

2. MALFORMATIONS CÉRÉBRALES

I. BOUVET-DRUMARE

Anomalies d'induction : malformation de Chiari, holoprosencéphalie, dysplasie septo-optique

■ MALFORMATION DE CHIARI [1]

Cette malformation est marquée par une anomalie de la position de la jonction bulbomédullaire et du cervelet, sous le trou occipital. Selon la position de cette jonction et les anomalies associées on en décrit trois types (I, II, III) dont essentiellement les types I et II concernent l'enfant :

±type I : ptose des amygdales cérébelleuses à 5 mm au moins sous le trou occipital, associée à une syringomyélie dans 10 à 15 % des cas ;

±type II : descente du tronc cérébral et du vermis cérébelleux dans le canal médullaire cervical, avec abaissement de la tente du cervelet, associée à une myéломéningocèle sacrée dans 95 % des cas.

SIGNES CLINIQUES OPHTHALMOLOGIQUES CHEZ L'ENFANT

Strabisme concomitant aigu, nystagmus (essentiellement nystagmus battant vers le bas qui génère des oscillopsies et une baisse d'acuité visuelle de près, hautement évocateur chez l'enfant, ou nystagmus horizontal, alternant périodique), údème papillaire secondaire à l'hydrocéphalie.

AUTRES SIGNES CLINIQUES

Essentiellement céphalées et douleurs cervicales dans le type I, plus rarement ataxie, vertiges, paralysie des dernières paires crâniennes, déficit des extrémités (mains et pieds). Dans le type II, dès la naissance, troubles respiratoires pouvant conduire au décès, hypotonie, troubles sphinctériens, troubles de la succion et de la déglutition.

DIAGNOSTIC

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébromédullaire et sagittale est l'examen essentiel au diagnostic ; dans le type II, le diagnostic est fréquemment fait en anténatal par l'échographie et l'IRM.

TRAITEMENT

Le traitement est neurochirurgical. Il ne concerne que les formes symptomatiques dans le type I, alors qu'il est obligatoire et plus complexe pour le type II. La prise en charge chirurgicale du strabisme ou du nystagmus n'est indiquée qu'après le traitement neurochirurgical compte tenu des améliorations importantes des signes ophtalmologiques après la neurochirurgie (fig. 22-1).

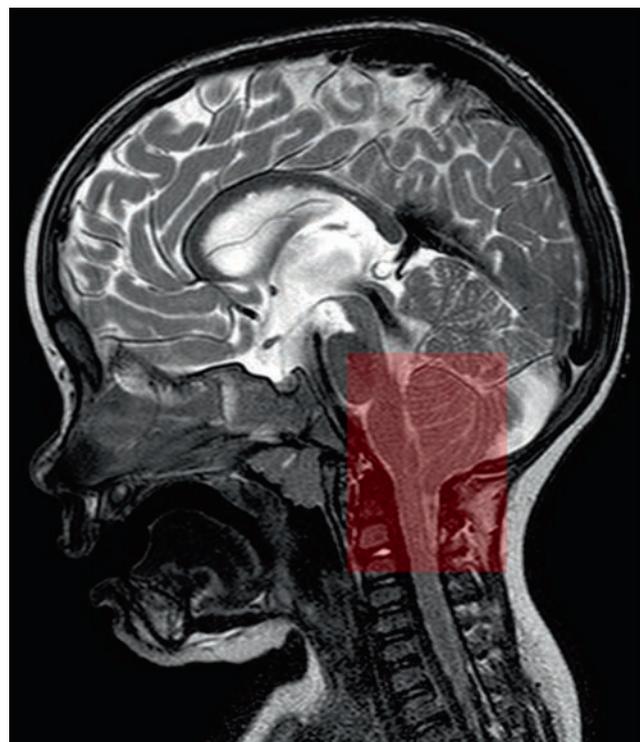


Fig. 22-1 Garçon âgé de 5 mois adressé pour mauvais suivi visuel et nystagmus congénital horizontal.

LAF et FO normaux. PEV et ERG normaux. IRM cérébrale : malformation de Chiari type I qui évolue progressivement vers un type II. (Le caractère horizontal pendulaire d'un nystagmus est atypique dans ce type de malformation.)

■ HOLOPROSENCÉPHALIE [1, 2]

Cette malformation cérébrale complexe est due à un défaut de clivage médian du prosencéphale, survenant entre le 18^e et le 28^e jour de gestation, touchant le cerveau antérieur et le visage, à l'origine de manifestations neurologiques et d'anomalies faciales de degré variable. Elle est fréquente (1/10 000 naissances, 1/250 produits de conception).

SIGNES OPHTHALMOLOGIQUES

On retrouve : cyclopie, synophtalmie, hypotélorisme, colobome choroïdérien, amétropie, microcornée, chambre antérieure étroite, strabisme, dysplasie rétinienne, hypoplasie ou aplasie des nerfs optiques.

MALFORMATIONS FACIALES

On retrouve : agénésie prémaxillaire, fente médiane ou bilatérale labiale et/ou palatine, atrésie des choanes, sténose du sinus pyramidal, hypotélorisme et incisive maxillaire médiane unique ; la face peut être normale.

