



HAL
open science

Evaluation multidimensionnelle dans les indications et bénéfices des injections de toxine botulique chez l'enfant paralysé cérébral

Emmanuelle Chaléat-Valayer

► To cite this version:

Emmanuelle Chaléat-Valayer. Evaluation multidimensionnelle dans les indications et bénéfices des injections de toxine botulique chez l'enfant paralysé cérébral. Médecine humaine et pathologie. Université de Lyon, 2018. Français. NNT : 2018LYSES016 . tel-02069072

HAL Id: tel-02069072

<https://theses.hal.science/tel-02069072>

Submitted on 15 Mar 2019

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



N° d'ordre NNT : 2018LYSES016

THESE de DOCTORAT DE L'UNIVERSITE DE LYON

opérée au sein de
Université Jean Monnet St Etienne

Ecole Doctorale N° 488

Sciences médicales-motricité humaine

Soutenue publiquement le 05/06/2018, par :
Emmanuelle CHALEAT-VALAYER

EVALUATION MULTIDIMENSIONNELLE

dans les indications et bénéfices des injections de toxine botulique chez l'enfant paralysé cérébral

Devant le jury composé de :

Monsieur Paul Calmels, Professeur Associé, Université Lyon- St Etienne, Co-directeur
Monsieur Bernard Parratte, Professeur des Universités, Université Franche Comté, Co-directeur
Madame Marie-Eve Isner-Hoboretti, Professeur des Universités, Université de Strasbourg, Rapporteur
Monsieur Djamel Bensmail, Professeur des Universités, Université de Versailles-Saint Quentin, Rapporteur
Monsieur Vincent Gautheron, Professeur des Universités, Université Lyon- St Etienne, Examinateur
Monsieur Sylvain Brochard, Professeur des Universités, Université de Bretagne Occidentale, Invité
Madame Carole Vuillerot, Maître de Conférence des Universités, Université Lyon, Examinatrice

Remerciements

A mes directeurs de thèse

Monsieur le Pr Paul Calmels,

Merci pour tout ce que vous m'avez apporté durant toutes ces années d'une extrême richesse professionnelle et humaine. Merci de m'avoir transmis le virus de la recherche, de m'avoir fait partager votre immense expérience clinique et scientifique, votre disponibilité et votre humanité. L'esprit de la MPR stéphanoise, insufflé par Pierre Minaire et vous-même, est plus que jamais vivant. Veuillez trouver dans ce travail le témoignage de ma plus grande reconnaissance et de mon plus sincère et profond respect. Merci à vous Mr Calmels.

Monsieur le Pr Bernard Parratte,

Merci pour l'intérêt que vous avez porté à ce travail et pour votre regard d'expert, c'est un immense honneur. Vos compétences dans le domaine de l'anatomie ont révolutionné notre spécialité, vous êtes un modèle, un guide, j'apprends toujours à vos côtés. Votre soutien dans ce travail a été précieux, votre gentillesse, votre enthousiasme m'inspirent. Veuillez recevoir l'assurance de ma plus profonde reconnaissance et mon plus profond respect.

A mes rapporteurs

Madame le Pr Isner-Hoboretti,

Tu me fais un grand honneur en acceptant de juger ce travail avec ton expérience et ton regard d'expert en médecine physique et réadaptation. Ton parcours est un modèle pour les femmes de notre spécialité. Reçois l'assurance de mon respect sincère et de ma profonde reconnaissance.

Monsieur le Pr Djamel Bensmail,

C'est un grand honneur de te compter parmi le jury de ce travail. Merci infiniment d'avoir pris de ton temps précieux pour apporter ton immense expérience et ton jugement d'expert reconnu à ce travail. Trouve ici le témoignage de mon plus profond respect et de toute ma reconnaissance.

A mon jury

Monsieur le Pr Vincent Gautheron,

Merci infiniment d'avoir accepté de juger ce travail de votre regard reconnu dans le domaine de la MPR pédiatrique. Vous avez suivi mes premiers pas d'interne en médecine physique et de réadaptation - merci pour tous les précieux conseils que vous m'avez apportés durant mon parcours professionnel. Veuillez trouver ici le témoignage de toute ma reconnaissance.

Monsieur le Pr Sylvain Brochard,

Tu me fais un immense honneur de porter sur ce travail ton regard d'expert reconnu dans le domaine de la neuro-pédiatrie et de la MPR. Sois assuré de mon profond respect et de ma reconnaissance.

Madame le Dr Carole Vuillerot,

C'est un grand honneur que tu me fais d'accepter de juger ce travail de ton regard d'expert en neurologie pédiatrique. Merci pour notre précieuse collaboration en confiance, ta rigueur et tes travaux sont une chance pour la médecine physique pédiatrique.

Sois assurée de mon respect sincère et de toute ma reconnaissance.

A ma famille

A mon père, 20 ans que tu es parti, ton enthousiasme et ton amour vivent en moi.

A ma maman adorée, ton amour pour tes filles et tes petits-enfants est sans faille, solide et inconditionnel. Tu es le repère, le socle de notre famille. Ton combat m'impressionne, nous savons que nous allons nous séparer mais ton amour est une force immense qui m'accompagnera.

Marie Thé et Dédé, en toute intelligence vous nous avez tellement soutenus, grands-parents exceptionnels, vous êtes des personnes rares, vous pouvez compter sur ma gratitude, je serai près de vous.

Alain, l'homme de ma vie. Je t'admire toujours autant et notre vie est tellement riche et belle de partages et d'amour. Merci pour ton soutien dans mes projets.

Louis, remédier à mes défauts de maman poule n'a pas été simple mais tu m'as tellement fait progresser ! Je suis fière de l'homme que tu es devenu et de tes projets. Tu nous combles de bonheur.

Etienne, ton enthousiasme, ton énergie, illumine la maison. Tes projets m'impressionnent, je suis fière de la personne que tu es devenue et de ce que tu accomplis.

A mes sœurs, Véro je t'aime tellement, Lesches est notre refuge. Betty, nous partageons la passion de nos métiers, sois certaine de mon amour.

A mes nièces et neveu : Marie, ma petite dynamite adorée, Emma, la gentillesse et la force incarnée, Zoé et Julie, mes futures confrères, Claire, ma championne olympique, Emile, le cousin fidèle.

A mes collègues

Jean-Claude, un soutien indéfectible, je n'aurai jamais fait autant de travaux et de projets sans toi, sois assuré de mon soutien et de mon immense amitié. Grégoire, mon ami et VIP adoré. Laure, ton arrivée aux Massues est un vrai bonheur, tant sur le plan humain que pour notre vision commune de notre spécialité. Soline, ta rigueur et ton expertise sont une force, merci pour ton engagement dans le service. Amandine,

merci pour ton énergie et tes compétences, tu es mon oreille bienveillante et un sacré pilier. A Fabienne, notre collaboration est précieuse et enrichissante, merci pour ton soutien et ton dynamisme. A Rachel, ma chère Rachel, nous sommes tellement en phase, merci pour notre collaboration scientifique extrêmement riche, passionnante, pour ton aide précieuse pratique pour les multiples projets, ta carrière ne fait que commencer et je serai à tes cotés pour ta thèse de science. A mon équipe : Marianne, Agnès, Valérie, Anne, Flavien les piliers, merci de m'avoir toujours (ou presque) suivi dans les multiples projets, vous êtes plus que des collaborateurs ; Lucile, Alyssia, Morgane, les nouveaux projets se construiront avec vous ; aux infirmières, les 2 Céciles, mes précieuses collaboratrices, vous êtes exceptionnelles ; Elisabeth j'ai beaucoup d'affection pour vous, merci pour votre engagement ; aux secrétaires : Catherine, solide et pertinentes et aux nouvelles qui nous rejoignent . Eric, Sophie, Jessica, Audrey, Camille vous êtes une équipe remarquable, c'est un plaisir de travailler ensemble, nous avons encore de beaux projets à mener, votre engagement est remarquable. Xavier, merci pour votre travail rigoureux et votre patience. Mme Bertrand, nos premières collaborations me passionnent.

« Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux »

HIPPOCRATE (460-356 avant JC)

Liste des abréviations

AHA : Assisting Hand Assessment
AAN : American Academy of Neurology
AMM : Autorisation de Mise sur le Marché
ANSM : Agence Nationale de la Sécurité du Médicament
AQM : Analyse quantifiée du mouvement
ASAS : Australian Spasticity Assessment Scale
BADs : Barry Albright Dystonia Scale
CHEQ : Children Hand's use Experience Questionnaire
CIF : Classification Internationale du Fonctionnement
COPM : Canadian Occupational Performance Measure
DIS : Dyskinesia Impairment Scale
GAS : Goal Attainment Scale
GMFCS : Gross Motor Function Classification System
HYP : Hypersialhorée
IF : Impact Factor
JNM : Jonction neuromusculaire
MACS : Manual Ability Classification System
MAS : Modified Ashworth Scale
MCRO : Mesure Canadienne du Rendement Occupationnel
MI : Membre inférieur
MS : Membre supérieur
MUUL : Melbourne Unilateral Upper Limb Assessment
OMS : Organisation Mondiale de la Santé
PC : Paralyse Cérébrale
PEDI : Paediatric Evaluation of Disability Inventory
PRS : Physician Rating Scale
QUEST : Quality of Upper Extremity Skills Test
RPF : Radicotomie Postérieure Fonctionnelle
SCPE : Surveillance of Cerebral Palsy in Europe
TB : Toxine botulinique

Publications

Cette thèse est construite autour de plusieurs expérimentations ayant abouti à cette date à la rédaction de 6 articles publiés dans des revues scientifiques internationales à comité de lecture et indexées, dont 4 propres à la période de thèse depuis 2014 :

- **Chaléat-Valayer E**, Parratte B, Colin C, Denis A, Oudin S, Bernard JC, Bérard C, Bourg V, Deleplanque B, Dulieu I, Evrard P, Filipetti P, Flurin V, Gallien P, Héron-Long B, Hodgkinson I, Husson I, Jaisson-Hot I, Maupas E, Meurin F, Monnier G, Pérennou D, Pialoux B, Quentin V, Simonetta Moreau M, Schneider M, Yelnik A, Marque P. A French observational study of botulinum toxin use in the management of children with cerebral palsy: BOTULOSCOPE. *European Journal of Paediatric Neurology* 2011; 15 (5) : 439-448. (IF = 2.069)
- **Chaléat-Valayer E**, Bernard JC, Morel E, Loustalet E, Schneider M, Bagnol M. Use of videographic examination for analysis of efficacy of botulinum toxin in the lower limbs in children with cerebral palsy. *Journal of Pediatric Orthopaedics B*. 2006 ; 15 (5) : 339-47. (IF = 0.742)
- **Chaléat-Valayer E**, Bernard JC, Deceuninck J, Roussouly P. Pelvic-Spinal Analysis and the Impact of Onabotulinum toxin A Injections on Spinal Balance in one Child With Cerebral Palsy. *Journal of Child Neurology Open, Volume 3, Issue January-December 2016*. (IF = 1.378)
- **Chaléat-Valayer E and Bard R**. Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications. *European Journal of Paediatric Neurology* 21 (2017) 754-762. (IF = 2.069)
- **Chaléat-Valayer E**, Bard-Pondarré R, Ganne C, Roumenoff F, Combey A, Bernard JC. Relation between unimanual capacities and bimanual performance in hemiplegic cerebral-palsied children: Impact of synkinesis. *European Journal of Paediatric Neurology* 19 (2015) 193-201. (IF = 2.069)
- **Chaléat-Valayer E**, Roumenoff F, Bard-Pondarré R, Ganne C, Verdun S, Lucet A, Bernard J.C. Pain coping strategies in children with cerebral palsy. *submitted Dev Med Child Neurol DMCN-OA-18-04-0251* (IF = 3.116)

Notre contribution sur ce thème a permis la publication de travaux portant sur la spasticité et l'usage des injections de toxine botulinique dans la stratégie de traitement chez l'enfant PC avec 11 articles dont deux lors de la participation au consensus Européen sur les injections de toxine botulinique chez l'enfant PC :

- **Chaléat-Valayer E**, Jaisson-Hot I, Parratte B, Denis A, Combes JD, Bernard JC, Marque P, Colin C, Ganne C. Évaluation "coût conséquence" de la prise en charge des enfants paralysés cérébraux traités par toxine botulique : BOTULOSCOPE observatoire des pratiques Françaises. *Journal de Gestion et d'Économie Médicale* 2016 ;34 :5-17.
- **Chaléat-Valayer E**, Porte M, Buchet-Poyau K, Roumenoff-Turcant F, D'Anjou MC, Boulay C, Bernard JC, Touzet S. Management of drooling in children with cerebral palsy: A French survey. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2016; 20(4):524- 31.

- Porte M, **Chaléat-Valayer E**, Patte K, D'Anjou MC, Boulay C, Laffont I. Relevance of intraglandular injections of Botulinum toxin for the treatment of sialorrhea in children with cerebral palsy: A review. *European Journal of Paediatric Neurology* 2014; 18; 649-657.
- Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, Berweck S, Borggraefe I, van Campenhout A, Andersen GL, Aydin R, Becher JG, Bernert G, Caballero IM, Carr L, **Chaléat-Valayer E**, Desiato MT, Fairhurst C, Filipetti P, Hassink R, Hustedt U, Jozwiak M, Kocer SI, Kolanowski E, Krägeloh-Mann I, Kutlay S, Mäenpää H, Mall V, McArthur P, Morel E, Papavassiliou A, Pascual-Pascual I, Pedersen SA, Plasschaert FS, van der Ploeg I, Remy-Neris O, Renders A, Di Rosa G, Steinlin M, Tedroff K, Valls JV, Viehweger E, Molenaers G. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *European Journal of Paediatric Neurology* 2010; 14(1): 45-66.
- Yelnik A, Simon O, Bensmail D, **Chaléat-Valayer E**, Decq P, Dehail P, et al. Drug treatments for spasticity. [Professional practices and recommendations] *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2009; 52 (10): 746-756
- Bard R, **Chaléat-Valayer E**, Combey A, Bleu PE, Perretant I, Bernard JC. Évaluation du membre supérieur de l'enfant présentant une paralysie cérébrale: traduction et fiabilité de la version française du Melbourne Unilateral Upper Limb assessment – test de Melbourne. [Upper limb assessment in children with cerebral palsy: Translation and reliability of the French version for the Melbourne unilateral upper limb assessment (test de Melbourne)] *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2009; 52 (4) 297-310
- **Chaléat-Valayer E**, Brochard S. Préhension de l'enfant : de l'analyse clinique et instrumentalisée à l'évaluation de la situation écologique. *SOFMER: 24ème congrès. Lyon: 15-17 Octobre 2009. Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2009 ; 52 (4) 297-310
- Heinen F, Molenaers G, Fairhurst C, Carr Lj, Desloovere K, **Chaléat-Valayer E**, Morel E, Papavassiliou A, Tedroff K, Ignacio Pascual-Pascual S, Bernert G, Berweck S, Di Rosa G, Kolanowski E, Krageloh-Mann I. European consensus table 2006 on botulinumtoxin for children with cerebral palsy. *European Journal of Paediatric Neurology* 2006 ; 10 (5-6) : 215-225

RAPPORTS

Ces travaux de recherche, ont conduit à la rédaction d'un rapport ministériel et d'un rapport à l'ANSM :

- **Chaléat-Valayer E**. Rapport ministériel sur l'observatoire des pratiques des injections de toxine botulinique chez l'enfant PC en France dans le cadre d'un STIC (soutien thérapeutique innovante et couteuse) en 2011
- **Chaléat-Valayer E**. Dossier d'expertise de l'ANMS (anciennement AFSAPS) sur l'extension de l'AMM de la toxine botulinique BOTOX chez l'enfant PC en 2009 ; expertise du dossier avec rapport écrit et présentation orale à la commission.

Table des matières

Remerciements.....	1
Liste des abréviations.....	5
Publications.....	6
RESUME / SUMMARY.....	10
INTRODUCTION.....	11
1. Généralités sur l'évaluation et la Paralyse cérébrale.....	15
1.1. Généralités sur l'évaluation.....	15
1.2. Généralités sur la Paralyse Cérébrale.....	17
1.2.1. Epidémiologie – Facteurs de risque.....	17
1.2.2. Conséquences musculo-squelettiques de la PC et cercles vicieux d'aggravation.....	20
1.3. Thérapeutiques disponibles pour l'enfant PC et niveaux de preuve.....	21
1.3.1. Les traitements médicamenteux.....	23
1.3.2. Les traitements chirurgicaux.....	23
1.3.3 Les traitements physiques.....	24
1.4. La Toxine Botulique.....	24
1.4.1. Obtention de la substance active.....	25
1.4.2. Structure'.....	25
1.4.3. Pharmacologie.....	26
1.4.4. Toxines botuliniques de type A et indications AMM.....	29
1.5. Les pratiques des injections de Toxine Botulique chez l'enfant PC en France : l'approche par les objectifs personnalisés.....	31
2. L'évaluation des injections de Toxine Botulique au membre inférieur.....	43
2.1. L'évaluation du MI dans le domaine des fonctions organiques.....	43
2.2. L'évaluation du MI dans le domaine de l'activité.....	44
2.2.1. Fiabilité d'outils d'évaluation simple de la marche : l'analyse vidéographique.....	44
2.2.2. Méthode d'évaluation du rachis par l'analyse du complexe spino-pelvien.....	56
3. L'évaluation des injections de Toxine Botulique au membre supérieur.....	64
3.1. Etat de la littérature.....	64

3.1.1. La démarche d'évaluation par objectifs personnalisés	65
3.1.2. L'évaluation dans le domaine de l'activité au membre supérieur	66
3.1.3. L'évaluation du MS dans le domaine des fonctions organiques.....	68
3.2. La grande variabilité des patterns pathologiques du MS : une classification pour l'orientation thérapeutique	69
3.3. L'étude de la relation entre capacité unilatérale et performance bimanuelle pour une meilleure compréhension des effets du traitement	80
4. L'évaluation de la dimension personnelle et comportementale : le « Faire face » de l'enfant.....	91
4.1. Généralités sur coping (faire face) et pédiatrie	91
4.2. Les stratégies de faire face à la douleur des enfants PC.....	93
5. Discussion	111
CONCLUSION	116
AUTRES PUBLICATIONS EN LIEN AVEC LE SUJET	124

RESUME / SUMMARY

RESUME

La paralysie cérébrale, cause la plus fréquente des déficiences motrices de l'enfant, affecte entre 2,08 et 3,60 enfants/1000 naissances en Europe et aux Etats Unis. La lésion initiale du cerveau immature sur un squelette en croissance est responsable, selon la CIF, d'altération des structures anatomiques et fonctionnelles avec une limitation des activités et de la participation. La toxine botulinique est aujourd'hui le traitement de référence de la spasticité focale chez l'enfant PC car elle est sélective, réversible, sûre et dose dépendante. Toutefois s'il est clair que les injections de TB diminuent les troubles du tonus, la question des indications et des bénéfices fonctionnels mérite encore d'être investiguée. La mise en œuvre de ce traitement se heurte à la difficulté de l'évaluation pour déterminer les indications et les bénéfices, du fait des présentations cliniques très hétérogènes et du contexte de maturation neurologique et de croissance osseuse, et à la dynamique environnementale particulière entre l'enfant et ses parents.

Avec pour objectif d'aborder l'évaluation du traitement par TB de manière multidimensionnelle, nous apportons dans ce travail diverses études permettant d'appréhender une approche globale. Cela prend en compte la déficience du MS, du MI, du complexe spino-pelvien, des capacités et de la performance fonctionnelle mais aussi de la dimension personnelle et comportementale à travers le « faire face ». Ceci permet d'appréhender in fine la participation et de proposer par des outils standardisés une analyse personnalisée, des conséquences à moyen et long terme des traitements chez un sujet en croissance et en développement.

Summary

Cerebral palsy is the most common cause of motor impairment in children, affecting 2.08 to 3.60 children/1000 births in Europe and the United States. Initial injury on an immature brain and a growing skeleton is responsible of altering body functions and structures with a limitation of activities and an impact on participation, according to the ICF. Botulinum toxin has become the standard treatment for focal spasticity in children with CP, as it is selective, reversible, safe and dose dependent. However, while it is clear that BT injections decrease tone disorders, the question of indications and benefits in terms of functional improvement still needs to be investigated. Indeed, the implementation of this treatment meets different issues, including the difficulty of the evaluation to determine the indications and benefits, because of very heterogeneous clinical presentations and the context of neurological maturation and bone growth, but also the difficulty to take into account the particular environmental dynamics between the child and his parents.

In order to approach the evaluation of BT treatment in a multidimensional way, we bring with this thesis several studies contributing to a global approach to understand the different aspects of disability in UL, LL or spine, but also to understand the field of activity for the UL in terms of capacities and functional performance, and finally on the level of behavior to better understand ultimately participation. In this context, the main aim of this work is to propose a personalized analysis, using standardized tools, of the medium- and long-term consequences of treatment for a subject in growth and development.

INTRODUCTION

La paralysie cérébrale (PC) est la cause la plus fréquente des déficiences motrices de l'enfant affectant entre 2,08 et 3,60 enfants pour 1000 naissances en Europe et aux Etats Unis^{1,2}. Selon le modèle de référence de la Classification Internationale du Fonctionnement du handicap et de la santé (CIF)³, la lésion cérébrale, survenant sur un cerveau immature et un appareil locomoteur en croissance, est responsable d'altérations des structures anatomiques et fonctionnelles (troubles de la motricité, du langage, des fonctions cognitives, épilepsie) entraînant une limitation des activités et de la participation⁴. La PC est une pathologie non évolutive mais n'en représente pas moins une pathologie progressive du fait de la croissance. Dans ce cadre sont à distinguer : - les anomalies primaires qui résultent directement de la lésion cérébrale avec les troubles moteurs, incluant la spasticité présente chez 80% des enfants PC^{5,6}; - les complications secondaires engendrées par les anomalies primaires et la croissance telles que les rétractions musculaires et les déformations osseuses ; - les complications tertiaires correspondant à des compensations posturales et de mobilité en conséquence des troubles primaires et secondaires. Ainsi, en référence à l'évolution naturelle habituelle psychomotrice, les capacités fonctionnelles et la qualité de vie de ces enfants PC et de leurs familles^{7,8,9} est directement impactée. Les conséquences induites de la PC imposent de nombreuses interventions thérapeutiques durant toute la petite enfance – qu'elles soient d'ordre médical par la mise en place de traitements médicamenteux, d'ordre paramédical par la mise en place de programmes rééducatifs, d'appareillages, ou d'ordre chirurgical.

Parmi l'arsenal thérapeutique médicamenteux, les injections focales de toxine botulinique A (TBA), utilisées depuis des décennies dans de nombreuses pathologies en neurologie ont eu un essor important chez l'enfant PC depuis les années 1980. Par leurs actions locales de neurectomie chimique, les injections de TB représentent le traitement de choix pour réduire l'hypertonie dans le contexte de l'enfant PC car elles sont : sélectives permettant de s'adapter à tous les muscles impliqués dans les patterns pathologiques de l'enfant qui sont très variés ; réversibles, ce qui est fondamental car les schémas moteurs sont encore immatures mais durables; sûres et dose dépendantes. Les injections de TBA sont ainsi utilisées pour le traitement des troubles du tonus musculaire (spasticité, dystonie) au niveau des membres inférieurs (MI) et des membres supérieurs (MS). Ce traitement est actuellement inclus dans la prise en charge

¹ Johnson A. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 633–640.

² Odding E, Roebroek ME, Stam HJ. The epidemiology of cerebral palsy: Incidence, impairments and risk factors. *Disability Rehab* 2006; 28: 183–191.

³ Organisation mondiale de la santé. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé. Paris: Centre technique national d'études et de recherche sur les handicaps et les inadaptations; 2001.

⁴ Vandervelde L, Van den Bergh PYK, Renders A, Goemans N, Thonnard JL. Relationships between motor impairments and activity limitations in patients with neuromuscular disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 326–332.

⁵ Odding E, Roebroek ME, Stam HJ. The epidemiology of cerebral palsy: Incidence, impairments and risk factors. *Disability Rehab* 2006; 28: 183–191.

⁶ Yeargin-Allsopp M, Van Naarden Braun K, Doernberg N, Benedict R, Kirby R, Durkin M. Prevalence of cerebral palsy in 8-year-old children in three areas of the United States in 2002: A multisite collaboration. *Pediatrics* 2008; 121: 547–554.

⁷ Davis E, Davis E, Shelly A, Waters E, Davern M. Measuring the quality of life of children with cerebral palsy: Comparing the conceptual differences and psychometric properties of three instruments. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 174–180.

⁸ Dickinson HO, Parkinson KN, Ravens-Sieberer U, et al. Self-reported quality of life of 8-12-year-old children with cerebral palsy: A cross-sectional European study. *Lancet* 2007; 369:2171–2178.

⁹ Varni JW, Burwinkle TM, Sherman SA. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: Hearing the voices of the children. *Dev Med Child Neurol* 2007; 47: 592–597.

multidisciplinaire des enfants PC selon les recommandations de l'ANSM en France (Agence Nationale de Sécurité du Médicament)¹⁰ avec une utilisation précoce dès l'âge de 2 ans.

Or si la déficience - c'est-à-dire les conséquences physiologiques directes de la lésion initiale - a forcément un impact sur la capacité fonctionnelle et la qualité de vie des enfants PC, l'étude SPARCLE¹¹ a montré que cette déficience n'expliquerait que 20% de la variance de la qualité de vie, avec la mise en exergue d'autres déterminants sociaux et environnementaux.

Les conséquences de la pathologie et la gestion des traitements ont un lourd impact pour l'enfant, les parents, la famille, les aidants ... et plus largement, le système de santé et la société.

D'autre part, ce traitement, répété pendant toute la croissance, est potentiellement à l'origine de douleurs induites. Il représente même un modèle concret de douleurs induites par les soins au profit d'une amélioration fonctionnelle.

Tenant compte de cet « impact » du traitement, coût économique, certes, mais également émotionnel (bénéfices, risques, douleurs) et organisationnel (répétition, évaluation, techniques..) pour l'enfant et son entourage, il est impératif de s'interroger sur le « **bien fait** » du traitement par toxine botulinique mais aussi sur les « **bienfaits** » cliniques, fonctionnels que peut apporter ce traitement. S'il est clair que les injections de TB diminuent la spasticité, la question de l'amélioration fonctionnelle mérite encore d'être étudiée, tout comme le retentissement sur la qualité de vie et l'acceptation d'un tel type de traitement. Ces questions renvoient aux outils d'évaluation que nous avons à notre disposition chez les enfants PC.

Afin de juger de l'efficacité des injections focales de TB et pour optimiser leurs résultats dans la prise en charge des enfants PC, les cliniciens peuvent se référer à la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF). Ils doivent bénéficier d'une « expertise » dans l'application de toutes les modalités de ce traitement, tant au regard de l'altération des structures anatomiques (spasticité, dystonie/parésie), que des limitations induites pour redonner de l'activité (amélioration fonctionnelle dans la posture, les déplacements, les préhensions), et *in fine* pour des possibilités de participation (« adhésion » et implication continue au traitement)¹².

Ainsi, même si ce traitement a démontré sa sécurité et son efficacité pour réduire les déficiences à travers la réduction de la spasticité chez l'enfant PC^{13,14}, même si ces dernières années des outils efficaces et pertinents pour l'évaluation fonctionnelle du traitement ont émergés, de nombreuses questions méritent d'être approfondies :

¹⁰ Yelnik AP, Simon O, Bensmail D, Chaleat-Valayer E, Decq P, Dehail P, Quentin V, Marque P, Parratte B, Pellas F, Rousseaux M, Trocello JM, Uzzan M, Dumarçet N; Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. Drug treatments for spasticity. *Ann Phys Rehabil Med*. 2009 Dec; 52(10): 746-56.

¹¹ Sentenac, Mariane & Ehlinger, Virginie & Arnaud, C. (2010). Quality of life of children with cerebral palsy in Europe: Results from the SPARCLE study. *Bulletin Epidemiologique Hebdomadaire*. 16. 194-197.

¹² Preston N, Clarke M, Bhakta B. Development of a framework to define the functional goals and outcomes of botulinum toxin A spasticity treatment relevant to the child and family living with cerebral palsy using the International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth. *J Rehabil Med* 2011; 43: 1010–1015.

¹³ Delgado MR, Hirtz D, Aisen M, Ashwal S, Fehlings DL, McLaughlin J, Morrison LA, Shrader MW, Tilton A, Vargus-Adams J. Practice parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with CP: an evidence based review. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and Practice Committee of the Child Neurology Society (AANCNS). *Neurology* 2010 Jan 26; 74(4): 336-43

¹⁴ Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith S. A systematic review of interventions for CP: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol* 2013 Oct; 55(10): 885-910

- pour le membre inférieur (MI), les preuves dans la littérature de l'efficacité des injections de TB pour l'amélioration des capacités à la marche sont conséquentes, appuyées par l'utilisation d'outils d'évaluations fiables tels que l'analyse quantifiée du mouvement (AQM) mais en pratique, la lourdeur de mise en œuvre de cet outil, interroge sur l'utilisation d'autres méthodes pour la routine clinique : la définition d'objectifs personnalisés pour évaluer des bénéfiques fonctionnels est-elle pertinente ? l'utilisation d'outils d'évaluation simple de la marche telle que la vidéo est utilisée mais qu'en est-il de sa fiabilité ?
- pour le rachis, peu de données sont disponibles dans la littérature, or les douleurs rachidiennes sont une problématique importante chez le PC devenu adulte¹⁵ et la notion de leur prévention reste peu développée par manque de méthode d'évaluation.
- pour le membre supérieur (MS), la complexité est plus grande du fait des variétés de déficiences - parésie, spasticité, dyskinésie - étant en plus, impactées par des troubles associés (troubles sensitifs, cognitifs) perturbant l'utilisation fonctionnelle des MS. La grande diversité des tâches réalisées par les MS (à l'inverse du MI, la marche étant une activité cyclique) laisse présager de la grande variation des objectifs du traitement aux MS. L'analyse est donc difficile et impose l'utilisation de nombreux outils d'évaluation, spécifiques aux tâches étudiées, aux âges des enfants et aux objectifs du traitement. Ainsi, de nombreux outils et classifications fonctionnelles sont disponibles¹⁶ mais l'on ne dispose d'aucune classification des grands patterns pathologiques du MS de l'enfant PC permettant de décrire les schémas pathologiques et d'orienter les injections de TB, notamment dans le cadre des PC dyskinétiques. D'autre part, les injections de TB au niveau du MS chez l'enfant hémiparétique PC tentent d'améliorer la capacité unilatérale, mais la finalité du traitement est d'améliorer la réalisation d'activités de la vie quotidienne, qui relève plus de la performance bi-manuelle - or la relation capacité unilatérale et performance bi-manuelle est encore peu étudiée.
- Enfin, concernant la continuité et l'adhésion au projet thérapeutique pendant toute l'enfance, en prenant en compte les douleurs potentiellement induites par les injections de TB, une prise en charge spécifique de celles-ci doit être encore mieux appréhendée, en considérant « des stratégies de faire face » des enfants PC à la douleur.

L'hypothèse de notre travail de thèse est de montrer l'importance d'une évaluation diagnostique multidimensionnelle pertinente pour l'efficacité d'une stratégie de traitement de la spasticité chez l'enfant PC incluant les injections de toxine botulinique. Cette évaluation doit faire appel à des outils prenant en compte la dimension de la prévention, des capacités motrices, de la performance, comme la dimension personnelle et comportementale face au traitement.

Pour cela, nous proposons dans ce travail :

➔ Dans une première partie, un rappel sur le contexte, les conséquences musculo-squelettiques de la PC et les injections de toxine utile pour appréhender ce travail et pour présenter les pratiques en France des injections de toxine botulinique chez l'enfant PC. Ces pratiques étant rapportées dans l'étude Botuloscope (Article 1) qui propose une méthode d'évaluation originale basée sur la notion d'objectifs personnalisés pour évaluer les bénéfiques fonctionnels du traitement.

¹⁵ Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal Pain in adults with CP compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004 Mar; 36(2): 78-84

¹⁶ Wagner LV, Davids JR. Assessment tools and classification systems used for the upper extremity in children with cerebral palsy. *Clin Orthop Relat Res.* 2012; 470:1257-1271

→ La deuxième partie traite de l'évaluation des bénéfices des injections de TB au MI en s'appuyant sur les données de la littérature et en proposant une méthode d'évaluation simple de la marche par l'analyse vidéographique pour une utilisation en routine clinique (Article 2). Ce chapitre aborde également la dimension de la prévention au travers d'une méthode d'analyse du complexe spino-pelvien pour évaluer l'impact des injections de TB sur le rachis chez l'enfant PC marchant, domaine sous-traité dans la littérature (Article 3).

→ La troisième partie est consacrée au MS, et présente : - d'une part le développement d'une nouvelle classification des patterns pathologiques des MS pour l'enfant PC, notamment dans la dyskinésie (Article 4) pour faciliter le repérage des cibles du traitement par toxine ; - d'autre part un travail consacré à la relation capacité-performance à travers une étude sur l'analyse entre les capacités unilatérales et la performance bimanuelle chez l'enfant PC (Article 5) ; les injections de TB ont un impact sur la capacité mais le transfert de cette capacité dans la performance bimanuelle est complexe avec l'impact des troubles associés, notamment les syncinésies, qu'il faut appréhender.

