

# PROTÉGER LES PLUS PETITS CERVEAUX

**Lorsqu'un bébé naît plusieurs semaines avant terme, on s'affaire d'abord à assurer sa survie. Mais par la suite, à quoi faut-il s'attendre? Est-ce qu'un bébé né tôt peut mener une vie heureuse et en santé?**

Selon la Dre Charlene Robertson, experte-conseil en pédiatrie à l'hôpital de réadaptation Glenrose, à Edmonton, « *L'une des plus grandes inquiétudes qui surgit lorsqu'un bébé est prématuré est le risque de paralysie cérébrale. Le terme paralysie cérébrale regroupe un ensemble de troubles permanents des mouvements et de la posture pouvant limiter les activités.* » L'amélioration des soins observable dès les années 1970 a mené à des taux de survie plus élevés chez les bébés nés très prématurés, mais l'incidence de la paralysie cérébrale a également augmenté.

Charlene Robertson et son équipe ont examiné les taux de paralysie cérébrale des 30 dernières années parmi les bébés nés entre la 20<sup>e</sup> et 27<sup>e</sup> semaine de grossesse et dont le poids à la naissance variait entre aussi peu que 500 et 1 249 grammes. Les sujets provenaient d'une région pour laquelle on disposait de données abondantes sur la population : le taux de natalité, le taux de pré-

maturité et la nature des soins donnés aux bébés prématurés. Les chercheurs ont découvert que le taux de paralysie cérébrale a atteint son sommet au début des années 1990 avant d'enregistrer une baisse continue durant la dernière décennie. La différence est considérable : un enfant né très prématuré au début des années 1990 avait 13 % de risque d'être atteint de paralysie cérébrale, cette probabilité est descendue à moins de 2 % au début des années 2000. Un fait particulièrement encourageant consiste en la baisse significative du nombre de paralysie cérébrale sévère, celle où l'enfant ne peut pas marcher. Il s'agit en effet d'une nouvelle réconfortante tant pour les parents de prématurés nés extrêmement tôt que pour les professionnels de la santé qui en prennent soin.

Les causes de ce changement sont complexes, reflétant l'évolution des systèmes de santé. Dr Peter Rosenbaum, expert en paralysie cérébrale de l'Université McMaster,



n'étant pas impliqué dans cette recherche, mentionne que, « *Depuis le début de l'étude, plusieurs petits changements cumulatifs sont probablement survenus au niveau des soins donnés aux bébés nés prématurément, pour faire une énorme différence sur les taux de survie, avec ou sans séquelles.* »

Si les résultats sont indéniablement positifs, Charlene Robertson estime qu'ils ne devraient pas détourner l'attention du fait que bien des bébés nés extrêmement prématurés ont des besoins spéciaux et bénéficieraient certainement d'interventions précoces pour atteindre leur plein potentiel. 🦿

PAR ALISON PALKHIVALA

Réf. : Robertson CMT, Watt MJ, Yasui Y. Changes in the prevalence of cerebral palsy for children born very prematurely within a population-based program over 30 years. *Jama-Journal of the American Medical Association* 2007;297(24):2733-2740.

## LE DÉPISTAGE PRÉCOCE ORIENTE LA RÉADAPTATION

**La surdité et la cécité sont des handicaps importants. Imaginez le défi que représente une combinaison des deux! C'est ce à quoi sont confrontées les personnes atteintes du syndrome d'Usher, une maladie génétique.**

« **A**vec le syndrome d'Usher de type I, la perte de l'ouïe est congénitale et la cécité se manifeste avant la puberté. Dans le cas du syndrome d'Usher de type II, la surdité apparaît pendant la petite enfance et la cécité, après la puberté », explique le Dr Robert K. Koenekoop, du Centre de santé universitaire McGill. Puisque la maladie est incurable, la meilleure chose à faire est un dépistage précoce pour offrir sans tarder les services de réadaptation dont l'enfant a besoin.

Les six millions de Canadiens français qui vivent aujourd'hui sont tous des descendants d'environ 8 500 colons français qui constituent de ce fait un groupe relativement homogène du point de vue génétique. Le Dr Koenekoop et ses collègues ont mené une analyse génétique auprès de 15 personnes atteintes du syndrome d'Usher dans différentes régions du Québec. Ils ont découvert chez neuf d'entre elles des mutations sur un gène impliqué dans le syndrome Usher de type I, le gène USH1C. Cette mutation a rarement été mise en évidence à l'extérieur de la population acadienne.

Les chercheurs ont découvert ce que l'on appelle une « mutation fondatrice » pour les deux types de syndrome d'Usher, ce qui permet aujourd'hui de détecter facilement le syndrome chez les enfants nés sourds ou aveugles

et donne, de ce fait, à la famille et aux médecins le temps de se préparer et de planifier la stratégie à adopter face à la maladie.

« *Les résultats obtenus montrent l'importance du dépistage précoce des bébés sourds au Québec et dans la population acadienne des Maritimes* », croit le Dr James C. MacDougall, expert en surdicécité dans le même établissement, mais qui n'a pas collaboré à cette recherche. « *Les parents d'enfants qui ont le syndrome d'Usher ont besoin de services-conseils très spécialisés. Ils ont besoin de consultations sur les risques génétiques d'avoir d'autres enfants atteints et ils ont aussi besoin d'information sur les répercussions d'une surdité précoce avec perte progressive de l'ouïe. Malheureusement, le processus de réhabilitation des enfants sourds demeure controversé : certains professionnels favorisent une approche exclusivement orale tandis que d'autres prônent une approche orale accompagnée d'un recours au langage des signes pour faciliter la communication.* »

Quoi qu'il en soit, le dépistage précoce de la maladie est essentiel pour trouver la meilleure forme de réhabilitation. 🦿

PAR ALISON PALKHIVALA

Réf. : Ebermann I, Lopez I, Bitner-Glindzic M, Brown C, Koenekoop RK, Bolz HJ. Deafblindness in French Canadians from Quebec: a predominant founder mutation in the USH1C gene provides the first genetic link with the acadian population. *Genome Biology* 2007;8(4):R47.