DIAGNOSTIC

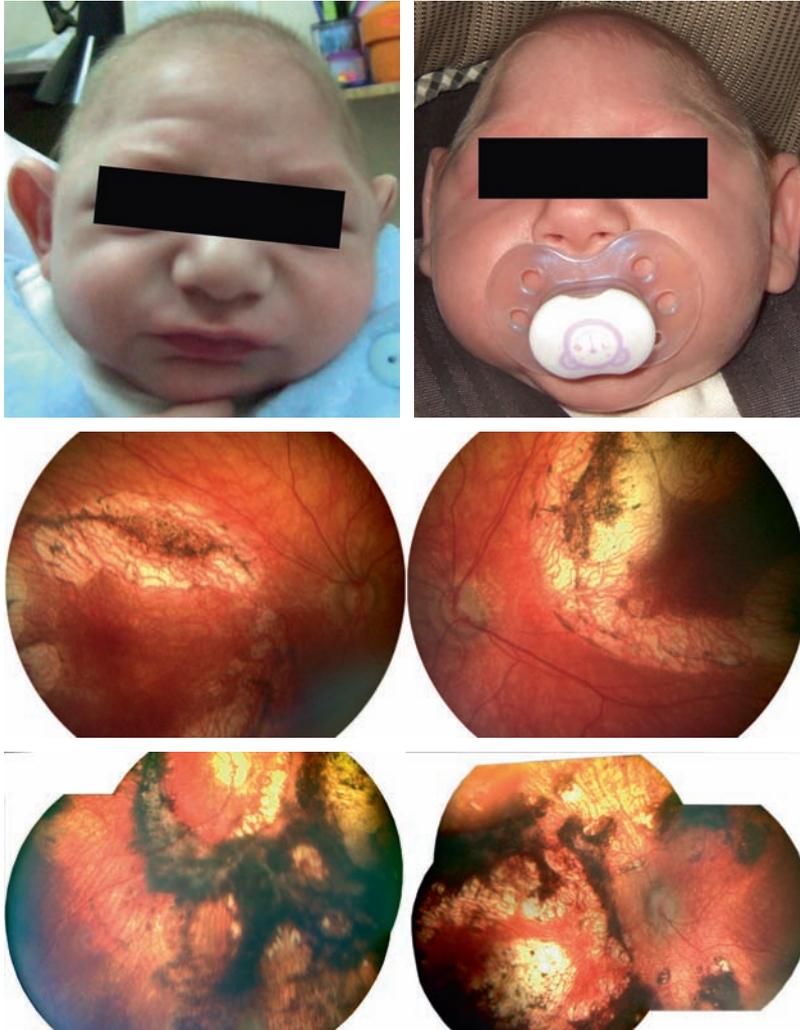
Le diagnostic repose sur l'IRM et le diagnostic moléculaire ±14 gènes impliqués dont quatre majeurs : *SHH* (7q36), *ZIC2* (13q32),

SIX3 (2p21), TGIF (18p11). Le diagnostic prénatal repose essentiellement sur l'échographie et l'IRM.

PRONOSTIC

Le pronostic est variable selon la sévérité de la malformation ; le pronostic vital est engagé et chez les enfants qui survivent, de

nombreuses manifestations associées sont décrites telles que : retard du développement, hydrocéphalie, déficit moteur, troubles d'alimentation et de déglutition, épilepsie, dysrégulation hypothalamique, troubles endocriniens d'origine hypophysaire (diabète insipide). Il existe des formes familiales avec une forte variabilité de phénotype intrafamiliale (fig. 22-2 et 22-3).



a | b
c
d

Fig. 22-2 Jumeaux (a, b) atteints d'holoprosencéphalie.

Jumeau en a, FO : lacunes chorioretiniennes au pôle postérieur (c). Jumeau en b, FO : lacunes chorioretiniennes beaucoup plus étendues (d).

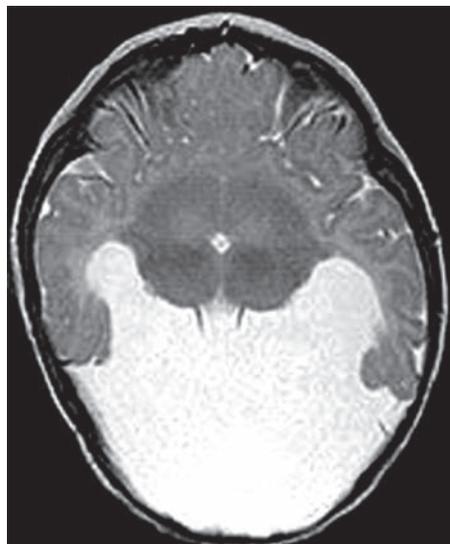


Fig. 22-3 IRM holoprosencéphalie (fusion diencephale et lobes frontaux, ventricule unique). (Remerciements au Dr G. Soto Ares.)

■ DYSPLASIE SEPTO-OPTIQUE [1, 3]

Cette entité clinique hétérogène se définit par la triade classique : hypoplasie des nerfs optiques, déficits hormonaux hypophysaires et malformations cérébrales de la ligne médiane. Elle est également connue sous le nom de syndrome de De Morsier. Son incidence est estimée à 1/10 000 naissances vivantes. Sa sévérité est variable, la triade complète n'est présente que chez 30 % des patients, mais au moins deux des trois signes doivent être présents pour poser le diagnostic.

SIGNES OPHTHALMOLOGIQUES

La dysplasie septo-optique est souvent découverte devant des signes de malvoyance chez un nourrisson (pas de suivi visuel, comportement de cécité), ou devant un nystagmus infantile. Si les nerfs optiques ne sont pas atrophiés ou si l'hypoplasie est unilatérale le comportement visuel peut être normal, et être associé à un strabisme sensoriel (formes unilatérales, avec parfois syndrome du monoptalme fonctionnel). L'examen en lampe à fente (LAF) est normal ; les potentiels évoqués visuels (PEV) en stimulation par flashes, s'ils sont enregistrés, sont plats ou déstructurés uni- ou bilatéralement, traduisant la sévérité de l'atteinte des voies optiques. S'ils sont normaux ou validés, le pronostic visuel est meilleur. Le diagnostic est fait au fond d'œil (FO) : les papilles sont de petite taille, l'émergence des vaisseaux se fait au centre de la papille et elles sont cernées d'un halo hypo- ou hyperpigmenté

réalisant l'aspect du « double anneau ». Elles peuvent être confondues avec une excavation papillaire centrale (fig. 22-4).

DIAGNOSTIC

L'IRM cérébrale confirme le diagnostic en révélant : l'agénésie du septum pellucidum qui n'est ni constante ni pathognomonique, une hypoplasie du corps calleux, ou d'autres anomalies non spécifiques (hypoplasie de la substance blanche, hétérotopie corticale, polymicrogyrie, schizencéphalie, pachygyrie, kystes arachnoïdiens). Surtout elle précise l'atteinte de la tige pituitaire et de l'antéhypophyse (fig. 22-5).

BILAN

Le bilan est toujours complété par un examen endocrinien même dans les formes unilatérales, à la recherche d'un déficit en hormone de croissance (70 % des cas), d'un hypothyroïdisme (43 %), d'un déficit en *adenocorticotrophic hormone* (ACTH) (27 %) et d'un diabète insipide (2 %) ; s'il est normal, il faudra surveiller la courbe statur pondérale jusqu'à l'âge de la puberté et redoser l'hormone de croissance en cas de fléchissement de celle-ci, certains déficits partiels ne se révélant que plus tard (formes unilatérales).