→ Enfin, la quatrième partie porte sur la dimension personnelle et comportementale de l'enfant pour faire face aux traitements répétés pendant la petite enfance et l'adolescence. Le « coping », c'est-à-dire les capacités de l'enfant PC pour faire face à la douleur (Article 6) n'a jamais été étudié alors que ces stratégies peuvent probablement impacter ou influencer les résultats du traitement en terme d'adhésion au projet thérapeutique à court et moyen terme.

1. Généralités sur l'évaluation et la Paralysie cérébrale

1.1. Généralités sur l'évaluation

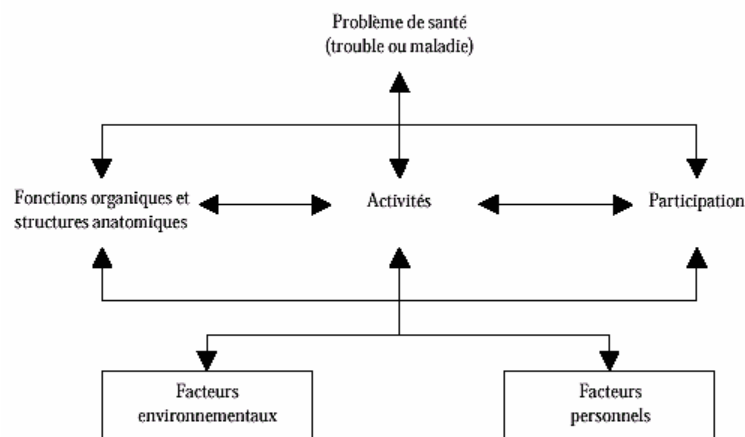
L'approche modifiée de la notion de santé avec ses différentes composantes proposées par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) dans la seconde version de la Classification Internationale du Fonctionnement (CIF)¹⁷, en définissant la personne selon trois composantes (structures anatomiques et fonctionnelles, activités et participation) a permis de structurer l'évaluation des thérapeutiques.

Ainsi chaque composante doit être évaluée séparément avec des outils valides¹⁸ :

- les structures anatomiques et fonctionnelles ;
- l'activité, composée de deux critères : la capacité (ce que la personne réalise dans un contexte idéal), et la performance (ce que la personne réalise dans son contexte de vie) ;
- la participation sociale qui représente l'inclusion de la personne dans les différents domaines sociétaux. Elle concerne plus concrètement le rôle de la personne, son intégration sociale et sa qualité de vie.

Ces composantes doivent être replacées dans le contexte de facteurs environnementaux (environnement social, culturel et institutionnel) ainsi que personnels (âge, genre, style de vie, capacités de *coping*) qui peuvent influencer et modifier toutes les composantes (figure 1).

Figure 1. Interaction des composantes de la CIF¹⁷.



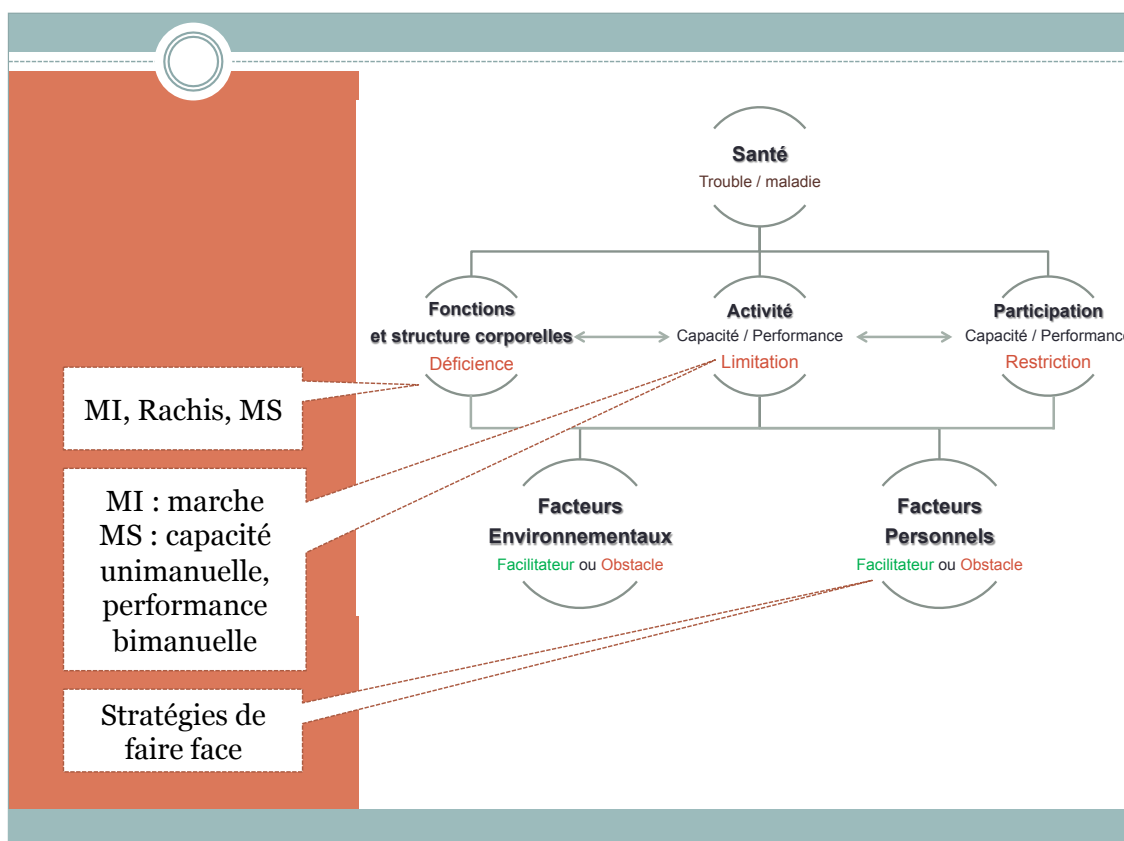
Le choix des outils d'évaluation doit être guidé par la connaissance du traitement proposé et par l'objectif de ce traitement. Il doit en effet y avoir une cohérence entre ce que l'on vise et ce que l'on évalue ; si le traitement est censé engendrer une modification des fonctions organiques, l'évaluation du traitement doit

¹⁷ Organisation mondiale de la santé. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé. Paris: Centre technique national d'études et de recherche sur les handicaps et les inadaptations; 2001.

¹⁸ Vandervelde L, Van den Bergh PYK, Renders A, Goemans N, Thonnard JL. Relationships between motor impairments and activity limitations in patients with neuromuscular disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 326–332.

passer par une évaluation des fonctions organiques. Et si le traitement ambitionne de modifier le domaine de l'activité, l'évaluation du traitement doit également comprendre une évaluation de l'activité. La figure 2 modélise la cohérence entre les différents domaines de la CIF et nos préoccupations rapportées dans ce travail de thèse.

Figure 2. Évaluer le traitement par TB de façon multidimensionnelle, en cohérence avec les domaines de la CIF¹⁹.



¹⁹ Organisation mondiale de la santé. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé. Paris: Centre technique national d'études et de recherche sur les handicaps et les inadaptations; 2001.

1.2. Généralités sur la Paralyse Cérébrale

1.2.1. Epidémiologie – Facteurs de risque

Selon la définition actuelle du groupe de surveillance de la Paralyse Cérébrale en Europe (SCPE)²⁰, la PC est une déficience du mouvement, de la posture et de la fonction motrice. Elle est due à une lésion ou anomalie non progressive survenue sur un cerveau immature. S'y associent de façon fréquente des perturbations non motrices telles que des troubles sensoriels, cognitifs, comportementaux ou une épilepsie²¹. La prévalence de la PC en France est de 2/ 1000 et reste stable depuis les années 1990.

Parmi les facteurs de risque identifiés, la prématurité (45% des enfants PC), le faible poids de naissance et le retard de croissance intra utérin (RCIU) sont les premiers facteurs responsables de PC. On distingue classiquement :

- des causes anté-natales ou périnatales (de 24 semaines d'aménorrhée à 7 jours de vie) dans 60% des cas avec pour les causes anténatales : les accidents vasculaires cérébraux, les malformations cérébrales, les foetopathies à cytomégalovirus, la toxoplasmose et pour les causes néo ou périnatales : les séquelles des lésions cérébro-vasculaires dans le cadre de la prématurité ou de la souffrance à terme, le RCIU, l'ictère nucléaire
- des causes post-natales dans 10 % des cas avec des lésions cérébrales acquises comme le traumatisme crânien, l'infection cérébrale, les tumeurs cérébrales, l'AVC survenant entre le 7^{ième} jour de vie et l'âge de 2 ans.
- une étiologie restant indéterminée dans 30 % des cas.

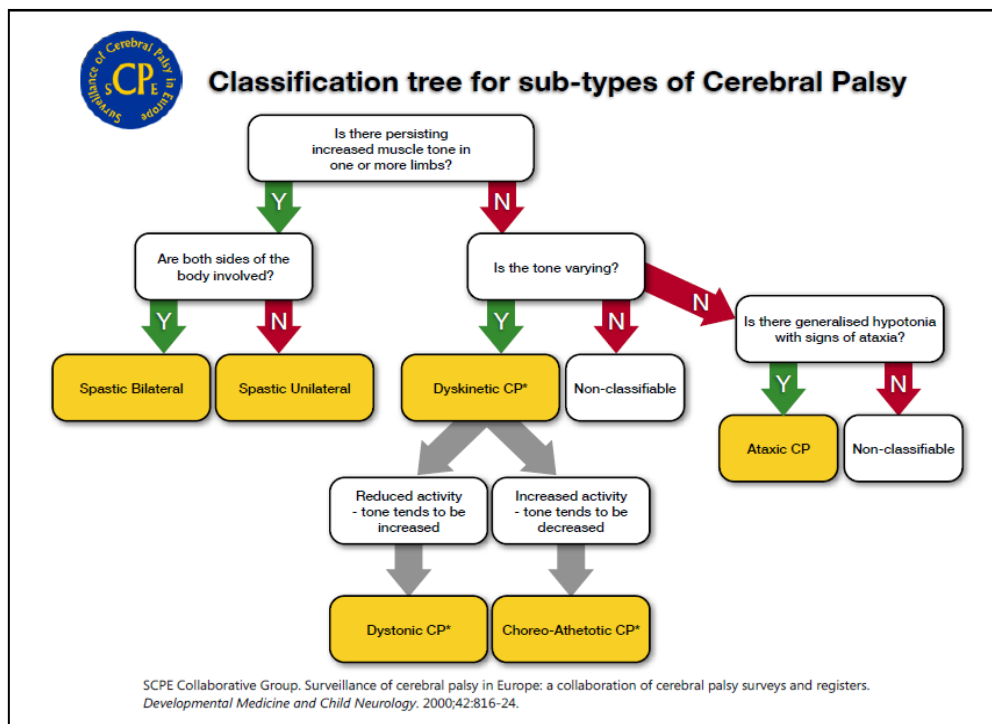
Les PC sont décrites en fonction de leur symptomatologie neurologique prédominante et de la localisation de l'atteinte. Le groupe SCPE a décrit quatre sous-types de PC (figure 3) :

- les formes spastiques, les plus fréquentes (85,7 % des cas), en distinguant les formes unilatérales des formes bilatérales ;
- les formes dyskinétiques (environ 6,5 à 14 % des cas) incluant la dystonie et l'athétose ;
- les formes ataxiques (4,3 % des cas) ;
- et les non-classables.

²⁰ Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: a collaboration of CP surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42 (12): 816-24

²¹ Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, Jacobsson B, Damiano D; Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47 (8): 571-576.

Figure 3. Classification des types de PC selon le groupe SCPE²¹.



En raison de l'hétérogénéité des tableaux cliniques de PC, il est également recommandé de préciser, en plus de la forme clinique, la sévérité de l'atteinte en termes de conséquences fonctionnelles pour les membres inférieurs et les membres supérieurs.

- Concernant la déambulation, le « Gross Motor Function Classification System » (GMFCS)²² est la classification la plus utilisée au niveau international et permet de classer les enfants en 5 niveaux. A chaque niveau correspond une description clinique des capacités de posture et de déplacement de l'enfant en fonction de son âge (figure 4).
- Concernant le membre supérieur, le « Manual Ability Classification System » (MACS)²³ développé en 2005 a permis d'uniformiser le langage autour du MS de l'enfant PC. La MACS permet de classer en 5 niveaux la manière dont les enfants atteints de PC âgés de 4 à 18 ans manient des objets avec l'intervention des 2 mains dans la vie quotidienne (figure 5). Le niveau de fonction du MS le plus élevé est décrit comme un enfant capable de manipuler des objets facilement et successivement. Entre 43% et 54% des enfants atteints d'hémiplégie ont une fonction du MS classée MACS I^{24,25}.

²² Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1997 Avr; 39(4): 214-223

²³ Eliasson A, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Jul; 48(7): 549-554

²⁴ Gunel MK, Mutlu A, Tarsuslu T, Livanelioglu A. Relationship among the Manual Ability Classification System (MACS), the Gross Motor Function Classification System (GMFCS), and the functional status (Wee-FIM) in children with spastic cerebral palsy. *Eur J Pediatr* 2009; 168: 477-485

²⁵ Carnahan KD, Arner M, Hägglund G. Association between gross motor function (GMFCS) and manual ability (MACS) in children with cerebral palsy. A population-based study of 359 children. *BMC Musculoskelet Disord* 2007; 8: 50.

Figure 4. Gross Motor Function Classification System (illustré entre 6 et 12 ans par Kerr Graham et Bill Reid)²²

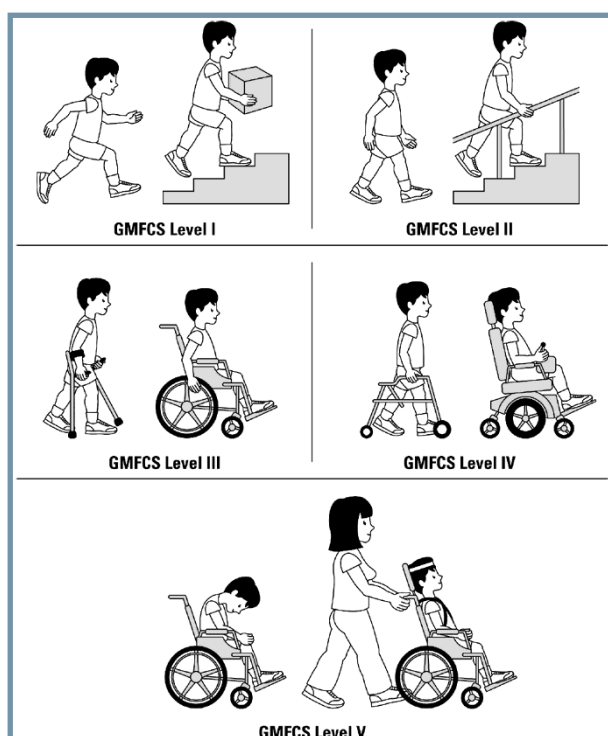



Figure 5. Manual Ability Classification System (MACS)²⁶



Qu'est-ce qu'il faut savoir pour utiliser MACS ?
Comment l'enfant manie des objets dans des activités importantes de tous les jours, p. ex. en jouant et aux heures de loisir, aux repas, en se déshabillant et en s'habillant.
Quels mouvements sont effectués de manière autonome et dans quelle mesure l'enfant a besoin d'aide ou d'adaptations.

- I. L'enfant manie les objets facilement et avec un résultat satisfaisant.** Tout au plus, on note des limitations quand il s'agit d'effectuer facilement des tâches qui demandent de la vitesse et de la précision. Les éventuelles limitations de la capacité de manier des objets ne restreignent toutefois pas l'autonomie de l'enfant dans les activités de tous les jours.
- II. L'enfant sait manier la plupart des objets, mais la qualité et/ou la vitesse du maniement est quelque peu limitée.** Éventuellement, l'enfant évite certaines activités, ou bien il ne sait les effectuer qu'avec une certaine difficulté. Parfois, il utilise des méthodes alternatives mais, le plus souvent, la capacité limitée de se servir des mains ne restreint pas l'autonomie de l'enfant dans les activités de tous les jours.
- III. L'enfant manie les objets avec difficulté et a besoin d'aide pour préparer et/ou adapter les activités.** L'exécution est lente et laisse à désirer en ce qui concerne la qualité et la quantité. L'enfant sait effectuer avec autonomie toutes activités qui ont été préparées ou adaptées.
- IV. L'enfant sait manier une sélection limitée d'objets faciles à manipuler dans des situations adaptées.** Il exécute certaines parties d'une activité avec effort et avec assez peu de succès. Il a continuellement besoin de soutien et d'aide et/ou d'un équipement adapté pour effectuer certaines parties des activités.
- V. L'enfant ne sait pas manier les objets, et sa capacité d'effectuer même des actes simples est fort limitée.** Il dépend entièrement de l'assistance de son entourage.

Différences entre les niveaux I et II
Les enfants du niveau I présentent des limitations quand il s'agit de manier des objets très petits, très lourds ou très fragiles qui demandent un très bon contrôle moteur ou une coordination efficace entre les mains. Ils peuvent également présenter des limitations dans des situations nouvelles et inaccoutumées. Les enfants du niveau II effectuent en principe les mêmes activités que ceux du niveau I, mais l'exécution est de qualité inférieure ou plus lente. Des différences fonctionnelles entre les mains peuvent limiter l'efficacité de l'exécution. Les enfants du niveau II cherchent souvent à simplifier le maniement d'objets, p. ex. en se servant d'une surface comme appui au lieu d'utiliser les deux mains.

Différences entre les niveaux II et III
Les enfants du niveau II savent manier la plupart des objets même si l'exécution est lente et de qualité inférieure. Les enfants du niveau III ont normalement besoin d'aide pour la préparation d'une activité et/ou l'adaptation de l'environnement à leur capacité, parce que leur capacité d'atteindre ou de manier les objets est limitée. Ils ne savent pas effectuer certaines activités, et leur autonomie dépend du soutien apporté par leur entourage.

Différences entre les niveaux III et IV
Les enfants du niveau III savent effectuer des activités sélectionnées si la situation est préparée et si on les conseille et leur donne beaucoup de temps. Les enfants du niveau IV ont continuellement besoin d'aide pendant l'activité et savent, tout au plus, participer de manière rationnelle à certaines parties d'une activité.

Différences entre les niveaux IV et V
Les enfants du niveau IV savent effectuer certaines parties d'une activité, mais ils ont continuellement besoin d'aide. Les enfants du niveau V savent, tout au plus, participer avec des mouvements simples dans des situations particulières, p. ex. en appuyant sur un interrupteur simple.

²⁶ Eliasson A, Krumlind-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol.* 2006 Jul; 48(7): 549-554

Il n'existe pas de classification pour répertorier les difficultés motrices bucco-faciales (bavage par hypotonie) et oculo-motrices (strabisme, nystagmus). Elles sont parfois intriquées aux troubles neuropsychologiques, aux troubles des praxies bucco-faciales et des stratégies visuelles.

Il n'existe pas non plus de classification des stratégies de coping de l'enfant PC, notamment dans le faire face à la douleur, alors que les troubles psychologiques et émotionnels secondaires à la situation de handicap et aux interventions thérapeutiques dans l'enfance au même titre que les troubles associés cognitifs et sensoriels sont importants à dépister pour instaurer une prise en charge précoce.

1.2.2. Conséquences musculo-squelettiques de la PC et cercles vicieux d'aggravation.

Dans l'analyse des problèmes de motricité de l'enfant PC, il faut différencier :

- les anomalies dites « primaires », qui résultent directement de la lésion neuronale avec les perturbations du tonus musculaire, de l'équilibre, de la force et de la sélectivité musculaire ;
- les problèmes secondaires que sont les rétractions musculaires et les déformations osseuses qui résultent des problèmes primaires et de la croissance avec des contraintes anormales qui sont imposées sur le squelette et le rachis en croissance ;
- les problèmes tertiaires, qui sont les mécanismes posturaux d'adaptation compensatoire pour pallier aux anomalies primaires et secondaires (compensations structurales et dynamiques).

Il est fondamental de prendre en considération dans la notion de croissance et de développement de l'enfant, la notion de « timing » qui est très rapide. Ainsi :

- au niveau des MI, la maturation de la marche ne se fait pas avant l'âge de 7 ans, mais la taille de l'enfant double entre 1 et 7 ans. Ainsi, la prévention précoce des déformations osseuses notamment des os longs est fondamentale car elles sont à l'origine de troubles torsionnels irréversibles réalisant une véritable "maladie des bras de levier", responsable d'un effondrement en triple flexion irréversible avec dégradation fonctionnelle, avec l'âge et la prise de poids.
- au niveau du rachis, il faut considérer que la croissance est répartie avant 10 ans aux 2/3 pour les MI et au 1/3 pour le tronc, mais que ce rapport s'inverse après 10 ans; ainsi les anomalies des MI vont impacter directement l'équilibre sagittal du rachis, engendrant avec l'âge des douleurs rachidiennes et des limitations d'activités et de participation²⁷.
- au niveau du MS, la présence ou non de bonnes capacités de préhension à l'âge de 18 mois conditionne l'évolution fonctionnelle des MS²⁸; de plus l'apparition de rétractions et le phénomène de non utilisation (« learned non-use ») quand l'action thérapeutique est tardive vont aggraver le pronostic fonctionnel.

Ainsi, on comprend que la prise en charge des troubles du tonus musculaires chez l'enfant PC doit être la plus précoce possible. La prise en charge de ces troubles du tonus a considérablement progressé ces dernières années.

²⁷ Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal Pain in adults with CP compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004 Mar; 36(2): 78-84

²⁸ Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L, Bergstrom J, Eliasson AC. Longitudinal development of hand function in children with unilateral cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2010, April; 52(4): 352-357

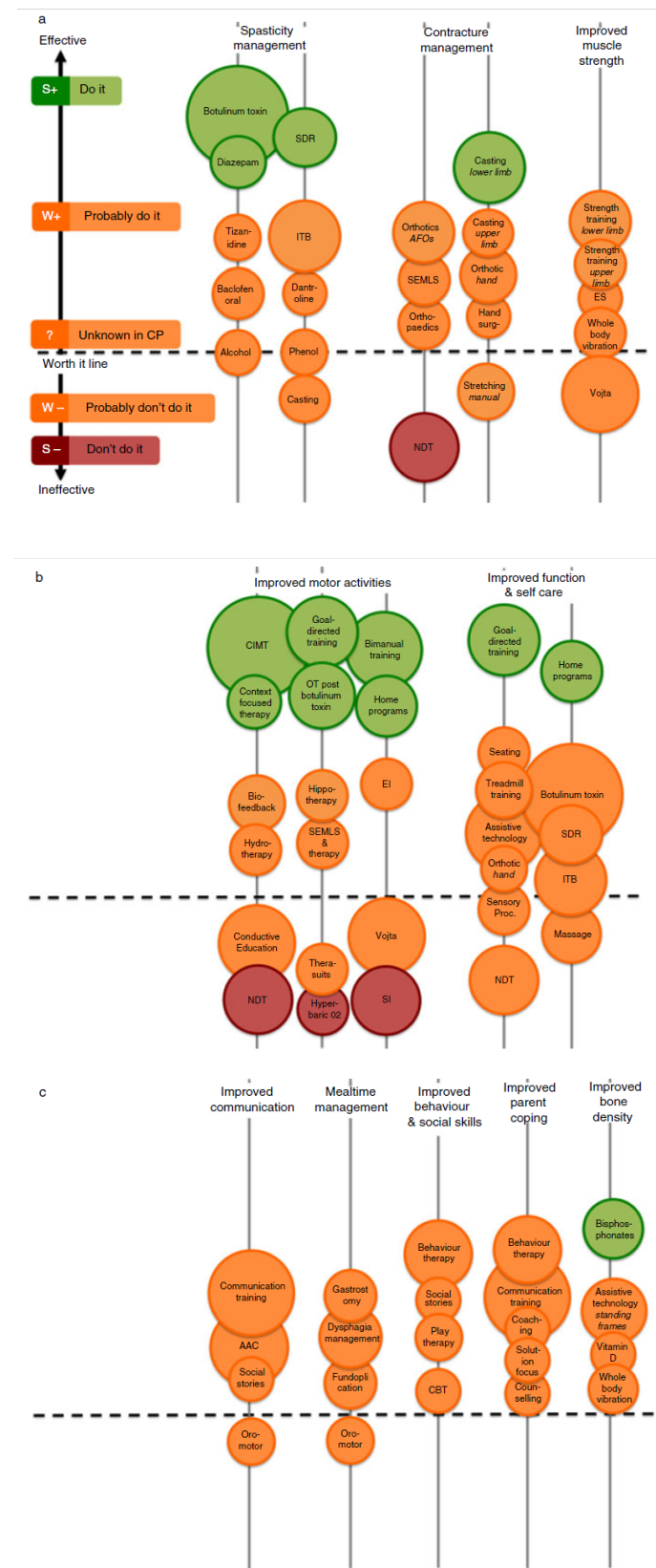
1.3. Thérapeutiques disponibles pour l'enfant PC et niveaux de preuve.

La revue systématique publiée en 2013 par Novak et al.²⁹ présente un intérêt didactique immense pour l'état des lieux qu'elle dresse concernant l'efficacité des traitements proposés aux enfants avec PC. Les figures 6a, 6b et 6c sont extraites de cette publication et illustrent les recommandations que les auteurs ont pu établir avec un système de feu tricolore, où le feu vert illustre la recommandation ferme en faveur de ce type de traitement, le feu orange illustre le doute scientifique qui persiste pour ou contre ce type de traitement, et le feu rouge la recommandation ferme contre ce type de traitement – en fonction des preuves qui existent pour leur efficacité dans un domaine donné (traitement de la spasticité, traitement des rétractions, amélioration de la fonction...).

Nous détaillerons ici plus spécifiquement les éléments en rapport avec le traitement de l'hypertonie musculaire et de ses conséquences.

²⁹ Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith S.A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol.* 2013 Oct; 55(10): 885-910

Figure 6 (6a, 6b, 6c). Etat des preuves thérapeutiques dans la PC présentées par résultat, selon Novak³⁰



³⁰ Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith S.A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. Dev Med Child Neurol. 2013 Oct; 55(10): 885-910

1.3.1. Les traitements médicamenteux

Des recommandations de bonne pratique pour l'utilisation des traitements médicamenteux de la spasticité auxquelles nous avons collaboré ont permis de faire le point sur les niveaux de preuves des traitements en 2009³¹.

Les données de la littérature, ne permettent pas de recommander l'utilisation du baclofène per os chez l'enfant. L'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) n'est d'ailleurs pas accordée pour les enfants de moins de 6 ans. Le diazépam est parfois utilisé malgré l'absence d'AMM chez l'enfant mais son effet GABA-ergique doit amener à une prudence et à une utilisation de très courte durée (effet délétère sur les organismes en développement et en phase de récupération observé sur des modèles animaux) (Accord professionnel). A noter chez l'enfant, qu'il n'existe pas de preuve de l'efficacité d'autres molécules pour le traitement de la spasticité parfois utilisées sans AMM comme le tétrazépam.

Le baclofène intrathécal est un traitement efficace de la spasticité (Grade A) mais il est principalement recommandé chez des enfants dont la spasticité des membres inférieurs présente une large distribution diffusant parfois au tronc (Grade A) et doit être ainsi réservé aux spasticités diffuses et invalidantes. D'autre part, sur le plan technique il est nécessaire que l'enfant présente une paroi abdominale suffisante pour loger la pompe (le poids minimum de l'enfant se situe vers 20kg).

Concernant les alcoolisations et le phénol chez l'enfant, leur utilisation est très restreinte et il est conseillé une prudence extrême en dessous de 10 ans. Ces traitements peuvent toutefois être utilisés, uniquement au contact du nerf, sur le nerf obturateur spécialement, en privilégiant les indications trophiques et de confort chez des enfants lourdement handicapés (Accord professionnel).

Les injections de Toxine botulinique (TB) par leurs actions locales de neurolyse chimique réversible, représentent le traitement de choix pour réduire l'hypertonie dans le contexte de l'enfant PC – (cf. paragraphe 1.4, entièrement consacré à la TB).

1.3.2. Les traitements chirurgicaux

Concernant les techniques de traitement non réversible, la chirurgie neuro-orthopédique fonctionnelle multisite de correction des anomalies secondaires et de lutte contre la triple flexion au niveau des MI (allongements tendineux couplés ou non à des neurotomies ou des gestes osseux) doit être retardée à l'âge de maturité et de stabilisation des patterns de marche, et généralement -si possible- évitée avant l'âge de 8-10 ans^{32,33,34,35}. Des études ont en effet démontré que les gestes osseux réalisés précocement sont voués à la récurrence et que la perte de force engendrée par les chirurgies répétées d'allongement tendineux sont à prendre en compte^{36,37,38} avec des conséquences parfois complexes sur la fonction motrice et sur la marche.

³¹ Yelnik A, Simon O, Bensmail D, Chaléat-Valayer E, Decq P, Dehail P, et al. Drug treatments for spasticity. [Professional practices and recommendations] *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2009; 52 (10): 746-756

³² Ounpuu S, Gage JR, Davis RB. Three-dimensional lower extremity joint kinetics in normal pediatric gait. *J Pediatr Orthop*. 1991; 11: 341-9.

³³ Sutherland DH, Olshen RA, Biden EN, Wyatt MP. The development of mature walking. Oxford: MacKeith Press; 1988

³⁴ Norlin R, Odenrick P, Sandlund B. Development of gait in the normal child. *J Pediatr Orthop*. 1981; 1: 261-6

³⁵ Stansfield BW, Hillman SJ, Hazlewood ME, Lawson AA, Mann AM, Loudon IR, Robb JE. Sagittal joint kinematics, moments, and powers are predominantly characterized by speed of progression, not age, in normal children. *J Pediatr Orthop*. 2001; 21: 403-11

³⁶ Gage JR. Gait analysis in cerebral palsy. London: MacKeith Press; 1991

³⁷ Borton DC, Walker K, Pirpiris M, Natrass GR, Graham HK. Isolated calf lengthening in cerebral palsy. Outcome analysis of risk factors. *J Bone Joint Surg Br*. 2001; 83: 364-70

Concernant les techniques neurochirurgicales de traitement de la spasticité comme la radicotomie postérieure fonctionnelle (RPF)³⁹, il s'agit de techniques lourdes de section partielle des racines dorsales des nerfs spinaux qui doivent être réservées aux spasticités diffuses et invalidantes des MI et qui reposent sur des équipes neuro-chirurgicales expérimentées. Cette technique doit être réservée aux enfants de moins de 6 ans, sans aucun trouble de type dystonique associé, avec une bonne force des muscles antigravidiqes et une bonne motricité volontaire ainsi qu'un quotient intellectuel de l'enfant et une coopération de la famille optimum. Le rapport bénéfice/risque doit être bien posé^{40,41} et s'appuie sur des concertations pluridisciplinaires .

1.3.3 Les traitements physiques

Les postures d'étirement des MI à l'aide de plâtres ont un haut niveau de preuve pour traiter les rétractions⁴². Les techniques à visée d'amélioration de la force musculaire présentent par contre toutes des limitations en termes de niveau de preuve. Concernant les techniques permettant d'améliorer l'activité motrice, la contrainte induite, l'entraînement bimanuel, les injections de TB associées à l'ergothérapie, les thérapies rééducatives orientées par les buts et les programmes à domicile supervisés (home programs) présentent de très bon niveau de preuve d'efficacité. La rééducation orientée par les buts et les programmes à domicile supervisés ont également un impact positif pour l'amélioration des soins personnels. Les techniques neuro-développementales, paradoxalement encore très pratiquées en France, ont par contre fait la preuve dans la littérature de leur inefficacité (« feu rouge ») que ce soit pour la gestion des rétractions, l'amélioration de la force ou de l'activité.

1.4. La Toxine Botulique

Identifiées au cours du XIXème siècle par le médecin allemand Justinus Kerner, les toxines botuliniques sont des exotoxines produites par une bactérie anaérobie sporulée gram positif, *Clostridium botulinum*, responsable du botulisme, toxi-infection alimentaire⁴³. Sept types de TB (A, B, C1, D, E, F, G) ont été identifiés, mais seuls les types A et B sont utilisés en thérapeutique.

Depuis 1989, l'utilisation de la TB a démontré son efficacité et sa tolérance dans le traitement de nombreuses pathologies caractérisées par une hypertonie musculaire et des syndromes douloureux ou d'hypersécrétion.

³⁸ Fabry G, Liu XC, Molenaers G. Gait pattern in patients with spastic diplegic cerebral palsy who underwent staged operations. *J Pediatr Orthop B.* 1999; 8: 33-8

³⁹ Foerster O. Ueber eine neue operative Methode der Behandlung spastischer Lähmungen mittels Resektion hinterer Rückenmarkswurzeln. *Z Orthop Chir* 1908; 22: 203-223

⁴⁰ Mittal S. Long term functional outcome after selective posterior rhizotomy. *J Neurosurg* 2002; Aug 97 (2): 315-25

⁴¹ Steinbok P. Outcomes after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. *Childs Nerv Syst* 2001; 17: 1-18.

