme de l'oreille interne**, qui nécessitent une attention particulière.

Concernant les implants cochléaires et les systèmes B.A.H.A. (Bone Anchored Hearing Aids), il n'existe pas de contre-indications absolues à la pratique des sports nautiques ou de la plongée. Toutefois, il est important de respecter les recommandations spécifiques des fabricants, notamment en ce qui concerne les profondeurs maximales autorisées et les précautions d'entretien. Par exemple, il est conseillé de retirer le processeur externe avant toute activité aquatique. La majorité des implants cochléaires sont conçus pour fonctionner jusqu'à des profondeurs d'environ 40 mètres.



Chapitre 6 - TROUBLES DU MOUVEMENT

6.1. TREMBLEMENTS

Les tremblements sont des mouvements involontaires, rythmiques et oscillatoires de groupes musculaires. Ils peuvent être physiologiques, survenant en réponse à un stress physique ou mental, ou pathologiques, lorsqu'ils sont associés à une affection sous-jacente.

Les tremblements pathologiques sont classés en fonction du moment de leur apparition et de leur cause sous-jacente, qui peut inclure des pathologies neurologiques telles que la sclérose en plaques ou un accident vasculaire cérébral (AVC).

Nous distinguons deux grandes catégories :

- **Tremblements de repos** : visibles lorsque le sujet est immobile, sans réaliser de mouvement.
- **Tremblements d'action** : survenant lors d'un mouvement volontaire et atteignant une intensité maximale lors du déplacement d'un segment corporel.

Tremblement au repos

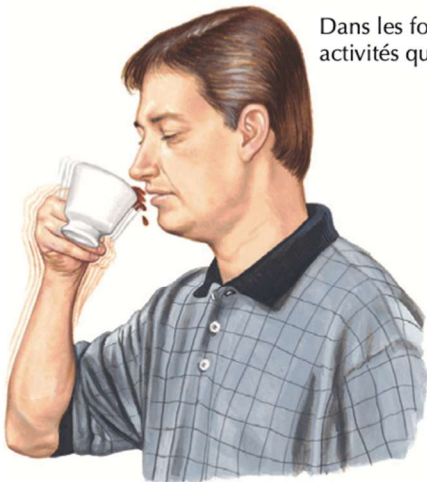
Habituellement appelé « tremblement parkinsonien », il affecte un membre qui n'est pas volontairement activé. Il est supprimé lors d'un mouvement volontaire. Il peut ressembler au roulement d'une pilule.



Tremblement d'action (exemple : le tremblement essentiel)

Typiquement bilatéral, ce trouble du mouvement est le plus fréquent. Il peut être accentué par le mouvement d'un membre visant une cible. Le TE affecte les mains et la musculature faciale (dans cet ordre de prévalence). La manifestation la plus évidente est l'association du tremblement de la main et du tremblement de la musculature crânienne. Bien que considéré comme bénin, il peut devenir incapacitant.

Dans les formes graves, le patient peut devenir incapable d'exercer des activités quotidiennes essentielles, comme boire ou s'habiller.



Un indice clinique utile est le soulagement temporaire des symptômes par l'alcool.



La première catégorie caractérise typiquement la maladie de Parkinson. Dans la deuxième catégorie, le tremblement d'action, est divisé en :

- **Tremblement postural** : Le plus courant et souvent bénin. Il apparaît lors du maintien d'une posture contre la gravité, comme tendre le bras vers l'avant.
- **Tremblement cinétique** : Survient pendant le mouvement volontaire et se manifeste généralement à la fin d'un geste destiné à atteindre un but précis.
- **Tremblement intentionnel** : Se produit lors de mouvements dirigés vers un objectif. L'amplitude peut augmenter à l'approche de la cible. Il est souvent associé aux pathologies cérébelleuses (du cervelet), bien que non exclusif à celles-ci.

Le diagnostic repose principalement sur une évaluation clinique comprenant une anamnèse approfondie pour recueillir les antécédents du patient et un examen neurologique détaillé pour caractériser les tremblements et orienter les investigations. Les tremblements physiologiques sont souvent bénins, transitoires et liés au stress ou à la fatigue. Les tremblements essentiels sont d'origine génétique dans certains cas, avec une évolution lente. La maladie de Parkinson est caractérisée par des tremblements de repos, associés à d'autres symptômes moteurs tels que la rigidité et la bradykinésie.

6.2. CLASSIFICATION DE L'ATTEINTE PATHOLOGIQUE

6.2.1. LE TREMBLEMENT PHYSIOLOGIQUE

Le tremblement physiologique est un phénomène spontané qui survient lors du maintien prolongé d'une posture, par exemple lorsqu'une personne reste immobile. Il est présent chez la majorité des individus en bonne santé, mais sa faible amplitude le rend difficile à observer à l'œil nu.

Ce type de tremblement peut être amplifié par divers facteurs tels que des facteurs physiques (anxiété, stress, fatigue, exposition au froid), des troubles métaboliques (sevrage alcoolique, hyperthyroïdie, hypoglycémie) ou la consommation de substances comme la caféine ou certains médicaments (inhibiteurs de la phosphodiesterase, agonistes adrénergiques, stéroïdes).

Le tremblement physiologique s'atténue généralement au repos. Dans certains cas, il peut être déclenché par une tension musculaire excessive.

6.2.2. LE TREMBLEMENT ESSENTIEL

Le tremblement essentiel est une maladie neurologique évolutive qui affecte le système moteur de manière chronique et se manifeste par des mouvements rythmiques touchant les mains, la tête, le tronc, les jambes et parfois la voix. Sa prévalence augmente avec l'âge, touchant environ une personne sur 20 de plus de 40 ans et une personne sur cinq de plus de 65 ans, bien qu'il puisse apparaître à tout âge. Bien que souvent associé à la maladie de Parkinson, il existe des différences importantes entre ces deux affections. Dans la maladie de Parkinson, le tremblement survient principalement au repos, tandis que dans le tremblement essentiel, il apparaît lors de mouvements volontaires ou du maintien d'une posture. De plus, la maladie de Parkinson s'accompagne de symptômes tels que la

rigidité musculaire et la lenteur des mouvements, tandis que le tremblement essentiel est généralement isolé. Enfin, le tremblement parkinsonien affecte rarement la tête, contrairement au tremblement essentiel, où cette région est fréquemment touchée.