PRISE EN CHARGE

Il est nécessaire d'adresser les patients sévèrement malvoyants vers des structures spécialisées dans la déficience visuelle très rapidement pour éviter les complications neuropsychologiques liées à celle-ci

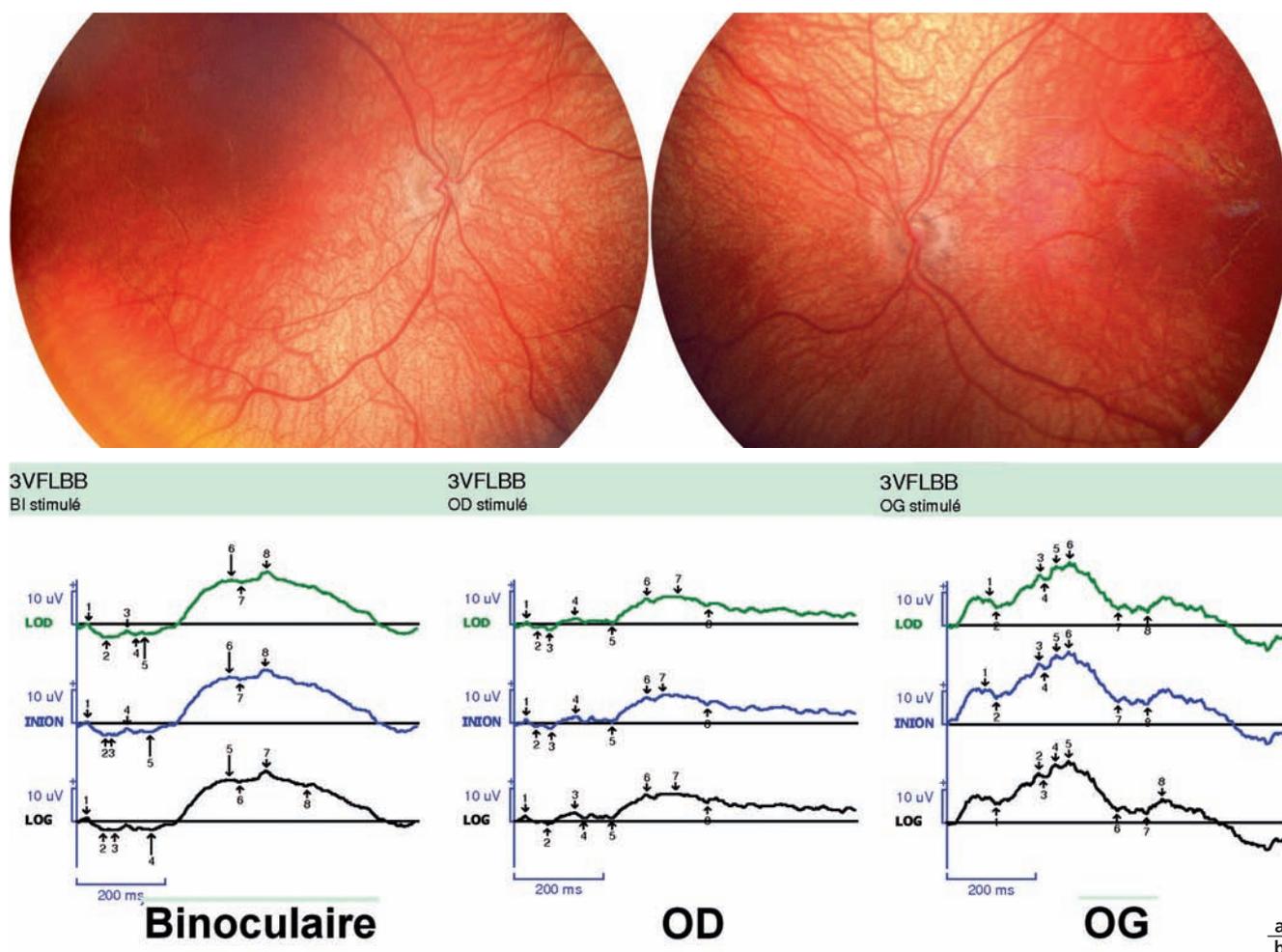


Fig. 22-4 Enfant de 2 mois et demi adressé pour comportement de cécité.

a. FO : hypoplasie sévère des nerfs optiques avec atrophie papillaire, atrophie péripapillaire (double anneau). b. PEV : présence uniquement d'une réponse en stimulation par flashes en binoculaire sous forme d'une onde tardive (360 ms) et immature.

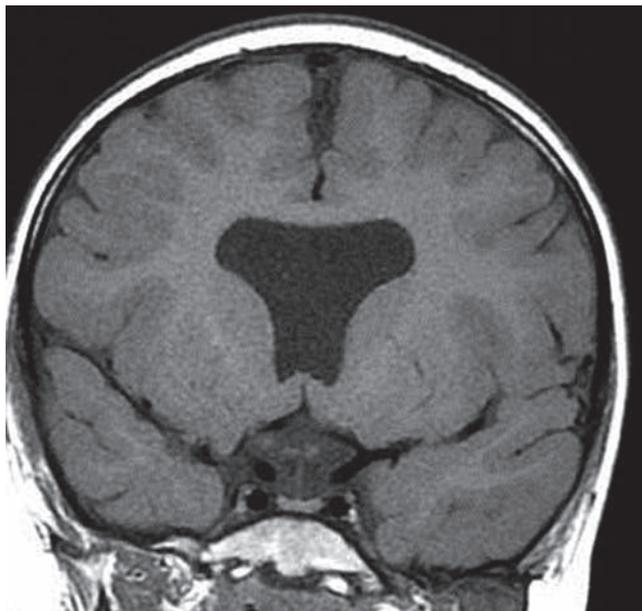
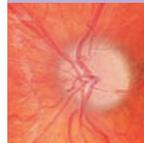


Fig. 22-5 Hypoplasie du chiasma optique, pas de septum pellucidum = dysplasie septo-optique. (Remerciements au Dr G. Soto Ares.)

(retard de développement, troubles de type autistique). Dans le cas de formes mineures, avec atteinte visuelle moins sévère, le diagnostic est parfois fait tard et les patients mènent une vie normale.

ÉTIOLOGIE

La majorité des cas sont sporadiques. Le facteur de risque le plus retrouvé dans toutes les études est le jeune âge maternel. L'exposition à des drogues (LSD, traitements anticonvulsivants, antidépresseurs, quinine ou alcool) est moins certaine. Plusieurs gènes sont en cause : *HESX1* (3p21.2-p21.1), soit homozygotes (autosomique récessive [AR]), soit hétérozygotes (autosomique dominante [AD]); *SOX2* (3q26.3-q27); des mutations/duplications de *SOX3* (Xq26.3); des mutations d'*OTX2* (14q21-q22). Une mutation n'est retrouvée que chez moins de 1 % des patients (fig. 22-6).