⁴² Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith SA. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol.* 2013 Oct; 55(10): 885-910

⁴³ Dutton JJ, Fowler AM. Botulinum toxin in ophthalmology. *Surv Ophthalmol* 2007; 52: 13-31

1.4.1. Obtention de la substance active

La TB de type A est produite par la bactérie anaérobie *Clostridium botulinum* par fermentation naturelle. La bactérie n'est pas génétiquement modifiée. Les procédés d'obtention et de purification de la toxine sont propres à chaque laboratoire qui ne les divulgue pas. Ainsi, les souches, les procédés de fabrication des laboratoires ne sont pas identiques. Cela induit, de fait, des propriétés pharmacodynamiques différentes, et en l'absence d'harmonisation des systèmes d'unités pour les différentes TB commercialisées, les unités des spécialités ne sont pas équivalentes et les doses de TB non interchangeables.

1.4.2. Structure^{44,45}

Les TB sont synthétisées par *Clostridium botulinum* sous forme d'un précurseur protéique. Sous l'action d'une protéinase bactérienne, elles prennent leur forme biologiquement active composée d'une chaîne légère de 50 kDa et d'une chaîne lourde de 100 kDa reliées par un pont disulfure (Figure 7).

Lors de leur synthèse, elles sont associées par des liaisons non covalentes à des protéines non toxiques et à des hémagglutinines qui sont dépourvues d'activité neuroactive mais pouvant avoir un effet stabilisateur, elles forment alors un complexe toxine-protéines. Ce complexe purifié est utilisé en thérapeutique.

Figure 7. Forme cristallographique de la chaîne de 150 kDa de la neurotoxine – d'après Lacy et al.⁴⁶



⁴⁴ Lacy DB, Tepp W, Cohen AC, Das-Gupta BR, Stevens RC. Crystal structure of botulinum neurotoxin type A and implications for toxicity. *Nat Struct Biol.* 1998; 5: 898- 902

⁴⁵ Poulain B. La neurotoxine botulinique. Revue générale. *Rev Neurol (Paris).* 2010; 166:7-20

⁴⁶ Lacy DB, Tepp W, Cohen AC, DasGupta BR, Stevens RC. Crystal structure of botulinum neurotoxin type A and implications for toxicity. *Nat Struct Biol.* 1998 Oct; 5(10): 898-902.

1.4.3. Pharmacologie

1.4.3.1. Mode d'action (figures 8 et 9)

Après avoir pénétré dans la terminaison nerveuse pré-synaptique, la TB agit par blocage de la libération de l'acétylcholine dans l'espace inter-synaptique. Schématiquement, les étapes du mode d'action sont les suivantes :

- Fixation sur la membrane pré-synaptique de la terminaison nerveuse et internalisation endosomiale. Les TB se fixent sur des récepteurs spécifiques situés sur les terminaisons nerveuses des neurones moteurs⁴⁷. Des études d'immunofluorescence ont montré que les TB sont internalisées par endocytose⁴⁸ dans le cytoplasme du motoneurone où elles sont stockées dans un endosome (vésicule synaptique).
- Translocation dans le cytosol neuronal. Cet endosome s'acidifie sous l'action d'ATPases vacuolaires qui créent un gradient d'ions H⁺ nécessaire à son remplissage en acétylcholine. Cette acidification provoque un changement de conformation de la chaîne lourde de la TB qui, sous forme de tétramère, s'insère dans la membrane de l'endosome et crée une sorte de « pore ». Elle induit aussi la translocation de la chaîne légère. Celle-ci se détache ensuite de la chaîne lourde par réduction du pont disulfure et prend une forme globulaire. La chaîne légère peut donc traverser la bicouche lipidique membranaire et atteindre le cytoplasme du neurone. Après exposition au pH neutre du cytosol, la chaîne légère reprend sa configuration initiale et retrouve son activité endopeptidase^{49,50}.
- Inhibition de la libération d'acétylcholine. Le mécanisme normal de libération de l'ACH (acétylcholine) est le suivant : l'ACH est synthétisée dans le cytoplasme des terminaisons nerveuses. Elle est ensuite stockée dans des vésicules synaptiques et seules 5% des vésicules formées fusionnent avec la membrane afin de libérer l'acétylcholine dans l'espace intersynaptique. Ces vésicules libres ne sont pas immédiatement capables de fusionner avec la membrane pré-synaptique du neurone. Elles doivent être au préalable préparées à la fusion par la formation d'un complexe de fusion. Des protéines contenues dans la membrane (syntaxine, snap 25) accrochent une protéine de la membrane vésiculaire (synaptobrevine ou VAMP : vesicle-associated membrane protein) pour former un complexe SNARE (snap-receptor) qui prépare la fusion des membranes vésiculaires et cytoplasmiques. Il existerait 1% des vésicules à l'état de pré-fusion. La dernière étape est la dépolarisation de la membrane secondaire à l'arrivée du potentiel d'action. Elle permet l'ouverture des canaux calciques situés près des zones actives et le contact direct du complexe SNARE. Le calcium se fixe sur deux sites d'une autre protéine vésiculaire, la synaptotagmine, entraînant la diffusion immédiate des molécules d'acétylcholine contenues dans les vésicules vers la fente synaptique.

La TB, une fois libérée dans le cytosol, se fixe sur sa cible: les récepteurs SNARE de la membrane pré-synaptique. Les TB n'agissent pas sur la dépolarisation des neurones, ni sur l'ouverture des canaux

⁴⁷ Durand A, Serment G. Toxines botuliques : utilisation pratique- *Ann Readapt Med Phys*. 2003; 46: 386-8

⁴⁸ Dong M, Richards DA, Goodnough MC, Tepp WH, Johnson EA, Chapman ER. Synaptotagminsi and immediate entry of botulinum neurotoxin b into cells. *J Cell Biol*. 2003; 162: 1293-1303

⁴⁹ Cai S, Kukreja R, Shoessmith S, Chang TW, Singh BR. Botulinum neurotoxin light chain refolds at endosomal pH for its translocation. *Protein J*. 2006; 25: 455-462

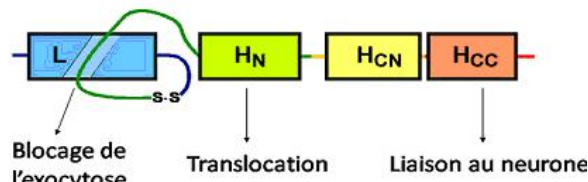
⁵⁰ Swaminathan S, Eswaramoorthy S. Structural analysis of the catalytic and binding sites of clostridium botulinum neurotoxin B. *Nat Struct Biol*. 2000; 7: 693-9

calciques. Elles agissent par destruction des liaisons peptidiques du complexe SNARE, et bloquent ainsi la fusion membranaire et la libération de l'acétylcholine vers la jonction neuromusculaire.

- Conséquence du blocage de la libération de l'acétylcholine. Les effets post-synaptiques sont indirects et secondaires au défaut de libération de l'acétylcholine. Ils sont réversibles en raison d'une réexpression post-synaptique des récepteurs à l'acétylcholine, sauf si une dégénérescence complète est induite par la répétition des injections de TB. En effet, l'absence d'acétylcholine dans la fente synaptique entraîne une désensibilisation qui est responsable de l'éparpillement des récepteurs en dehors de la synapse, puis de leur internalisation intra-cytoplasmique et leur destruction.

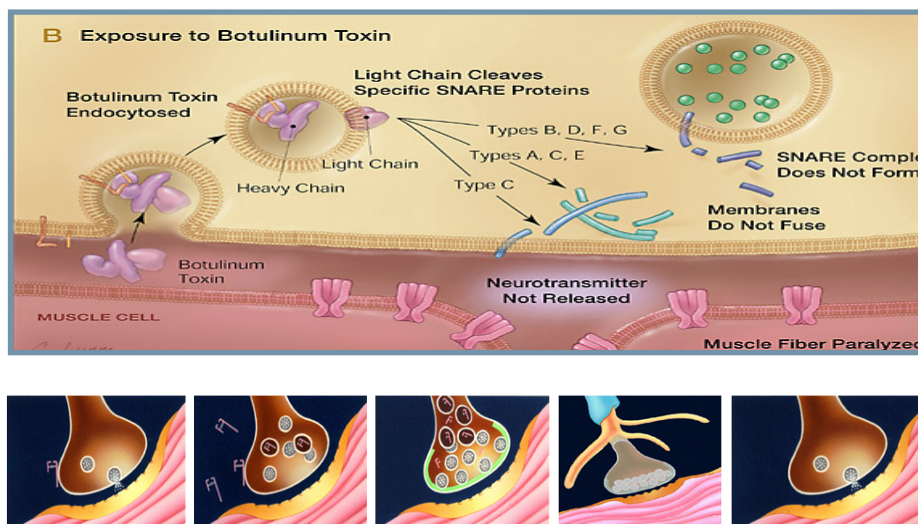
Figure 8. Organisation de la neurotoxine botulinique en domaines fonctionnels

La chaîne légère « L » en bleu contribue au blocage de l'exocytose ou libération de l'acétylcholine.



La chaîne lourde « H » avec
 - l'extrémité N terminal impliquée dans la translocation de la chaîne légère (en vert)
 - la partie intermédiaire (en jaune)
 - l'extrémité C terminal (en rouge) permet la liaison spécifique de la toxine au neurone

Figure 9. Mode d'action de la TB^{51,52,53}



⁵¹ De Paiva A, Meunier FA, Molgó J, Aoki KR, Dolly JO. Functional repair of motor endplates after botulinum neurotoxin type A poisoning: biphasic switch of synaptic activity between nerve sprouts and their parent terminals. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1999 Mar 16; 96(6): 3200-5

⁵² Meunier FA, Schiavo G, Molgó J. Botulinum neurotoxins: from paralysis to recovery of functional neuromuscular transmission. *J Physiol Paris*. 2002 Jan-Mar; 96(1-2): 105-13.

⁵³ Shen J, Ma J, Lee C, Smith BP, Smith TL, Tan KH, Koman LA. How muscles recover from paresis and atrophy after intramuscular injection of botulinum toxin A: Study in juvenile rats. *J Orthop Res*. 2006; 24: 1128-1135

1.4.3.2. Délai d'action

L'apparition retardée de l'effet de la TB est caractéristique. Après l'injection, l'effet apparaît au bout de 2 à 3 jours et n'atteint son maximum qu'au cinquième ou sixième jour. En revanche, la liaison de la TB au muscle a été mise en évidence dans les 30 minutes après l'injection⁵⁴.

1.4.3.3. Durée d'action⁵⁵

Le blocage de la libération d'acétylcholine consécutif à l'injection des TB n'est que transitoire. La paralysie induite dure de quelques semaines à plusieurs mois en fonction de la nature et de la quantité de toxine utilisées.

Trois facteurs majeurs déterminent la durée de la paralysie :

- La durée de vie des TB dans les terminaisons nerveuses qui varie de 1 jour à plus d'un mois.
- La vitesse de remplacement des protéines du complexe SNARE clivées par les TB qui est de l'ordre de quelques jours.
- La vitesse de mise en place de nouvelles terminaisons nerveuses fonctionnelles qui interviennent très rapidement après l'installation de la paralysie par bourgeonnement à partir de cette plaque motrice.

1.4.3.4. Réversibilité

En réponse à la curarisation, la terminaison axonale présynaptique va produire un « sprouting » qui peut établir une ou plusieurs synapses fonctionnelles sur le muscle⁵⁶. Pour la TB de type A, cette régénération fonctionne environ 4 semaines après l'injection. Cela pourrait expliquer l'amélioration observée en clinique des paralysies excessives, qui se produit 3-4 semaines après l'injection. Pendant un certain temps, il a été présumé que la récupération finale du blocage neuromusculaire s'expliquait uniquement par ce mécanisme de « sprouting », mais il a été démontré que la jonction neuromusculaire (JNM) récupère fonctionnellement, et le « sprouting » se retire⁵⁵.

Le mécanisme de récupération de la jonction neuromusculaire est encore inconnu. Avec le temps, la fonction et la masse musculaire sont rétablies. La fibre musculaire sur le côté post-synaptique de la jonction neuromusculaire se comporte comme si elle avait été dénervée, c'est pour cette raison que les injections de TB sont souvent désignées comme une chemo-dénervation. Les fibres musculaires atrophiées produisent en électroneuromyographie des fibrillations ou « positive sharpwaves », tout comme dans des lésions axonales. Il n'est pas encore élucidé la raison de ce comportement du muscle, différent d'autres affections paralytiques pré-synaptiques, comme le syndrome myasthénique de Lambert-Eaton, qui n'est pas accompagné par ces changements. La durée de l'effet semble être plus longue dans les muscles lisses que dans les muscles squelettiques, avec parfois une durée de plus d'un

⁵⁴ Médina M. Utilisation de la toxine botulique dans la prise en charge de la spasticité des personnes âgées. Médecine humaine et pathologie. 2014.

⁵⁵ Poulain B, Humeau Y. Mode of action of botulinum neurotoxin: pathological, cellular and molecular aspect. *Ann Readapt Med Phys.* 2003; 46: 265-75

⁵⁶ De Paiva A, Meunier FA, Molgo J, Aoki KR, Dolly JO. Functional repair of motor endplates after botulinum neurotoxin type A poisoning: biphasic switch of synaptic activity between nerve sprouts and their parent terminals. *Proc Natl Acad Sci USA* 1999; 96: 3200-3205.

an⁵⁷. Il semble également y avoir une variation de l'affinité pour les synapses autonomes parmi les sérotypes de TB : le type B semble avoir des effets plus importants sur les récepteurs muscariniques que le type A⁵⁸.

1.4.4. Toxines botuliniques de type A et indications AMM

Les premières applications thérapeutiques de TB ont été le traitement des troubles de l'oculomotricité chez les enfants de plus de 12 ans. Depuis, de nombreuses utilisations ont vu le jour ; elles se sont étendues à la neurologie, la médecine physique et de réadaptation, l'urologie, la douleur, la gastroentérologie et la dermatologie⁵⁹. Les indications AMM en France des TB comprennent les dystonies (torticolis spasmodique, spasme hémifacial, blépharospasme), le strabisme, la spasticité musculaire des MS et des MI pour l'adulte et l'enfant, l'hyperactivité détrusorienne d'origine neurologique et idiopathique, l'hyperhydrose axillaire. Il existe des études suggérant que les injections de TB peuvent soulager les douleurs musculaires avec une utilisation dans le syndrome du muscle piriforme, dans les douleurs myofasciales, dans les douleurs neuropathiques, dans certains types de lombalgie chronique^{60,61}, ainsi que dans la prophylaxie de certaines formes de migraine⁶². Il y a une forte possibilité également que les injections de TB réduisent l'inflammation neurogène de la vessie hyperactive⁶³ ce qui pourrait également être à l'origine de ses propriétés antalgiques et anti-inflammatoires neurogènes⁶⁴. Des données publiées dans l'hypersialorrhée de l'adulte (SLA, Parkinson) et de l'enfant sont également disponibles^{65,66}. Ainsi, d'un point de vue clinique, on pourrait penser que la TB a une action parététique, une action sur le système nerveux autonome mais aussi anti-inflammatoire/anti-nociceptive.

L'émergence de cette nouvelle modalité de traitement par injection de TB a ouvert des perspectives importantes concernant la prise en charge des enfants PC ces dernières années. La TB est un traitement :

- sélectif, focal pour moduler en la diminuant, l'activité des muscles striés impliqués lors d'un excès d'activité (hyperactivité lors de dystonie et/ou de spasticité) dans des patterns musculaires pathologiques induisant des dysfonctions segmentaires tant au niveau du MS que du MI.
- réversible, ce qui est fondamental car les schémas moteurs au MI et au MS sont encore immatures.
- sûr et dose-dépendant.

⁵⁷ Naumann M, Jost W. Botulinum toxin treatment of secretory disorders. *Mov Disord* 2004; 19 (Suppl 8): S137–S141.

⁵⁸ Dressler D, Benecke R. Pharmacology of therapeutic botulinum toxin preparations. *Disabil Rehabil* 2007; 29: 1761–1768.

⁵⁹ Charles PD. Botulinum neurotoxin serotype a: A clinical update on non cosmetic uses. *Am J Health Syst Pharm*. 2004; 61: S11-23

⁶⁰ Sheehan G. The treatment of musculoskeletal pain and spasm with botulinumtoxin. *Curr Pain Headache Rep* 2002; 6: 460–469

⁶¹ Jeynes LC, Gauci CA. Evidence for the use of botulinum toxin in the chronic pain setting-a review of the literature. *Pain Pract* 2008; 8: 269–276

⁶² Burstein R, Dodick D, Silberstein S. Migraine prophylaxis with Botulinum Toxin A is associated with perception of headache. *Toxicon* 2009; 54: 624–627.

⁶³ Apostolidis A, Dasgupta P, Fowler CJ. Proposed mechanism for the efficacy of injected botulinum toxin in the treatment of human detrusor overactivity. *Eur Urol* 2006; 49: 644–650.

⁶⁴ Benemei S, Nicoletti P, Capone JG, Geppetti P. CGRP receptors in the control of pain and inflammation. *Curr Opin Pharmacol* 2009; 9: 9–14

⁶⁵ Porte M, Chaléat-Valayer E, Patte K, D'Anjou MC, Boulay C, Laffont I. Relevance of intraglandular injections of Botulinum toxin for the treatment of sialorrhoea in children with cerebral palsy: A review. *European Journal of Paediatric Neurology* 2014; 18: 649-657.

⁶⁶ Chaléat-Valayer E, Porte M, Buchet-Poyau K, Roumenoff-Turcant F, D'Anjou MC, Boulay C, Bernard JC, Touzet S. Management of drooling in children with cerebral palsy: A French survey. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2016; 20(4): 524-31.

Les conclusions des recommandations de bonne pratique de 2009 sur les traitements de la spasticité et en particuliers pour les injections de TB sont :

- qu'il existe une preuve scientifique établie des effets de la TB sur la réduction locale de la spasticité après injection intramusculaire (Grade A)
- qu'elle peut être utilisée en traitement de première intention de la spasticité lorsque l'objectif est focal ou multifocal (Accord professionnel),
- qu'elle peut permettre une amélioration de la fonction active au membre supérieur et au membre inférieur (Niveau de preuve 2)
- qu'elle peut avoir un effet (indirect) sur la douleur (Niveau de preuve 2)
- que la prévention des déformations orthopédiques chez l'enfant est un objectif important qui incite à son utilisation précocement.

Ces recommandations françaises restent totalement d'actualité au regard des dernières données de la littérature internationale. En terme de niveau de preuve, les injections de TB se positionnent toujours comme le traitement de référence et de première intention pour la gestion des troubles du tonus focaux des enfants PC^{67,68}.

⁶⁷ Delgado MR, Hirtz D, Aisen M, Ashwal S, Fehlings DL, McLaughlin J, Morrison LA, Shrader MW, Tilton A, Vargus-Adams J. Practice parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with CP: an evidence based review. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and Practice Committee of the Child Neurology Society (AANCNS). *Neurology* 2010 Jan 26; 74(4): 336-43

⁶⁸ Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith S.A systematic review of interventions for CP : state of the evidence. *Dev Med and Child Neurol* 2013 Oct; 55(10): 885-910

1.5. Les pratiques des injections de Toxine Botulique chez l'enfant PC en France : l'approche par les objectifs personnalisés

Dès les années 2000, plusieurs équipes médicales ont introduit le traitement par TB dans la lutte contre la spasticité pour modifier les patterns des dysfonctions motrices. Le caractère innovant, le contexte multi-dimensionnel des effets attendus, l'analyse des modalités pratiques a induit la mise en place d'un observatoire national des pratiques.

Impulsé sous la forme d'un projet STIC (soutien aux thérapeutiques innovantes et couteuses) en 2003, l'objectif de cet observatoire était de décrire l'utilisation, l'efficacité et la sécurité de la TB en France mais aussi de tenter d'évaluer le rapport coût/utilité avec une étude médico-économique. Cet observatoire nommé Botuloscope ([Article 1](#)) dont j'avais la coordination pour la partie enfant, proposait une méthode d'évaluation originale basée sur la notion d'objectifs personnalisés pour évaluer les bénéfices fonctionnels du traitement. Ainsi, les objectifs de traitements étaient de l'ordre de l'amélioration de la marche en qualitatif (équin, esthétique...) et quantitatif (endurance ...) mais aussi de la facilitation des soins et des activités de la vie quotidienne (habillage / déshabillage) pour l'enfant et pour les aidants, l'amélioration des douleurs, la facilitation de la tolérance des appareillages et des soins de rééducations.

Ce travail multicentrique (11 centres) sur une grande cohorte d'enfants PC (282) a montré des résultats très positifs en termes de sécurité et d'efficacité fonctionnelle et antalgique, rejoignant ainsi les conclusions des recommandations internationales. Les résultats du Botuloscope, connus et présentés avant la finalisation de la publication ont eu un impact important en France car ont été à l'origine de l'évolution de l'autorisation de mise sur le marché (AMM) en 2009 chez l'enfant PC.

D'autre part, les résultats de l'étude médico-économique, non présentés dans ce travail, ont montré que cette stratégie thérapeutique nécessite un environnement et des compétences médicales et paramédicales spécifiques. Le tarif de l'acte d'injection ne prenant pas en compte de nombreux éléments comme le nombre de muscles injectés, le nombre de membres traités, le niveau de dépendance de l'enfant, la dose de TBX-A et la nécessité d'une procédure antalgique lourde. Une adaptation de la tarification à l'activité plus adaptée et juste pour les secteurs prenant en charge ces populations d'enfants PC vulnérables et complexes a été mis en exergue.

Ce travail a fait l'objet d'une première publication :

Chaléat-Valayer E, Parratte B, Colin C, Denis A, Oudin S, Bérard C, Bernard JC, Bourg V, Deleplanque B, Dulieu I, Evrard P, Filipetti P, Flurin V, Gallien P, Héron-Long B, Hodgkinson I, Husson I, Jaisson-Hot I, Maupas E, Meurin F, Monnier G, Pérennou D, Pialoux B, Quentin V, Moreau MS, Schneider M, Yelnik A, Marque P.

**A French observational study of botulinum toxin use in management of children with cerebral palsy:
BOTULOSCOPE.**

European Journal of Paediatric Neurology 2011; 15 (5): 439-448

Résumé

Généralités. La dystonie et la spasticité sont des symptômes fréquemment observés dans la paralysie cérébrale (PC) chez l'enfant. La difficile prise en charge de la spasticité est destinée à permettre un développement harmonieux de la fonction motrice au cours de la croissance.

Objectif. Décrire l'utilisation de la toxine botulique A (TBA) et son efficacité comme traitement de la spasticité focale chez les enfants atteints PC en France.

Méthodes. 282 enfants PC ont été inclus dans cette étude observationnelle prospective, et ont reçu de la TBA conformément aux normes pratiques françaises. Le traitement des enfants a été enregistré et l'efficacité des injections a été évaluée au cours d'un suivi de 12 mois par des médecins (MAS, amplitude du mouvement des articulations, PRS, GMFM-66) ainsi que par les patients / parents (échelle visuelle analogique, EVA).

Résultats. Le traitement par la TBA a été administré à différentes localisations en une session et à des posologies supérieures aux recommandations des autorités sanitaires. Au cours du traitement, des objectifs thérapeutiques ont été fixés en collaboration avec les parents et les enfants, permettant ainsi de déterminer des objectifs de traitement réalistes. De même, les enfants ont été traités parallèlement par kinésithérapie, mise en place de plâtres et utilisation d'orthèses. Les injections ont amélioré la spasticité musculaire, l'amplitude des mouvements articulaires, la démarche et la capacité de mobilisation. La douleur a été réduite après les injections. L'administration de TBA a été sûre, et aucun cas de symptômes pseudo-botuliques n'a été rapporté.

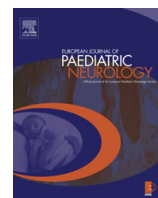
Conclusions. Nous avons démontré ici l'intérêt majeur des injections de TBA dans le traitement de la spasticité chez les enfants PC. Les résultats sont en faveur de l'utilisation de la TBA comme traitement symptomatique sûr et efficace de la spasticité chez l'enfant, permettant une amélioration fonctionnelle ainsi qu'un soulagement de la douleur.

Mots clés

Toxine botulique, infirmité motrice cérébrale, soins standard



Official Journal of the European Paediatric Neurology Society



Original article

A French observational study of botulinum toxin use in the management of children with cerebral palsy: BOTULOSCOPE

Emmanuelle Chaléat-Valayer^{a,o,*}, Bernard Parratte^{b,o}, Cyrille Colin^c, Angélique Denis^c, Séverine Oudin^d, C. Bérard^e, J.C. Bernard^a, V. Bourg^f, B. Deleplanque^g, I. Dulieu^h, P. Evrardⁱ, P. Filipetti^j, V. Flurin^g, P. Gallien^k, B. Héron-Long^l, I. Hodgkinson^e, I. Hussonⁱ, I. Jaisson-Hot^c, E. Maupas^f, F. Meurin^m, G. Monnier^b, D. Pérennou^h, B. Pialoux^k, V. Quentin^m, M. Simonetta Moreau^f, M. Schneider^a, Alain Yelnikⁿ, Philippe Marque^f

^a Croix-rouge française - Centre Médico Chirurgical de Réadaptation des Massues, Lyon, France

^b CHU de Besançon, France

^c Pôle Information Médicale Evaluation Recherche, Hospices Civils de Lyon, France

^d Mapi SAS, Lyon, France

^e Hôpital Femme-Mère-Enfant, Hospices Civils de Lyon, France

^f CHU de Toulouse, France

^g CHU de Bordeaux, France

^h CHU de Dijon, France

ⁱ CHU Robert Debré, Paris, France

^j Centre Hospitalier Spécialisé de l'Arche, Le Mans, France

^k CHU de Rennes, France

^l CHU Saint Vincent de Paul, Paris, France

^m Hôpital National de Saint Maurice, Saint Maurice, France

ⁿ CHU Lariboisière-François Widal, Paris, France

ARTICLE INFO

Article history:

Received 17 July 2009

Received in revised form

12 April 2010

Accepted 25 April 2010

Keywords:

Botulinum toxin
Cerebral Palsy
routine practice

ABSTRACT

Background: Dystonia and spasticity are common symptoms in children with Cerebral Palsy (CP), whose management is a challenge to overcome in order to enable the harmonized development of motor function during growth.

Aim: To describe botulinum toxin A (BTX-A) use and efficacy as a treatment of focal spasticity in CP children in France.

Methods: This prospective observational study included 282 CP children mostly administered according to French standards with BTX-A in lower limbs. Realistic therapeutic objectives were set with parents and children together before treatment initiation and assessed using the Visual Analogue Scale (VAS). Child management was recorded and the efficacy of injections was assessed during a 12-month follow-up period by physicians (Modified Ashworth Scale, joint range of motion, Physician Rating Scale, Gillette Functional Assessment Questionnaire and Gross Motor Function Measure-66) and by patients/parents (Visual Analogue Scale).

Results: BTX-A treatment was administered in different muscle localizations at once and at doses higher than those recommended by the French Health Authorities. Children were

* Corresponding author. Tél.: +33 4 72 38 48 23; fax: +33 4 72 38 48 26.

E-mail address: chaleat-valayer.e@cmcr-massues.com (E. Chaléat-Valayer).

^o E. Chaleat-Valayer and B. Parratte contributed equally to this work.

treated in parallel by physiotherapy, casts and orthoses. Injections reduced spasticity and improved joint range of motion, gait pattern and movement capacity. Pain was reduced after injections. BTX-A administration was safe: no botulism-like case was reported. The log of injected children who were not included in the study suggested that a large population could benefit from BTX-A management.

Conclusions: We showed here the major input of BTX-A injections in the management of spasticity in CP children. The results are in favor of the use of BTX-A as conservative safe and efficient treatment of spasticity in children, which enables functional improvement as well as pain relief.

© 2011 European Paediatric Neurology Society. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved.

1. Introduction

Cerebral Palsy (CP) is a non-progressive and non-contagious condition leading to motor disability. It is a consequence of damages to the developing brain and leads to movement and posture disorders with the frequent clinical form of focal spasticity. Every year in France, prevalence of CP is 2–3 in 1000 live births, i.e. around 1500 new cases each year. Among these, approximately 1300 suffer from spastic disorders.¹ The primary troubles of CP are tone and spasticity problems which can be treated by botulinum toxin type A (BTX-A), and balance, selectivity of motor control and strength problems which are improved with occupational and physical therapy combined with BTX-A. The secondary troubles, gradually occurring in growing children, are muscle shortening and associated soft tissue and skeletal deformations requiring orthopaedic surgery. Tertiary troubles are disorders such as postural compensations occurring when children counter-balance the impact of the above-mentioned symptoms.

It is now well accepted that conservative treatments should preferably be used before considering orthopaedic surgery in order to avoid repeated operations and major disturbances in child development (gait acquisition for example). The main conservative treatments for children with CP are currently serial casting and physiotherapy in order to gradually increase muscle length and to limit muscle retraction, and systemic anti-spastic medications or local anti-spastic products to reduce spastic muscle contractions.² Today in France, the use of anti-spastic medications is limited as they are better indicated in the management of overall spasticity and might induce secondary cognitive effects.³ Yet, serial casting with static and/or dynamic orthoses and physiotherapy represent the standard management of spastic disorders. The use of local anti-spastic products which can be directly injected into the relevant muscles has been a field of development for a few decades and began with the use of alcohol by Tardieu.⁴

The first report on the use of BTX-A to treat spasticity in CP children was published in 1993.⁵ A first meta-analysis of the use of BTX-A in the treatment of lower limb spasticity of CP children was published in 2000,⁶ reviewing results of randomized controlled trials that showed significant decrease of injected muscle hypertonia, better tolerance and efficacy compared to serial casting.^{7,8} Also, randomized controlled trials were performed showing the efficacy of BTX-A

injections combined with physiotherapy on pathological gait patterns.^{9,10} It is well accepted today that BTX-A administration is of major interest to improve gait patterns of children^{11–14} as well as upper limb function.^{15–17} However, the studies hardly show any long-term significant improvement of gait. Still, a strong positive impact of BTX-A use in CP children is that incidence and prevalence of orthopaedic surgery are significantly lower for children who receive BTX-A injections.^{9,11}

The actual number of paediatric patients who could benefit from BTX-A treatment is not known in France. In any case the specialized centers that administer BTX-A to patients are already not numerous enough to manage all the patients, whose treatments are usually delayed by at least six months. This situation is worsened further because of the cost of the treatment.

In France between 2000 and 2009, BTX-A marketing authorization for children restricted its use to the sural triceps in dynamic spastic equinus in ambulant paediatric CP patients, 2 years of age or older. However, spasticity also touches a large number of other muscles in CP children, either in lower or in upper limbs. The present prospective observational study aimed at describing the use of BTX-A in routine clinical practice in French specialized rehabilitation centers, in order to provide up-to-date data on the management of CP spastic children. Herein are described all the aspects of treatment modalities and the efficacy of BTX-A on spasticity and on muscle function.

2. Material and methods

2.1. Population

This prospective observational study included children over a period from January 2004 to December 2005, with a 12-month follow-up period that ended in December 2006. After acceptance, children who needed a specific treatment for focal spasticity (true equinus or other spastic patterns) aged between 2 and 16, who had been previously treated with BTX-A injections or not were included in the study by 11 centers in France (representing all the French centers prescribing BTX-A injections for CP children.). Non-inclusion criteria concerned patients presenting myasthenia, Lambert-Eaton syndrome or Amyotrophic Lateral Sclerosis, or who were treated by curares, aminosides, aminoquinolein or ciclosporin. All

children were followed according to the same study methodology and evaluated before the first injection of BTX-A, 1, 3 and 12 months after injection, and at the time of every other re-injection. In each study center, patients who did not meet all inclusion and non-inclusion criteria but who received BTX-A injections were registered.

Over the study period, a log of all paediatric CP patients injected with BTX-A was made. Two groups were obtained: one group of patients who accepted to enter the study and another group that was treated with BTX-A, but refused the study because of the heavy methodology constraints.

2.2. Collected data

The patient population was characterized by socio-demographic data, school level, disease description and management before the study. Each child was evaluated by physicians before BTX-A injections using validated scales: Modified Ashworth Scale (MAS),¹⁸ joint range of motion,^{19,20} Physician Rating Scale (PRS),^{21,22} Gillette Functional Assessment Questionnaire²³ and Gross Motor Function Measure version 66 (GMFM) items D (standing) and E (walking, running and jumping).^{24,25} Therapeutic objectives were selected and sorted by order of importance for each patient by parents and children together with the physicians in order to target the treatment according to the patient's needs. BTX-A injection procedures were then performed. Collected data concerned target muscle, dose, technique of injection, sedation, secondary effects and associated management. Follow-up visits were performed at 1, 3 and 12 months after BTX-A injections. At each follow-up visit, the clinical benefits of the treatment were evaluated by parents and children through the assessment of therapeutic objectives using a Visual Analogue Scale (from 0 to 10).²⁶ Physicians evaluated the functional efficacy of BTX-A injections at each follow-up visit using MAS, joint range of motion and PRS. Twelve months after the first injection, standing and walking as well as running and jumping capabilities were assessed using GMFM.