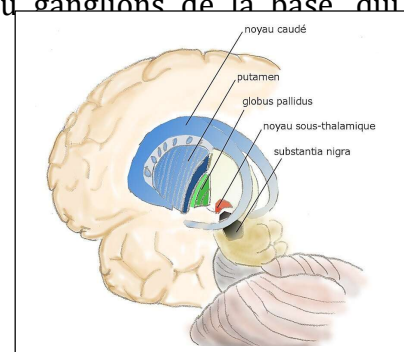
Bien que le tremblement essentiel ne mette pas en danger la vie du patient, il peut fortement altérer sa qualité de vie en rendant des activités quotidiennes comme écrire, manger, conduire ou travailler particulièrement difficiles. Ce type de tremblement se manifeste à la fois par des tremblements posturaux, survenant lors du maintien d'une position contre la gravité, et par des tremblements cinétiques, apparaissant à la fin d'un mouvement volontaire. Le tremblement essentiel ne peut pas être évité, mais il est possible de limiter son impact en adaptant la vie quotidienne du patient, notamment en utilisant des objets solides et ergonomiques pour faciliter leur manipulation. Le traitement repose sur des médicaments tels que les bêta-bloquants, les antiépileptiques ou les psychotropes, prescrits en fonction de la réponse du patient. En cas d'échec des traitements médicamenteux et si les symptômes compromettent sévèrement la vie quotidienne, des alternatives telles que la stimulation cérébrale profonde ou les ultrasons focalisés peuvent être envisagées.

6.2.3. MALADIE DE PARKINSON

La maladie de Parkinson est une affection neurodégénérative du système extrapyramidal, caractérisée par une évolution lente mais progressive. Elle affecte principalement le contrôle des mouvements et de l'équilibre, et fait partie des troubles du mouvement, dont elle est la plus fréquente.

Les structures cérébrales impliquées dans cette pathologie sont situées dans des zones profondes du cerveau appelées noyaux gris centraux ou ~~ganglions de la base~~ qui comprennent :

- Noyau caudé
- Putamen
- Globus pallidus
- Noyau sous-thalamique
- Substance noire (Substantia Nigra ou Locus Niger)



Ces structures participent, via un système complexe de régulation, à la bonne exécution des mouvements. La maladie de Parkinson est causée par une dégénérescence sélective

des neurones dopaminergiques situés dans la substance noire, entraînant une diminution progressive de la production de dopamine, un neurotransmetteur essentiel au contrôle moteur.

Symptômes moteurs

Les principaux symptômes moteurs de la maladie de Parkinson sont :

- **Tremblements au repos** : présents chez certains patients, mais pas systématiques.
- **Rigidité musculaire** : augmentation du tonus musculaire entraînant des mouvements raides.
- **Bradykinésie** : lenteur des mouvements automatiques, rendant les gestes quotidiens plus difficiles.
- **Instabilité posturale** : perte d'équilibre survenant à un stade avancé.
- **Troubles d'initiation du mouvement** : difficulté à démarrer la marche ou à changer de direction.
- **Troubles axiaux** : chutes fréquentes et anomalies posturales du tronc.

Ces symptômes apparaissent généralement de manière asymétrique, un côté du corps étant plus touché que l'autre. La maladie progresse souvent de manière subtile et inconstante au début, ce qui peut retarder le diagnostic. L'âge moyen d'apparition est de 58 à 60 ans, bien que des formes précoces, appelées Parkinson juvénile, puissent survenir entre 21 et 40 ans.

Symptômes non moteurs

En plus des troubles moteurs, la maladie de Parkinson s'accompagne de symptômes non moteurs variés, qui affectent la qualité de vie du patient :

- **Troubles de la marche** : épisodes de blocage moteur soudain (« freezing »), rendant le démarrage ou les changements de direction difficiles.
- **Posture courbée et dysphagie** (difficulté à avaler).
- **Altérations de la voix** : hypophonie (diminution du volume vocal) et dysphonie (modification de la qualité de la voix).
- **Dysfonctionnement viscéral** : troubles urinaires et constipation.
- **Tension orthostatique** : baisse de la pression artérielle en position debout.
- **Troubles de l'odorat, du sommeil et de la sudation.**

- **Troubles psychologiques** : anxiété, dépression, apathie et fluctuations de l'humeur.

Troubles cognitifs

Des troubles cognitifs peuvent survenir à tout stade de la maladie, bien qu'ils soient plus graves chez les personnes âgées et à un stade avancé. Les fonctions cognitives touchées incluent l'attention, la mémoire, les capacités visuo-spatiales et les fonctions exécutives, telles que la planification et l'adaptation stratégique.

Diagnostic et traitement

Le diagnostic repose principalement sur les symptômes cliniques et les antécédents du patient, complétés par des examens d'imagerie comme la scintigraphie cérébrale au DTSCAN.

Le traitement vise à améliorer la qualité de vie et à ralentir la progression des symptômes. Étant donné que la dopamine ne peut pas traverser la barrière hémato-encéphalique, le traitement de référence consiste en l'administration de lévodopa (L-dopa) associée à la carbidopa. La lévodopa traverse cette barrière et est convertie en dopamine dans le cerveau, tandis que la carbidopa permet de limiter les effets secondaires en périphérie. Les thérapies modernes, pharmacologiques et non pharmacologiques, permettent ainsi d'allonger le cours clinique de la maladie et d'améliorer la vie des patients.

6.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

Des études cliniques montrent que l'activité sportive améliore la performance motrice de la personne souffrant de tremblements. Dans la première phase de la maladie, les sportifs qui pratiquaient déjà une activité physique sont invités à continuer à le faire.

À un stade plus avancé, une rééducation spécifique est nécessaire pour agir sur la marche et l'équilibre. En ce qui concerne plus particulièrement la plongée et la natation, il convient de souligner que la maladie peut également être caractérisée par une altération de la régulation automatique de la respiration, qui se produit dans certaines zones du cerveau. Le trouble du mouvement affecte donc également les muscles responsables de la respiration.

La maladie de Parkinson juvénile, qui débute entre 20 et 40 ans, se caractérise généralement, en plus de la rigidité et des tremblements, par des postures dystoniques (souvent le premier signe de la maladie qui affecte principalement les membres

inférieurs) et des dyskinésies. Avec un traitement médicamenteux adapté, elle est bien contrôlée et le sujet ne montre pas de troubles cognitifs.

La dystonie est un trouble neurologique moteur qui provoque des contractions musculaires involontaires, forçant certaines parties du corps à adopter des torsions répétitives ou des postures douloureuses.

La dyskinésie est un mouvement chorégraphique involontaire (« doux »), qui perturbe l'exécution des mouvements volontaires et qui, lorsqu'il est grave, peut causer des handicaps très importants chez le patient.

Les contre-indications absolues pour un sport tel que la plongée sous-marine sont donc les formes de maladie avancée ou en tout cas caractérisées par une résistance à la thérapie, dans lesquelles la rigidité et les tremblements ne sont pas contrôlés de manière satisfaisante. La thérapie ne représente pas en soi une contre-indication à la plongée. Les contre-indications relatives sont toutes les formes plutôt bien compensées.