Anomalies de la neurogenèse, migration et organisation cellulaire

Ces anomalies sont beaucoup mieux connues depuis l'apport de l'IRM ; elles peuvent être dues à des mutations génétiques ou à l'exposition à des toxiques (alcool, drogues).

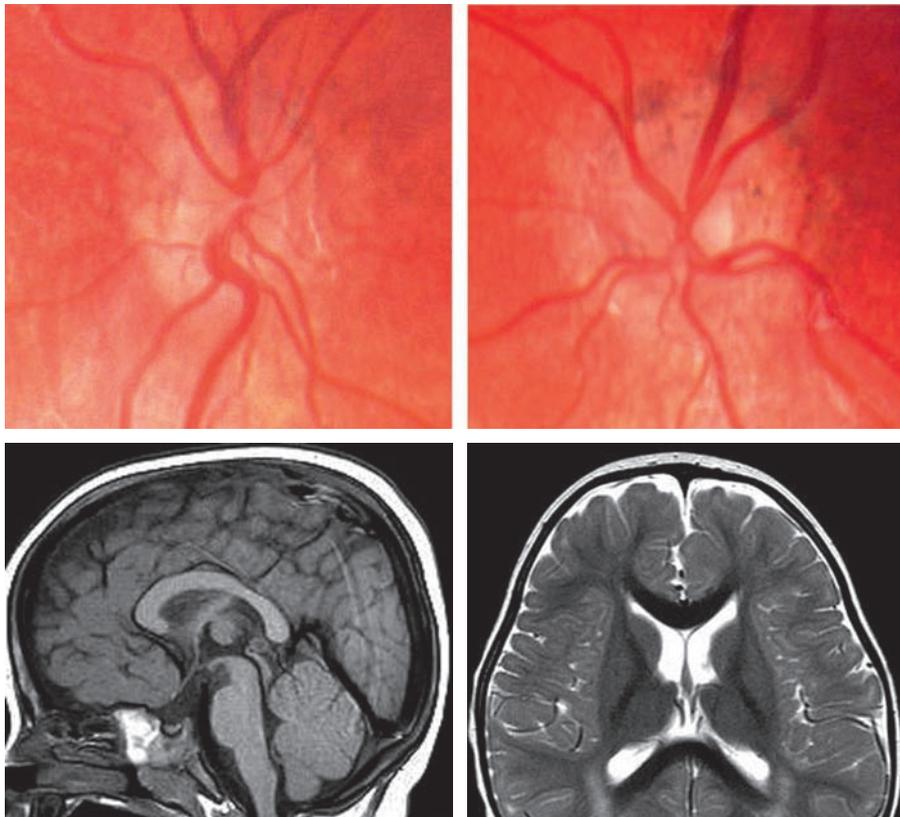


Fig. 22-6 Enfant de 1 an adressé pour strabisme convergent gauche, amblyopie gauche et nystagmus horizontal.

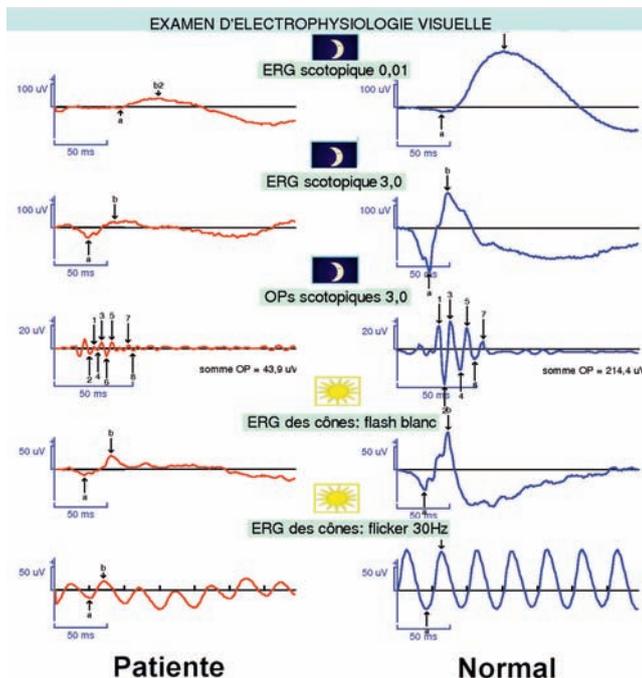
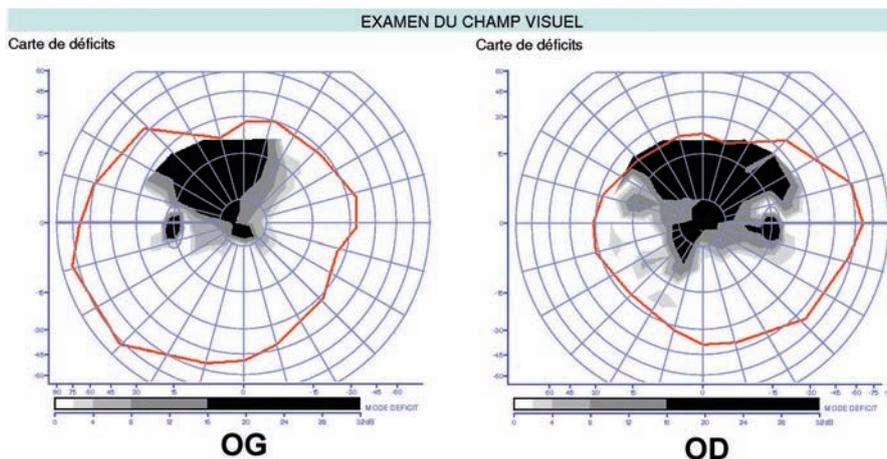
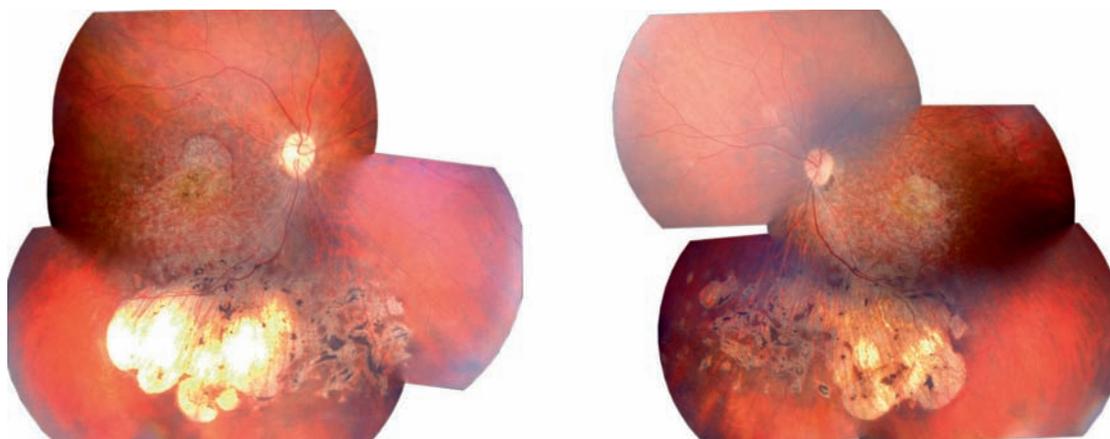
a, FO : hypoplasie bilatérale des nerfs optiques, discrète sur l'œil droit et nette sur l'œil gauche. b, c, IRM, séquence 3D Drive : hypoplasie du chiasma optique asymétrique, plus sévère à gauche (b); pas de visibilité de la tige pituitaire; intégrité du septum pellucidum (c); pas de dysplasie septo-optique. (Fig. 22-6b et c : remerciements au Dr G. Soto Ares.)