2.3. Statistics

Data were statistically described for the whole population and according to disease topography (hemiplegics, diplegics and tri/tetraplegics). Functional tests (MAS, PRS) were evaluated for the only side with a functional impairment for patients with asymmetric disease topography, and mean scores of both sides were calculated for patients with symmetric disease topography. Paired quantitative data were compared before and after injections using Wilcoxon tests. For paired qualitative data, we used Mac Nemar tests. The different disease topographies were compared using Kruskal–Wallis tests. Unpaired qualitative data were analyzed using Chi² tests. Statistical tests were bilateral and results were significant at the level of 5%.

2.4. Ethics

The protocol was approved by the Independent Ethics Committee of Lyon, France, in 2003 as a non-interventional study.

3. Results

3.1. Population and disease characteristics

A total of 572 children were eligible for BTX-A injections in the centers during the study. Among them, 309 children were included in the study upon acceptance by their parents and 27 children prematurely withdrew from the assessments. Overall, 282 children (54% of paediatric patients treated with BTX-A) were included in the analysis and followed up for 12 months after an initial BTX-A injection. More than half of the children (166/282) included in the study were boys (59%), and their mean age was 6.3 years old. Out of the 244 children over the age of 3, 193 (79%) had normal schooling.

At the time of inclusion in the study, nearly all children were treated by physiotherapy (279–99%), 215 children had orthoses (76%) and 57 (20%) had previously had serial casting. Only 44 children (16%) had previously received anti-spastic medications, and 122 (43%) had already been treated with BTX-A (Table 1).

3.2. Patients' status at inclusion

Concerning their disease, most children had Cerebral Palsy mainly due to prematurity. The disease topography was

Table 1 – Disease characteristics. Disease etiology, topography and management at inclusion are described.

	282 children N (%)
Aetiology	
Prematurity	184 (66%)
Antenatal	35 (13%)
Postnatal	22 (8%)
Anoxia after normal birth	22 (8%)
Disease topography	
Hemiplegia	64 (23%)
Drop foot	3 (5%)
True equinus	28 (47%)
True equinus with recurvatum knee	9 (15%)
True equinus with jump knee	11 (18%)
True equinus with hip flexion and rotation	9 (15%)
Diplegia	155 (55%)
True equinus	51 (34%)
Jump knee	58 (39%)
Apparent equinus	28 (19%)
Crouch gait	11 (7%)
Tetraplegia	63 (22%)
Management at inclusion	
Anti-spastic treatment	44 (16%)
Physiotherapy	279 (99%)
Occupational therapy	116 (41%)
Orthoses	215 (76%)
Static brace only	94
Dynamic brace only	38
Static brace + Dynamic brace	83
Progressive lengthening using serial casting	57 (20%)
Botulinum toxin	122 (43%)

Table 2 – Therapeutic objectives set by parents and children together with the physician before BTX-A injection. The proportion of patients having chosen an objective (whatever the priority) is indicated according to disease topography and overall.

	Hemiplegia N = 64	Diplegia N = 155	Tetraplegia N = 63	Total N = 282
Function				
Decrease equinus during gait	56 (88%)	104 (67%)	26 (41%)	186 (66%)
Improve static and dynamic balance	26 (41%)	109 (70%)	39 (62%)	174 (62%)
Improve endurance, walking distance	25 (39%)	69 (44%)	13 (21%)	107 (38%)
Decrease falls during gait and standing	22 (17%)	48 (31%)	7 (11%)	77 (27%)
Permit gait	2 (3%)	33 (21%)	17 (27%)	52 (18%)
Autonomy and daily life				
Improve gait style	29 (45%)	58 (37%)	26 (41%)	93 (33%)
Improve comfort while seated	3 (5%)	21 (13%)	18 (29%)	42 (15%)
Decrease pain	8 (13%)	19 (12%)	5 (8%)	32 (11%)
Permit easier dressing and putting of shoes on by the child	3 (5%)	7 (5%)	4 (6%)	14 (5%)
Permit easier dressing and putting of shoes on by care-givers	2 (3%)	4 (3%)	4 (6%)	10 (4%)
Daily care and management				
Facilitate physiotherapy	11 (14%)	35 (23%)	28 (44%)	74 (26%)
Improve tolerance to orthoses	9 (14%)	33 (21%)	18 (29%)	60 (21%)
Improve tolerance to posture cast	3 (5%)	3 (2%)	3 (5%)	9 (3%)

hemiplegia for 64 children (23%), diplegia for 155 (55%) and tetraplegia for 63 (22%) (Table 1). In total, 240 children (85%) were able to walk: 173 (72%) without help and 67 (28%) with technical help.

Before BTX-A administration, MAS median scores and first- and third- quartiles for the different muscles were: 2 [Q1;Q3 = 2;3] for the hip (adductor), 2 [Q1;Q3 = 1;3] for the hip (adductor and gracilis), 2 [Q1;Q3 = 1;3] for the knee, 3 [Q1;Q3 = 3;4] for the ankle

Table 3 – Injection procedures. The proportion of the different muscles injected are presented according to disease topography and overall. The muscle identification procedure used and the number of injection per muscle are described overall. The mean injected dose and the number of muscles injected per procedure are described according to disease topography.

	Hemiplegia 109 injections	Diplegia 280 injections	Tetraplegia 120 injections	Total 509 injections
Injected muscle N (%)				
gastrocnemius	92 (84%)	199 (71%)	68 (52%)	357 (69%)
soleus	101 (93%)	162 (58%)	69 (58%)	332 (65%)
semi tendinosus	28 (26%)	139 (50%)	69 (58%)	236 (46%)
gracilis	11 (10%)	82 (29%)	25 (21%)	118 (23%)
rectus femoris	6 (6%)	51 (18%)	34 (28%)	91 (18%)
semi membranous	8 (7%)	52 (19%)	15 (13%)	75 (15%)
tibialis posterior	19 (17%)	31 (11%)	11 (9%)	61 (12%)
adductor longus	1 (1%)	34 (12%)	18 (15%)	53 (10%)
adductor magnus	1 (1%)	13 (11%)	11 (9%)	44 (9%)
adductor brevis	1 (1%)	25 (9%)	10 (8%)	36 (7%)
biceps femoris	3 (3%)	17 (6%)	3 (3%)	23 (5%)
psoas	0 (0%)	6 (2%)	3 (3%)	9 (2%)
tibialis anterior	3 (3%)	0 (0%)	1 (1%)	4 (1%)
flexor digitorum longus	1 (1%)	0 (0%)	4 (3%)	5 (1%)
peroneus longus	1 (1%)	1 (0%)	2 (2%)	4 (1%)
peroneus brevis	0 (0%)	0 (0%)	1 (1%)	1 (0%)
Muscle identification				
Electrostimulation				349 (68%)
Clinical identification				182 (36%)
Echography				8 (2%)
Mean injected dose (mean ± SD)				
Botox® (U/kg)	7.1 ± 3	10.3 ± 4	13 ± 7	
Dysport® (U/kg)	17.9 ± 7	30.6 ± 14	26.4 ± 16	
Number of muscles injected per procedure (mean ± SD)	2.6 ± 1.2	4.6 ± 2	4.6 ± 2	4.1 ± 2
Number of injections per muscle (mean ± SD)				2.1 ± 0.8

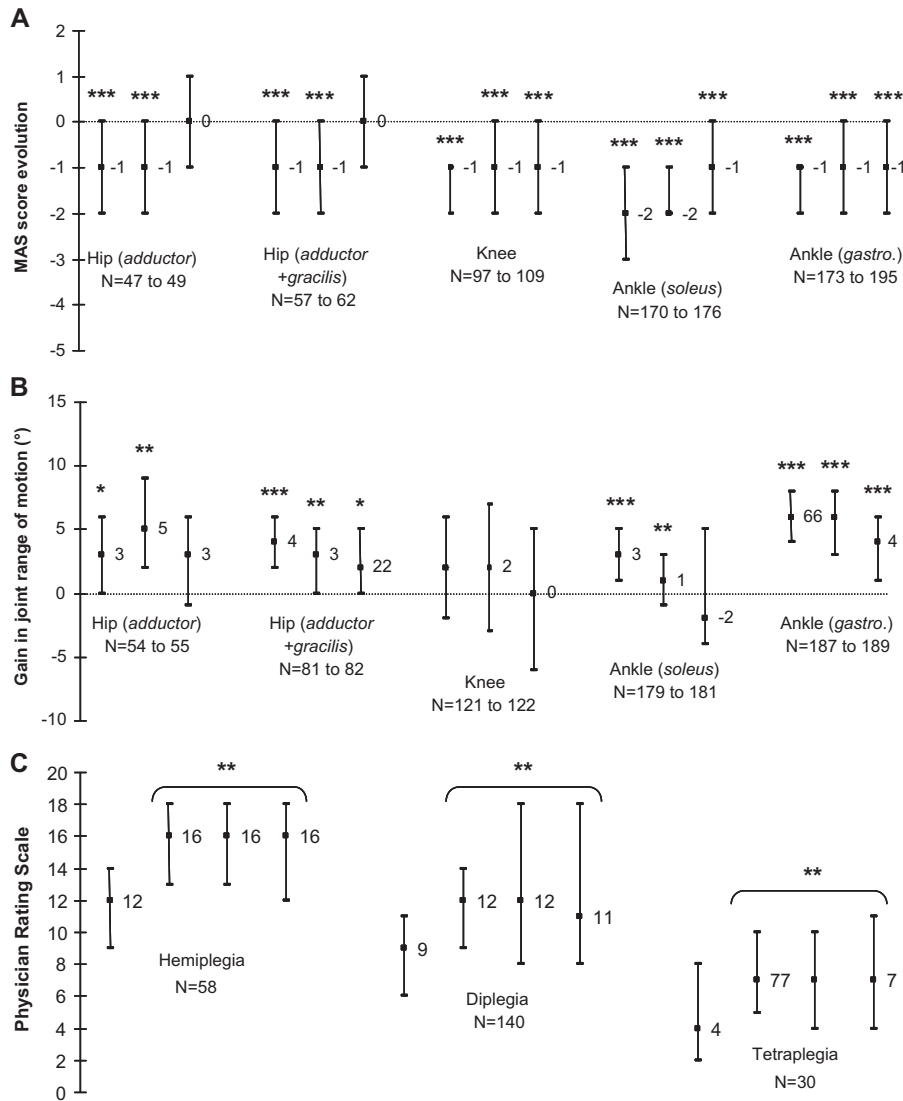


Fig. 1 – Functional tests. A) Modified Ashworth Scale (MAS) score evolution. For each joint and injected muscle, the evolution of the MAS score is indicated (median [Q1;Q3]) at 1, 3 and 12 months after BTX-A injection. B) Gain in joint range of motion. For each joint and injected muscle, the gain in joint range of motion is indicated (mean [95%CI]) at 1, 3 and 12 months after BTX-A injection. C) Physician rating scale score evolution. For each type of disease topography, the physician rating scale score is indicated (median [Q1;Q3]) before BTX-A injection and at 1, 3 and 12 months after injection. * $p < 0.05$. ** $p < 0.01$ * $p < 0.001$.**

(soleus) and 4 [Q1;Q3 = 3;4] for the ankle (gastrocnemius). Median joint range of motion for the different muscles were: 50° [Q1;Q3 = 40;60] for the hip (adductor), 34° [Q1;Q3 = 25;44] for the hip (adductor and gracilis), 50° [Q1;Q3 = 40;70] for the knee, 15° [Q1;Q3 = 5;22] for the ankle (soleus), and 0° [Q1;Q3 = -3;10] for the ankle (gastrocnemius).

The median PRS score was 12 [Q1;Q3 = 9;14] for hemiplegic children, 9 [Q1;Q3 = 6;11] for diplegic children and 4 [Q1;Q3 = 2;8] for tetraplegic children. The mean GMFM score was 72% (95% Confidence Interval = [67.7;76.2]) for item D (standing) and 62% (95%CI = [58;67]) for item E (walking, running and jumping).

3.3. Choice of therapeutic objectives

Before injecting the children, parents and children, together with the physician, were asked to set therapeutic objectives for the BTX-A therapy. Objectives related to function were chosen by the largest proportion of patients, followed by child autonomy and daily life, and by daily care and management (Table 2). Tetraplegic patients more frequently chose objectives related to daily care and management compared to the other disease topographies.

3.4. Injection procedures

A total of 509 injection procedures of BTX-A were performed during the study: 109 in hemiplegic patients, 280 in diplegic patients and 120 in tri/tetraplegic patients. A total of 414 injections (81%) were performed in day hospital, 89 during consultation (17%), and 6 during hospitalization (1%). Most patients (200–271%) underwent more than one injection procedure during the follow-up: 173 children (61%) had 2 injection procedures and 27 (10%) had 3 injection procedures. Nearly all procedures (505–599%) were performed under analgesia: 487 (96%) with nitrous oxide, 309 (61%) with a local analgesic cream, 93 (18%) with oral analgesic medicines and 133 (26%) with other analgesics including only 4 injections (1%) performed under general anesthesia. For most injections (349–368%), muscle identification was performed by electrostimulation.

Injected muscles are shown in Table 2 according to disease topography. Gastrocnemius and soleus were the most frequently injected muscles (Table 3). On average, 4.1 muscles were injected for each procedure, with a mean of 2.1 injections per muscle (Table 3). The mean Botox® doses administered during the study ranged from 7.1 U/kg to 13 U/kg according to disease topography. For Dysport®, doses administered during the study ranged from 17.9 U/kg to 30.6 U/kg (Table 3). The mean period of time between two injection procedures was 6.5 months.

3.5. Evaluation of BTX-A injection efficacy

The mean time from injection to the onset of its effect as reported by the patients/parents was 10 days (± 9 days), with no statistical difference according to disease topography.

Functional tests were performed by the physician during the follow-up period to assess the efficacy of BTX-A injections. The spasticity assessed by the MAS significantly decreased for hip, knee and ankle muscles 1 and 3 months after injection. After 12 months, the spasticity was still significantly lowered for the knee and ankle muscles, but returned to the baseline level for proximal muscles (hip) (Fig. 1). A significant gain in joint range of motion was characterized for hips and ankles 1, 3 and 12 months after BTX-A injection, but not for knees (Fig. 1).

Gait patterns evaluated using the PRS significantly improved 1, 3 and 12 months after BTX-A injections. One year after injections, a median score of 16 was reached by hemiplegic children, 11 by diplegic children and 7 by tetraplegic children. Overall, 139 children out of 228 evaluations (61%) improved their PRS by at least 2 points 12 months after BTX-A injections (Fig. 1). Also, Gillette Functional Assessment

Table 4 – Gillette Functional Assessment Questionnaire scores before BTX-A injection, and 1, 3 and 12 months after injection according to disease topography. Median scores and quartiles (Q1–Q3) are given.

	Before injection	1-month after	3 months after	12 months after
Hemiplegia (N = 64)	9 [8–10]	9 [8–10]	9 [9–10]	10 [9–10]
Diplegia (N = 155)	7 [5–9]	8 [6–9]	8 [6–9]	8 [6–9]
Tetraplegia (N = 63)	2 [2–5]	3 [2–6]	3 [2–6]	3 [2–7]

Questionnaire score was improved 1, 3 and 12 months after BTX-A injections, whatever the disease topography (Wilcoxon test $p < 0.0001$) (Table 4).

Finally, GMFM was assessed for 155 walking children 12 months after BTX-A injection. Scores significantly improved, reaching a mean score of 78% for item D and 69% for item E (Fig. 2). Overall, 130 children (84%) stabilized or improved their functional status for standing and walking as well as for running and jumping 12 months after BTX-A injections.

3.6. Evaluation of therapeutic objectives

One month after the injection, we noted the following improvements: 50% improvement for the objectives related to function for half the children, 40% for the objectives related to autonomy and daily life and 70% for objectives related to daily care and management. At 12 months, the improvement was of at least 60% for half the children whatever the therapeutic objective. Greater improvement was reported for the objectives related to daily care and management: half of parents and children reported an improvement of 70% or more (Fig. 3).

3.7. Improvement of pain

Before BTX-A injection, 46 children (16%) reported pain at rest, and 119 patients (43%) also reported pain during physiotherapy mobilizations (Table 5). One month after injection,

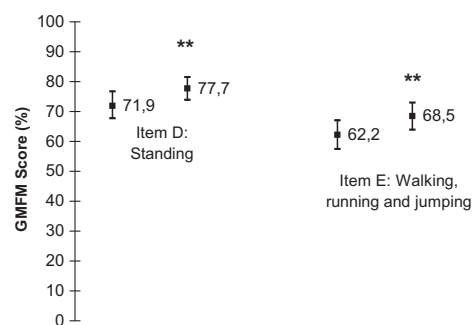


Fig. 2 – Gross Motor Function Measure-66 (GMFM-66). Scores of items D (Standing) and E (Walking, running and jumping) are indicated (mean [95% CI]) before and at 12 months after BTX-A injection.

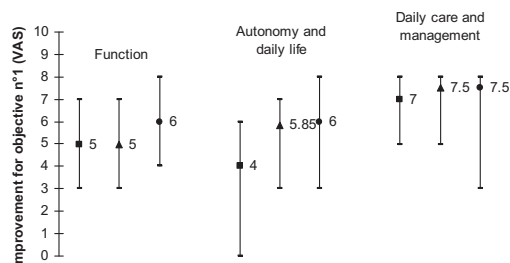


Fig. 3 – Improvement of the first objective. Median [Q1;Q3] VAS scores of improvement are indicated for the 3 most frequently chosen objectives, 1-month (■), 3 months (▲) and 12 months (●) after BTX-A injection.

significantly fewer children reported pain at rest (Mac Nemar test $p = 0.0008$). Besides, significantly fewer children reported pain during mobilizations at 1 and 3 months after injection (Mac Nemar test respectively $p = 0.002$ and $p = 0.013$).

Among the various types of pain, temporary and daily pain were significantly less often reported after 12 months of follow-up compared to the pre-injection evaluation (Mac Nemar test respectively $p = 0.0008$ et $p = 0.02$).

Therapeutic objectives related to comfort and pain improved by 80% at the end of the follow-up, confirming improvement of pain obtained by BTX-A treatment.

3.8. Tolerance

Pain during injection right after the procedure was reported in 124 of all study procedures (25%) (Table 6).

Delayed secondary effects were reported for 177 injections (35%). The proportion of secondary effects was not significantly different according to disease topography (χ^2 test $p = 0.35$) or injected dose (Mann–Whitney test $p = 0.52$). The most frequently reported secondary effect was lack of energy

Table 5 – Pain. The proportion of children reporting pain at rest, pain during mobilization, the type of pain and the need for a pain treatment are presented before BTX-A injection and 1 and 3 months after.

	Before injection N = 282	1-month after N = 282	3 months after N = 282
Pain at rest N (%)	46 (16%)	27 (10%)	37 (13%)
Pain during mobilization N (%)	119 (43%)	92 (33%)	90 (33%)
Pain type N (%)			
Temporary pain	119 (42%)	85 (30%)	83 (29%)
Daily pain	30 (11%)	21 (7%)	30 (11%)
Night pain	10 (4%)	6 (2%)	13 (6%)
Pain flare	11 (4%)	7 (2%)	12 (4%)
Permanent pain	3 (1%)	3 (1%)	1 (0%)
Other	20 (7%)	18 (6%)	10 (4%)
Need treatment for pain N (%)	22 (8%)	19 (7%)	21 (8%)

Table 6 – Post-injection follow-up. The secondary effects as reported by the parents are described for the 509 injections performed during the study. The casting associated with BTX-A treatment is reported for the 509 injections.

	N (%) 509 injections
Secondary effects	
Immediate pain	124 (25%)
Delayed	177 (35%)
Lack of energy	72 (41%)
Pain	67 (38%)
Enuresis	18 (10%)
Fall	14 (8%)
Flu-like syndrome	9 (5%)
Swallowing troubles	3 (2%)
Redness	0
Diplopia	0
Orthostatic hypotension	0
Other (vomiting, headache, hematoma, cramp)	53 (30%)
Associated casting	
Ortheses	461 (98%)
Static brace only	68
Dynamic brace only	145
Static + dynamic brace	248
Plaster casts	115 (23%)
Phenolization	23 (5%)

as reported by the parents after 72 injections (41%) (Table 6). However, the occurrence of secondary effects was independent of the dose of BTX-A injected (Mann–Whitney, $p = 0.64$) and importantly, no botulism-like case was reported.

3.9. Management and possible casting associated to BTX-A injections

After BTX-A injections, only 32 children (11%) had anti-spastic medications (no significant decrease, Mac Nemar test $p = 0.41$). A total of 295 patients (99%) were submitted to physiotherapy and 117 patients (42%) to occupational therapy following BTX-A injections.

Static and/or dynamic braces were associated to BTX-A treatment after 461 out of 505 injections (98%) (Table 6). Plaster casts were used after 115 injections (23%), and were significantly more frequently used for hemiplegic children than for any other disease topography (χ^2 test $p < 10^{-4}$).

4. Discussion

This multi-center and prospective cohort study is the first work about BTX-A use in paediatric CP on such a large population and long-term follow-up, as the other studies were meta-analyses or retrospective studies. The study reported here is observational, with the ambition of describing the current use of BTX-A in children with spastic disorders in France. The results present the advantages of a naturalistic study, showing the actual practices and the gap with the marketing authorization available at the time of study implementation (injection only to the sural triceps in dynamic

spastic equinus in ambulant paediatric CP patients). Thanks to the mobilization of physicians and also with these results as a base, the marketing authorization for BTX-A in France was reviewed in September 2009 and was extended to upper and lower limbs. However, a drawback of such a cohort description study is that the design does not allow the implementation of subgroup comparisons for patient outcome.

A total of 282 children with CP were treated by BTX-A in the study, accounting for 54% of paediatric patients who received BTX-A over the study period in the study centers. The main reason for patients to refuse inclusion was that the study procedures (two complementary visits and completion of evaluation scales) were a significant burden to parents and children, especially those living far away from the study centers. The prevalence of CP in France suggests that around 1300 newborns per year could be candidates for BTX-A injections during their early childhood, emphasizing the size of the population of patients who would benefit from but are not treated by BTX-A.¹ Children were followed up for 12 months after a first BTX-A injection. Half the children were under 6 years old, which was completely relevant in order to study the potential benefit of BTX-A treatment.^{6,11}

The only aim of BTX-A treatment is to reduce spasticity. Indeed, functional evaluations performed by physicians showed a significant decrease in spasticity (MAS score) and gain in joint range of motion.²⁷ They were accompanied by significant improvements in gait pattern (PRS) and movement capacity (GMFM-66) over a long-term follow-up (12 months). These results confirmed the improvement of gait patterns after BTX-A reported by Desloovere et al.⁹ BTX-A administration also improved comfort and acceptability of daily care procedures. Reported pain was decreased by the treatment, which is of major interest as pain reduction has a direct influence on physiotherapy efficacy.

During the study, an important gap was shown between practice in the study centers and the marketing authorization in use during our study regarding both the indication and doses. Whereas marketing authorization enabled injections in the gastrocnemius muscle only, in most cases reported here, BTX-A was injected in more than one muscle at once, and only 37% of procedures were strictly compliant while the other procedures were partially (46%) or totally (17%) non-compliant. Our results also showed that true equinus represents only half of spastic children with CP treated with BTX-A and as a consequence, that other spastic disabilities were also prescribed with BTX-A treatment despite marketing authorization restrictions. Actually, the mean doses of BTX-A injected during the study were nearly twice higher than recommended doses. All of these results are in accordance with international reports^{10,28–30} and correspond to a consensus of the physicians about the use of BTX-A based on nearly 15 years of clinical practice.^{29–31} The administration of BTX-A during the study was in compliance with guidelines from French specialists about its use in children.^{32,33}

Before the onset of BTX-A treatment, parents and children, together with physicians, set objectives for the treatment. They reported major improvement in relation to these objectives during the study using the Visual Analogue Scale over one year after the first injection. As these parents are

particularly demanding about the way their children are cared for, they would have most probably been inclined to report that the treatment was not in accordance with their expectations. BTX-A treatment completely fulfilled parents and children's expectations. The choice of realistic individual treatment goals by the parents, in accordance with their physician and before BTX-A injection, was a full part of the treatment during the study. It was recently shown to be useful in daily practice.²⁶

During the follow-up, re-injections were performed on average every 6 months, long after the end of the theoretical BTX-A efficacy period, which is known to be of 3 months.³² We believed that beyond the toxin biological effect, the associated management (physiotherapy and casting) probably lengthened the efficacy duration of BTX-A. The delay before re-injection may also have been lengthened by the lack of places available in specialized management centers. Still, the effect of BTX-A is quite short, enabling adaptation of the treatment to child growth. Our results, combined with the fact that children treated by BTX-A are submitted to heavy orthopaedic surgery later in their childhood,¹¹ are in favor of a generalization of BTX-A treatment. However, not all physicians should administer BTX-A. Indeed, it has to be administered by highly-trained staff aware of muscle targeting techniques (electro-stimulation) for reasons of safety and to obtain both injection efficacy and patient satisfaction.³⁴

Despite the fact that the mean doses of BTX-A injected during the study were nearly twice higher than recommended doses, no major secondary effect was observed. Indeed, it is reported in the literature that such high doses are safe.²⁹ Secondary effects were reported for one-third of injections, which were mainly not severe. Lack of energy and general tiredness were the most frequently reported secondary effects, but were probably related to the whole procedure and not to the use of BTX-A. No botulism-like case was reported during the study. As it was already anticipated in the literature, the level of severe secondary effects was low even when doses were higher than recommended^{35,36} because injections were performed in specialized centers by highly-trained staff. The study also showed that injections can be performed under appropriate analgesia instead of anesthesia, thus avoiding secondary effects and enabling ambulatory treatment.

We have shown here the major input of BTX-A injections for the management of spasticity in children with CP. Our results complete a recent retrospective work showing that the use of BTX-A limits the amount of heavy orthopaedic surgery in early childhood, and puts the time of first surgery off to the end of growth.¹¹ These elements confirm the fact that this treatment takes place over a period of time and thus requires therapeutic continuity. As for a recent American retrospective assessment of BTX-A use as a treatment of spasticity¹² and European consensus recommendations,³¹ our results are in favor of the use of BTX-A as conservative, safe and efficient treatment of spasticity in children, which enables functional improvement as well as pain relief.

This study gave a comprehensive view of how spastic children with CP are currently treated with BTX-A in France, 10 years after the first marketing authorization. We described well-established and safe routine clinical practice

both in terms of indications and dosage of BTX-A. Indeed, the use of BTX-A reported in the study is in full accordance with the latest international publications about spasticity management, and those findings are reinforced here by positive evaluations made by physicians, parents and children. Adaptations in marketing authorizations would homogenize practice between the different European countries and ensure that all paediatric patients who could potentially benefit from a BTX-A-based therapy could receive it in accordance with the most up-to-date clinical recommendations.

Acknowledgments/Funding:

This study was funded by the Soutien aux Thérapeutiques Innovantes et Coûteuses 2003, France. The authors wish to thank Audrey Favre for the English editing of the manuscript.

REFERENCES

1. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE). Surveillance of cerebral palsy in Europe: a collaboration of cerebral palsy surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000;42(12): 816–24.
2. Goldstein EM. Spasticity management: an overview. *J Child Neurol* 2001;16(1):16–23.
3. Goldstein LB. Potential effects of common drugs on stroke recovery. *Arch Neurol* 1998;55(4):454–6.
4. Tardieu G, Tardieu C, Hariga J, Gagnard L. Treatment of spasticity in injection of dilute alcohol at the motor point or by epidural route. Clinical extension of an experiment on the decerebrate cat. *Dev Med Child Neurol* 1968;10(5):555–68.
5. Koman LA, Mooney III JF, Smith B, Goodman A, Mulvaney T. Management of cerebral palsy with botulinum-A toxin: preliminary investigation. *J Pediatr Orthop* 1993;13(4):489–95.
6. Graham HK, Aoki KR, utti-Ramo I, et al. Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy. *Gait Posture* 2000;11(1):67–79.
7. Flett PJ, Stern LM, Waddy H, Connell TM, Seeger JD, Gibson SK. Botulinum toxin A versus fixed cast stretching for dynamic calf tightness in cerebral palsy. *J Paediatr Child Health* 1999; 35(1):71–7.
8. Corry IS, Cosgrove AP, Duffy CM, McNeill S, Taylor TC, Graham HK. Botulinum toxin A compared with stretching casts in the treatment of spastic equinus: a randomised prospective trial. *J Pediatr Orthop* 1998;18(3):304–11.
9. Desloovere K, Molenaers G, De CJ, et al. Motor function following multilevel botulinum toxin type A treatment in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007;49(1): 56–61.
10. Scholtes VA, Dallmeijer AJ, Knol DL, et al. Effect of multilevel botulinum toxin A and comprehensive rehabilitation on gait in cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 2007;36(1):30–9.
11. Molenaers G, Desloovere K, Fabry G, De CP. The effects of quantitative gait assessment and botulinum toxin A on musculoskeletal surgery in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am* 2006;88(1):161–70.
12. Simpson DM, Gracies JM, Graham HK, et al. Assessment: botulinum neurotoxin for the treatment of spasticity (an evidence-based review): report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2008;70(19):1691–8.
13. Ubhi T, Bhakta BB, Ives HL, Allgar V, Roussounis SH. Randomised double blind placebo controlled trial of the effect of botulinum toxin on walking in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2000;83(6):481–7.
14. Love SC, Valentine JP, Blair EM, Price CJ, Cole JH, Chauvel PJ. The effect of botulinum toxin type A on the functional ability of the child with spastic hemiplegia a randomized controlled trial. *Eur J Neurol* 2001;8(Suppl. 5):50–8.
15. Fehlings D, Rang M, Glazier J, Steele C. An evaluation of botulinum-A toxin injections to improve upper extremity function in children with hemiplegic cerebral palsy. *J Pediatr* 2000;137(3):331–7.
16. Kawamura A, Campbell K, Lam-Damji S, Fehlings D. A randomized controlled trial comparing botulinum toxin A dosage in the upper extremity of children with spasticity. *Dev Med Child Neurol* 2007;49(5):331–7.
17. Reeuwijk A, van Schie PE, Becher JG, Kwakkel G. Effects of botulinum toxin type A on upper limb function in children with cerebral palsy: a systematic review. *Clin Rehabil* 2006; 20(5):375–87.
18. Damiano DL, Quinlivan JM, Owen BF, Payne P, Nelson KC, Abel MF. What does the Ashworth scale really measure and are instrumented measures more valid and precise? *Dev Med Child Neurol* 2002;44(2):112–8.
19. McDowell BC, Hewitt V, Nurse A, Weston T, Baker R. The variability of goniometric measurements in ambulatory children with spastic cerebral palsy. *Gait Posture* 2000;12(2): 114–21.
20. Allington NJ, Leroy N, Doneux C. Ankle joint range of motion measurements in spastic cerebral palsy children: intraobserver and interobserver reliability and reproducibility of goniometry and visual estimation. *J Pediatr Orthop B* 2002;11(3):236–9.
21. Mackey AH, Lobb GL, Walt SE, Stott NS. Reliability and validity of the Observational Gait Scale in children with spastic diplegia. *Dev Med Child Neurol* 2003;45(1):4–11.
22. Maathuis KG, van der Schans CP, van IA, Rietman HS, Geertzen JH. Gait in children with cerebral palsy: observer reliability of physician rating scale and Edinburgh visual gait analysis interval testing scale. *J Pediatr Orthop* 2005;25(3):268–72.
23. Novacheck TF, Stout JL, Tervo R. Reliability and validity of the Gillette Functional Assessment Questionnaire as an outcome measure in children with walking disabilities. *J Pediatr Orthop* 2000;20(1):75–81.
24. Palisano RJ, Hanna SE, Rosenbaum PL, et al. Validation of a model of gross motor function for children with cerebral palsy. *Phys Ther* 2000;80(10):974–85.
25. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39(4):214–23.
26. Vles GF, de Louw AJ, Speth LA, et al. Visual analogue scale to score the effects of botulinum toxin A treatment in children with cerebral palsy in daily clinical practice. *Eur J Paediatr Neurol* 2008;12(3):231–8.
27. Boyd RN, Hays RM. Current evidence for the use of botulinum toxin type A in the management of children with cerebral palsy: a systematic review. *Eur J Neurol* 2001;8(Suppl. 5):1–20.
28. Molenaers G, Desloovere K, De CJ, et al. Single event multilevel botulinum toxin type A treatment and surgery: similarities and differences. *Eur J Neurol* 2001;8(Suppl. 5):88–97.
29. Goldstein EM. Safety of high-dose botulinum toxin type A therapy for the treatment of pediatric spasticity. *J Child Neurol* 2006;21(3):189–92.
30. Wissel J, Heinen F, Schenkel A, et al. Botulinum toxin A in the management of spastic gait disorders in children and young adults with cerebral palsy: a randomized, double-blind study of “high-dose” versus “low-dose” treatment. *Neuropediatrics* 1999;30(3):120–4.