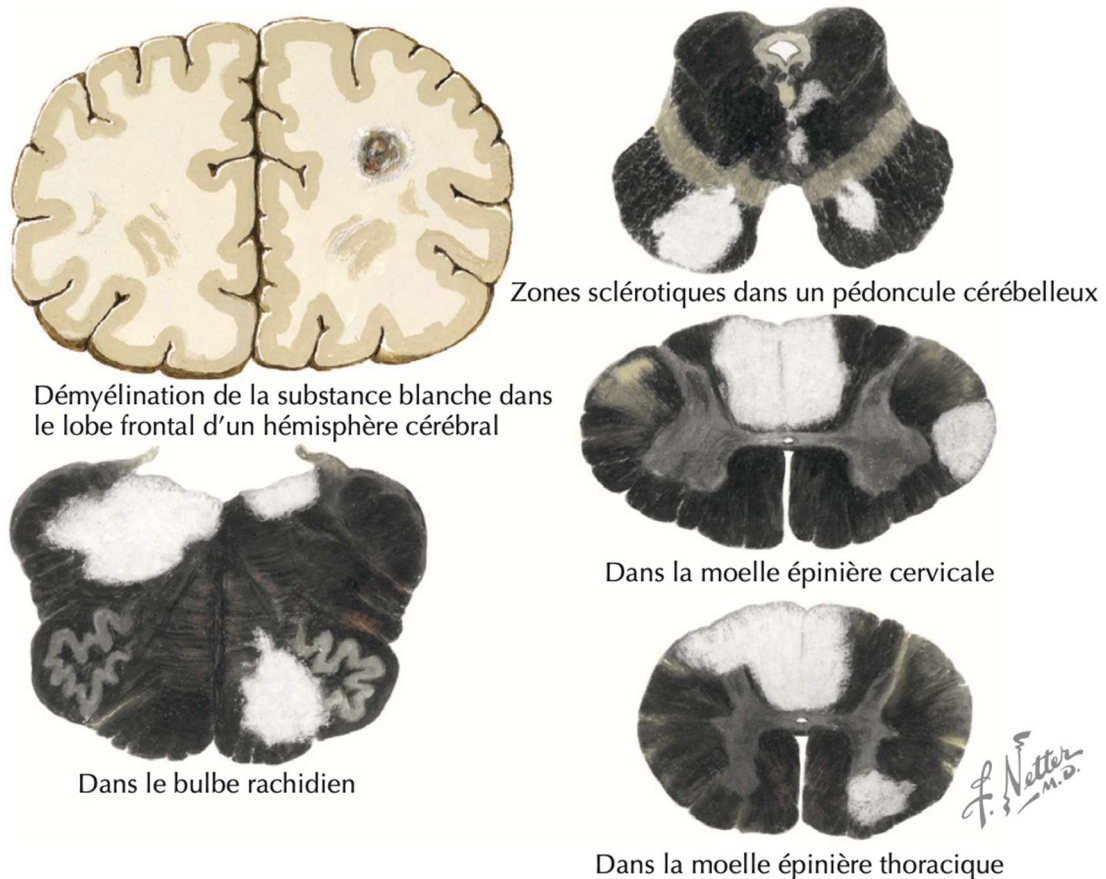
Chapitre 7 - MALADIES DÉMYÉLINISANTES

SCLÉROSE EN PLAQUES

7.1. INTRODUCTION

Les maladies démyélinisantes forment un groupe de pathologies neurologiques touchant principalement les jeunes adultes. Elles se caractérisent par une inflammation et une destruction sélective de la **myéline**, un tissu à composition lipoprotéique, souvent sous l'effet de mécanismes immunologiques. La myéline, en enveloppant la plupart des fibres du système nerveux, agit comme un isolant naturel qui permet la conduction rapide des signaux électriques.

Lorsque cette gaine est endommagée, la transmission des impulsions nerveuses est altérée, et dans les cas graves, les fibres nerveuses elles-mêmes peuvent être compromises. Selon la gravité de la lésion, la gaine de myéline peut se régénérer, rétablissant la fonction nerveuse. Cependant, si les dommages sont sévères, les fibres sous-jacentes peuvent subir une **nécrose**. Les neurones du **système nerveux central** (SNC), comprenant le cerveau et la moelle épinière, ne peuvent pas se régénérer complètement, entraînant des dommages permanents. Certaines maladies démyélinisantes, comme la sclérose en plaques (SEP), affectent exclusivement le SNC, tandis que d'autres peuvent toucher les nerfs périphériques.



7.2. CLASSIFICATION DE L'ATTEINTE PATHOLOGIQUE

La sclérose en plaques (SEP) est la maladie démyélinisante la plus fréquente et constitue la principale cause d'incapacité neurologique chez les jeunes adultes. Elle touche majoritairement les jeunes femmes. Cette pathologie résulte d'une réaction auto-immune dirigée contre les oligodendrocytes, cellules responsables de la production de myéline dans le SNC. La SEP n'affecte que le SNC, épargnant le système nerveux périphérique.

Les formes cliniques de la SEP se répartissent en quatre catégories :

1. **Syndrome clinique isolé (SCI)** : épisode unique de symptômes évoquant une SEP.
2. **Sclérose en plaques cyclique (récurrente-rémittente)** : forme la plus courante, représentant 85 % des cas. Elle se caractérise par des poussées imprévisibles avec apparition de nouveaux symptômes ou aggravation des symptômes existants, suivies de rémissions complètes ou partielles.

3. **Sclérose en plaques progressive secondaire** : forme évoluant à partir de la forme cyclique, avec une aggravation continue des symptômes.
4. **Sclérose en plaques progressive primaire** : progression constante dès le début de la maladie, sans poussées ni rémissions.

Les symptômes typiques selon les zones touchées regroupent :

- **Nerf optique** : douleur lors des mouvements oculaires, altération de la perception des couleurs et apparition d'une tache noire centrale dans le champ visuel.
- **Moelle épinière** : troubles urinaires, impuissance et perte de sensations.
- **Tronc cérébral** : diplopie (vision double) et vertiges.
- **Cervelet** : troubles de la coordination motrice, difficultés à marcher, à articuler et à effectuer des mouvements précis. Des pertes d'équilibre et des problèmes de mouvements oculaires peuvent survenir, ainsi qu'une incapacité à effectuer plusieurs tâches simultanément.
- **Fonctions cognitives** : fréquemment altérées dans les cas avancés, bien que la démence complète soit rare.
- **Dépression** : présente chez environ deux tiers des patients.
- **Autres symptômes** : fatigue chronique et intolérance à la chaleur.

7.3. TRAITEMENT

À ce jour, il n'existe aucun traitement curatif pour la sclérose en plaques. Les poussées sont généralement traitées par des corticoïdes administrés en intraveineuse à forte dose sur une courte période. Le traitement de fond vise à ralentir l'évolution de la maladie et repose sur des immunomodulateurs et des interférons. Récemment, des anticorps monoclonaux ont été introduits pour certaines formes évolutives, offrant des options thérapeutiques prometteuses.