■ TROUBLE DE LA NEUROGENÈSE

Ce trouble se traduit essentiellement par des microcéphalies.

Les pathologies associant une microcéphalie syndromique sont nombreuses. Pour l'ophtalmologiste, nous retiendrons l'association microcéphalie et chorioretinopathie : il s'agit d'une microcéphalie vraie avec retard mental modéré et retard de croissance, associée à une dystrophie rétinienne bâtonnets-cônes. Au FO à la naissance, on note des lacunes chorioretiniennes sous l'arcade

des vaisseaux temporaux inférieurs, associées à une rétinopathie avec atteinte des composantes scotopiques et photopiques de l'électrorétinogramme (ERG), évoluant progressivement comme une dystrophie bâtonnets-cônes. Il existe des porteurs sains ou des patients avec pénétrance incomplète (fig. 22-7). Le diagnostic différentiel est le syndrome d'Aicardi, qui ne touche que les filles et associe des spasmes en flexion à un retard intellectuel sévère, avec des lacunes chorioretiniennes sans dystrophie rétinienne à l'ERG (voir chapitre 21.1).



a
b
c

Fig. 22-7 Jeune fille âgée de 24 ans présentant une microcéphalie et des lacunes chorioretiniennes depuis la naissance.

a. Hérité autosomique dominante (sa mère est atteinte). Disposition des lacunes en inférieur, sous l'arcade des vaisseaux temporaux, bilatérale, caractéristique (syndrome d'Alzial-Dufier).
b. Atteinte du champ visuel qui correspond à la disposition des lacunes (noir = non vu).
c. Atteinte de l'ERG qui est très diminué en scotopique et en photopique = dystrophie rétinienne bâtonnets-cônes.

■ TROUBLES DE LA MIGRATION CELLULAIRE

±Hétérotopies nodulaires périventriculaires : elles sont constituées par un amas de neurones n'ayant pas effectué leur migration et se trouvant ainsi en dehors du cortex, le plus souvent au niveau périventriculaire. Elles peuvent être syndromiques comme dans le syndrome d'Aicardi (voir chapitre 16.1) ou le syndrome de Zellweger (peroxydomopathie caractérisée par une dysmorphie faciale très caractéristique, une hypotonie sévère, des crises d'épilepsie et des dysfonctionnements hépatiques et rénaux). Les patients peuvent également présenter une cataracte, un glaucome, une dystrophie rétinienne mixte, un nystagmus et une atrophie du nerf optique. Progressivement surviennent des troubles visuels puis la perte de la vision. Une surdité neuro-sensorielle peut être présente souvent secondaire à un défaut génétique du gène *PEX1*.

±Hétérotopies en bande sous-corticales : elles sont beaucoup moins graves et ne donnent qu'un retard mental léger. Il n'y a pas de signes ophtalmologiques spécifiques.

±Lissencéphalies : elles sont caractérisées par une surface cérébrale lisse ou avec très peu de sillons. Elles sont responsables d'une épilepsie sévère, de troubles du tonus et d'un retard mental important. Il n'y a pas de signes ophtalmologiques spécifiques.

■ TROUBLES DE L'ORGANISATION CORTICALE

±Polymicrogyrie : anomalie locale du cortex cérébral qui se caractérise par la présence d'un excès de giration et de sillons peu profonds. Elle est responsable d'une épilepsie sévère et d'un retard mental modéré. Elle peut être secondaire à une infection intra-utérine à cytomégalovirus et on peut alors retrouver au FO des cicatrices rétinienne ou une atrophie optique. Elle peut être associée également au syndrome de Zellweger.

±Schizencéphalie : elle se caractérise par une fente linéaire bordée de substance grise traversant tout l'hémisphère du ventricule. Elle entraîne des troubles moteurs, une épilepsie et un retard psychomoteur à des degrés divers.

Anomalies de la fosse postérieure

■ MALFORMATION DE DANDY-WALKER

Anomalie la plus fréquente, elle associe une hypoplasie du vermis et une dilatation kystique du V4 éloignant le vermis du tronc cérébral. Elle entraîne une hydrocéphalie, une encéphalocèle, une macrocéphalie et un retard de développement psychomoteur. Au FO, on peut avoir initialement un ũdème papillaire, puis une atrophie optique et un aspect de pseudo-colobome maculaire.

■ SYNDROME DE JOUBERT

Ce syndrome rassemble un ensemble de pathologies qui ont en commun une agénésie ou dysgénésie du vermis cérébelleux se manifestant par le signe pathognomonique de la « dent molaire » sur les coupes axiales de l'IRM au niveau de la jonction pontomésencéphalique. Sur les coupes sagittales, cette hypodysplasie ou dysplasie s'accompagne d'une horizontalisation du V4 (fig. 22-8) [4].