31. Heinen F, Molenaers G, Fairhurst C, et al. European consensus table 2006 on botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2006;**10**(5–6):215–25.
32. Yelnik AP, Simon O, Bensmail D, et al. Drug treatments for spasticity. *Ann Phys Rehabil Med* 2009;**52**(10):746–56.
33. Monnier G, Parratte B. Spasticity in children with cerebral palsy. In: Ranoux D, Gury C, editors. *Practical handbook on botulinum toxin*. Marseille: SOLAL; 2006. p. 79–98.
34. Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Morel E, Loustalet E, Schneider M, Bagnol M. Use of videographic examination for analysis of efficacy of botulinum toxin in the lower limbs in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop B* 2006;**15**(5):339–47.
35. Beseler-Soto B, Sanchez-Palomares M, Santos-Serrano L, Landa-Rivera L, Sanantonio-Valdearcos F, Paricio-Talayero JM. [Iatrogenic botulism: a complication to be taken into account in the treatment of child spasticity]. *Rev Neurol* 2003;**37**(5):444–6.
36. Crowner BE, Brunstrom JE, Racette BA. Iatrogenic botulism due to therapeutic botulinum toxin a injection in a pediatric patient. *Clin Neuropharmacol* 2007;**30**(5):310–3.

2. L'évaluation des injections de Toxine Botulique au membre inférieur

Parallèlement et dès les premières autorisations de mise sur le marché (AMM), s'il était clair que les injections de TB diminuaient l'intensité de la spasticité, l'objectif recherché lors de l'utilisation de ce traitement chez l'enfant PC était plus ambitieux. L'efficacité du traitement sur le symptôme (hypertonie) est incontournable dans une première phase d'évaluation du traitement mais insuffisante. Les objectifs d'ordre fonctionnels, voire de participation sont la cible mais dans un contexte complexe qui est celui d'un enfant en progression motrice, en croissance et cela sur de nombreuses années.

L'évaluation de ce type d'amélioration ne peut trouver réponse que si nous avons des outils d'évaluation adéquats à disposition. Le projet « Botuloscope », présenté dans le chapitre précédent, a permis de mettre en évidence que les injections de TB aux MI apportaient des bénéfices fonctionnels, en s'appuyant sur une démarche globale et multi-étagée⁶⁹ et en se fixant des objectifs personnalisés. Mais compte tenu de l'essor de l'usage de la TB pour le traitement de la spasticité des MI chez le PC, il est apparu indispensable de mener une réflexion plus approfondie sur les outils d'évaluation et de vérifier qu'ils soient en phase avec le traitement proposé et ses effets attendus. Si l'on restitue le traitement par TB dans le cadre conceptuel de la CIF, l'effet précoce attendu relève du domaine de la déficience (fonctions organiques et structure corporelle), où la spasticité et la dystonie sont des symptômes à évaluer. Mais le retentissement escompté relève du domaine de l'activité, où la fonction des membres inférieurs doit alors être évaluée à travers – notamment - la capacité de tenir debout (avec ou sans appuis) et la capacité de marche (avec ou sans aides techniques).

2.1. L'évaluation du MI dans le domaine des fonctions organiques

L'évaluation de la déficience est importante pour déterminer l'effet thérapeutique d'un traitement médicamenteux et son effet dans le temps. L'échelle Ashworth modifiée (MAS) est largement utilisée dans la littérature et constitue une mesure clinique du tonus musculaire (résistance passive)⁷⁰. Par contre, la résistance perçue est le résultat d'une combinaison de facteurs (spasticité mais aussi troubles visco-élastiques), de fait l'outil est considéré comme ayant une assez mauvaise validité pour l'évaluation de la spasticité bien qu'il est largement utilisé dans la littérature internationale.

L'échelle de Tardieu peut être utilisée pour évaluer la sévérité de la spasticité⁷¹. Elle a été identifiée dans une étude systématique comme la seule mesure de la spasticité cliniquement valide actuellement disponibles^{72,73}.

L'échelle australienne d'évaluation de la spasticité (ASAS)⁷⁴ a été développée pour répondre à certaines des limitations du MAS. Elle obtient la réponse musculaire aux mouvements passifs rapides sans les ambiguïtés de la subjectivité de l'échelle modifiée de Tardieu et d'Ashworth.

⁶⁹ Desloovere K, Molenaers G, De Cat J, Pauwels P, Van Campenhout A, Ortibus E, Fabry G, De Cock P. Motor function following multilevel toxin type A treatment in children with CP. *Dev Med Child Neurol* 2007Jan; 49(1): 56-61.

⁷⁰ Bohannon RW, Smith MI. Interrater reliability of a modified Ashworth Scale of muscle spasticity. *Phys Ther* 1987; 67: 206-207

⁷¹ Boyd RN, Graham HK. Objective measurement of clinical finding in the use of botulinum toxin type A for the management of children with cerebral palsy. *Eur J Neurol* 1999; 6(Suppl. 4): S23-S35.

⁷² Patrick E, Ada L. The Tardieu Scale differentiates contracture from spasticity whereas the Ashworth Scale is confounded by it. *Clin Rehabil* 2006; 20: 173-182

⁷³ Scholtes VA, Bercher JG, Beelen A, Lanhorst GJ. Clinical assessment of spasticity in children with cerebral palsy: a critical review of available instruments. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 64-73

Pour préciser le type d'hypertonie et tenter de différencier la spasticité, de la dystonie, l'échelle HAT⁷⁵ représente un outil d'évaluation standardisé pouvant aider dans cette démarche.

Concernant la dystonie, la plupart des outils d'évaluation ont été développés pour les dystonies primaires, et non pas pour les dystonies secondaires à une lésion du cerveau telles que dans la PC. L'échelle de Barry Albright Dystonia (BADs) a été développée pour mesurer les modifications de la dystonie dans les yeux, le cou, le tronc, les MS et MI après un traitement par Baclofène par voie intrathécale. Cette échelle n'a pas été utilisée dans les études d'intervention focale de la spasticité et est peu susceptible d'être sensible au changement après injection de TB en raison de son manque de fiabilité pour l'évaluation d'un segment corporel⁷⁶. La Dyskinesia Impairment Scale (DIS)⁷⁷ récemment décrite, mais non validée en langue française, apparaît comme un outil intéressant, en prenant en compte les facteurs de durée et d'amplitude des deux éléments potentiellement présents dans les formes dyskinétiques : la dystonie et la choréo-athétose.

L'évaluation isolée du domaine des fonctions organiques est une étape incontournable mais n'est cependant pas suffisante dans un contexte d'objectif fonctionnel. Ainsi, il a été démontré qu'il n'y avait pas nécessairement de bonne corrélation entre les résultats de l'examen sur table et la marche⁷⁸. L'évaluation de l'activité de marche est donc incontournable pour juger de l'efficacité du traitement tout en prenant en compte la difficulté des temps de passation des évaluations pour les enfants.

2.2. L'évaluation du MI dans le domaine de l'activité

2.2.1. Fiabilité d'outils d'évaluation simple de la marche : l'analyse vidéographique

Pour les objectifs fonctionnels touchant aux MI, l'évaluation s'effectue naturellement sur la marche - tâche automatisée, standardisée et répétitive facilitant l'observation.

Dans la littérature, de nombreux articles, traitant de l'évaluation de la marche de l'enfant, s'appuient sur l'AQM comme gold standard⁷⁹. Cette analyse tri-dimensionnelle de la marche présente toutefois des limites de réalisation :

- son utilisation n'est pas possible chez le jeune enfant de moins de 6 ans, compte tenu de la taille de l'enfant et de la coopération aléatoire à cet âge, alors qu'il s'agit de la principale population concernée par les injections de toxine botulinique (entre 2 et 7 ans).
- la réalisation est également impossible pour des enfants marchant avec des aides techniques.

⁷⁴ Love SC, Gibson N, Cole J, Williams N, Blair E. Reliability of the Australian Spasticity Assessment Scale. (Abstract). *Dev Med Child Neurol* 2008; 50(s113): 4.

⁷⁵ Jethwa A, Mink J, Macarthur C, Knights S, Fehlings T, Fehlings D. Development of the Hypertonia Assessment Tool (HAT): a discriminative tool for hypertonia in children. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52(5): 83-87.

⁷⁶ Barry MJ, Vanswearingen JM, Albright AL. Reliability and responsiveness of the Barry Albright Dystonia Scale. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 404-411

⁷⁷ Monbaliu E, Ortibus E, De Cat J, Dan B, Heyrman L, Prinzie P, De Cock P, Feys H. The Dyskinesia Impairment Scale: a new instrument to measure dystonia and choreoathetosis in dyskinetic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54; 3:278-283.

⁷⁸ Desloovere K, Molenaers G, Feys H, Huenaerts C, Callewaert B, Van de Walle P. Do dynamic and static clinical measurements correlate with gait analysis parameters in children with CP? *Gait and Posture* 2006 Nov; 24(3): 302-13

⁷⁹ Desloovere K, Molenaers G, De Cat J, Pauwels P, Van Campenhout A, Ortibus E, Fabry G, De Cock P. Motor function following multilevel toxin type A treatment in children with CP. *Dev Med Child Neurol* 2007Jan; 49(1): 56-61.

- ses données sont expérimentales, nombreuses et difficiles à analyser et sa disponibilité reste limitée en France.
- enfin, la variabilité inter-observateurs dans l'analyse des résultats chez l'enfant PC peut être importante⁸⁰ si les thérapeutes n'ont pas une bonne connaissance de la pathologie, nécessitant de prendre en compte les critères de bonne reproductibilité de cet outil.

Mais l'analyse tridimensionnelle a permis de mieux comprendre les schémas de marche chez ces enfants et reste une méthode objective d'évaluation.

En pratique clinique de routine, l'analyse visuelle fait partie intégrante de l'examen de l'enfant ambulant PC d'autant que c'est la première qui est effectuée et qu'elle correspond aux remarques de dysfonctions qu'expriment les parents de ces enfants. Des protocoles pour documenter la marche de façon visuelle ont été proposés. Il existe en effet des échelles d'analyse visuelle de la marche : Physician Rating Scale⁸¹, Observational Gait Scale⁸², Edinburgh Visual Gait⁸³. Les études ont montré que certaines échelles visuelles sont fiables, avec une bonne corrélation avec l'AQM.

Toutefois dans le cadre de la détection d'un changement après injection de toxine chez les petits enfants, certaines améliorations souvent constatées en pratique clinique et dans la vie de tous les jours ne sont pas rapportées dans les critères d'évaluation de ces échelles.

L'analyse vidéographique, facilement disponible actuellement, peut constituer un outil qui s'appuie sur l'analyse visuelle et qui, chez le jeune enfant, reste simple, disponible, peu coûteuse. Elle permet un bilan qualitatif et quantitatif de la marche lors d'absence de « Gold Standard » ou lorsque l'on étudie des petits enfants (< 6ans) dont la coopération ne permet pas la réalisation d'évaluations longues et complexes.

Nous avons proposé, développé puis validé une analyse des enregistrements vidéographiques à partir de critères fonctionnels en nous appuyant sur les grands principes (distant des analyses quantifiées mais pragmatiques) du Pr Gage, qui a proposé une subdivision fonctionnelle du cycle de la marche en 5 priorités hiérarchisées dépendantes de leur importance et nécessaire pour avoir une marche efficiente, à savoir :

- 1 - Bon pré positionnement du pied à l'attaque du pas.
- 2 - Bonne stabilité du membre inférieur à la phase d'appui.
- 3 - Liberté du passage du pas à la phase oscillante.
- 4 - Longueur du pas suffisante.
- 5 - Conservation d'énergie faisant référence à la capacité fonctionnelle ou à l'endurance réduite de ces sujets qui présentent une marche pathologique.

Le travail a permis une évaluation de la fiabilité inter-examineurs et intra-examineur d'une procédure analyse vidéographique, objet d'une publication.

⁸⁰ Halliday S, Browne R, O'Brien S, Kayes K, Feinberg J. Interobserver variability of gait analysis in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003 May-Jun; 23(3): 279-87

⁸¹ Lord SE, Halligan PW, Wade DT. Visual gait analysis: the development of a clinical assessment and scale. *Clin Rehabil* 1998; 12:107-119

⁸² Mackey AH, Lobb GL, Walt SE, Stott NS. Reliability and validity of the Observational Gait Scale in children with spastic diplegia. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45:4-11

⁸³ Read HS, Hazlewood ME, Hillman SJ, Prescott RJ, Robb JE. Edinburgh visual gait score for use in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003; 23: 296-301

Chaléat-Valayer E, Bernard J-C, Morel E, Loustalet E, Schneider M, Bagnol M.

Use of videographic examination for analysis of efficacy of botulinum toxin in the lower limbs in children with cerebral palsy.

Journal of Pediatric Orthopaedics B 2006 ; 15 (5): 339-347

Résumé

Objectifs. L'objectif de cette étude était de tester la fiabilité inter-examineurs et intra-examineur d'une analyse vidéographique de la marche chez des enfants paralysés cérébraux bénéficiant d'injections de toxine botulinique A.

Méthodologie. Des vidéos standardisées de marche ont été évaluées pendant 1 heure sur des critères fonctionnels spécifiques.

Résultats. Concernant la fiabilité intra-examineur, 13 items sur 17 ont montré une corrélation bonne ou modérée, 1 était médiocre et 3 ont montré une faible corrélation. Pour la fiabilité inter-examineurs, 12 items sur 17 ont montré une concordance excellente, bonne ou modérée, 5 items ont montré une faible concordance. Globalement, 9 items sur 17 ont montré une bonne fiabilité intra- ou inter-examineurs. La moyenne des résultats inter-examineurs pour les items du plan sagittal était légèrement inférieure à la moyenne des scores intra-examineurs ($r=0.509$ et 0.536 , respectivement).

Conclusion. Chez les enfants présentant une paralysie cérébrale, l'analyse vidéo basée sur des critères fonctionnels est utile.

Mots-clés :

Toxine botulinique A, paralysie cérébrale pédiatrique, fiabilité, analyse vidéographique de la marche

Use of videographic examination for analysis of efficacy of botulinum toxin in the lower limbs in children with cerebral palsy

Emmanuelle Chaleat-Valayer, Jean-Claude Bernard, Edith Morel, Eric Loustalet, Muriel Schneider and Marianne Bagnol

The objective of this study was to test the interobserver and intraobserver reproducibility of videographic gait analysis in paediatric cerebral palsy patients following botulinum toxin type-A injections. Standardized videos according to gait-specific functional criteria were assessed for 1 h. For intraobserver reproducibility, 13 of 17 items showed good/moderate correlation, one mediocre and three poor correlation. For interobserver reproducibility, 12 of 17 items showed excellent, good or moderate agreement, five items showed poor agreement. Overall, 9 of 17 items showed good intraobserver or interobserver reproducibility. Mean interobserver scores for sagittal plane items were slightly lower than mean intraobserver scores ($\kappa=0.509$ and 0.536 , respectively). In conclusion, video

analysis of children with cerebral palsy based on functional criteria is useful. *J Pediatr Orthop B* 15:339–347 © 2006 Lippincott Williams & Wilkins.

Journal of Pediatric Orthopaedics B 2006, 15:339–347

Keywords: botulinum toxin type-A, paediatric cerebral palsy, reproducibility, videographic gait analysis

Physical Medicine and Rehabilitation Unit, Massues Medical and Surgical Rehabilitation Centre, Lyon Cedex 05, France

Correspondence and requests for reprints to Dr Emmanuelle Chaleat-Valayer, Massues Medical and Surgical Rehabilitation Centre, 69322 Lyon Cedex 05, France
Tel: 04 72 38 48 23; fax: 04 72 38 48 26;
e-mail: chaleat-valayer.e@cmcr-massues.com

Introduction

Botulinum toxin type-A (BoNTX/A) can be used successfully to treat primary muscle problems arising in brain-damaged children, particularly those with cerebral palsy (CP). Its effect is that of chemical neurectomy, and its actions are local, reversible and long-lasting. The safety and efficacy of BoNTX/A has been demonstrated in many studies and it offers significant benefits in that it may be used in very young children who are at a dynamic, rather than structural, stage [1–3].

To determine the optimum therapeutic approach and appropriate choice of target muscles to be injected, it is essential to have knowledge of the biomechanics of the hip, knee and ankle during the different phases of walking. Overall evaluation of the child must be performed, in particular, analysis of the trunk in relation to the pelvis, hip, knee and foot. Such analysis is often complex as co-contractions, bi-articular muscles, the inverse relationship between hypertonia and motor control and the type of hypertonia (i.e. tonic, phasic or mixed) are all significant factors that must be taken into account. In addition, those muscles mostly involved in achieving the objective must be targeted on one or more levels.

Clinical evaluation with respect to treatment assessment criteria must be rigorous and should include functional, energy expenditure and quality-of-life evaluations.

1060-152X © 2006 Lippincott Williams & Wilkins

Functional evaluation should incorporate the use of global scales, but these often have a ceiling effect (e.g. gross motor function assessment). For gait analysis, the gold standard is three-dimensional gait analysis. This technology shows good reproducibility, has aided understanding of walking patterns in young children and remains an objective evaluation method [4]. This technology also, however, has some limitations as it cannot be used in children under 6 years old owing to the height of the child and the child's co-operation cannot be relied upon at this young age. This represents a major disadvantage as the 2–7-year age group is the main target population for treatment. Other deficiencies include the fact that it is impossible to use this technology in children walking with assistive devices, its availability is still limited in France, it is expensive and a recent study has shown that interobserver variability in the analysis of results in children with CP is wide [5].

Visual analysis in routine clinical practice forms an integral part of the examination of ambulatory children with CP. Protocols have been developed for documenting gait visually, but these protocols are complex and are unsuitable for routine clinical use [6,7]. Visual analysis scales of gait are available, such as River Mead Visual Gait Assessment [8–10] and Edinburgh Visual Gait [11], but studies have shown that although some scales are reliable when they are used to detect subtle changes (i.e. such as a change following injection of BoNTX/A in very young

children), they are not always sufficiently sensitive to identify improvements.

Video analysis of young children is simple, accessible, cost-effective and provides a qualitative and quantitative assessment of gait when there is no gold standard or when there are inherent difficulties in studying the population in question. The aim of our study was to test the interobserver and intraobserver reproducibility of video-graphic analysis of gait to detect specific changes after injection of BoNTX/A (BOTOX; Allergan Inc., Irvine, California, USA) in young children.

Methods

Full information regarding the study was provided to each of the families of the participating children in oral and written format, and informed consent was obtained before commencement of any study-specific procedures.

Our analysis was developed using functional criteria based on the principles of Professor Gage (Table 1), who developed a specific scale for assessment of gait in children with CP. He proposed a number of prerequisites essential for correctly performing the walking cycle, with five priorities in descending order of importance.

- Stability of the weight-bearing foot throughout stance.
- Clearance of the non-weight-bearing foot during swing.
- Appropriate pre-positioning of the swinging foot in preparation for initial contact.
- Adequate step length.
- Energy conservation.

Each of these priorities comprises 11 qualitative items and six quantitative items, at six anatomical levels, with analysis of the sagittal, frontal and transverse planes.

Table 1 Scale for assessment of gait in children with cerebral palsy

1. Appropriate pre-positioning of the swinging foot in preparation for initial contact

Normal aspect: The appropriate pre-positioning of the swinging foot in preparation for initial contact requires the knee to be in subextension with slight tibiotarsal flexing at the end of the swing phase. This positioning is essential for initial foot contact via the heel and a subsequent correct stance phase.

Criteria observed: The angle of dorsal flexion of the foot and flexion of the knee is noted (measured in degrees using the goniometer) on impact as to whether foot contact with the ground is via the toes, the ball of the foot, the sole of the foot or the heel.

2. Stability of the weight-bearing foot throughout stance

Normal aspect: Stability of the weight-bearing foot throughout stance depends on:

The quality of the sagittal alignment in the middle of the stance phase, when the swinging foot crosses the weight-bearing foot (malleolar alignment), requires locking of the knee without sustained fatigue.

Stability of the foot on the ground, foot flat with the heel in contact with the ground. This stability will influence the quality of the contralateral swing step.

Ability of the gluteus medius to prevent the pelvis dropping.

Absence of excessive internal or external rotation of the femoral and tibial segments.

Absence of frontal tilting of the trunk.

Criteria observed: The middle of the stance phase is defined by the moment when the swinging foot crosses the weight-bearing foot.

The following are noted in the sagittal planes.

- Femoro-tibial angle (in degrees using the goniometer).
- Contact by the foot with the ground (heel on ground, via the ball of the foot or the toes).

The following are noted in the frontal plane.

- In the middle of the stance phase, if the pelvis drops on the side opposite to the stance, evaluated on an ordinal scale (severe to moderate or slight to none).
- If internal rotation of the knees occurs, evaluated on an ordinal scale.
- The angle of progression of the foot: if it is in pronounced internal or external rotation or normal.
- If the trunk is tilted on the swinging or weight-bearing side or if there is no tilting when it is supported on the right and when it is supported on the left.
- If there is excess rotation of the right posterior or left posterior pelvis or if the pelvis is balanced.

The criteria examined in the frontal plane will be checked from the front and the back.

3. Clearance of the non-weight-bearing foot during swing

Normal aspect: The quality of the swing phase will influence the appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for the initial contact. This clearance of the non-weight-bearing foot during swing depends on:

- Absence of the foot catching on the ground or against the contralateral lower limb.
- Absence of marked tibial and femoral rotation of the swinging lower limb, which may cause the foot to catch on the weight-bearing lower limb.

Criteria observed: It is noted whether the foot catches or whether the child walks with compensation or walks without compensation over the whole of the swing phase.

The image is stopped in the middle of the swing phase when the swinging foot crosses the weight-bearing foot; the angle of flexion of the knee and the angle of dorsal flexion of the foot (goniometric measurements) can then be noted. In the frontal plane, it is noted whether the knees catch in the middle of the swing phase, whether the lower limbs intertwine at the end of the swing phase or whether the passage is normal.

4. Adequate step length

Normal aspects: Extension of the hip at the end of the stance phase marks the passage of the femur behind the vertical of the hip and is a factor in step length. Extension of the swinging and weight-bearing knees, although related to step length, will not be mentioned here because it has previously been used.

Criteria observed: The measurements are made immediately before contralateral impact; and the following are noted.

- Whether the femur is in front of, behind or vertically in line with the hip at the end of the weight-bearing step.
- Angle of the knee at the end of the weight-bearing step.
- Sagittal tilt of the trunk, if the child is in marked anterior disequilibrium or in moderate disequilibrium or without disequilibrium.

5. Energy conservation

This criterion was not scored by video analysis. A minimum speed is required to retain energy correctly. Evaluation of speed is demonstrated objectively more readily by means of timed walking tests, although video allows observation of ease of movement.

Table 2 Functional criteria for video evaluation

Appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for initial contact	Foot contact 1. Toes 2. Forefoot 3. Foot flat 4. Heel	Angle of dorsal flexion of the ankle – Degrees gonio- metry	Angle of knee – Degrees gonio- metry				
Stability of the weight-bearing foot throughout stance	Foot 1. Toes 2. Forefoot 3. Heel	Angle of progression of the foot 1. Internal rotation 2. Pronounced external rotation 3. Normal	Angle of knee – Degrees gonio- metry	Adduction of hip: pelvis drops on side opposite to the support 1. Severe to moderate 2. Slight to none	Internal rotation of the knee 1. Severe to moderate 2. Slight to none	Rotation of the pelvis 1. Right posterior or left posterior 2. Balance	Frontal tilt of trunk ⇒ When it is supported on the right ⇒ When it is supported on the left 1. Tilt on the swinging or weight bearing side 2. No tilt
Clearance of the non-weight-bearing foot during swing	Foot catch 1. Foot catch 2. No catch with compensation 3. No catch without compensation	Angle of dorsal flexion of the ankle – Degrees gonio- metry	Angle of knee – Degrees gonio- metry	Adduction of hip = intertwine 1. Knees catch 2. Lower limbs intertwine 3. Normal			
Adequate step length	Femur 1. Passage of femur in front of the vertical 2. Passage of femur vertical 3. Passage of femur behind the vertical	Sagittal tilt of trunk Anterior disequilibrium 1. Marked 2. Moderate 3. Without disequilibrium	Angle of knee – Degrees gonio- metry				

These items were studied for their intraobserver and interobserver reproducibility in order to validate this method of videographic analysis (Table 2).

Strict guidelines for making the videos were specified in the protocol to limit the optical effects on the axes. The duration of each video was 1 h but, in practice, no child was able to walk for a full hour. A number of pauses exist owing to fatigue, depending on the severity of the condition, and also because the child's willingness to cooperate was variable. The children were required to walk backwards and forwards along a delineated pathway and each child performed four return trips in the sagittal and four return trips in the frontal plane. The videos had to be taken in the same room, using standardized distances and with the camera set at a fixed point and adjusted for the height of the child with visual targets for the following predetermined planes.

- Sagittal plane with global planes and planes at frequent intervals.
- Frontal plane with global planes and planes at frequent intervals.

Goniometric measurements were made by stopping the image for assessment of quantitative parameters. The videos chosen for analysis were randomly selected from a cohort of patients who were able to walk and experienced observers in videographic analysis were required to watch two passages back and forth, choosing the planes that they felt were most suitable for their analysis. It took an average of 45 min to analyse each video. The left and right lower limbs were analysed separately as a score for each limb incorporating all the items that were required. The video sequences selected for analysis by observers of the sagittal plane comprised assessment of two return trips to determine the precise moment where the articular planes under investigation were positioned in an orthogonal plane in relation to the camera axis. This analysis was made in a zone situated between 1 and 1.5 m apart in the centre of the room.

Results

Intraobserver reproducibility

Intraobserver reproducibility was tested by analysing 10 videos of abnormal gait in children with CP. The children had presented at several regional rehabilitation centres,

with their medical assessments and check-ups being performed at the Massues surgical centre. The videos chosen were randomly selected from a cohort of patients under 7 years of age who were able to walk, with or without assistive devices and who had been treated with BoNTX/A to improve functional gain. Six of the 10 children were diplegics, one quadriplegic and three hemiplegic. Four of the children walked with assistive devices, eight were males and the mean age was 5 years (range: 3–8 years). Two experienced observers carried out duplicate readings of these 10 videos. The statistical test used to calculate the κ coefficient was Cohen's test. The quantitative variables were converted into qualitative variables by making angle intervals for the knee and ankle in the four criteria (Tables 3 and 4).

Intraobserver reliability showed a moderate to virtually complete correlation for all the items relating to the appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for initial contact ($\kappa = 0.728$) and a moderate correlation for the angle measurements of the ankle ($\kappa = 0.557$) and knee ($\kappa = 0.608$). With respect to

the items comprising the criterion for stability of the weight-bearing foot throughout stance, intraobserver reliability showed good to moderate agreement with the exception of two items in the frontal plane, 'adduction of the hip' ($\kappa = 0.03$) and 'rotation of the pelvis' ($\kappa = 0.04$). The items 'foot on the floor' and 'angle of progression of the foot' showed good correlation ($\kappa = 0.762$ and 0.706 , respectively). The criteria with moderate correlation were 'angle of flexion of the knee' ($\kappa = 0.542$), 'frontal tilt of the trunk' ($\kappa = 0.510$) and 'internal rotation of the knees' ($\kappa = 0.441$).

Intraobserver reliability for the items comprising the criterion 'clearance of the non-weight-bearing foot during swing' showed good correlation for 'angle of dorsal flexion of the foot' ($\kappa = 0.628$) and moderate correlation for 'foot catching' ($\kappa = 0.485$). The other two items in this criterion showed no correlation ($\kappa = 0.094$ for 'angle of flexion of the knee' and $\kappa = 0.317$ for 'adduction-intertwining'). The intraobserver reliability for all items concerning stepping length showed moderate correlation, with κ scores varying from 0.448 ('angle of flexion of knee') to 0.582 ('passage of femur behind the vertical').

Therefore, 13 of the 17 items studied showed good or moderate intraobserver reproducibility, one mediocre reproducibility ('adduction/intertwining') and three poor reproducibility ('angle of flexion of the knee in the swing phase', 'rotation of the pelvis' and 'adduction of the hip in the stance phase'). Of the four least reproducible criteria, three of these were in the frontal plane.

Interobserver reproducibility

A study of interobserver reproducibility was carried out based on 30 videos of abnormal gait in 15 children with CP, with two groups of two experienced observers watching the videos under double-blind conditions. As previously, the children had presented at several regional rehabilitation centres, with their medical assessments and check-ups being performed at the Massues surgical centre. The videos chosen were randomly selected from the cohort of patients

Table 3 Angle intervals for conversion of quantitative variables into qualitative variables

	1	2	3	4	5
I Correct pre-positioning of the foot on initial foot contact					
Angle of dorsal flexion of the ankle	$\leq -30^\circ$	-29 to -20°	-19 to -10°	-9 to 10°	
Angle of the knee	$>75^\circ$	56 to 75°	36 to 55°	16 to 35°	0 to 15°
II Stability of the weight-bearing foot throughout stance					
Angle of the knee	$>55^\circ$	41 to 55°	26 to 40°	11 to 25°	0 to 10°
III Clearance of the non-weight-bearing foot during swing					
Angle of dorsal flexion of the ankle	$\leq 40^\circ$	-39 to -25°	-24 to -10°	$> -10^\circ$	
Angle of the knee	$\leq 40^\circ$	41 to 60°	61 to 80°	$>80^\circ$	
IV Adequate step length					
Angle of the knee	$>40^\circ$	26 to 40°	11 to 25°	0 to 10°	

Table 4 Intraobserver reproducibility assessment

Appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for initial contact	Foot contact	Angle of dorsal flexion of the ankle	Angle of knee				
	$\kappa = 0.728$	$\kappa = 0.557$	$\kappa = 0.608$				
Stability of the weight-bearing foot throughout stance	Foot	Angle of progression of the foot	Angle of knee	Adduction of the hip	Internal rotation of the knee	Rotation of the pelvis	Frontal tilt of trunk
	$\kappa = 0.762$	$\kappa = 0.706$	$\kappa = 0.542$	$\kappa = 0.030$	$\kappa = 0.441$	$\kappa = 0.040$	$\kappa = 0.510$
Clearance of the non-weight-bearing foot during swing	Foot catch	Angle of dorsal flexion of the ankle	Angle of knee	Adduction of hip=intertwine			
	$\kappa = 0.485$	$\kappa = 0.628$	$\kappa = 0.094$	$\kappa = 0.317$			
Adequate step length	Femur	Sagittal tilt of trunk	Angle of knee				
	$\kappa = 0.582$	$\kappa = 0.470$	$\kappa = 0.448$				

Table 5 Interobserver reproducibility assessment

Appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for initial contact	Foot contact	Angle of dorsal flexion of the ankle	Angle of knee				
	$\kappa = 0.863$	$\kappa = 0.357$	$\kappa = 0.398$				
Stability of the weight-bearing foot throughout stance	Foot	Angle of progression of the foot	Angle of knee	Adduction of the hip	Internal rotation of the knee	Rotation of the pelvis	Frontal tilt of trunk
	$\kappa = 0.805$	$\kappa = 0.793$	$\kappa = 0.410$	$\kappa = 0.455$	$\kappa = 0.396$	$\kappa = 0.588$	$\kappa = 0.502$
Clearance of the non-weight-bearing foot during swing	Foot catch	Angle of dorsal flexion of the ankle	Angle of knee	Adduction of hip = intertwine			
	$\kappa = 0.564$	$\kappa = 0.274$	$\kappa = 0.271$	$\kappa = 0.594$			
Adequate step length	Femur	Sagittal tilt of trunk	Angle of knee				
	$\kappa = 0.619$	$\kappa = 0.548$	$\kappa = 0.494$				

under 7 years of age who were able to walk, with or without assistive devices, or had capacity to walk, and were treated with BoNTX/A to improve functional gain. Thirteen of the 15 children were diplegics, one quadriplegic and one hemiplegic. Thirteen of the children walked with assistive devices, seven were males and the mean age was 6.9 years (range: 3–10 years) (Table 5).

The items relating to appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for initial contact showed excellent interobserver reliability for foot contact ($\kappa = 0.863$). The angle measurements of the ankle and knee, however, showed mediocre interobserver reliability ($\kappa = 0.357$ and 0.398). With regard to stability of the weight-bearing foot throughout stance, the items showed either excellent agreement ('foot on floor' $\kappa = 0.805$), good agreement ('angle of progression of foot' $\kappa = 0.793$) or moderate agreement ('flexion of knee' $\kappa = 0.410$; 'rotation of pelvis' $\kappa = 0.588$; 'frontal tilting of trunk' $\kappa = 0.502$; 'adduction of hip' $\kappa = 0.455$). Only the item 'internal rotation of the knee' showed a mediocre degree of correlation ($\kappa = 0.396$).

The items relating to 'clearance of the non-weight-bearing foot during swing' showed moderate agreement for 'foot catching' and 'adduction intertwining' ($\kappa = 0.564$ and 0.594 , respectively) and a poor agreement for the angle measurements of the ankle and knee ($\kappa = 0.274$ and 0.271 , respectively). With regard to stepping length, all the items showed good agreement ('passage of femur behind the vertical' $\kappa = 0.619$) or moderate agreement ('sagittal tilt of trunk' $\kappa = 0.548$ and 'angle of flexion of knee' $\kappa = 0.494$).

Therefore, 12 of 17 items showed excellent, good or moderate interobserver agreement and only five items showing poor agreement. Of the five items that showed poor agreement, four were related to angle measurements (angle measurements of the ankle and knee on initial contact and angle measurements of the ankle and knees in the swing phase).