7.4. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

La sclérose en plaques (SEP) n'empêche pas systématiquement la pratique de sports nature, mais l'état clinique du patient et ses performances psycho-physiques doivent être soigneusement évalués. Ce n'est pas la pharmacothérapie qui constitue une barrière, mais plutôt les capacités fonctionnelles et la sécurité de l'activité envisagée. Le médecin,

en collaboration avec l'instructeur, déterminera si l'activité peut être pratiquée sans risque pour la santé du patient.

Les crises aiguës ou récents épisodes sévères de la maladie représentent une contre-indication absolue pour les sports à haut risque, tels que l'escalade, la plongée sous-marine, le parapente ou le parachutisme. De même, la présence de symptômes graves comme des troubles de la respiration, des pertes d'équilibre, une démarche spastique ou une paralysie compromettant l'utilisation d'équipements constitue un obstacle majeur.

En revanche, des symptômes plus légers tels que des paresthésies (picotements) ou des formes limitées de paralysie, si elles n'affectent pas les capacités physiques et mentales dans des conditions stables et sécurisées, permettent la pratique sportive sous certaines conditions.

De manière générale, la SEP a des implications sur la fatigue et le contrôle neuromusculaire. L'entraîneur devra donc préférer des séances courtes et fréquentes espacées d'un long temps de récupération plutôt que des séances longues qui génèrent beaucoup de fatigue.

Précautions spécifiques pour la plongée sous-marine :

Pour les plongeurs atteints de SEP, il est essentiel de minimiser le risque de décompression en adoptant un profil de plongée dit « Low Bubble », afin de réduire la production de bulles de gaz inertes, qui peuvent aggraver la confusion diagnostique entre les symptômes de la SEP et ceux de la maladie de décompression. Cela permet de prévenir des interventions d'urgence inappropriées.

Voici les recommandations pour un profil « Low Bubble » :

- **Planification de la plongée** : effectuer d'abord la phase la plus profonde.
- **Éviter les profils « yo-yo »** : ne pas alterner fréquemment entre différentes profondeurs, notamment dans la zone de 0 à 10 mètres.
- **Vitesse de remontée** : limiter la remontée à 5 mètres par minute dans les 10 derniers mètres.
- **Arrêt de sécurité** : rester à une profondeur de 3 à 5 mètres pendant 5 à 10 minutes.

- **Plongée sans décompression** : privilégier des profils sans arrêt obligatoire de décompression.
- **Intervalle de surface** : respecter un intervalle d'au moins 4 heures entre deux plongées.
- **Nombre de plongées** : limiter à 2 plongées par jour.
- **Gestion de la température** : éviter la surchauffe après l'immersion (bain de soleil, sauna, douche chaude) et protéger contre le froid.
- **Hydratation et tabagisme** : éviter la déshydratation et le tabagisme.
- **Utilisation de Nitrox** : plonger avec des mélanges enrichis en oxygène tout en calculant les temps comme si l'air était utilisé, en restant vigilant quant à la toxicité de l'oxygène.

Assistance et supervision :

La présence d'un **instructeur qualifié**, formé aux situations médicales particulières, est obligatoire. L'aptitude à la plongée doit être évaluée par deux spécialistes :

- **Le neurologue** qui suit le patient depuis le diagnostic.
- **Un médecin spécialiste en médecine sportive et hyperbare**, compétent pour évaluer les risques spécifiques liés à la plongée et aux conditions cliniques du patient.

En résumé, la pratique de la plongée sous-marine et d'autres sports à contraintes environnementales peut être envisagée pour les personnes atteintes de SEP, sous réserve d'une évaluation rigoureuse et du respect strict des recommandations pour garantir leur sécurité.

Chapitre 8 - NEUROPATHIES

8.1. INTRODUCTION

Pour rappel, le système nerveux est divisé en deux parties : le système nerveux central (SNC) qui comprend le cerveau et la moelle épinière et le système nerveux périphérique (SNP) constitué de nerfs reliant le SNC aux muscles, à la peau et aux organes internes.

Les neuropathies sont des troubles affectant le SNP, résultant de lésions des nerfs périphériques. Selon le type de fibres nerveuses touchées, elles peuvent être classées en

- **Neuropathies motrices** : atteignent les nerfs responsables des mouvements volontaires.
- **Neuropathies sensorielles** : altèrent les sensations telles que la douleur, le toucher ou la proprioception (position des membres).
- **Neuropathies autonomes** : affectent les fonctions involontaires (respiration, digestion, rythme cardiaque).

Les neuropathies peuvent être :

- **Acquises** (suite à des maladies ou traumatismes) ou **héréditaires** (liées à des mutations génétiques).
- **Aiguës** (apparition soudaine) ou **chroniques** (évolution progressive).
- **Motrices, sensorielles, autonomes ou mixtes.**
- **Focales** (atteinte d'un seul nerf), **diffuses** ou **polyneuropathies** (plusieurs nerfs atteints de manière symétrique).
- **Mononeuropathies** (syndrome du canal carpien, paralysie de Bell) ou **polyneuropathies** (atteintes bilatérales et symétriques des nerfs, souvent liées à des maladies systémiques comme le diabète).

Les manifestations symptomatiques varient selon les fibres touchées :

- **Motrices** : faiblesse musculaire, difficultés à marcher, à monter des escaliers, à manipuler des objets.
- **Sensorielles** : picotements, engourdissements, douleur en « piqûres d'épingle », brûlures, sensation de « gants et chaussettes ».

- **Autonomes** : instabilité debout, vertiges, troubles digestifs, dysfonctionnements sexuels, mauvaise cicatrisation.

Certains patients peuvent perdre la perception de la douleur, ce qui augmente le risque de blessures ou de brûlures sans s'en rendre compte. Des troubles de la proprioception peuvent entraîner des chutes ou des déséquilibres.

Les neuropathies acquises peuvent avoir plusieurs causes :

- **Traumatiques ou mécaniques** : radiculopathies cervicales, lombaires, syndrome du canal carpien.
- **Maladies systémiques** : diabète (très fréquent), insuffisance rénale, hypothyroïdie, tumeurs, vascularites.
- **Substances toxiques** : alcool, métaux lourds (plomb, mercure), pesticides, chimiothérapie.
- **Carences nutritionnelles** : manque de vitamines B et E.
- **Maladies auto-immunes** : exemple, syndrome de Guillain-Barré.
- **Causes héréditaires** : maladie de Charcot-Marie-Tooth, porphyries.

Traitement :

Le traitement des myopathies vise principalement à corriger la cause sous-jacente et à améliorer la qualité de vie des patients. Lorsque la neuropathie est liée à une pathologie spécifique ou à une carence, une prise en charge adaptée peut favoriser la régénération des fibres nerveuses. L'importance d'un diagnostic précoce ne saurait être sous-estimée, car il conditionne les chances de récupération fonctionnelle.