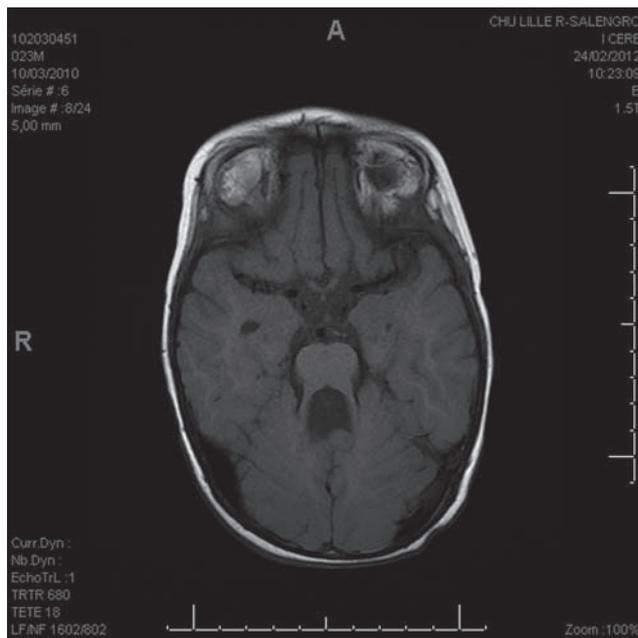


Fig. 22-8 Aspect IRM du syndrome de Joubert : hypoplasie du vermis cérébelleux donnant un aspect de dent molaire.

SIGNES CLINIQUES

Chez le nourrisson, le syndrome de Joubert associe des troubles respiratoires, une hypotonie et fréquemment des mouvements oculomoteurs anormaux en particulier un nystagmus. Puis apparaissent une ataxie qui perturbe l'apprentissage de la marche, une apraxie oculomotrice, un retard de développement psychomoteur. Les facultés intellectuelles peuvent être normales ou gravement altérées. Ces signes neurologiques peuvent être isolés ou associés à une atteinte rénale, hépatique, osseuse (scoliose, dysplasie osseuse), cardiaque, malformative (face et polydactylie).

SIGNES OPHTALMOLOGIQUES

L'apraxie oculomotrice est presque constante, le nystagmus est infantile précoce et nécessite de faire un ERG pour rechercher une dystrophie rétinienne. Il s'agit d'une dystrophie mixte, soit majeure (amaurose congénitale de Leber), soit précoce et progressive (dystrophie rétinienne d'apparition précoce dont on sait qu'elle forme un continuum de pathologies entre l'amaurose de Leber et les dystrophies rétinienne mixtes de l'enfance). Le FO peut être normal ou retrouver des modifications de pigmentation évoquant une atteinte rétinienne. Le FO peut aussi retrouver un colobome choroïdarien uni- ou bilatéral. Les formes avec colobome sont plus souvent associées au syndrome de Joubert avec atteinte hépatique. Les formes avec dystrophie rétinienne peuvent être également associées à une atteinte rénale (syndrome de Senior-Loken) (fig. 22-9).

DIAGNOSTIC MOLÉCULAIRE

Il existe actuellement 21 gènes qui codent tous pour des protéines du cil primitif, ce qui fait du syndrome de Joubert une ciliopathie. La transmission est autosomale récessive ou récessive liée à l'X (plus rare). Pour certaines formes de la maladie, il existe des corrélations génotype-phénotype intéressantes telles que l'association du gène *CEP290* aux formes cérébro-oculo-rénales avec dystrophie rétinienne type amaurose congénitale de Leber et néphro-

nophtise ou l'association du gène *TMEM67* avec une atteinte hépatique. Néanmoins plusieurs gènes peuvent être responsables du syndrome de Joubert avec dystrophie rétinienne (*AHI1*, *INPP5E*, *ARL13B*, *CC2D2A*, *NPHP1*, *RPGRIP1L* et *TMEM237*). L'intérêt des corrélations génotype-phénotype est de guider la recherche des affections associées et la surveillance. Ce groupe d'affections est accessible au diagnostic anténatal, et le dépistage peut surtout se faire au moyen de l'échographie anténatale et de l'IRM dans les familles exposées.

PRISE EN CHARGE

Pour l'ophtalmologiste, il s'agit d'évaluer la présence d'une déficience visuelle et sa sévérité pour :

± proposer l'aide d'un réseau de soins si nécessaire : centre d'action médico-social précoce (CAMPS) déficient visuel, puis service d'accompagnement à l'acquisition de l'autonomie et à la scolarisation (SAAAS) ;

± proposer une photoprotection en cas de dystrophie rétinienne ;

± organiser une rééducation orthoptique de l'apraxie oculomotrice chaque fois que la coopération de l'enfant le permet.

■ HYPOPLASIES ET DYSPLASIES CÉRÉBELLEUSES

On en rapproche les anomalies trouvées dans le syndrome PHACES pour *Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Cardiac defects and coarctation of the Aorta, Eye abnormalities, and Sternal abnormalities or ventral developmental defects* (fig. 22-10). Ce syndrome est sporadique et touche des filles dans 90 % des cas. Les anomalies oculaires sont variées : glaucome congénital, hyperplasie du vitré primitif et hypoplasie des nerfs optiques, colobomes, microphthalmie et cryptophtalmie. Il peut exister un hémangiome de la face, à différencier de l'angiome plan du syndrome de Sturge-Weber-Krabbe.