Nine of the 17 items showed both good intraobserver and interobserver reproducibility. Overall, the mean interobserver κ score was slightly lower than the mean intraobserver κ score (mean intraobserver: $\kappa = 0.536$; mean interobserver: $\kappa = 0.509$) for the items in the sagittal plane, although this difference was not statistically significant ($P = 0.735$). It should be noted that this difference in the mean interobserver and intraobserver κ scores was observed even on exclusion of the sagittal plane items involving angle measurements (mean intraobserver: $\kappa = 0.751$; mean interobserver: $\kappa = 0.679$), this difference was not statistically significant ($P = 0.425$).

Sensitivity to change

The ability of these videographic criteria to detect a change, in particular following treatment with BoNTX/A injections in the lower limbs, was tested through analysis of videos of young children with CP both before treatment and 1 year after repeated injections.

The study population comprised 20 children under the age of 7 years with CP, who were able to walk, with or without assistive devices, or had the capacity to walk. In all, there were 12 males and eight females and the mean age at the start of treatment was 4.8 years (range: 2–8 years). Eighteen children were diplegic and two hemiplegic, 10 of whom walked with assistive devices. The children received an average of 2.9 injections over the course of 1 year and the mean dose was 8 U/kg botulinum toxin (BOTOX). All the children had multisite injections and more than half the children (55%) received modifications to the target injection sites as a consequence of the results obtained following their previous injection. The sites most frequently injected were the sural triceps and the hamstrings. The postinjection procedure was standardized with 94% of the children wearing night splints, 94% wearing functional day splints and 75% using progressive equinus reduction casts.

The videos made at baseline and at 1 year were analysed according to the video analysis based on the functional

criteria specified by Professor Gage. The statistical test used was MacNemar's test, which assesses the number of lower limbs that have progressed in relation to the number of limbs that have regressed. The items were considered sensitive if the P -value was less than 0.05 (Table 6).

With regard to the criterion 'appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for initial contact', results showed a significant change in all the items 1 year after treatment. 'Initial contact', 'angle of dorsal flexion of the foot' and 'angle of flexion of the knee' were statistically significantly improved ($P < 0.05$) (Fig. 1). With respect to the criterion 'stability of the weight-bearing foot throughout stance', only the items 'foot contact with the ground' and 'adduction of the hip' showed good sensitivity ($P < 0.05$). All the other items were not sensitive, with the majority of the children showing no change ['frontal tilt of the trunk' (54%), 'the angle of progression of the foot' (62%), and 'angle of flexion of the knee' (43%)], thus the scale was undoubtedly insufficiently sensitive to detect any changes for these items. Indeed, it should also be noted that for the item 'flexion of the knee in the stance phase', 16% of the children showed regression. The items comprising the criterion 'clearance of the non-weight-bearing foot during swing' were not significantly altered ('catching' and 'angle of flexion of the knee') and only the item 'angle of dorsal flexion of the foot' showed a significant change ($P < 0.001$), as did the item 'adduction intertwining'. Seventy per cent of the children showed no change for 'foot catching'. With regard to the criterion 'sufficient stepping length', all the items were sensitive with significant changes in 'sagittal tilt of the trunk', 'flexion of the knee' and 'passage of the femur behind the vertical' ($P = 0.004$).

Discussion

Visual evaluation of gait is an integral part of standard orthopaedic evaluation. Numerous scales have been developed but many have significant limitations. The

River Mead Gait Assessment has been validated for use in cerebrovascular accidents only [10] and the Physician Rating Scale (PRS) developed by Koman in 1994 to detect changes in gait in young children after injections of BoNTX/A has been found to lack sensitivity and reliability in the detection of post-toxin changes [9,10]. The PRS was subsequently modified by Corry *et al.* [12]; however, only two sections (initial contact and change) demonstrated satisfactory interobserver reliability and discrimination. Boyd tried to improve the validity and reproducibility of the PRS to detect changes following treatment with BoNTX/A and the modified scale was renamed the Observational Gait Scale [8]. This version is more time-consuming, but the interobserver and intraobserver reliability was demonstrated some years later by Mackey in 2003 for the first sequences of the Observational Gait Scale (position of the knee and foot in the middle of the stance phase, initial contact of foot and timing of heel lift) [13].

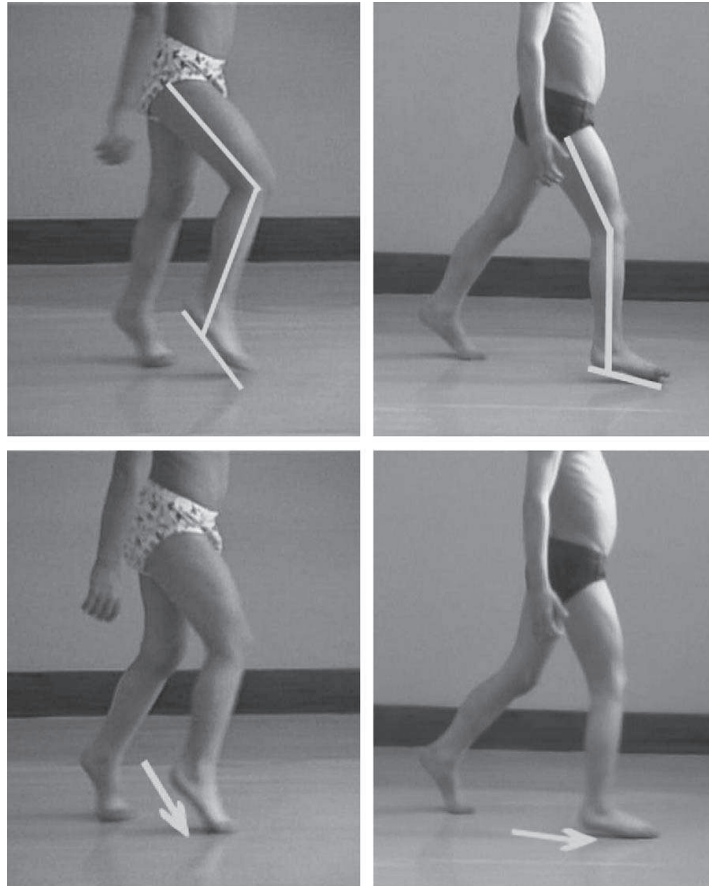
A Scottish team also recently attempted to validate a scoring system with 17 items, five in the swing phase, 12 in the stance phase (10 quantitative and seven qualitative), which was named the Edinburgh Visual Gait score [11]. The results showed good intraobserver reliability but only good/excellent interobserver reliability for three items.

The use of video in general practice can help to refine indications, confirm target injection sites, monitor the efficacy of the treatment, demonstrate dynamic components objectively and provide a long-term functional follow-up, yet the reliability and validity of these evaluations have rarely been demonstrated. The purely visual evaluation of gait parameters has poor to moderate interobserver reliability, even when practised by experienced clinicians [14–16]. Factors that might improve the reliability of the visual evaluation of gait include analysis of the video on a split screen which can be visualized in slow motion, specific training in the standardized values

Table 6 Sensitivity to change

Appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for initial contact	Foot contact	Angle of dorsal flexion of the ankle	Angle of knee				
	$P < 0.001$	$P < 0.001$	$P = 0.001$				
Stability of the weight-bearing foot throughout stance	Foot	Angle of progression of the foot	Angle of knee	Adduction of the hip	Internal rotation of the knee	Rotation of the pelvis	Frontal tilt of trunk
	$P < 0.001$	$P = 0.285$	$P = 0.144$	$P = 0.007$	$P = 0.038$	$P = 0.317$	$P = 0.225$
Clearance of the non-weight-bearing foot during swing	Foot catch	Angle of dorsal flexion of the ankle	Angle of knee	Adduction of hip=intertwine			
	$P = 0.763$	$P < 0.001$	$P = 0.827$	$P = 0.020$			
Adequate step length	Femur	Sagittal tilt of trunk	Angle of knee				
	$P = 0.004$	$P = 0.041$	$P = 0.011$				

Fig. 1



Appropriate prepositioning of the swinging foot in preparation for initial contact (angle of dorsal flexion of the foot and knee before injection and 1 year after injection).

of gait parameters and the additional use of an expert [14,17,10].

In our study, we optimized the conditions for making the visual evaluation of gait reliable by using video recordings with slow motion, image freezing, planes at frequent intervals and two groups of two investigators experienced in video analysis. The initial aim of validating the video analysis based on the functional criteria described in the study showed encouraging results, because this is a difficult analysis in young children presenting with an immature, irregular, rapid gait, most of whom were diplegic and 50% of whom walked with assistive devices.

Overall, the study showed that 12 of 17 items showed good interobserver reproducibility and four of 17 items were found to be excellent or good. Interobserver reproducibility was moderate for eight of 17 items, with the least reproducible criteria being those involving angles, for example, dorsal flexion of the foot and knee on impact and passage of stepping. The criteria evaluating the frontal plane ('internal rotation of the knee in the middle of the stance phase') were not very reproducible, a finding routinely reported in the medical literature.

Overall, nine of 17 items showed good intraobserver or interobserver reproducibility. Interobserver reproducibility

ity could be improved for angle measurements by refining the protocol and redefining more specifically the choice of sequences to the trained observers, because the intraobserver reproducibility of angle measurements ('dorsal flexion of the foot and knee in the impact phase' and 'dorsal flexion of the foot in the swing phase') were moderate or good (with the exception of 'flexion of the knee in the swing phase'). A further explanation for the poor reproducibility regarding angle measurement results could be related to the sequences per second during a video recording. A camera with higher-performance recording frequency should be able to improve the results for interobserver reproducibility.

All the criteria in the section 'appropriate pre-positioning of the swinging foot in preparation for initial contact (foot contact, angle of the knee and dorsal flexion of the ankle)' and all the criteria of the section 'adequate step length (femur, sagittal tilt of the trunk, angle of the knee)' were significantly sensitive to change ($P < 0.05$). For the section 'stability of the weight-bearing foot throughout stance' the criteria 'adduction of hip and foot' were sensitive and in the section 'clearance of the non-weight-bearing foot during swing' and 'adduction of the hip and angle of dorsal flexion of the ankle' were also significantly sensitive ($P < 0.05$).

With respect to the frontal plane items, these are not as easy to assess compared with evaluations using the sagittal plane and the results are less reproducible. Improvements in reproducibility for frontal plane items may, however, be increased by placing markers on the pelvis and patella, and more generally, on simultaneous recording by two cameras. This analysis of the frontal plane may be worthwhile, although it is reported as unreliable in the medical literature. When evaluating young children with CP, structural rotation problems are not yet established and the components are dynamic, consequently in these cases visual evaluation may be valuable. Studies by Hillman *et al.* [7], however, show that by using systems of specific referencing, analysis of the frontal plane can be reliable and we conclude that this type of referencing should be used systematically for our video analyses in the future.

The aggravation of flexion of the knee in the middle of the stance phase after injection of BoNTX/A was noted in 16% of the children and the absence of progress was noted for the majority of children. This can be explained by several factors (i.e. failure to inject the hamstrings directly, confusion in analysis between 'apparent equinus' and 'true equinus', an underestimated weakness of the plantar flexors, an insufficient dose of BoNTX/A in the hamstrings, together with the change in functional status for some children who no longer needed assistive devices, combined with a substantial change in balance). In addition, it is important to emphasize that several

children altered their functional status during the follow-up, three no longer needed assistive devices and four progressed from a nonfunctional gait to moving with an assistive device.

The items 'angle of progression of the foot' and 'frontal tilt of the trunk' were not sensitive to change whereas the videos showed progression. This can be explained by the fact that the ordinal scale used was not sufficiently sensitive. For example, for 'the angle of progression of the foot' the distinction between marked normal internal rotation and external rotation was insufficient, with many of the children actually showing an improvement in internal rotation, without becoming normal, although the score did not change. The same applied to 'trunk tilting', where the ordinal scale required an additional intermediate criterion.

With respect to 'freedom of the swing phase', the item 'foot catching' did not change, with 70% of children showing no change in the score for this item. This may be due to insufficient rehabilitation of the antagonists (levators of the foot), in particular due to the defective speed of involvement of the dorsal flexors, which is insufficient at the start of the swing phase as the gait is more rapid. Recruitment in the middle of the swing phase is, however, correct, with dorsal flexion of the foot noted which was significantly modified. Boyd and Graham [8] have previously reported these findings and emphasize that the articular benefit obtained after injections of BoNTX/A does not necessarily result in an immediate functional benefit.

We conclude that video analysis based on functional criteria appears useful and the results of our study reflect that seen by other researchers. An improvement in practical conditions (e.g. two cameras, markers on the pelvis and patella) and in interpretation (e.g. increase in sequences per second, more specific protocol of analysis) should be able to increase the reproducibility of the least reliable criteria.

This video analysis scale is suitable for young children with CP in order to analyse changes following injection of BoNTX/A, but must be interpreted with greater caution in children in whom structural problems have become established, making analysis more complex.

Future developments in this field comprise the development of a gait score that weights the various criteria in relation to their importance in walking. It is also necessary to define a range in the scores corresponding to a normal population. Although our study involved experienced observers for the intraobserver assessments, future studies involving a larger number of observers and evaluation by less experienced observers would be

interesting to determine reliability of the technique. Finally, it is necessary to conduct studies that combine factors such as impact on family life, satisfaction and overall quality of life, as this is the aim of all medical therapeutic projects.

Acknowledgments

The present study did not receive any financial support and there were no affiliations to any organization or institution which may represent a conflict of interests.

References

- 1 Boyd RN, Graham EA, Nattrass GR, Graham HK. Medium-term response characterisation and risk factor analysis of botulinum toxin type-A in the management of spasticity in children with cerebral palsy. *Eur J Neurol* 1999; **6** (Suppl 4):S37-S45.
- 2 Flett PJ, Stern LM, Waddy H, Connell TM, Seeger JD, Gibson SK. Botulinum toxin A versus fixed cast stretching for dynamic calf tightness in cerebral palsy. *J Paediatr Child Health* 1999; **35**:71-77.
- 3 Ubhi T, Bhakta B, Ives H, Allgar V, Roussounis S. Randomised double blind trial of the effect of botulinum toxin on walking in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 2000; **83**:481-487.
- 4 Gage JR. Interobserver variability of gait analysis [Editorial]. *J Pediatr Orthop* 2003; **23**:290-291.
- 5 Noonan KJ, Halliday S, Browne R, O'Brien S, Kayes K, Feinberg J. Interobserver variability of gait analysis in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003; **23**:279-287.
- 6 Harrison MA, Atkinson H, De Weerd V. Benesh Movement Notation: a tool to record observational assessment. *Int J Technol Assess Health Care* 1992; **8**:44-54.
- 7 Hillman SJ, Hazlewood ME, Loudon I, Robb JE. Can transverse plane rotations be estimated from video gait analysis? *Gait Posture* 1998; **8**:87-90.
- 8 Boyd RN, Graham HK. Objective measurement of clinical findings in the use of botulinum toxin type-A for the management of children with cerebral palsy. *Eur J Neurol* 1999; **6** (Suppl 4):S23-S35.
- 9 Koman LA, Mooney J, Smith B, Goodman A, Mulvaney T. Management of spasticity in cerebral palsy with Botulinum-A toxin: report of a preliminary, randomised, double-blind trial. *J Pediatr Orthop* 1994; **14**:299-303.
- 10 Lord SE, Halligan PW, Wade DT. Visual gait analysis: the development of a clinical assessment and scale. *Clin Rehabil* 1998; **12**:107-119.
- 11 Read HS, Hazlewood ME, Hillman SJ, Prescott RJ, Robb JE. Edinburgh visual gait score for use in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003; **23**: 296-301.
- 12 Corry IS, Cosgrove AP, Duffy CM, McNeill S, Taylor TC, Graham HK. Botulinum toxin A compared with stretching casts in the treatment of spastic equinus: a randomised prospective trial. *J Pediatr Orthop* 1998; **18**: 304-311.
- 13 Mackey AH, Lobb GL, Wait SE, Stott NS. Reliability and validity of the Observational Gait Scale in children with spastic diplegia. *Dev Med Child Neurol* 2003; **45**:4-11.
- 14 De Bruin H, Russell DJ, Latter JE, Sadler JTS. Angle-angle diagrams in monitoring and quantification of gait patterns for children with cerebral palsy. *Am J Phys Med* 1982; **61**:176-192.
- 15 Eastlack ME, Arvidson J, Snyder-Mackler L, Danoff JV, McGarvey CL. Interrater reliability of videotape observational gait-analysis assessments. *Phys Ther* 1991; **71**:465-472.
- 16 Krebs DE, Edelstein JE, Fishman S. Reliability of observational kinematic gait analysis. *Phys Ther* 1985; **65**:1027-1033.
- 17 Graham HK, Aoki KR, Autti-Rämö I, Boyd RN, Delgado MR, Gaebler-Spira DJ, *et al.* Recommendations for the use of botulinum toxin A in the management of cerebral palsy. *Gait Posture* 2000; **11**:67-69.

2.2.2. Méthode d'évaluation du rachis par l'analyse du complexe spino-pelvien

Le travail sur l'évaluation vidéographique pour l'analyse de la marche a également confirmé la complexité et les limites de l'analyse au niveau proximal (bassin – rachis). En effet, les troubles torsionnels proximaux et le positionnement du complexe pelvis-rachis lombaire sont ainsi difficilement quantifiables. Or ces postures anormales peuvent être primaires, secondaires ou tertiaires. La notion de prévention des compensations rachidiennes par les injections de TB au niveau du rachis de l'enfant PC marchant est très peu développée dans la littérature ; or, chez l'adulte PC marchant les douleurs rachidiennes et notamment lombaires sont une problématique importante. Jahnsen et al.⁸⁴ rapportent dans une série de 766 sujets adultes PC la présence de douleurs pour 82% d'entre eux et retient comme facteurs favorisants, l'immobilisation, la dépression et les déformations osseuses parmi lesquelles sont notées les déformations rachidiennes.

Pendant la croissance, le rachis subit les conséquences des anomalies primaires (hypertonie/ faiblesse) et secondaires (rétractions/ déformations osseuses) comme les os longs des membres inférieurs. Ainsi, il est classique de constater chez les enfants PC et notamment lors de la période de croissance pubertaire, un profil rachidien anormal tant sur le plan clinique que radiologique par rapport aux adolescents de même âge sans atteinte neuro-motrice. Selon le type d'atteinte neuro-motrice, il est possible de différencier 2 grandes catégories de profils lombaires :

- l'hyperlordose lombaire associée à une antéversion exagérée de bassin difficile à corriger, que ce soit par des méthodes conservatrices ou chirurgicales⁸⁵. Harada et al.⁸⁶ ont rapporté ainsi sur une population de diplégiques spastiques en comparaison à une population témoin, une augmentation progressive de la lordose lombaire avec l'âge, une fréquence accrue de spondylolyse et de spondylolisthésis ainsi qu'une corrélation positive entre la fréquence des douleurs lombaires et l'importance de la lordose.
- l'hypolordose lombaire associée à une rétroversion du bassin corrélée à l'augmentation de l'angle poplité qui est le reflet de la rétraction des ischio-jambiers⁸⁷.

Rodda, Graham et al.⁸⁸ ont mis en exergue chez les diplégiques marchants l'influence du schéma de marche, qui lui-même dépend de l'âge, sur le comportement du rachis avec un bassin plutôt en antéversion et une hyperlordose lombaire sus jacente pour les schémas en True Equinus (type I) et Jump Gait (type II) jusqu'à 7-8 ans ; un bassin en position normal ou rétroversé et une lordose lombaire diminuée pour les schémas en Apparent Equinus (type III) et Crouch Gait (type IV) à partir de 10-12 ans.

Le concept de l'équilibre spino-pelvien⁸⁹, véritable révolution, a permis ces dernières années une réflexion nouvelle sur les indications thérapeutiques en pathologie orthopédique rachidienne. En effet, la bipédie permanente, caractéristique propre à l'Homme a nécessité des adaptations progressives de son

⁸⁴ Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal Pain in adults with CP compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004 Mar; 36(2): 78-84

⁸⁵ Song EW, Lenke LG, Schoenecker PL. Isolated thoraco-lumbar and lumbar hyperlordosis in patient with cerebral palsy. *J Spinal Disord* 2000; 13: 455-460

⁸⁶ Harada T, Ebara S, Anwar MM, Kajiura I, Oshita S, Horoshima K, Ono K. The lumbar spine in spastic diplegia: a radiographic study. *J Bone Joint Surg Br* 1993; 75 : 534-537.

⁸⁷ Mac Carthy J, Betz R. The relationship between tight hamstrings and lumbar hypolordosis in children with cerebral palsy. *Spine* 2000; 25: 211-213.

⁸⁸ Rodda J.M, Graham H.K, Carson L, Galea M.P, Wolfe R. Sagittal gait patterns in spastic diplegia. *J Bone Joint Surg Br* 2004; 86: 251-258

⁸⁹ Roussouly P, Berthonnaud E, Dimnet J. (2003) Geometrical and mechanical analysis of lumbar lordosis in an asymptomatic population: proposed classification. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot*; 89(7): 632-9.

système ostéoarticulaire et musculaire au cours de l'Evolution. Les deux conditions indispensables à une station érigée étant d'assurer une horizontalité du regard et de maintenir le centre de gravité du corps au-dessus du socle de sustentation. Il en résulte ainsi une attitude la plus économique possible en terme de dépense énergétique^{90,91}. Ce complexe spino-pelvien comprend : - des paramètres rachidiens (nombre de vertèbres dans la lordose et la cyphose) et - 3 paramètres pelviens : l'incidence pelvienne, (IP) paramètre de forme de bassin, fixe et deux paramètres positionnels variables: la pente sacrée (PS) et la version pelvienne (VP), ces 3 paramètres pelviens étant reliés entre eux par l'équation $IP = PS + VP$. Ces données sont très peu utilisées en neuro-orthopédie alors qu'elles permettent de mieux appréhender le rôle des anomalies primaires, secondaires et tertiaires (compensations posturales) dans les troubles de l'équilibre sagittal de l'enfant PC marchant. L'hypertonie et les déformations des membres inférieurs génèrent un stress au niveau du complexe spino-pelvien qui va s'adapter pour permettre de maintenir un rachis érigé et l'horizontalité du regard dans la position debout et à la marche. Il a été démontré que la population d'enfant PC marchant n'est pas structurellement différente de la population témoin en termes de paramètres de forme du bassin⁹², mais ce sont les paramètres positionnels du bassin et les paramètres rachidiens qui sont impactés par la pathologie et la croissance. Or, c'est le paramètre de forme du bassin (incidence pelvienne) qui va déterminer en partie les capacités d'ajustement du patient aux anomalies primaires et secondaires. L'imagerie de la colonne et du bassin en position debout dans son ensemble (de C2 au fémur proximal) est essentielle pour cette analyse. Ce morphotype spino-pelvien est essentiel à intégrer précocement dans le bilan neuro-orthopédique de l'enfant PC pour un algorithme décisionnel argumenté en répondant à quelques questions fondamentales : - quel est l'angle d'incidence pelvienne? Les paramètres rachidiens sont-ils en adéquation avec le paramètre de forme du bassin? Si non, quelles sont les hypothèses? Quelle est la part des anomalies primaires et /ou secondaires et / ou tertiaires dans le déséquilibre? - l'équilibre global est-il satisfaisant? - y-a-t-il des phénomènes de compensation (niveau pelvis, rachis et membres inférieurs)? Ces compensations sont-elles réductibles ou non?

Les injections de TB au niveau des membres inférieurs peuvent avoir un impact sur cet équilibre pelvi-rachidien global mais la recherche des données de la littérature ne font état que de peu d'écrits relatifs à cet aspect des conséquences de la PC sur l'équilibre spino-pelvien du rachis^{93,94}.

L'analyse du complexe spino-pelvien amène des pistes de réflexions nouvelles sur la prévention, les indications et l'impact des traitements comme les injections de TB précoces pour tenter de remettre le complexe spino-pelvien en position d'équilibre économique pour l'avenir des enfants PC marchants. L'objectif principal de notre étude était de fournir aux thérapeutes cette nouvelle procédure d'analyse du rachis de l'enfant PC à partir d'un cas clinique illustré, sur un suivi de 5 ans, pour mesurer l'impact d'injections de TB répétées au niveau des fléchisseurs de hanches sur cet équilibre spino pelvien.

⁹⁰ Whitcome KK, Shapiro LJ, Lieberman DE. Fetal load and the evolution of lumbar lordosis in bipedal hominins. *Nature* 2007 Dec 13; 450 (7172): 1075-8

⁹¹ Van Emmerik RE, McDermott WJ, Haddad JM, Van Wegen EE. Age-related changes in upper body adaptation to walking speed in human locomotion. *Gait & posture* 2005 Nov; 22(3): 233-9

⁹² Bernard JC. Rachis neurologique de profil, IMC marchant ou déambulant. *Motricité cérébrale* 2007 ; 28(3) : 123-132

⁹³ Rodda JM, Graham HK, Carson L, Galea MP, Wolfe R. Sagittal gait patterns in spastic diplegia. *J Bone Joint Surg Br* 2004 ; 86 : 251-258

⁹⁴ Deceunink J, Bernard JC, Combey A, Leroy-Coudeville S, Morel E, Loustalet E, Chaleat-Valayer E, Berthonnaud E. Sagittal X ray-parameters in walking or ambulating children with CP. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2013; 56: 123-133

Chaléat-Valayer E, Bernard J-C, Deceuninck J, Roussouly P.

Pelvic-Spinal Analysis and the Impact of Onabotulinum toxin A Injections on Spinal Balance in one Child With Cerebral Palsy.

Child Neurol Open. 2016 Nov 16; 3: 2329048X16679075

Résumé

Contexte : les enfants PC présentent des anomalies primaires (hypertonie musculaire et faiblesse) et secondaires (rétractions) qui peuvent impacter l'équilibre spino-pelvien.

Objectif : l'objectif principal de cet article est de présenter à partir d'un cas clinique avec suivi longitudinal, une approche nouvelle basée sur la notion de complexe spino-pelvien pour les indications et les effets des injections de toxine botulinique (TB) au niveau du rachis chez l'enfant PC marchant.

Matériel et méthode : Nous présentons le cas d'un enfant diplégique spastique marchant GMFCS II qui a bénéficié d'imagerie de toute la colonne (de C2 au fémur proximal) en position debout autorisant une analyse du complexe spino-pelvien et de l'équilibre sagittal. Sont étudiés sur un suivi de 5 ans avant et après injections régulières de TB dans les fléchisseurs de hanches associées à une contention souple : le paramètre de forme constant (l'incidence pelvienne IP) et les autres paramètres pelviens de positionnements variables : la pente sacrée et la version pelvienne.

Résultats: L'équilibre spino-pelvien a été amélioré après le traitement, avec une réduction de la lordose lombaire et de la pente sacrée en meilleure adéquation avec l'incidence pelvienne. La réduction de l'hyperextension lombaire peut contribuer à réduire le risque de spondylolyse, de lombalgie et de spondylolisthésis dégénératif à l'âge adulte.


Conclusion:

Cette approche biomécanique de l'évaluation du complexe spino-pelvien offre de nouvelles perspectives pour améliorer la compréhension de l'équilibre sagittal rachidien chez les enfants atteints de PC. Elle permet d'appréhender la part structurelle de la part de la pathologie et des compensations dans l'équilibre spino-pelvien de l'enfant et de proposer des options thérapeutiques dont les injections de TB. L'objectif étant de remettre le complexe spino-pelvien en position d'équilibre économique.

Mots clefs:

Enfant PC, toxine botulinique, équilibre sagittal, complexe spino-pelvien

Pelvic-Spinal Analysis and the Impact of Onabotulinum toxin A Injections on Spinal Balance in one Child With Cerebral Palsy

Child Neurology Open
Volume 3: 1-5
© The Author(s) 2016
Reprints and permission:
sagepub.co.us/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/2329048X16679075
cno.sagepub.com


Emmanuelle Chaléat-Valayer, MD¹, Jean-Claude Bernard, PT¹,
Julie Deceuninck, MD², and Pierre Roussouly, MD³

Abstract

Background: In children with cerebral palsy, primary (eg, abnormal muscle tone and weakness) and secondary impairments (eg, contractures) can modify pelvic-spinal alignment. The main aim of this article was to establish a new approach to pelvic-spinal analysis in children with cerebral palsy, taking into account the whole pelvis-spine complex, illustrated by a case study. **Methods:** This is a case study of an ambulatory child with cerebral palsy (spastic diplegia) who underwent analysis of the pelvic-spine complex from X-ray images taken in standing position from C2 to the proximal femur. Pelvic shape was characterized by the pelvic incidence angle, which is the sum of sacral slope and pelvic tilt, before and after the treatment by regular onabotulinumtoxinA injections into the hip flexors, and the use of soft lumbar brace over 5 years. **Results:** The sagittal balance of the spine was improved following the treatment, with a reduction in lumbar lordosis and sacral slope. The reduction in lumbar hyperextension likely reduced the risk of spondylolysis, low back pain, and degenerative spondylolisthesis in adulthood. **Conclusion:** A biomechanical approach to the evaluation of the pelvic-spinal complex offers new perspectives to increase the understanding of spinal balance in children with cerebral palsy, providing more options for treatment, such as onabotulinumtoxinA.

Keywords

cerebral palsy, botulinum toxin, children, assessment, pelvic-spinal balance

Received February 10, 2016. Received revised August 29, 2016. Accepted for publication September 12, 2016.

Botulinum toxin has been used for more than 15 years to reduce muscle tone in children with cerebral palsy and is considered as the standard treatment for spasticity.^{1,2} The decrease in muscle tone increases range of motion and strength of antagonist muscles, improves the gait pattern, and reduces pain.³ In children with cerebral palsy, the goal of treatment is often the prevention of complications. The treatment of primary impairments (such as abnormal muscle tone) can prevent the occurrence of secondary impairments (such as muscle and tendon contractures and bony deformities) and tertiary problems (such as abnormal posture), thereby reducing the long-term impact of the pathology.⁴

Bony deformities, including spinal deformities, develop during childhood and adolescence and can cause pain and reduced mobility in adulthood. However, deformities may be prevented by injections of botulinum toxin during childhood.⁵ During growth, the development and alignment of the spine

may be affected by primary and secondary impairments, including bony anomalies in the lower limbs. Children with cerebral palsy often have an abnormal spinal alignment compared to their healthy peers. In the lumbar spine, 2 main abnormal sagittal posture types can be found, depending on the

¹ Rehabilitation and Physical Medicine, CMCR des Massues, Croix-Rouge Française, Lyon Cedex, France

² CMCR des Massues, Croix-Rouge Française, Lyon Cedex, France

³ Orthopaedic Surgery Department, CMCR des Massues, Croix-Rouge Française, Lyon Cedex, France

Corresponding Author:

Emmanuelle Chaléat-Valayer, MD, Rehabilitation and Physical Medicine, CMCR des Massues, Croix-Rouge Française, 92 rue Edmond Locard, 69322 Lyon Cedex 05, France.
Email: chaleat-valayer.e@cmcr-massues.com



ArticleCreative Commons CC BY-NC: This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 3.0 License (<http://www.creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/>) which permits any use, reproduction and distribution of the work without further permission provided the original work is attributed as specified on the SAGE and Open Access pages (<https://us.sagepub.com/en-us/nam/open-access-at-sage>).

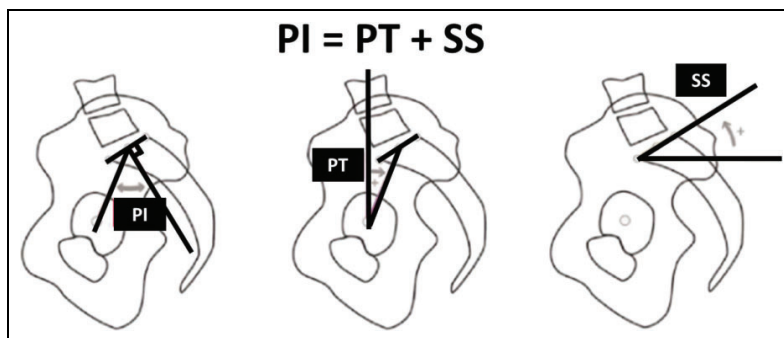


Figure 1. Pelvic parameters: 3 angles (Duval-Beaupère et al, 1992⁶). PI indicates pelvic incidence; PT, pelvic tilt; SS, sacral slope.

pattern of neuromotor impairment—hyperlordosis of the lumbar spine associated with an exaggerated anterior pelvic tilt that is difficult to correct by conservative or surgical methods (as described by Song et al⁷) and hypolordosis of the lumbar spine associated with posterior pelvic tilt and contracture of the hamstring muscles, which also causes an increase in the popliteal angle (as described by MacCarthy et al⁸).

Botulinum toxin injections in the lower limb muscles could change the global pelvis-spine balance; however, there are currently no published guidelines for this treatment since few studies have specifically considered the consequences of cerebral palsy on pelvis-spine balance.⁹ Equally, few objective measures exist to evaluate the baseline state and to determine changes following treatment.

The main aim of this article was therefore to establish a new approach to spinal analysis in children with cerebral palsy, taking into account the whole pelvis-spine complex, illustrated by a case study.