En ce qui concerne la prise en charge symptomatique, les douleurs associées aux myopathies peuvent être atténuées par l'utilisation d'analgésiques, d'anticonvulsivants ou d'antidépresseurs à visée neurologique. Par ailleurs, la kinésithérapie joue un rôle fondamental dans la préservation et la restauration des fonctions motrices et de la coordination. Elle permet également de prévenir les complications liées à l'immobilité. Enfin, le recours à des orthèses peut s'avérer nécessaire pour soutenir les membres affaiblis et améliorer la mobilité des patients.

Conclusion

Les neuropathies sont des affections complexes touchant le système nerveux périphérique, avec des symptômes variés en fonction des fibres atteintes. Une prise en

charge précoce et adaptée peut améliorer significativement la qualité de vie des patients, en ciblant la cause de la neuropathie et en atténuant ses manifestations cliniques.

8.2. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

Les neuropathies peuvent entraîner principalement deux types de complications : une réduction des performances motrices et une augmentation du risque de traumatisme lié aux déficits sensoriels. La diminution des performances motrices, souvent due à une faiblesse musculaire, peut entraver les mouvements volontaires et affecter l'autonomie. Quant aux déficits sensoriels, ils exposent les patients à des blessures, notamment dans des environnements exigeants tels que l'eau ou les hauteurs.

Les contre-indications absolues concernent des situations telles que les neuropathies aiguës, à l'image du syndrome de Guillain-Barré, ou toute forme de paralysie entraînant une incapacité motrice majeure. Dans ces cas, les activités nécessitant des réactions rapides ou une motricité fine – comme l'escalade, la plongée sous-marine ou le parachutisme – sont strictement interdites en raison des risques élevés d'accident.

Les contre-indications relatives, en revanche, concernent les patients présentant des douleurs neuropathiques ou des déficits sensoriels. Bien que la fonction motrice puisse être préservée, la perte de sensation augmente significativement le risque de blessures, en particulier lors de pratiques sportives telles que la plongée sous-marine.

Dans le cadre de la plongée sous-marine, des précautions spécifiques sont indispensables. Il est essentiel de minimiser la charge de décompression et de planifier les plongées afin de limiter la production de bulles de gaz inerte. Cette approche repose sur un profil de plongée particulier, appelé « Low Bubble », qui impose une vitesse de remontée contrôlée, des arrêts de sécurité prolongés ainsi que l'évitement de plongée nécessitant des paliers de décompression.

Le plongeur doit également être formé aux manœuvres de sécurité ainsi qu'aux techniques de prévention des traumatismes, que ce soit sous l'eau ou lors de la manipulation de l'équipement.

L'évaluation de l'aptitude à pratiquer des activités sportives en milieu naturel doit être réalisée par un médecin, en tenant compte de la pathologie sous-jacente à l'origine de la neuropathie. Si l'aptitude est confirmée malgré un handicap, des restrictions spécifiques peuvent être imposées et le programme sportif devra être adapté aux capacités

individuelles du patient. La présence d'une équipe d'encadrement expérimentée est cruciale pour garantir la sécurité et gérer d'éventuelles urgences.

Ainsi, bien que la pratique sportive reste envisageable dans certains cas de neuropathie, elle requiert une évaluation rigoureuse, une planification adaptée et une supervision appropriée pour réduire les risques liés aux déficits moteurs et sensoriels.



Chapitre 9 - MALADIES DE LA JONCTION

NEURO-MUSCULAIRE : MYASTHÉNIE

9.1. INTRODUCTION

Les nerfs et les muscles interagissent au niveau d'une structure hautement spécialisée et complexe appelée jonction neuromusculaire. Cette interface permet la transmission de l'influx nerveux vers le muscle, entraînant sa contraction. La connexion entre les terminaisons des fibres nerveuses et les cellules musculaires s'établit dans une région spécifique, désignée sous le nom de plaque motrice.

La plaque motrice contient des récepteurs spécifiques qui répondent à l'acétylcholine, un neurotransmetteur libéré par les fibres nerveuses. Lorsqu'un influx nerveux parvient à la jonction neuromusculaire, l'acétylcholine est libérée, se fixe sur les récepteurs musculaires et déclenche une contraction. Après transmission de l'influx, l'acétylcholine est rapidement dégradée par l'acétylcholinestérase, mettant fin à la stimulation du muscle.

Les troubles de la jonction neuromusculaire perturbent cette transmission et provoquent généralement une faiblesse musculaire fluctuante, sans déficit sensoriel. Le trouble le plus fréquent est la myasthénie.

9.2. LA MYASTHÉNIE

La myasthénie touche principalement les femmes âgées de 20 à 40 ans et les hommes de 50 à 80 ans, bien qu'elle puisse survenir à tout âge, y compris chez l'enfant. Cette maladie est causée par la production d'auto-anticorps dirigés contre les récepteurs de l'acétylcholine (AChR), ce qui altère la transmission neuromusculaire. La cause exacte de la production de ces auto-anticorps demeure inconnue, mais des associations existent avec des anomalies du thymus, l'hyperthyroïdie auto-immune et d'autres maladies auto-immunes.

Manifestations cliniques

La myasthénie se caractérise par des épisodes de faiblesse musculaire et de fatigue persistante, même après le repos. Les symptômes s'améliorent temporairement avec le repos mais s'aggravent lors d'activités physiques répétées.

Les signes cliniques les plus courants incluent :

- **Ptose** (chute des paupières).
- **Diplopie** (vision double).
- **Faiblesse musculaire** survenant après l'effort.

Cette faiblesse diminue avec le repos, mais réapparaît dès que les muscles sont sollicités. Certains patients présentent des symptômes bulbaires, notamment des troubles de la voix, des régurgitations nasales, des difficultés à avaler ou une suffocation. Les réflexes ostéotendineux et la sensibilité restent généralement normaux.

Les symptômes varient en intensité d'un moment à l'autre, pouvant fluctuer sur quelques minutes, heures ou jours.

Deux complications majeures nécessitent une attention particulière :

1. **La crise myasthénique** : cette complication se manifeste par une faiblesse musculaire généralisée sévère, pouvant inclure les muscles respiratoires. Elle survient chez environ 15 à 20 % des patients au moins une fois au cours de leur vie. Une infection ou un stress immunitaire peut en être le déclencheur. Une prise en charge rapide est essentielle, car une insuffisance respiratoire aiguë peut s'installer rapidement. Le traitement d'urgence repose sur la perfusion d'immunoglobulines ou une plasmaphérèse.
2. **La crise cholinergique** : cette crise résulte d'un excès de médicaments anticholinestérasiques, entraînant une faiblesse musculaire semblable à celle d'une crise myasthénique. Cependant, elle s'accompagne de fasciculations musculaires, d'une augmentation des sécrétions (larmes, salive), d'une tachycardie et de diarrhées. Une distinction rapide entre ces deux types de crises est essentielle pour éviter un traitement inapproprié.