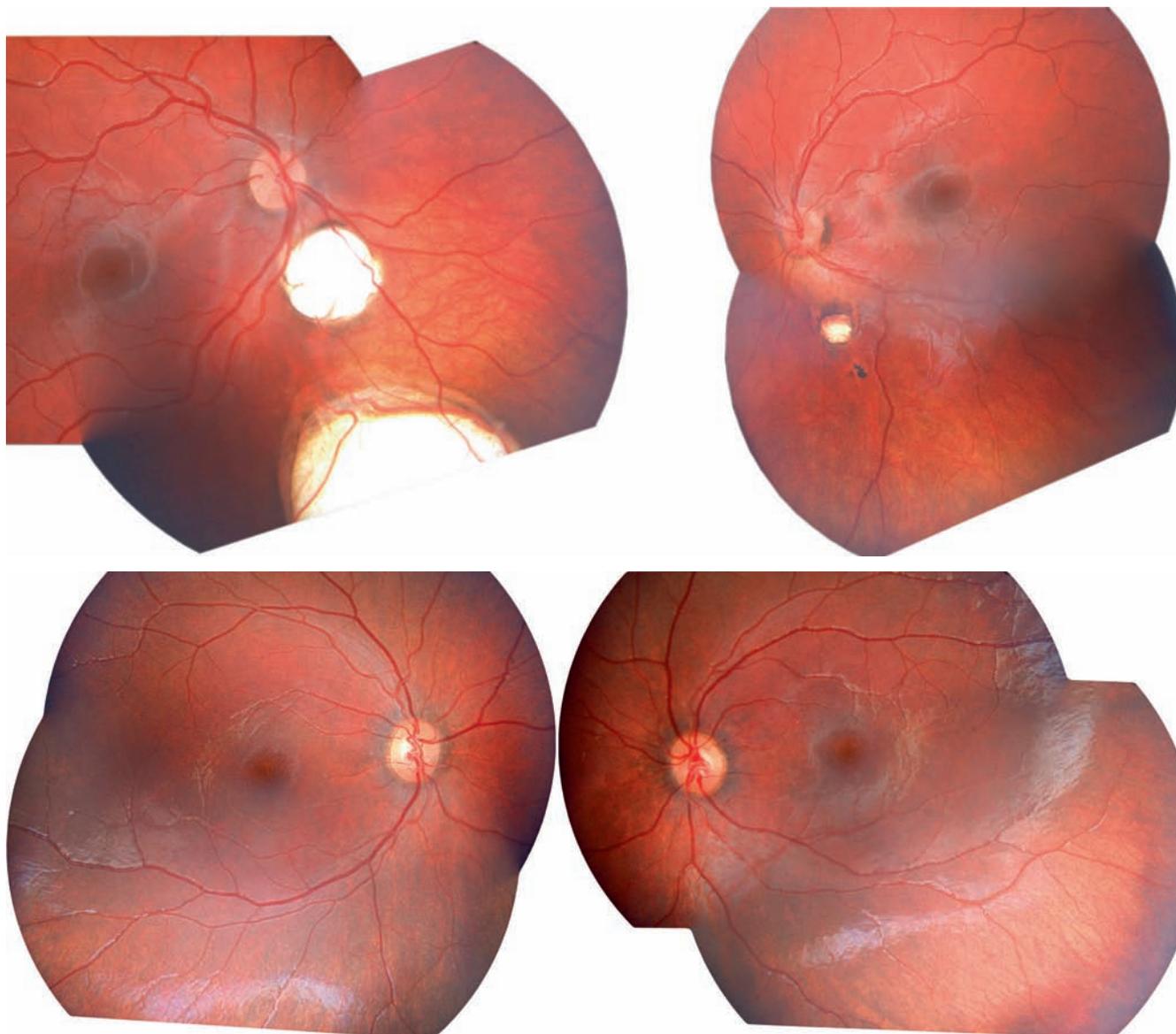
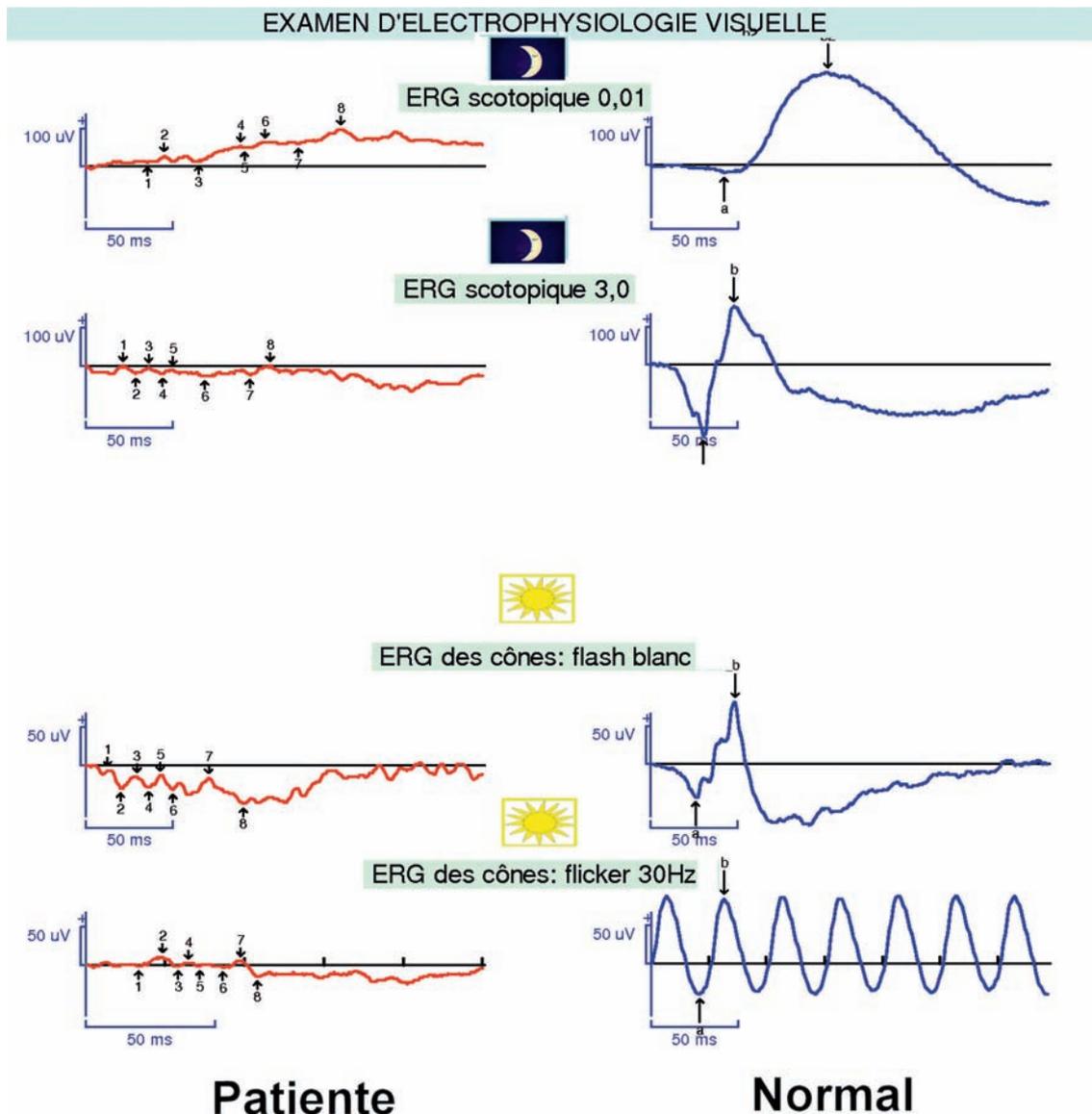
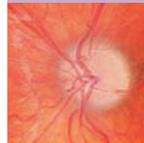


Fig. 22-9 Syndrome de Joubert.

a. Diagnostiqué sur une IRM motivée par un retard d'acquisitions (enfant de 20 mois), avec colobome choroïdarien bilatéral. b. Avec dystrophie rétinienne : modification de la pigmentation en périphérie.

a
b



c|

Fig. 22-9 Syndrome de Joubert. (suite)

c. Avec dystrophie rétinienne : ERG altéré en scotopique et en photopique.