Method

A case study of a female child with spastic diplegia named L., based on the assessments and treatments she underwent between the ages of 5 and 13 years. At 5 years of age, her functional level was rated as 1 on the Gross Motor Function Classification System, and she walked with a true equinus gait pattern (type I), with persistence of ankle plantar flexion in standing and moderate genu recurvatum. Her pelvis was anteriorly tilted with a compensatory hyperlordosis. The ground reaction force was anterior to the knee and hip, with anterior pelvic tilt and lumbar hyperlordosis to compensate for the posterior instability.

Treatment From Age 5 to 8 Years—OnabotulinumtoxinA Injections of Gastrocnemius and Soleus

Significant spasticity was found only in the gastrocnemius and soleus muscles, with a full range of motion and good selective motor control of the antagonist muscles. It was thus

hypothesized that the exaggerated anterior tilt of the pelvis was a compensation for the equinus gait. OnabotulinumtoxinA was administered in the 3 triceps surae heads (dilution 50 U/mL). A total dose of 210 U was injected—40 U in the medial and lateral gastrocnemius of each limb (80 U per limb, total 160 U) and 25 U in the left and right soleus (25 U per limb, total 50 U).

Following the treatment, the gait pattern improved, including heel contact on the ground during standing. Injections were thus continued at 6-month intervals in the same muscles, with the same total dose but smaller doses in the soleus. This treatment was combined with a strengthening program, particularly of the gluteus maximus muscle. After 3 years, there was no change in anterior pelvic tilt, although the position of the force vector in standing had improved.

Evaluation at 8 Years

Pelvic-spinal analysis. Since reduction of the equinus had not improved the pelvic position, it was decided to investigate the pelvis and spine more closely using radiographic measures. The parameters measured have been described in detail by Roussouly et al¹⁰ and Berthonnaud et al.¹¹

The pelvic parameters define the geometry¹⁰ and spatial position of the pelvis. Three angles that are geometrically related were analyzed—pelvic incidence, pelvic tilt, and sacral slope (Figure 1). Lumbar lordosis was analyzed for the spine.

Pelvic incidence does not change with the position of the patient. It is considered constant after 9 to 11 years of age.¹² Normal values range from 35° to 85°, with a mean value of 50° ± 10°. Pelvic tilt angle describes the amount of rotation of the pelvis around the femoral heads.

Sacral slope is complementary to pelvic tilt. The sum of sacral slope and pelvic tilt is equal to pelvic incidence. Although pelvic incidence is constant, pelvic tilt and sacral slope are variable positional parameters, so when pelvic tilt increases, sacral slope decreases and vice versa.

Lumbar lordosis was defined as the segment between S1 distally and the inflection point where the spine transitions

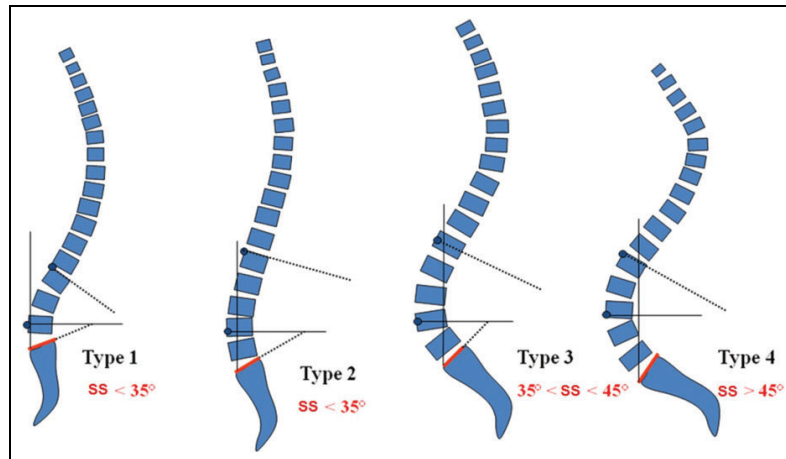


Figure 2. Lumbopelvic morphotype classification.⁹

from lordosis to kyphosis proximally. Its apex is the most anterior point of the lordosis, with the spine in an upright position. Thus, the lumbar lordosis could be considered as long (including thoracic vertebra) or short, as well as deep or shallow. The normal angle of lumbar lordosis is $48.0^\circ \pm 11.7^\circ$.⁸

Global analysis of spinal balance. A vertical line from C7 should pass through the sacral end plate,¹³ usually the posterior aspect, and then descend behind the femoral heads. This line is parallel to the line of gravity and is highly correlated with it, thus enabling the evaluation of global spinal balance in clinical practice.

Spinal alignment was classified according to the 4 types described by Roussouly et al¹⁰ (Figure 2):

- Type 1: (sacral slope $<35^\circ$), the apex is very low, close to L5; the lumbar lordosis is short and the thoracic kyphosis is long, extending down to the thoracolumbar area.
- Type 2: (sacral slope $<35^\circ$), the distal arc is flat, close to a straight line; the lumbar lordosis is shallow and long. The vertebral column is relatively straight, without curves.
- Type 3: ($35^\circ < \text{sacral slope} < 45^\circ$), the lumbar lordosis is normal, well balanced, and the apex is located in the center of L4. The curves of the vertebral column are regular. This is the most common pattern in asymptomatic participants.
- Type 4: (sacral slope $>45^\circ$), the apex is very high, at the upper limit of L4 or even higher, the lumbar lordosis is very deep with an inflection point far above T12. The lumbar spine is hyperlordotic, with an increased thoracic kyphosis to compensate.

Results

Pelvic-Spinal Analysis Before OnabotulinumtoxinA Injection in the Psoas—Age 8

The angles of pelvic incidence, pelvic tilt, sacral slope, and lumbar lordosis are shown in Figure 3A. The angle of pelvic incidence was normal, but the lumbar lordosis angle was too high in relation to the pelvic incidence, and the pelvic tilt was negative, inducing a high sacral slope value and causing anterior imbalance, that is, forward projection of the trunk. The vertical line from C7 to the sacral end plate passed in front of the femoral heads.

Spinal alignment type according to Roussouly's classification resembled a type IV (sacral slope $>45^\circ$), but was not a real type IV, because of the normal pelvic incidence; there was thus a mismatch between the high lumbar lordosis and sacral slope values and the normal pelvic incidence.

The clinical evaluation showed that there was at this stage no spasticity but only some viscoelastic disorders in the gastrocnemius/soleus muscles, and spasticity of the psoas muscle had increased to 2 on the modified Ashworth scale. Since the psoas is a strong muscle that can anteriorly tilt the pelvis, spasticity of this muscle could play a role in the abnormal posture of the pelvis in L.

Treatment

Subsequent onabotulinumtoxinA injections were carried out in the psoas muscles at 6-month intervals. The proximal part of the psoas belly was injected using a posterior approach under both electromyography and ultrasound guidance. A dose of 75 U was injected in each psoas, diluted to 50 U/mL (total dose 150 U). The gastrocnemii and soleus were not injected. In

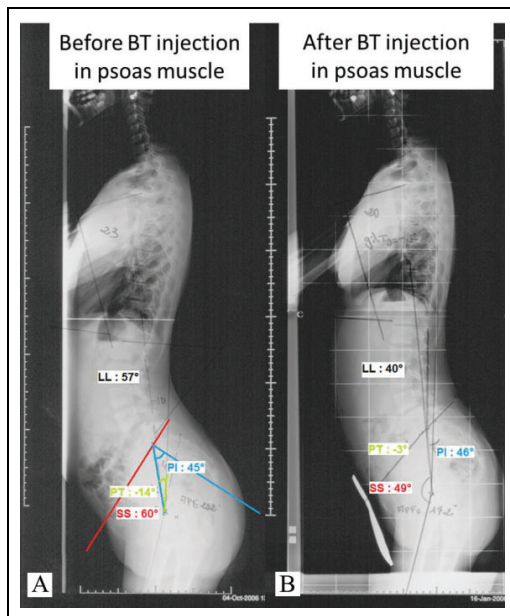


Figure 3. Case study: L.—Sagittal radiographs of the whole spine, before (A) and after BT injection (B) in psoas muscle combined with a soft lumbar brace. BT, botulinum toxin; LL, lumbar lordosis; PI, pelvic incidence; PT, pelvic tilt; SS, sacral slope.

addition, L. wore a soft lumbar brace 5 days per week to reduce the lordosis.

Pelvic-Spinal Analysis After OnabotulinumtoxinA Injection of the Psoas—Age 13

A new pelvic-spinal complex analysis was conducted when L. was 13 years of age. The angles of pelvic incidence, pelvic tilt, sacral slope, and lumbar lordosis are shown in Figure 3B. The value of the pelvic incidence was similar (as expected since this is a constant parameter), however, the other values were significantly reduced, indicating that the lordosis and pelvic tilt were less exaggerated.

The vertical line from C7 to the sacral end plate passed through the middle of the sacral end plate. There was less discrepancy in spinal alignment type between the lumbar lordosis, sacral slope values, and pelvic incidence posttreatment; thus, spinal type was classified as close to type III.

Discussion and Conclusion

This case study demonstrated the value of pelvic-spinal analysis for the measurement of sagittal alignment and for the evaluation of the effects of treatment. In this case, the treatment involved onabotulinumtoxinA injection of the hip

flexor muscles along with a soft lumbar brace. Pelvic-spinal analysis showed significant improvements in sagittal alignment posttreatment.

When carrying out pelvic-spinal analysis, it is important to radiograph the whole spine and pelvis from C2 to the proximal femur using a variety of software (eg, Optispine, Keops), with the patient in standing position. Pelvic angles (pelvic incidence, pelvic tilt, and sacral slope), type of lumbar lordosis (high or low, deep or shallow), and the position of a vertical line from C7 on the sacral end plate should be measured in order to fully characterize the pelvic-spinal balance.

The authors found only 1 study in the literature that used these parameters to compare the pelvic-spinal balance of children with cerebral palsy (hemiplegic and diplegic) with healthy children.⁹ Similar to the results for L., they found that the pelvic incidence of the children with cerebral palsy was normal (46° vs 44.8° in healthy children), however, the pelvic positional parameters (pelvic tilt and sacral slope), spinal curvatures, and balance were significantly different compared to the healthy children. This suggests that the changes in spinal alignment that occur during adolescence in cerebral palsy are the result of impaired muscle tone and strength (eg, hypertonia of muscles above and below the pelvis, weakness in the posterior muscles), tendon and muscle contractures, and compensations of the skeletal system.

The parameters described in this article can be easily measured, and they characterize pelvis and spinal shape well. In a well-aligned spine and pelvis, there should be consistency between the parameters, that is, a high pelvic incidence should be associated with high sacral slope and lumbar lordosis values. If there is a mismatch between the values of pelvic incidence and sacral slope and lumbar lordosis, that is, low pelvic incidence and high sacral slope and lumbar lordosis values, this denotes a pathological alignment. This is usually caused by extrinsic factors such as spasticity or contracture or weakness of hip, pelvic, or spinal muscles that affect pelvic-spinal balance. These factors can be evaluated in the clinical assessment and appropriately treated.

Pelvic-spinal analysis is thus complementary to the clinical evaluation. It provides an objective measure of alignment. A thorough clinical evaluation is essential to determine the impairments underlying abnormal alignment. It should include spasticity, muscle strength, and active and passive range of motion. This combined approach will help to determine the role of primary, secondary, and tertiary impairments in the altered sagittal spinal alignment. Appropriate treatments can then be determined, and repeat pelvic-spinal analysis can be used to evaluate their effectiveness.

One of the goals of treatment to improve sagittal alignment is to prevent the development of pain in adulthood. Lumbar hyperextension can cause low back pain, spondylolysis, or degenerative spondylolisthesis due to stress on the posterior spinal structures. Intramuscular injections of onabotulinumtoxinA during growth may effectively restore a balanced pelvic-spinal complex in ambulatory children with cerebral palsy, preventing future problems.

Acknowledgments

The authors wish to thank the Association de Recherche Médicale du Centre des Massues, for technical support and Debbie Jordan Ltd and Johanna Robertson who provided medical writing support for the manuscript.

Author Contributions

EC-V contributed to conception and interpretation and drafted the manuscript. J-CB contributed to analysis and interpretation and critically revised the manuscript. JD contributed to acquisition, analysis, and interpretation and critically revised the manuscript. PR contributed to interpretation and critically revised the manuscript. All authors gave final approval and agree to be accountable for all aspects of work ensuring integrity and accuracy.

Declaration of Conflicting Interests

The authors declared no potential conflicts of interest with respect to the research, authorship, and/or publication of this article.

Funding

The authors received no financial support for the research, authorship, and/or publication of this article.

References

1. Love SC, Novak I, Kentish M, et al; Cerebral Palsy Institute. Botulinum toxin assessment, intervention and after-care for lower limb spasticity in children with cerebral palsy: international consensus statement. *Eur J Neurol*. 2010;17(suppl 2):9-37.
2. Novak I, McIntyre S, Morgan C, et al. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Dev Med Child Neurol*. 2013;55(10):885-910.
3. Chaléat-Valayer E, Parratte B, Colin C, et al. A French observational study of botulinum toxin use in the management of children with cerebral palsy: BOTULOSCOPE. *Eur J Paediatr Neurol*. 2011;15(5):439-448.
4. Molenaers G, Schorkhuber V, Fagard K, et al. Long-term use of botulinum toxin type A in children with cerebral palsy: treatment consistency. *Eur J Neurol*. 2009;13(5):421-429.
5. Molenaers G, Desloovere K, Fabry G, De Cock P. The effects of quantitative gait assessment and botulinum toxin on a musculoskeletal surgery in children with cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am*. 2006;88(1):161-170.
6. Duval-Beaupère G, Schmidt C, Cosson P. A Barycentremetric study of the sagittal shape of spine and pelvis: the conditions required for an economic standing position. *Ann Biomed Eng*. 1992;20:451-462.
7. Song EW, Lenke LG, Schoenecker PL. Isolated thoracolumbar and lumbar hyperlordosis in patient with cerebral palsy. *J Spinal Disord*. 2000;13(5):455-460.
8. MacCarthy JJ, Betz RR. The relationship between tight hamstrings and lumbar hypolordosis in children with cerebral palsy. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2000;25(2):211-213.
9. Deceunink J, Bernard JC, Combey A, et al. Sagittal X ray-parameters in walking or ambulating children with CP. *Ann Phys Rehabil Med*. 2013;56(2):123-133.
10. Roussouly P, Gollogly S, Berthonnaud E, Dimnet J. Classification of the normal variation in the sagittal alignment of the human lumbar spine and pelvis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005;30(3):346-353.
11. Berthonnaud E, Dimnet J, Roussouly P, Labelle H. Analysis of the sagittal balance of the spine and pelvis using shape and orientation parameters. *J Spinal Disord Tech*. 2005;18(1):40-47.
12. Mac-Thiong JM, Labelle H, Berthonnaud E, Betz RR, Roussouly P. Sagittal spinopelvic balance in normal children and adolescents. *Eur Spine J*. 2007;16(2):227-234.
13. Roussouly P, Gollogly S, Nosedà O, Berthonnaud E, Dimnet J. The vertical projection of the sum of the ground reactive forces of a standing patient is not the same as the C7 plumb line: a radiographic study of the sagittal alignment of 153 asymptomatic volunteers. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2006;31(11):E320-E325.

3. L'évaluation des injections de Toxine Botulique au membre supérieur

3.1. Etat de la littérature

Les données de la littérature concernant l'usage de la TB pour traiter le MS de l'enfant PC sont réduites et plus tardives (fin des années 90). Les travaux publiés concernaient souvent des populations non homogènes avec de faibles effectifs. La difficulté de la mise en place des études au niveau du MS s'explique par de nombreux facteurs :

- la variabilité de l'atteinte (spasticité, dystonie) et, à la différence du MI, un fort impact des troubles associés (sensitifs, cognitifs dont les problèmes de planification, d'intention du mouvement...) pour l'utilisation fonctionnelle du membre supérieur.
- la grande diversité des tâches réalisées par le MS à l'inverse du MI (activité cyclique de la marche) ; en effet, il n'y a pas une ou deux tâches standardisées suffisamment représentatives des multiples fonctions du membre supérieur. Désigner, appuyer, pousser, tirer, attraper, tenir, lâcher, manipuler ... sont autant de gestes complexes qui nécessitent une bonne maîtrise fonctionnelle des membres supérieurs. De ce fait, de nombreux outils d'évaluation avec des tâches standardisées et adaptées aux âges sont nécessaires⁹⁵.
- des objectifs de traitement multiples, et hautement individualisés en fonction du niveau fonctionnel. S'il n'y a pas d'utilisation active possible du membre supérieur, les objectifs cibleront généralement les problématiques d'hygiène et de soins de nursing, mais également de posture du membre supérieur avec la recherche d'équilibre pour la stabilité du tronc et pour la marche. S'il y a une utilisation active possible du membre supérieur, les objectifs seront alors dits « fonctionnels ». Quelle que soit la fonction considérée, la phase d'approche (c'est-à-dire de transport de la main vers l'objet ou l'activité) est primordiale et préalable à toute autre fonction distale (relative à l'attraper/relâcher).
- des doses de toxine botuliniques utilisées et des sites injectés très variés.
- le type et l'intensité de la rééducation associée. En effet, cette problématique est bien spécifique au membre supérieur, où il est nécessaire de forcer l'entraînement post-TB. Pour les objectifs fonctionnels relatifs aux capacités des MI, la marche est à elle-seule un véritable programme de thérapie contrainte car les deux MI sont nécessaires pour marcher, ce qui suscite automatiquement un entraînement dans les nouvelles conditions de l'état du tonus musculaire engendrées par les injections de TB, en particulier chez l'enfant. Alors que les MS ne sont pas contraints à fonctionner ensemble, et les modifications toniques post-TB doivent être véritablement intégrées – ce qui est l'objectif des techniques de rééducation mises en œuvre en post-TB. Or il existe de grandes différences entre les types de rééducation possibles (thérapie induite par la contrainte, thérapie bimanuelle, thérapie visuo-motrice...) et leur rythme et/ou intensité, (3 semaines à 6h/jour par ex. ou plus dilués).

⁹⁵ Gilmore R, Sakzewski L, Boyd R. Upper limb activity measures for 5 to 16 years old children with congenital hemiplegia: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52(1): 14-21

En 2010, un groupe d'expert a réalisé une revue exhaustive de la littérature selon les recommandations de l'American Academy of Neurology (AAN) dans le but de publier un consensus international sur les injections de toxine botulinique et l'hypertonie du MS en pédiatrie⁹⁶. Sur 187 articles revus, seulement 15 articles répondaient aux critères de l'AAN, avec pour conclusion qu'il existe avec un niveau de preuve de grade A (efficace) un bénéfice des injections de toxine botulinique permettant d'atteindre des objectifs thérapeutiques individualisés pour le MS de l'enfant PC sous des conditions d'une évaluation avec des outils standardisés (GAS, COPM). Trois études de classe I et trois études de classe III ont identifié des améliorations significatives pour l'atteinte d'objectifs personnalisés après injection de TB. Par conséquent, un niveau des recommandations de grade A (efficace) a été retenu pour l'efficacité des injections de TB en vue de l'amélioration de préoccupations fonctionnelles spécifiques, définies et mesurées individuellement.

La même année, the Cochrane Collaboration a publié une actualisation des conclusions de la revue de la littérature⁹⁷ sur « l'efficacité de l'ergothérapie et de la toxine botulique A dans le traitement du membre supérieur de l'enfant avec paralysie cérébrale »: il existe un haut niveau d'évidence pour soutenir que l'utilisation de la toxine botulique de type A, en association avec une prise en charge en ergothérapie, améliore la fonction (domaine de l'activité de la CIF) en comparaison à l'ergothérapie seule. Une toute récente revue systématique de la littérature par Sakzewski et al. en 2014⁹⁸ confirme avec un haut niveau de preuve que les injections de TB associées à l'ergothérapie améliorent l'activité versus l'ergothérapie seule.

De rares études^{99,100,101} ont évalué l'efficacité des injections de TB sur la qualité de vie pour appréhender la participation. Les résultats sur ces échelles génériques sont logiquement limités mais des sous domaines, comme par exemple le bien-être physique¹⁰¹, peuvent être améliorés significativement. Ces données sont cohérentes dans la mesure où le traitement par TB est un traitement local, qui cible une problématique focale, intriquée avec d'autres problématiques notamment psycho-environnementale affectant ensemble la participation.

3.1.1. La démarche d'évaluation par objectifs personnalisés

Ainsi, l'indication du traitement par TB, exige une approche centrée sur les objectifs du patient – qui va nécessiter dans un premier temps de les définir et de mesurer l'atteinte de ces objectifs. Cela conduit, au-delà des évaluations standardisées des fonctions organiques et de l'activité, à comprendre les interactions entre ces différents composants.

⁹⁶ Fehlings D, Novak I, Berweck S, Hoare B, Stott NS, Russo RN, Cerebral Palsy Institute. Botulinum toxin assessment, intervention and follow-up for paediatric upper limb hypertonicity: international consensus statement. *Eur J Neurol* 2010; 17(Suppl 2): 38-56.

⁹⁷ Hoare BJ, Wallen MA, Imms C, Villanueva. Botulinum toxin A as an adjunct to treatment in the management of the upper limb in children with spastic cerebral palsy (UPDATE)(Review)- *Cochrane Database Syst*, 2010

⁹⁸ Sakzewski L, Ziviani J, Boyd RN. Efficacy of Upper Limb Therapies for Unilateral Cerebral Palsy: A Meta-analysis. *Pediatrics* 2014; 133(1): 175-204.

⁹⁹ Koman LA, Smith BP, Williams R, Richardson R, Naughton M, Griffin L, et al. Upper extremity spasticity in children with cerebral palsy: a randomized, double-blind, placebo-controlled study of the short-term outcomes of treatment with botulinum A toxin. *J Hand Surg Am*. 2013;38(3):435-446.e1

¹⁰⁰ Wallen MA, O'flaherty SJ, Waugh M-CA. Functional outcomes of intramuscular botulinum toxin type A in the upper limbs of children with cerebral palsy: a phase II trial. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004;85(2):192-200

¹⁰¹ Chaléat-Valayer E, Parratte B, Colin C, Denis A, Oudin S, Bernard JC, Bérard C, Bourg V, Deleplanque B, Dulieu I, Evrard P, Filipetti P, Flurin V, Gallien P, Héron-Long B, Hodgkinson I, Husson I, Jaisson-Hot I, Maupas E, Meurin F, Monnier G, Pérennou D, Pialoux B, Quentin V, Simonetta Moreau M, Schneider M, Yelnik A, Marque P. A French observational study of botulinum toxin use in the management of children with cerebral palsy: BOTULOSCOPE. *European Journal of Paediatric Neurology* 2011; 15 (5) : 439-448

La performance et l'atteinte d'objectifs individuels ont été mesurées par la Canadian Occupational Performance Measure (COPM)¹⁰² ou Mesure Canadienne du Rendement Occupationnel (MCRO) ; ou par des échelles d'atteinte des objectifs, ou Goal Attainment Scaling (GAS)¹⁰³. Les échelles GAS et COPM sont recommandées pour une utilisation chez les enfants en vue d'une injection de TB notamment au MS⁸⁸. La GAS permet d'identifier le niveau de changement clinique nécessaire qui fait sens pour la famille. Il fournit également à la famille un moyen d'évaluer les progrès accomplis et ainsi prendre des décisions éclairées au sujet des soins. La COPM facilite la compréhension des priorités des enfants et des familles pour les interventions thérapeutiques et leurs perceptions et satisfaction avec les gains dans la performance.

3.1.2. L'évaluation dans le domaine de l'activité au membre supérieur

3.1.2.1. La capacité fonctionnelle du MS

Elle est mesurée selon les données de la littérature par des outils standardisés comme le **Quality of Upper Extremity Skills Test (QUEST)**¹⁰⁴, le **Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function (MUUL)**¹⁰⁵ et également par le **Paediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI)**¹⁰⁶ pour mesurer plus largement l'impact de la fonction manuelle sur la gestuelle de vie quotidienne. Selon les recommandations^{107, 108}, l'utilisation de ces outils standardisés sont considérée comme de bonnes pratiques afin d'objectiver des changements après injection de TB (sensibilité au changement) et dans le réajustement thérapeutique selon les résultats obtenus (réajustement des sites d'injection, des doses, réinjection ou non ..). Ainsi, il est démontré que le MUUL (5-15 ans) et le QUEST (18 mois-8 ans) qui mesurent les capacités maximales unimanuelles du MS sont capables de détecter des changements survenus à la suite d'injection de TB¹⁰⁹.

Le Melbourne Unilateral Upper Limb Assessment (MUUL) est une batterie intéressante pour évaluer la qualité gestuelle, validée pour les enfants de 5 à 15 ans dans sa version initiale puis pour les enfants de 2.5 à 15 ans dans la deuxième version¹¹⁰ ; cet outil représente au travers de 14 items les fonctions d'approche, de prise, de manipulation et de lâcher. La passation, de 20 à 30 mn si l'enfant est coopérant, s'effectue avec enregistrement vidéographique codifié. L'analyse du bilan s'effectue a posteriori grâce au protocole qui définit les temps d'arrêt sur images et les critères à prendre en compte pour la cotation. Chaque item est évalué d'après des critères précis et pondérés, de goniométrie, atteinte de la cible, harmonie du mouvement, vitesse du mouvement, qualité du mouvement, précision du lâcher, dextérité digitale. Le

¹⁰² Law M, Baptiste S, McColl M, Opzoomer A, Polatajko H, Pollock N. The Canadian occupational performance measure: an outcome measure for occupational therapy. *Can J Occup Ther* 1990; 57: 82–87

¹⁰³ Kiresuk TJ, Sherman RE. Goal attainment scaling: a general method for evaluating comprehensive community mental health programs. *Community Ment Health J* 1968; 4: 443–453.

¹⁰⁴ DeMatteo C, Law M, Russell D, Pollock , Rosenbaum P, Walter S. The Reliability and Validity of the Quality of Upper Extremity Skills Test. *Physical & Occupational Therapy In Pediatrics* 1993; 13 (2).

¹⁰⁵ Randall M, Johnson L, Reddihough D. (1999). The Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function: test administration manual. Melbourne: Royal Children's Hospital, Melbourne

¹⁰⁶ Feldman A, Haley S, Coryell J. Concurrent and Construct Validity of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *Physical Therapy* 1990; 70 (10)

¹⁰⁷ Fehlings D, Novak I, Berweck S, Hoare B, Stott NS, Russo RN, Cerebral Palsy Institute. Botulinum toxin assessment, intervention and follow-up for paediatric upper limb hypertonicity: international consensus statement. *Eur J Neurol*. 2010; 17(Suppl 2): 38–56.

¹⁰⁸ Sakzewski L, Ziviani J, Boyd RN. Efficacy of Upper Limb Therapies for Unilateral Cerebral Palsy: A Meta-analysis. *Pediatrics* 2014; 133(1): 175-204.

¹⁰⁹ Hoare BJ, Wallen MM, Imms C, Carey L, Villaneueva E, Rawicki HB. Botulinum toxin A as an adjunct to treatment in the management of the upper limb in children with spastic cerebral palsy (Update). *Cochrane Database Syst Rev* 2010; Jan 20; (1):CD003469 Review

¹¹⁰ Randall M, Imms C, Carey L. Establishing validity of a modified Melbourne Assessment for children ages 2 to 4 years. *American Journal of Occupational Therapy*, 2008; 62(4), 373-383.

résultat final est exprimé par quatre scores en pourcentage pour chacun des domaines (Amplitude de mouvement, Précision, Dextérité, Fluidité du mouvement) et chaque membre supérieur est évalué séparément. Nous avons participé dans nos travaux à la validation en langue Française du MUUL en collaboration avec l'équipe de Melinda Randal¹¹¹.

Le Box and Block Test (BBT) initialement conçu pour évaluer la dextérité globale chez l'adulte, a ensuite été normalisé pour l'enfant à partir de 6 ans¹¹². Même s'il est rarement utilisé dans les études en pédiatrie, il peut tout à fait présenter un intérêt dans la mesure où il est assez représentatif du niveau fonctionnel global du membre supérieur. D'ailleurs, la validité contre critère de la version française du test de Melbourne avait été testée avec le BBT, et nous avons retrouvé¹⁰⁷ une très forte corrélation entre les scores de Melbourne et les scores de BBT. De plus, cet outil est généralement très accessible pour les thérapeutes : sa passation est facile et rapide - il faut simplement faire attention à l'installation de l'enfant par rapport à la hauteur de table, pour avoir des résultats comparables, notamment au niveau de la motricité de l'épaule (approche et transport) - et le score exprime simplement le nombre de cubes que l'enfant a transporté d'un compartiment à l'autre compartiment de la boîte en 1 minute.

3.1.2.2. La performance des MS

La plupart des activités de vie quotidienne étant des activités bimanuelles, l'évaluation de la performance s'effectue généralement à partir du questionnement ou de l'observation de la réalisation de ces activités.

Le questionnement de performance bimanuelle peut s'effectuer au travers de la perception des parents – c'est le cas notamment lorsque l'on utilise le questionnaire ABILHAND-Kids¹¹³, ou au travers de la perception des enfants – ce qui est aussi possible par l'utilisation du questionnaire Children Hand's use Experience Questionnaire (CHEQ)¹¹⁴. Cet outil est particulièrement intéressant dans sa forme, puisqu'il se remplit directement en ligne avec édition automatique d'un rapport résumant les données, mais aussi dans le fond, puisqu'il explore la difficulté rencontrée par l'enfant dans la réalisation des activités bimanuelles, mais aussi son ressenti / sa satisfaction par rapport à l'efficacité de sa main atteinte.

Pour l'observation de la performance bimanuelle des enfants présentant une atteinte unilatérale, le Assisting Hand Assessment (AHA)^{115, 116} fait maintenant référence sur le plan international. La performance bimanuelle d'un enfant hémiplégique ne peut pas être comparée à la performance bimanuelle d'un enfant qui a deux mains saines. En effet, l'enfant hémiplégique n'a pas une main dominante versus une main non-dominante, mais une main saine (et a fortiori dominante) versus une main assistante. Ce concept de main assistante (ou de membre supérieur assistant) a été à la base du développement du AHA qui a permis de définir quelles sont les qualités requises pour une main assistante utile. L'outil est validé pour les enfants de

¹¹¹ Bard R, Chaléat-Valayer E, Combey A, Bleu PE, Perretant I, Bernard JC. Upper limb assessment in children with cerebral palsy: Translation and reliability of the French version for the Melbourne unilateral upper limb assessment (test de Melbourne)] *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2009; 52(4): 297-310

¹¹² Mathiovetz V, Federman S, Wiemer D. Box and Block test of manual dexterity: norms for 6-19 year olds. *Canadian Journal Occupational Therapy* 1985; 52(5): 241-245

¹¹³ Arnould C, Penta M, Renders A, Thonnard JL. ABILHAND-Kids: a measure of manual ability in children with cerebral palsy. *Neurology* 2004; 63: 1045-52

¹¹⁴ Sköld A, Hermansson L, Krumlinde-Sundholm L, Eliasson AC. Development and evidence of validity for the Children's Hand-use Experience Questionnaire (CHEQ). *Developmental Medicine and Child Neurology* 2011; 53(5): 436-42.

¹¹⁵ Krumlinde-Sundholm L, Eliasson AC. Development of the assisting hand assessment: a Rasch-built measure intended for children with unilateral upper limb impairments. *Scand J. Occup Ther* 2003; 10: 16-26.

¹¹⁶ Krumlinde-Sundholm L, Holmefur M, Kottorp A, Eliasson AC. The Assisting Hand Assessment: current evidence of validity, reliability, and responsiveness to change. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2007; 49: 259-264

18 mois à 18 ans¹¹⁷ présentant une atteinte unilatérale du MS par Paralyse Cérébrale ou Paralyse Obstétricale du Plexus Brachial. Le AHA mesure et décrit l'efficacité avec laquelle un enfant qui a une atteinte unilatérale utilise sa main atteinte lors des activités bimanuelles. Il s'agit d'une session de jeu semi-structurée, avec des jouets spécifiques induisant l'activité bimanuelle. Cette session est filmée, et dans la version 5.0 du AHA¹¹⁸, 20 items sont cotés a posteriori sur une échelle de 4 points (efficace ; partiellement efficace ; inefficace ; ne fait pas). Les 20 items du AHA relèvent de différents domaines : le domaine d'usage général, le domaine d'utilisation du bras, le domaine de l'attraper-relâcher, le domaine de l'ajustement moteur fin, le domaine de la coordination et le domaine du rythme. Le AHA a aussi bénéficié d'une traduction officielle en langue française¹¹⁹. Le AHA n'a pas pour objectif d'évaluer la meilleure capacité de l'enfant, mais d'évaluer au contraire sa « performance », c'est-à-dire ce qu'il fait réellement en situation spontanée, son comportement habituel. Le mode de passation du AHA fait de cet outil un bon reflet de la situation réelle. Il est largement reconnu dans la littérature comme le Gold standard de l'évaluation de la performance bimanuelle.

Jusqu'à très récemment, il n'existait pas d'outil permettant d'observer et de quantifier la performance bimanuelle d'un enfant présentant une atteinte bilatérale. Grâce à l'évolution des outils dérivés du AHA, nous disposons aujourd'hui du Both Hands Assessment (BoHA)¹²⁰ pour les enfants quadriplégiques de niveau MACS I, II ou III, et également du Hand Assessment in Infants (HAI)¹²¹, outil diagnostic qui s'annonce précieux pour le dépistage et la prise en charge précoce.