Classification de la gravité (Osserman-Jenkins)

La classification suivante permet d'évaluer la gravité de la myasthénie grave :

- **Stade 1** : Atteinte limitée aux muscles oculaires.

- **Stade 1A** : Atteinte oculaire avec signes extra-oculaires détectés à l'électromyogramme.
- **Stade 2A/2B** : Atteinte diffuse, bulbaire (2A) ou non bulbaire (2B).
- **Stade 3** : Atteinte diffuse, aiguë, avec insuffisance respiratoire liée à la faiblesse des muscles respiratoires.
- **Stade 4** : Forme diffuse, chronique et sévère, avec amyotrophie, nécessitant intubation et assistance ventilatoire. Le pronostic est alors réservé.

9.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

Comme le montrent clairement les manifestations les plus courantes de la myasthénie, l'autonomie des patients est fortement compromise, et des handicaps significatifs peuvent survenir, remettant en question leur capacité à effectuer des activités quotidiennes sans assistance. Chez la majorité des personnes atteintes, le traitement symptomatique seul ne suffit pas à garantir une compensation adéquate. Dans ces cas, un traitement prolongé à base de corticoïdes est souvent nécessaire, accompagné d'un traitement immunosuppresseur au long cours, administré sous forme de médicaments oraux.

Les phases aiguës de la maladie peuvent nécessiter des hospitalisations en urgence, en raison de l'aggravation des symptômes ou de complications graves. La progression de la myasthénie est généralement variable, mais elle tend à s'aggraver au cours des deux premières années suivant le diagnostic, avec une extension et une intensification de la fatigue musculaire. Bien que des périodes d'amélioration symptomatique prolongées puissent survenir dans les stades précoces, les rémissions définitives restent rares.

Chapitre 10 - MYOPATHIES

10.1. INTRODUCTION

Le terme myopathie désigne un ensemble de pathologies affectant le muscle strié volontaire, sans lien direct avec des troubles du système nerveux central ou périphérique. Les myopathies se répartissent en deux sous-groupes principaux : myopathies congénitales héréditaires et myopathies acquises. À ce jour, plus de 100 types de myopathies sont identifiés.

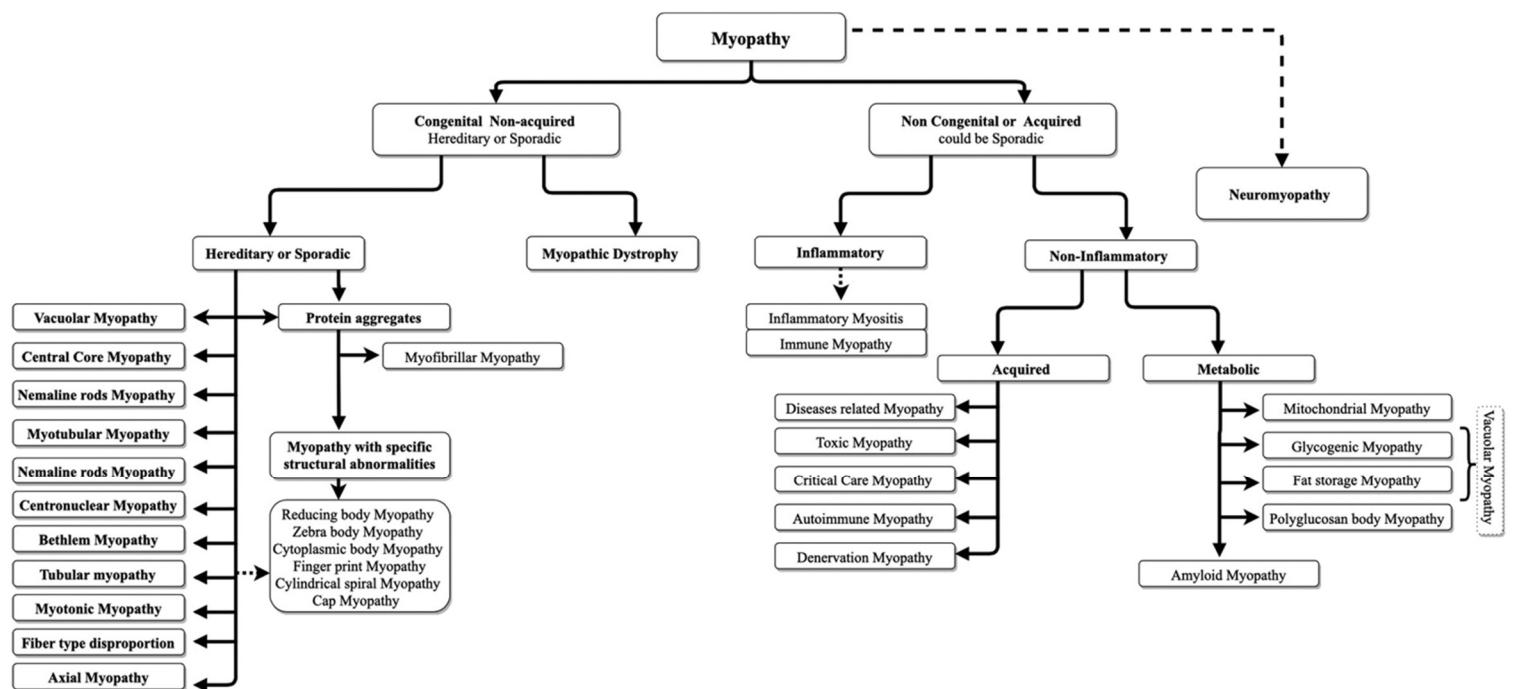
Classification des myopathies

Les **myopathies congénitales** incluent :

- Dystrophies musculaires
- Canalopathies
- Myopathies non dystrophiques
- Myopathies mitochondriales
- Myopathies métaboliques

Les **myopathies acquises** comprennent :

- Formes **inflammatoires, toxiques** ou **nutritionnelles**
- Myopathies associées à des **maladies systémiques**
- Troubles **endocriniens** (thyroïdiens ou hypophysaires)



Les manifestations varient selon le type de myopathie, mais certains symptômes typiques peuvent être observés :

- **Déficit de force** fluctuant et progressif, pouvant évoluer vers une atrophie musculaire
- **Fatigue musculaire** améliorée par le repos
- **Diminution de la masse musculaire**
- **Douleurs musculaires**
- **Contractures**
- **Spasmes et crampes** après l'effort
- **Myoclonies** (contractions brèves) et **fasciculations** (contractions localisées)
- **Raideur musculaire**
- **Hypotonie**
- **Aréflexie** (absence de réflexes)

Les myopathies peuvent aussi toucher le **muscle cardiaque** dans les formes sévères, en raison de sa structure striée involontaire. La gravité des symptômes dépend du type de myopathie et de l'âge d'apparition. Par exemple :

- La **dystrophie musculaire de Duchenne**, qui apparaît entre 2 et 4 ans chez les garçons, entraîne une faiblesse musculaire progressive.
- La **dystrophie musculaire de Becker**, moins invalidante, débute à l'adolescence.
- Les **myopathies inflammatoires acquises** peuvent survenir à tout âge.