Fig. 22-10 Enfant atteinte de syndrome de PHACES.

■ HYPOPLASIES PONTOCÉRÉBELLEUSES

Les hypoplasies pontocérébelleuses se traduisent par une diminution sévère de la taille du cervelet et du tronc cérébral congénitale ; il en existe sept types. Dans le type 3, il existe une atrophie optique.

■ MALFORMATION DU TRONC CÉRÉBRAL LIÉE À ROBO3 OU PARALYSIE HORIZONTALE DU REGARD AVEC SCOLIOSE PROGRESSIVE

Cette malformation associe une paralysie complète des saccades horizontales avec parfois un nystagmus battant vers le haut, une scoliose progressive [5]. À l'IRM, on note une dilatation du V4 et un aspect en papillon du bulbe sur les coupes axiales. Des mutations du gène ROBO3 (11q23-q25) ont été retrouvées.

I Syndrome de Mú bius

Ce syndrome associe une diplégie faciale, complète dans 30 % des cas et bilatérale dans 92 % des cas, à une paralysie du VI dans 80 % des cas en règle bilatérale (avec impossibilité d'abduction au-delà de la ligne médiane), responsable d'un strabisme convergent bilatéral avec, souvent, fixation croisée. Ces anomalies sont responsables d'une pauvreté de l'expression du visage (amiomie ou hypomimie) caractéristique.

L'examen clinique recherche d'autres signes neurologiques associés : des troubles de la déglutition et de la ventilation, une limitation d'ouverture de la bouche, une voix nasonnée, parfois une déficience auditive, ou des anomalies neurologiques générales.

Il existe également des malformations faciales (palais ogival, épicanthus, hypertélorisme, micrognathie, anomalies des lobes auriculaires ou des dents, etc.), une agénésie musculaire (syndrome de Poland), des anomalies des extrémités des membres et en particulier un pied bot varus équin, voire des malformations cardiaques ou cérébrales.

Sa genèse n'est pas certaine mais il est probablement dû à un accident vasculaire du tronc cérébral pendant la période embryonnaire. Il existe cependant des formes héréditaires à transmission autosomique dominante.

Le diagnostic différentiel doit éliminer une myasthénie du nourrisson ou une myopathie.

L'IRM cérébrale est le plus souvent normale.

La prise en charge dépend de l'intensité des symptômes : chez le petit enfant, elle concernera essentiellement les troubles de la succion, de la déglutition et de l'alimentation ainsi que le pied bot.

L'ophtalmologiste cherchera à dépister et à traiter l'amblyopie puis à traiter chirurgicalement le strabisme et éventuellement le ptosis.

L'essentiel

Les malformations anténatales du système nerveux central retentissent sur le développement des voies optiques et de l'ú il. Elles peuvent être découvertes au décours d'un examen ophtalmologique. Il faut retenir que :

- ▶ la malformation de Chiari se manifeste par des troubles oculomoteurs (en particulier nystagmus battant vers le bas) et elle nécessite un avis neurochirurgical du fait du risque de décompensation ;
- ▶ les hypoplasies de la papille, uni- ou bilatérales, nécessitent une imagerie et un bilan endocrinien à la recherche d'un syndrome de De Morsier ;
- ▶ toute apraxie oculomotrice nécessite un bilan étiologique pour éliminer un syndrome de Joubert, qui peut donner une dystrophie rétinienne mixte ou un colobome sous-papillaire et de nombreuses autres atteintes viscérales ;
- ▶ dans le cas d'une microcéphalie, il faut rechercher des lacunes chorioretiniennes et une dystrophie rétinienne.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Grill J, Roujeau T, Bouchireb K, et al. Malformations cérébrales, médullaires et crâniennes. Neurologie pédiatrique. Médecine Sciences Flammarion ; 2010.
- [2] Pineda-Alvarez DE, Solomon BD, Roessler E et al. A broad range of ophthalmologic anomalies is part of the holoprosencephaly spectrum. Am J Med Genet A 2011 ; 155A : 2713-20.
- [3] Garcia-Filion P, Borchert M. Optic nerve hypoplasia syndrome : a review of the epidemiology and clinical associations. Curr Treat Options Neurol 2013 ; 15 : 78-89.
- [4] Romani M, Micalizzi A, Valente EM. Joubert syndrome : congenital cerebellar ataxia with the molar tooth. Lancet Neurol 2013 ; 12 : 894-905.
- [5] Samoladas EP, O'Dowd J, Cardoso-Almeida A, Demetriades AK. Horizontal gaze palsy and scoliosis : a case report and review of the literature. Hippokratia 2013 ; 17 : 370-2.

3. PATHOLOGIES PÉRINATALES

I. BOUACHA

I Généralités

Les lésions cérébrales périnatales sont responsables de manifestations ophtalmologiques qui vont soit aggraver le pronostic fonctionnel d'enfants déjà lourdement handicapés, soit constituer à terme le trouble principal dont les symptômes ne seront démasqués qu'à l'âge scolaire. La période périnatale est diversement appréciée dans les différents pays. Nous retiendrons la définition de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) qui la définit comme une période qui débute à la 22^e semaine d'aménorrhée (SA ; 154 jours) et se termine 7 jours révolus après la naissance. Cette approche élimine les malformations chromosomiques ou génétiques, les embryofú topathies infectieuses de survenue précoce, antérieure à cette période périnatale, et les lésions infectieuses, métaboliques, traumatiques ou tumorales qui, elles, sont postérieures à cette période.

I Lésions cérébrales périnatales

Les lésions cérébrales périnatales sont conditionnées par l'âge de survenue de l'atteinte, sa durée et sa sévérité [1]. Ce sont : les lésions d'anoxie ou hypoxie-ischémie et les hémorragies intracérébrales dont la localisation est différente chez le nouveau-né à terme et le prématuré ; les traumatismes obstétricaux ; la leucomalacie périventriculaire (LMPV) qui est l'apanage du prématuré.

■ CHEZ LE NOUVEAU-NÉ À TERME [2]

L'anoxie périnatale affecte 2 à 4 ½ des naissances à terme, entraînant une encéphalopathie anoxo-ischémique de gravité variable. Les