10.2. LE TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement curatif pour la plupart des myopathies, en particulier les formes dégénératives à début précoce. Cependant, une prise en charge ciblée permet souvent de contrôler les symptômes.

Les approches thérapeutiques incluent la kinésithérapie pour améliorer la force musculaire, réduire la raideur et la douleur, et prévenir les rétractions ostéo-tendineuses. Une prise en charge multidisciplinaire est essentielle, notamment dans les dystrophies musculaires comme celle de Duchenne, associant traitements pharmacologiques, chirurgie orthopédique, suivi cardiologique et soins respiratoires.

Pour les myopathies acquises, le traitement vise à éliminer la cause sous-jacente, qu'elle soit inflammatoire, toxique ou nutritionnelle.

10.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

Les myopathies, qu'elles soient d'origine héréditaire ou acquise, présentent des degrés variables d'invalidité en fonction de leur nature, de leur localisation anatomique et de la gravité des lésions musculaires. Les dystrophies musculaires, qui sont des formes dégénératives, figurent parmi les plus invalidantes. Elles nécessitent un suivi rapproché par des spécialistes en réadaptation fonctionnelle pour optimiser la prise en charge. À l'inverse, les myopathies non dystrophiques, qu'elles soient métaboliques, inflammatoires ou toxiques, tendent à être moins sévères et peuvent souvent régresser si elles sont diagnostiquées et traitées rapidement.

La pratique sportive chez les patients atteints de myopathies doit être envisagée avec précaution. Les phases aiguës ou transitoires des myopathies acquises, caractérisées par une faiblesse musculaire, des douleurs, une fatigue intense ou des contractures, imposent une interruption temporaire de l'activité physique jusqu'à l'amélioration des symptômes. De même, les myopathies traitées par des médicaments nécessitent un contrôle rigoureux des symptômes avant toute reprise sportive. Lorsque les myopathies sont

secondaires à des maladies systémiques, une évaluation approfondie des conditions sous-jacentes est indispensable avant d'autoriser la pratique d'un sport.

Dans le cas des myopathies héréditaires, des contre-indications absolues peuvent exister, notamment en présence de dysfonction respiratoire sévère ou d'insuffisance cardiaque. Dans ces situations, certaines activités physiques, telles que les sports aquatiques ou les sports en hauteur, sont formellement proscrites en raison des risques potentiels pour la santé des patients.

Chapitre 11 - AMPUTATIONS

11.1. INTRODUCTION

Le terme amputation désigne l'ablation ou le détachement d'un segment du corps, résultant d'un accident, d'un traumatisme ou d'une intervention chirurgicale. Elle peut toucher différentes parties du corps : doigts, mains, pieds, membres supérieurs ou inférieurs, selon divers niveaux anatomiques (avant-pied, arrière-pied, transradial, transfémoral, etc.). Chaque type d'amputation entraîne des conséquences spécifiques en termes de récupération et de réadaptation.

Le syndrome du membre fantôme survient chez 50 à 80 % des amputés. Il se manifeste par des sensations désagréables (démangeaisons, douleurs, picotements, mouvements perçus) dans le membre manquant.

Classification des amputations

Les amputations peuvent être classées en fonction de leurs causes :

- **Complications vasculaires** (ex. : diabète décompensé)
- **Tumeurs osseuses** (sarcomes, ostéochondromes)
- **Traumatismes graves** (écrasement, avulsion mécanique)
- **Ischémies** dues à des maladies vasculaires (gangrène)
- **Déformations squelettiques** irréparables chirurgicalement
- **Infections osseuses réfractaires** (ostéomyélite)

Ainsi que de leur niveau d'amputation :

- **Membres supérieurs :**
 - Doigts, métacarpe
 - Avant-bras (**transradial**)
 - Coude (**trانشuméral**)
 - Poignet, épaule
- **Membres inférieurs :**
 - Doigts / pieds
 - Sous le genou (**transtibial**)
 - Au-dessus du genou (**transfémoral**)
 - Articulation de la cheville, hanche
- **Pied :**
 - Doigts et gros orteil
 - Avant-pied / Rétro-pied



Les amputations transtibiales sont les plus fréquentes et permettent une bonne adaptation aux prothèses, avec une marche satisfaisante après rééducation. En revanche, les amputations transfémorales posent davantage de défis, et certains patients utilisent des fauteuils roulants. Les amputés des membres supérieurs s'adaptent généralement mieux, avec un impact moindre sur les activités quotidiennes.

11.2. LES PROTHESES

Les prothèses modernes sont conçues pour répondre aux besoins spécifiques des patients en fonction des activités qu'ils souhaitent pratiquer. Parmi ces dispositifs, certains modèles sont spécialement conçus pour les activités aquatiques, telles que la natation, la plongée ou simplement l'usage sous la douche.

Les prothèses de bain sont fabriquées avec des matériaux résistants à l'eau et à la corrosion, garantissant leur durabilité en milieu humide. Nous distinguons deux types principaux de conceptions selon leur structure :

- **Prothèses endo-squelettiques (modulaires) :** Ces modèles intègrent un système permettant l'écoulement de l'eau, évitant ainsi l'accumulation de liquide

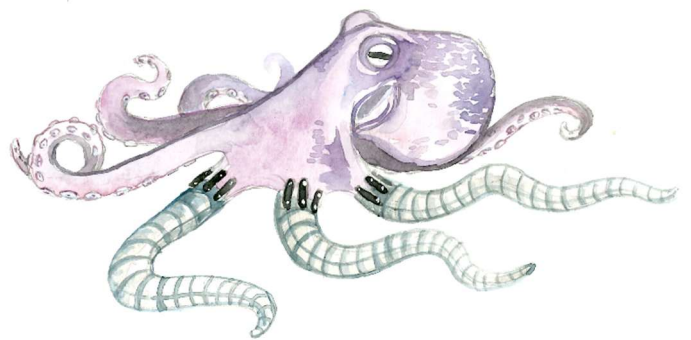
à l'intérieur de la prothèse. Elles sont dotées de pieds à talon plat et de semelles antidérapantes, offrant une meilleure stabilité sur les surfaces mouillées.

- **Prothèses exo-squelettiques (traditionnelles)** : Conçues pour limiter la flottabilité, elles sont fabriquées avec des matériaux denses. Des ouvertures spécifiques permettent l'évacuation de l'eau, assurant ainsi leur fonctionnalité dans l'eau.

Adaptations spécifiques pour la plongée

Les prothèses destinées à la plongée sous-marine intègrent des mécanismes avancés pour faciliter les mouvements en milieu aquatique. Elles disposent d'articulations verrouillables permettant l'utilisation de palmes, avec des angles de flexion ajustés en fonction de l'activité :

- **Flexion à 30°** pour faciliter la nage.
- **Flexion à 90°** pour permettre la marche sur la terre ferme.



En outre, les genoux modulaires offrent plusieurs modes fonctionnels en fonction des besoins :

- **Extension fixe** pour affronter des terrains difficiles, tels que les bords de piscine ou les bateaux.
- **Articulation libre** pour une mobilité fluide sur des surfaces planes.
- **Commande électronique** pour un contrôle précis des mouvements, offrant une flexibilité et une adaptabilité optimales dans différents environnements.

Ces innovations permettent aux utilisateurs de prothèses aquatiques de pratiquer des activités diversifiées tout en garantissant sécurité, confort et performance.

11.3. PRECAUTIONS EN CAS DE SPORTS EN MILIEU NATUREL

Les amputations, bien qu'elles puissent poser certains défis, ne constituent généralement pas une contre-indication absolue à la pratique sportive. Toutefois, il est primordial de prendre en compte plusieurs facteurs clés pour assurer la sécurité et l'efficacité de l'activité physique. Parmi ceux-ci figurent les causes de l'amputation, telles que le diabète, les pathologies vasculaires ou les traitements oncologiques. De même, la présence de déficits vasculaires ou nerveux résiduels peut influencer les capacités physiques. L'adaptation des prothèses en fonction du sport pratiqué est également essentielle pour optimiser les performances et réduire les risques de complications.

Pour les sports nautiques et la plongée sous-marine, des adaptations spécifiques sont souvent nécessaires. Lorsqu'il s'agit des membres supérieurs, une amputation du bras gauche peut compliquer l'usage du gilet stabilisateur, tandis qu'une amputation du bras droit peut rendre l'accès au détendeur plus difficile, nécessitant des adaptations matérielles permettant une gestion unilatérale des équipements. Une formation spécifique est indispensable pour apprendre à manipuler le masque avec une seule main.



Concernant les membres inférieurs, en cas d'amputation du pied, il peut être préférable de retirer la prothèse pour éviter les déséquilibres dans l'eau. Des prothèses aquatiques munies d'articulations adaptées à l'usage de palmes sont recommandées pour faciliter la propulsion. Les combinaisons de plongée doivent également être ajustées afin d'éviter les poches d'air dans les

zones vides. Pour les combinaisons étanches, il est conseillé de positionner les valves du côté valide pour faciliter les manipulations.

Certaines contre-indications absolues à la plongée existent néanmoins. Celles-ci incluent la présence de plaies ouvertes ou de lésions cutanées sur le moignon, ainsi que l'incapacité à nager ou flotter en toute sécurité. L'adaptation à une amputation dépend étroitement du niveau de celle-ci, de la qualité de la rééducation et de l'accès à des prothèses appropriées.

Il est indispensable que la prothèse soit bien adaptée au sportif afin d'éviter notamment les blessures, boutons et rougeurs qui peuvent rendre la pratique désagréable et même imposer une interruption. Ces complications sont accentuées en cas de fortes de chaleurs et de frottements répétés.

Grâce aux avancées technologiques, les personnes amputées peuvent désormais pratiquer une grande variété de sports, y compris en milieu aquatique. Cependant, il est crucial de respecter certaines précautions spécifiques en fonction des conditions environnementales et des besoins individuels. Des solutions sur mesure, une rééducation adaptée et l'accompagnement par des professionnels qualifiés sont indispensables pour garantir la sécurité et améliorer la qualité de vie des personnes amputées dans leur pratique sportive.



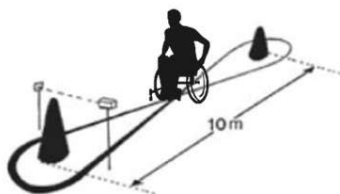
Chapitre 12 - INFINITY-TEST

L'évaluation de la vitesse maximale aérobie (VMA) de la consommation d'oxygène (VO2) sont des données intéressantes lors des entraînements sportifs. Ces paramètres sont généralement évalués lors d'un test à l'effort sur cycloergomètre ou par des tests de terrains en course (Test Cooper, Léger...).

Cependant, un sportif en chaise roulante n'a pas facilement la possibilité d'évaluer sa condition physique de cette manière.

L'infinity-test est un test chronométré facile à mettre en place, utilisant 2 cônes séparés de 10 mètres. Durant ce test, le sportif fait des allers-retours en 8 autour des cônes pendant 3 minutes. Le dernier 8 est considéré complet lorsqu'il dépasse la moitié du trajet retour. Le nombre de 8 effectués correspond à une consommation d'oxygène, un wattage et une vitesse maximale aérobie (Table 1 et 2).

"Infinity Test" for wheel-chairs



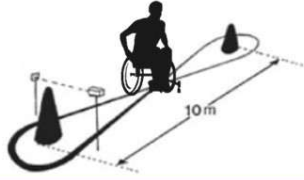
- 2 Cones ,10 meters apart on a straight line.
- The participant starts at the starting cone, each lap is counted when he returns to this point.
- A maximum of "8" in 3 minutes.

Predictivity 80%

8 performed	VO2 (ml/min)	Watts	MAS (km/h)
4	100	62	2
5	300	68	2,5
6	500	73	3
7	700	79	3,5
8	900	84	4
9	1100	90	4,5
10	1300	96	5
11	1500	101	5,5
12	1700	107	6
13	1900	113	6,5
14	2100	118	7
15	2300	124	7,5
16	2500	130	8
17	2700	135	8,5
18	2900	141	9
19	3100	146	9,5
20	3300	152	10

Souvent, dans un club d'handisport, les équipes mélangent sportifs lésés et non lésés. Ces derniers s'entraînent également en chaise roulante et maîtrisent les techniques de manipulation de la chaise. Le tableau 2 permet à ces sportifs non lésés de pouvoir également suivre leur progression par le même test.

“Infinity Test” for wheel-chairs Trained Normatives



- 2 Cones ,10 meters apart on a straight line.
- The participant starts at the starting cone, each lap is counted when he returns to this point.
- A maximum of "8" in 3 minutes.

Predictivity 82%

8 performed	VO2 (ml/min)	Watts	MAS (km/h)
7	263	95	3
8	526	102	4
9	789	108	4,5
10	1053	114	5
11	1316	121	5,5
12	1580	127	6
13	1842	133	6,5
14	2100	140	7
15	2370	145	7,5
16	2650	150	8
17	2900	158	8,5
18	3150	165	9
19	3400	170	9,5
20	3700	177	10
21	3900	183	10,5
22	4200	190	11
23	4500	196	12

Evaluez-vous et n’hésitez pas à suivre votre progression...



REMERCIEMENTS

Nous remercions chaleureusement Nicolas Smets et Lisa Deru pour les illustrations de ce livre ainsi que toutes les personnes qui ont pris le temps de relire le contenu et nous faire des propositions d'amélioration.