3.1.3. L'évaluation du MS dans le domaine des fonctions organiques

Le tonus est mesuré par le score d'Ashworth ou la R1 de l'échelle modifiée de Tardieu (MTS)¹²².

Pour la description des fonctions organiques, nous disposons aujourd'hui de plusieurs classifications pour le pouce. La revue de 2011 de Karen McConnell et al.¹²³ arrive à la conclusion que les preuves sont encore insuffisantes pour soutenir fermement l'utilisation d'un système de classification des déformations dans la PC, même si l'utilisation de la classification de House et al.^{124, 125} pour le pouce et de Zancolli et al.¹²⁶ pour le

¹¹⁷ Louwers A, Beelen A, Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L. Development of the Assisting Hand Assessment for adolescents (Ad-AHA) and validation of the AHA from 18 months to 18 years. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Dec; 58(12): 1303-1309.

¹¹⁸ Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L. Psychometric properties of a revised version of the Assisting Hand Assessment (Kids-AHA 5.0). *Dev Med Child Neurol* 2015

¹¹⁹ Romein E, Bard R. Comment mesurer le retentissement d'un traitement en situation écologique par une évaluation fiable de la fonction manuelle chez les enfants présentant une atteinte unilatérale : le Assisting Hand Assessment (AHA). *Motricité Cérébrale* 2010; 31: 111-118.

¹²⁰ Elvrum AG, Zethræus BM, Vik T, Krumlinde-Sundholm L. Development and Validation of the Both Hands Assessment for Children With Bilateral Cerebral Palsy. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2017 May 3:1-14.

¹²¹ Krumlinde-Sundholm L, Ek L, Sicola E, Sjöstrand L, Guzzetta A, Sgandurra G, Cioni G, Eliasson AC. Development of the Hand Assessment for Infants: evidence of internal scale validity. *Dev Med Child Neurol*. 2017 Dec; 59(12):1276-1283.

¹²² Boyd RN, Graham HK. Objective measurement of clinical finding in the use of botulinum toxin type A for the management of children with cerebral palsy. *Eur J Neurol* 1999; 6(Suppl. 4): S23-S35

¹²³ McConnell K, Johnston L, Kerr C. Upper limb function and deformity in cerebral palsy: a review of classifications systems. *Dev Med Child Neurol* 2011; Sep; 53(9): 799-805

¹²⁴ House JH, Gwathmey FW, Fidler MO. A dynamic approach to the thumb-in palm deformity in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1981; 63: 216-25.

¹²⁵ Tonkin MA, Hatrick NC, Eckersley JRT, Couzens G. Surgery for cerebral palsy part 3: classification and operative procedures for thumb deformity. *J Hand Surg Br* 2001; 26: 465-70

¹²⁶ Zancolli EA, Goldner LJ, Swanson AB. Surgery of the spastic hand in cerebral palsy: report of the committee on spastic hand evaluation. *J Hand Surg Am* 1983; 8: 766-72.

poignet et les doigts sont cliniquement très répandues. La classification de Corry et al.¹²⁷, spécifiquement développée pour mesurer le bénéfice des injections de TB au niveau du pouce, a le mérite de proposer une image rapide du positionnement de la colonne du pouce et de l'écartement de la première commissure, avec un chiffre caractérisant sa position dans le plan frontal et un chiffre caractérisant sa position dans le plan sagittal – ce qui permet d'inférer sa position dans le plan transversal, et donc son positionnement en opposition aux autres doigts.

La revue des outils de classification du MS dans la PC de McConnell et al. en 2011¹¹⁹ souligne très clairement que la recherche doit être poursuivie dans ce domaine si l'on veut pouvoir avoir confiance dans l'utilisation multi-professionnelle des moyens de classification pour les membres supérieurs des enfants présentant une PC.

3.2. La grande variabilité des patterns pathologiques du MS : une classification pour l'orientation thérapeutique

En pratique clinique, malgré ces diverses classifications, on se heurte régulièrement notamment chez l'enfant dyskinétique à la grande variabilité des schémas moteurs du MS et de la main. Dans ce contexte, les fonctions agonistes et antagonistes étant désorganisées, il faut pouvoir décrire rapidement le schéma gênant parmi la diversité de schémas observables, et suivre l'évolution post-injection.

Nous avons proposé le développement et la validation de nouvelles classifications caractérisant les grands patterns de MS et les types de mains dans la PC¹²⁸.

¹²⁷ Corry IS, Cosgrove AP, Walsh EG, McClean D, Graham HK. Botulinum toxin A in the hemiplegic upper limb: a double-blind trial. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 185–93

¹²⁸ Chaléat-Valayer E and Bard R. Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications. *European Journal of Paediatric Neurology* 21 (2017) 754-762

Chaléat-Valayer E, Bard-Pondarré R, Bernard JC, Roumenoff F, Lucet A, Denis A, Occelli P, Touzet S.

Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications.

European Journal of Paediatric Neurology 21 (2017) 754-762

Résumé

Objectif : Évaluer la fiabilité inter- et intra-observateur de deux classifications précédemment développées pour les patterns de membre supérieur et le type de main dans la Paralyse cérébrale.

Matériel et méthode : Deux cent vingt vidéos de patients présentant une PC (118 pour les patterns de MS et 94 pour le type de main; âge médian 14, 3-46 ans) ont été examinées par 18 observateurs de deux centres de rééducation différent, ainsi que par un expert qui avait participé à l'élaboration des classifications. Ils ont déterminé les patterns de MS (3 types de patterns avec des sous-types) et de main (2 types avec des sous-types) à deux reprises, à 2 mois d'intervalle. Les fiabilités intra- et inter-examineurs ont été étudiées.

Résultats : Les fiabilités intra- et inter-examineurs étaient très bonnes pour les patterns de MS et de mains ($0.87 < k < 0.92$), et bonnes pour les sous-types ($0.58 < k < 0.68$). Les examineurs participant à l'étude ont trouvé que les classifications étaient à la fois utiles et faisables en routine clinique.

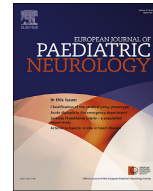
Interprétation : Bien que la session de formation initiale ait été unique et courte, l'accord entre les examineurs et l'examineur expert était bon ou très bon, ce qui confirme la facilité d'utilisation et la fiabilité de ces classifications. Les classifications présentées ici procurent une terminologie homogène pour une utilisation en pratique clinique et en recherche, afin de décrire, évaluer et suivre les changements de patterns de MS et de mains des patients présentant une paralysie cérébrale, notamment dans les formes dyskinétiques.

Mots clefs

Paralyse cérébrale, membre supérieur, main, classification, pattern



Official Journal of the European Paediatric Neurology Society



Original article

Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications



E. Chaleat-Valayer^a, R. Bard-Pondarrie^{b,*}, J.C. Bernard^a, F. Roumenoff^a,
A. Lucet^c, A. Denis^d, P. Occelli^{e,f}, S. Touzet^{e,f}

^a Médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, Croix-Rouge française CMCR des Massues, 92 rue Edmond Locard, 69005 Lyon, France

^b Ergothérapeute, Service enfants – adolescents, Croix-Rouge française CMCR des Massues, 92 rue Edmond Locard, 69005 Lyon, France

^c Médecin de Médecine Physique et de Réadaptation, Croix-Rouge française CMPRE de Bois Larris, Avenue Jacqueline-Mallet, 60260 Lamorlaye, France

^d Biostatisticien, Unité de recherche en Qualité et Sécurité des soins, Pôle Information Médicale, Evaluation, Recherche, Hospices Civils de Lyon, 162 avenue Lacassagne, 69424 Lyon Cedex 03, France

^e Médecin de santé publique, Unité de recherche en Qualité et Sécurité des soins, Pôle Information Médicale, Evaluation, Recherche, Hospices Civils de Lyon, 162 avenue Lacassagne, 69424 Lyon Cedex 03, France

^f EA 7425 HESPER – Laboratoire Health Services and Performance Research, Université de Lyon, 69003 Lyon, France

ARTICLE INFO

Article history:

Received 14 June 2016

Received in revised form

28 February 2017

Accepted 23 April 2017

Keywords:

Cerebral palsy

Upper limb

Hand

Classification

Pattern

ABSTRACT

Aim: To evaluate the inter- and intra-rater reliability of two previously developed classifications of upper limb and hand patterns.

Method: Two hundred and twelve films of patients with CP (118 of UL postures and 94 of hand tasks; median age 14, 3–46 years) were viewed by 18 examiners from 2 different rehabilitation centers, and one expert who had participated in the design of the classifications. They classed upper limb (3 patterns with sub-types) and hand patterns (2 patterns with subtypes) twice, at 2 months' interval. Inter- and intra-rater reliability were analysed.

Results: Intra-rater and inter-rater reliability were very high for upper limb and hand patterns ($0.87 < k < 0.92$), and high for the subtypes ($0.58 < k < 0.68$). Examiners stated that both classifications were useful and feasible in clinical practice.

Interpretation: Despite the single, short training session on use of the classifications, agreement between the examiners and the expert examiner was good to high, confirming that these classifications are easy to use and reliable. The classifications proposed here provide homogenous terminology for use in both clinical practice and research, to describe, evaluate and follow-up changes in upper limb and hand patterns in patients with cerebral palsy, particularly those with dyskinesia.

© 2017 European Paediatric Neurology Society. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved.

* Corresponding author. Croix-Rouge française CMCR des Massues, 92 rue Edmond Locard, 69005 Lyon, France. Fax: +33 04 72 38 48 58. E-mail address: bard.rachel@orange.fr (R. Bard-Pondarrie).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ejpn.2017.04.1332>

1090-3798/© 2017 European Paediatric Neurology Society. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved.

Cerebral palsy (CP) has been defined as “a group of permanent disorders of the development of movement and posture causing activity limitation(s) that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing fetal or infant brain”.³

Hypertonia of the upper limb is common in CP. It interferes with both active and passive arm function, leading to disability. It may also cause pain. The identification and treatment of hypertonia is a key aspect of rehabilitation. Local intramuscular injections of botulinum toxin type A (BoNT-A) are an established and well-tolerated treatment for local hypertonia in patients with CP.¹⁷ BoNT-A can be used in both lower and upper limb muscles, and is often combined with splinting and physical and occupational therapy.

Guidelines for BoNT-A therapy state that the specific pattern of hypertonia should be considered when determining the muscles to inject, and that the choice must relate to the goal of treatment.^{18,19} However, the muscles that should be injected to improve a particular spastic or dyskinetic pattern are not simple to determine. A classification system that states the most likely muscles involved in a particular spastic pattern would be useful. Equally, such a classification could be used to evaluate changes over time and following treatment. Existing classifications for subtypes of CP are based on location of lesion, part of the body involved, degree of impairment,⁴ gait patterns in spastic hemiplegia and spastic diplegia,⁵ or function such as the Gross Motor Function Classification System (GMFCS⁶) that evaluates function in sitting and walking. More recently, the Manual Ability Classification System (MACS⁷) was developed to evaluate how children use their hands to handling objects during daily activities. Several classifications have attempted to describe different grips or to classify hand-postures in patients with cerebral palsy,^{8–10} however they do not include all the patterns observed in patients. McConnell¹¹ and Wagner¹² recently highlighted several useful classifications that were first developed for surgical purposes, but are commonly used in clinical practice; for instance the Zancolli¹³ classification for the wrist, and the Matev,¹⁴ House¹⁵ and Corry¹⁶ classifications for the thumb.

Hefter et al.²⁰ proposed a classification of upper limb and hand postures in adults with acquired cerebral lesions that indicates the muscles involved. However, there are no similar classifications for use in patients with CP.

The final goal of any treatment is to improve participation, as defined in the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF – World Health Organization 2001), however many treatments are aimed at the body function and structure levels. Treatment of upper limb and hand deformities in children is important to help normal growth and prevent neuro-orthopedic complications that can lead to pain in adulthood, and potentially impact participation and quality of adult life.²¹ A classification of upper limb and hand deformities would be very useful to evaluate the relationship between improvements in body function and structure, activity and participation, as well as the role of changes in muscle function on improvements or losses of function, through longitudinal studies. A classification system would also be useful in clinical

practice to identify predominant patterns of deformity for example in patients with dyskinesia, to facilitate communication between clinicians and for patient follow-up. From a research point of view, such a classification could help to identify homogenous subgroups of patients with CP for investigations as well as to evaluate the effects of treatments such as botulinum toxin injection or surgery.

We previously developed two classification systems, one for the upper limb and one for the hand, based on 100 films of patients with cerebral palsy.²² Separate classifications were developed following an initial study in which we found no correlations between upper limb and hand patterns, meaning that specific upper limb patterns are not always associated with specific hand patterns. Thumb patterns were not included in these classifications since robust classifications already exist,^{14–16} moreover thumb patterns are independent from hand patterns.

The aim of the present study was to evaluate the inter- and intra-rater reliability of classifications of upper limb patterns and hand patterns in patients with CP. The second aim was to evaluate the usefulness and feasibility of such a questionnaire in clinical practice and research, according to clinicians.

1. Methods

1.1. Participants

Patients with CP in our center are systematically filmed during assessments. We selected 212 films of patients to test the reliability of the classifications. The films were selected to cover a wide range of ages and what we assumed would be a wide range of upper limb and hand postures, that is to say that all films were included as far as they were exploitable regarding technical aspects (standardized shots, adequate definition of the image). Upper limb patterns were classified at rest ($n = 40$), during ambulation (walking or wheelchair) ($n = 38$) and during activity of the contralateral limb ($n = 40$). Regarding ambulation, there is some difference between the situations of walking or propelling an electric wheelchair, but there is also some likeness, as both situations allow the observation of tonic syncinesia while mowing. Patients are often complaining about the position of their upper limb while moving – because they sometimes hardly control it, and it can lead to uncomfortable situations, as the hand hitting other people or doorframe for example. This occurs during walking or while propelling an electric wheelchair. We thus chose to define ambulation as a situation of observation, as it was closely connected with patients' complains.

Hand patterns were classified at rest ($n = 39$) and during grasping activities ($n = 55$). The examiners were clinicians of different professions from two rehabilitation centers.

1.2. Refining of the classification

The first versions of the classifications²² were presented at national and international conferences (Toxine et Membre Supérieur – Colloque Lyon 2010, SPHERE – Brest 2013) or

collect opinions from professionals and determine interest in such classifications. A preliminary study of validity was also carried out using 45 short films of patients with cerebral palsy that were classified by a group of 8 clinicians including physiatrists, neuropaediatricians, physical therapists and occupational therapists. Results of this preliminary validity study, as well as comments and suggestions from the clinicians were taken into account to refine the wordings and the distinctions between the different upper limb and hand patterns. One of the main conclusions was that, since the same patient could present one type of pattern at rest and another during activity, it was important to state the conditions in which the patterns were classified.

1.3. Evaluation of inter and intra-rater reliability

Different conditions of observation were defined: the global upper limb pattern was classified at rest, during ambulatory activity, and during contralateral activity; the hand pattern was classified at rest and during grasping. One expert (a very experienced occupational therapist who participated in the development of the classification) was considered as gold-standard and classified all videos.

Reliability was then tested by examiners in two different rehabilitation centers run by the Croix-Rouge Française, one in Lyon and one in Paris.

For inter-rater reliability, the examiners all classified the same films. All examiners received a brief introduction to both classifications by the gold-standard expert. They were provided with a leaflet describing the classifications, which they were encouraged to look at thoroughly and regularly. The examiners received a copy of the films, which they were asked to classify within 4 weeks.

To evaluate intra-rater reliability, the same examiners classified the same films twice, at an interval of 2 months. They were sent a copy of all the films for the first classification, and another copy two months later, with all the films renamed and randomly reordered. Examiners were blinded to the classification they had previously assigned.

1.4. Statistics

Intra-rater reliability (test–retest) was analyzed as the percentage agreement between the two classifications done by each examiner.

Inter-observer reliability was determined with intra-class correlation coefficient (ICC) estimated from a multinomial model with mixed effects (a fixed effect on the condition of observation and a random effect on the video was introduced in the model). Its 95% confidence interval was built by the bootstrap method.

Concordance between all examiners and the expert examiner was determined with Fleiss's kappa (k) and its 95% confidence interval.²³ The following levels were determined for interpretation of the kappa²⁴: $k \leq 0.00$ = disagreement, $0.01 < k \leq 0.20$ = very weak agreement, $0.21 < k \leq 0.40$ = weak agreement, $0.41 < k \leq 0.60$ = moderate agreement, $0.61 < k \leq 0.80$ = high agreement and $0.81 < k \leq 1.00$ = almost perfect agreement.

Discordant classifications were described. SAS software was employed for the statistical analysis.

1.5. Evaluation of relevance and feasibility of the classifications

All examiners were asked to complete an anonymous questionnaire regarding their opinions of the classifications. The questionnaire was based on a 5-point Likert scale with 18 items concerning time to complete, relevance, and usefulness in clinical practice and research.

1.6. Ethics

A prior declaration to the CNIL (Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés) was made to allow computer processing of personal data, and the study was conducted after approval from the ethic committee of Centre des Massues. Informed consent was obtained from the patients or the parents of children.

2. Results

Two hundred and twelve films were selected for the evaluation of reliability, from a group of 106 patients (48 (45%) quadriplegia, 17 (16%) triplegia, 41 (39%) hemiplegia), including 44 (41.5%) girls and 62 (58.5%) boys. Median age of the patients in the films was 14 years (range 3–46 years).

The films were rated by 19 examiners who did not participate in the development of the classification and were thus naïve to it: 8 occupational therapists, 5 physiotherapists, 5 physiatrists and 1 neuropaediatrician. Ages ranged from 25 to 57 (median = 38), and professional experience ranged from 0 to 27 years (median = 13).

2.1. Intra-rater reliability

Reproducibility between the 1st and 2nd observations was very high for all examiners for both upper limb (type I, II and III: mean agreement 89.5%) and hand patterns (Flex or Punching hands: 88.7%). Reproducibility was lower, but still very good, for the subtypes (72.7% for upper limb and 68% for hand).

2.2. Inter-rater reliability

Table 1 presents the global concordance (overall kappa) between the examiners and the expert examiner for each type and subtype of upper limb (a) and hand pattern (b). Table 2 presents the reproducibility between the examiners (ICC) for types and subtypes of upper limb (a) and hand patterns (b). Agreement and reproducibility for both upper limb and hand types was very high in all cases. Agreement and reproducibility for subtypes was always slightly lower, although the kappas showed good agreement. A descriptive analysis of discordant observations was carried out to identify the discordant subtypes (Table 3). Upper limb pattern type Ic was often classed as type Ia or Ib. Type IIb was often classed as type IIa. There was rarely discordance for Type III. Regarding hand patterns, the Total Flex Plus patterns were frequently incorrectly classified as either Total Flex or Simple flex Plus. The Other Flex patterns were consistently correctly classified.

Table 1 – Global concordance (overall kappa) between the examiners and the expert examiner for types and subtypes of upper limb (a); and hand patterns (b).

Condition	Type Kappa [CI 95%]	Subtype Kappa [CI 95%]
a. Global concordance (overall kappa) between the examiners and the expert examiner for types and subtypes of upper limb patterns		
At rest (40 videos)	0.91 ^a [0.89; 0.94]	0.68 ^b [0.64; 0.71]
During contralateral activity (40 videos)	0.89 ^a [0.87; 0.92]	0.58 [0.54; 0.62]
During ambulation (38 videos)	0.88 ^a [0.85; 0.92]	0.63 ^b [0.59; 0.67]
Total (118 videos)	0.9^a [0.88; 0.91]	0.64^b [0.61; 0.66]
b. Global concordance (overall kappa) between the examiners and the expert examiner for types and subtypes of hand patterns		
Grasping (55 videos)	0.89 ^a [0.85; 0.93]	0.63 ^b [0.6; 0.66]
At rest (39 videos)	0.87 ^a [0.83; 0.92]	0.67 ^b [0.64; 0.71]
Total (99 videos)	0.92^a [0.89; 0.94]	0.65^b [0.62; 0.67]

The agreement is characterized by a Kappa coefficient less than chance agreement if $k \leq 0$; slight agreement if $0.01 < k < 0.20$; fair agreement if $0.21 < k < 0.40$; moderate agreement if $0.41 < k < 0.60$; substantial agreement if $0.61 < k < 0.80$; almost perfect agreement if $0.81 < k < 0.99$.

^a Almost perfect agreement.

^b Substantial agreement.

Table 2 – Interrater reliability of the examiners (not including expert examiner).

Condition	Level	ICC [CI 95%] ^a
a. Interrater reliability for types and subtypes of upper limb patterns		
At rest (40 videos)	type	0.96
	subtype	0.78
During contralateral activity (40 videos)	type	0.91
	subtype	0.84
During ambulation (38 videos)	type	0.97
	subtype	0.75
Total (118 videos)	type	0.958 [0.952; 0.964]
	subtype	0.704 [0.567; 0.841]
b. Interrater reliability for types and subtypes of hand patterns		
During grasping (55 videos)	type	0.94
	subtype	0.88
At rest (39 videos)	type	0.93
	subtype	0.87
Total (94 videos)	type	0.944 [0.942; 0.946]
	subtype	0.878 [0.856; 0.900]

^a ICC = intra-class correlation coefficient estimated from a multinomial model with mixed effects (a random effect on the video was introduced in the model), 95% confidence interval built by the bootstrap method.

For the Punching patterns, the Intrinsic pattern was clearly identified, but there was some confusion between Superficialis and Profundus Punching patterns.

2.3. Relevance and feasibility of the classifications

Eighty-three percent of the examiners stated that the classifications were useful for clinical practice, 83% found them quick to carry out and 70% stated they were easy to understand. Eighty-five percent reported that the classifications provided a precise description of patterns, 89% that they would facilitate communication between professionals, 86% that they would help to orient treatment, and 91% that they would help to determine the muscles involved in pathological patterns.

3. Discussion

Inter-rater reliability was high for both the upper limb and hand types. Agreement for subtypes was lower. Disagreements were explored in a descriptive analysis of concordant and discordant responses (Table 3); Type Ic includes shoulder extension while Type Ia and Ib do not. This was not always identified by the examiners, probably because shoulder extension is difficult to observe in the presence of a large thoracic kyphosis. However this pattern is clinically relevant with regard to treatment. The frequent discordance for Type IIb can be explained by the use of films, which made forearm position difficult to assess, especially when the wrist was completely flexed. For the hand classification, the Total Flex Plus pattern was consistently classified as either Total Flex or Simple Flex Plus. The Intrinsic Punching pattern was clearly identified, but there was some confusion between Superficialis and Profundus Punching patterns. Again, these discrepancies would probably not occur in the presence of patients since the films were sometimes of insufficient quality to determine if the fingers were completely flexed or not, or if there was a swan neck deformity.

These classifications can, and should, be used in different conditions since the patterns may differ depending on the activity. The condition should be specified during the assessment. For example, in the case of dyskinesia, the same patient may display a Type IIc or a Type IIIa pattern, depending on the activity (rest, walking, trying to catch an object etc.), or a Profundus Punching hand alternating with an Total Flex Plus hand during the approach to an object. The need for a clear communication between us about upper limb and hand patterns specifically emerged when treating dyskinetic patients, who often present variable patterns. We used to spend a lot of time describing these different patterns, and discussing about which pattern was the worse for function and for the patient's specific objective. So, before going on with this, we wanted to make it easier and quicker to identify patterns, and that is now allowed by the use of these classifications. But of course this is one step – the first step ... and clinicians will have to

Table 3 – Descriptive analysis of concordances between the examiners and the expert examiner for subtypes, and frequency table for discordant subtypes of upper limb (a) and hand patterns (b); in all conditions of observation.

a. Descriptive analysis of concordances between the examiners and the expert examiner for subtypes, and frequency table for discordant subtypes of upper limb patterns, in all conditions of observation combined (at rest, during ambulation and during contralateral activity)

Type	Concordances		Discordances		Pattern		Concordances		Discordances		Subtypes								
	N (%)	N	N (%)	N			N (%)	N			Ia	Ib	Ic	IIa	IIb	IIc	IIIa	IIIb	NA ^a
Ia	325 (90)	36	232 (71)	93	Ia	Ia	232 (71)	93	0 (0)	29 (31)	62 (67)	–	–	–	–	–	–	–	2 (2)
Ib	531 (100)	1	393 (74)	138	Ib	Ib	393 (74)	138	116 (84)	0 (0)	17 (12)	–	–	–	–	–	–	–	5 (4)
Ic	72 (76)	23	24 (33)	48	Ic	Ic	24 (33)	48	21 (44)	25 (52)	0 (0)	–	–	–	–	–	–	–	2 (4)
IIa	196 (86)	32	147 (75)	49	IIa	IIa	147 (75)	49	–	–	–	0 (0)	45 (92)	–	–	–	–	–	1 (2)
IIb	230 (93)	17	110 (48)	120	IIb	IIb	110 (48)	120	–	–	–	87 (73)	0 (0)	–	–	–	–	–	1 (1)
IIc	206 (99)	3	140 (68)	66	IIc	IIc	140 (68)	66	–	–	–	21 (32)	45 (68)	–	–	–	–	–	0 (0)
IIIa	355 (89)	44	352 (99)	3	IIIa	IIIa	352 (99)	3	–	–	–	–	–	–	–	–	–	–	0 (0)
IIIb	156 (91)	15	139 (89)	17	IIIb	IIIb	139 (89)	17	–	–	–	–	–	–	–	–	14 (82.4)	0 (0)	3 (18)

b. Descriptive analysis of concordances between the examiners and the expert examiner for subtypes, and frequency table for discordant subtypes of hand patterns, in all conditions of observation combined (at rest and during grasping)

Type	Concordances		Discordances		Pattern		Concordances		Discordances		Subtypes							
	N (%)	N	N (%)	N			N (%)	N			Flex Simple	Flex Total	Flex Plus	Punching Intrinsic	Punching Superficialis	Punching Profundus	NA ^a	MD ^b
Flex Simple	493 (95.8)	1	383 (77.7)	110	Flex Simple	Flex Simple	383 (77.7)	110	0 (0)	48 (43.6)	53 (48.2)	7 (6.4)	–	–	–	–	2 (1.8)	0 (0)
Flex Total	447 (98)	9	336 (75.2)	111	Flex Total	Flex Total	336 (75.2)	111	78 (70.3)	0 (0)	5 (4.5)	26 (23.4)	–	–	–	–	2 (1.8)	0 (0)
Flex Simple Plus	152 (100)	0	131 (86.2)	21	Flex Simple Plus	Flex Simple Plus	131 (86.2)	21	3 (14.3)	1 (4.8)	0 (0)	17 (81)	–	–	–	–	0 (0)	0 (0)
Flex Total Plus	265 (95.6)	1	147 (55.5)	118	Flex Total Plus	Flex Total Plus	147 (55.5)	118	3 (2.5)	47 (39.8)	67 (56.8)	0 (0)	–	–	–	–	1 (0.8)	0 (0)
Punching Intrinsic	112 (73.7)	40	95 (84.8)	17	Punching Intrinsic	Punching Intrinsic	95 (84.8)	17	0 (0)	–	–	–	0 (0)	12 (70.6)	4 (23.5)	–	1 (5.9)	0 (0)
Punching Superficialis	86 (90.5)	9	52 (60.5)	34	Punching Superficialis	Punching Superficialis	52 (60.5)	34	0 (0)	–	–	–	4 (11.8)	0 (0)	–	–	2 (5.9)	0 (0)
Punching Profundus	154 (90)	17	117 (76)	37	Punching Profundus	Punching Profundus	117 (76)	37	0 (0)	–	–	–	1 (2.7)	29 (78.4)	0 (0)	–	6 (16.2)	1 (2.7)

^a NA: not answered. Subtype was voluntarily not determined by the examiner.

^b Missing data.

ELBOW FLEXION						ELBOW EXTENSION (+/- 20°)	
TYPE I : no external rotation			TYPE II : external rotation			TYPE III	
Elbow flexor pattern			Candelabra pattern			Elbow extension pattern	
Type I a	Type I b	Type I c	Type II a	Type II b	Type II c	Type III a	Type III b
Neutral shoulder rotation Without extension	Internal shoulder rotation Without extension	Shoulder extension and internal rotation	Forearm Pronation	Forearm Neutral	Forearm Supination	Shoulder flexion	Shoulder extension
			ABDuction very common			ABD / ADD variable	
Type I a Hypertonia Brachialis Biceps brachii Brachioradialis, Pronator teres ≠ Deltoidus	Type I b Hypertonia Pectoralis major Subscapularis Teres major Brachialis Biceps brachii Brachioradialis ≠ Pronator teres	Type I c Hypertonia Deltoidus posterior Teres major Latissimus dorsi Biceps brachii Triceps brachii Pronator teres	Type II a Hypertonia Deltoidus ≠ Pectoralis major Teres minor Infraspinatus Biceps brachii Brachialis Pronator teres	Type II b Hypertonia Deltoidus ≠ Pectoralis major Teres minor Infraspinatus Biceps brachii Brachioradialis	Type II c Hypertonia Deltoidus ≠ Pectoralis major Teres minor Infraspinatus Biceps brachii	Type III a Hypertonia Deltoidus anterior ≠ Deltoidus medialis Pectoralis major Triceps brachii Pronator teres	Type III b Hypertonia Deltoidus posterior ≠ Deltoidus medialis ≠ Latissimus Dorsi Triceps brachii Pronator teres

Fig. 1 – Classification of upper limb patterns.

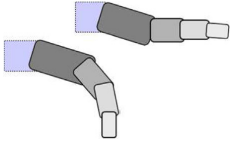
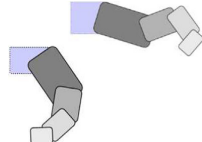


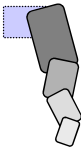
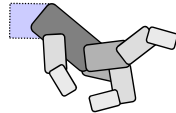


determine which pattern limits function the most, in order to plan treatment.

These classifications focus on the anatomical and muscular status of the upper limb, regardless of type of CP and functional status. Future studies should determine if specific patterns are related to different degrees of impairment of unimanual or bimanual function.

In contrast with functional-types of classifications, which are very important to evaluate the effect of treatment on activity and participation, the classifications presented here can help to determine the targets for treatment. Figs. 1 and 2 state the muscles likely implicated in the different upper limb and hand patterns respectively. Needless to say that these descriptive classifications of patterns are not sufficient to define the treatment. Even if the muscular implications are suggested in the definition of patterns, these suggestions must be confirmed by a rigorous clinical examination. Furthermore, these patterns are not correlated to function – even if it seems that some patterns are more noxious for the successful functional use of both hands together. But it is clear that we do not treat one pattern simply because it exists, but we treat one pattern because it is annoying for one specific patient in one specific situation – just like we do not treat spasticity just

because we find it clinically but we treat spasticity if it is annoying functionally. Difficulty with hygiene and pain seem to be often associated with closed hands (Total Flex pattern or Superficialis and Profundus Punching pattern). Wrist extension and radial deviation increase the difficulty to open the hand, particularly since the finger and thumb flexors are hypertonic. The last phalanxes are pressed against palm, which can cause pain, cutaneous lesions from the nails and even ingrowing nails. Upper limb patterns can interfere with total body posture and balance. This is the case for Type I, which can be associated with a symmetric or asymmetric thoracic kyphosis because of hypertonia of Pectoralis Major. Type II can induce difficulties with positioning in non-ambulant patients who use a seat orthosis. It can also reduce balance in ambulant patients, whose gait is often already unsteady. Type III can also affect global posture, if the patient tries to hide his or her upper limb because of the perception of its appearance.

Our work shows the reliability of the classifications which we developed, but does not claim to be able to show that they will be sensitive to change, in particular in a context of contractures. In case of studies focusing on treatment efficiency (toxin, surgery ...), these classifications can be used to define homogenous groups of patients, but the effect of the

FLEX HANDS (wrist flexion pattern)					
<u>Simple Flex</u> Wrist collapse, finger extension		<u>Total Flex</u> Wrist and finger flexion			
<p>Fingers may be slightly passively flexed, and/or MCP joints may hyperextend on approach to object</p> 		<p>PIP and DIP joints are flexed, MCP joints may extend on approach to object</p> 			
<p><u>Hypertonia</u> No hypertonia... or FCU/ Palmar/ FCR, FDS/FDP ?</p> 		<p><u>Hypertonia</u> FDS/FPD Palmar, FCU, FCR FPL ?</p> 			
<u>Simple Flex Plus</u>		<u>Total Flex Plus</u>			
<p>Wrist flexion associated with swan neck deformity or dinosaur hand (exclusion of index during grasping)</p> 		<p>Wrist and finger flexion associated with swan neck deformity or dinosaur hand (exclusion of index during grasping)</p> 			
<p><u>Hypertonia</u> No hypertonia... or FCU/ Palmar/ FCR, FDS/FDP ? + Lumbricales / IO</p> 		<p><u>Hypertonia</u> FDS/FPD Palmar, FCU, FCR FPL ? + Lumbricales / IO</p> 			

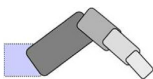

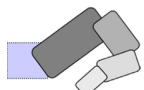

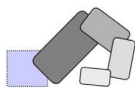

PUNCHING HANDS (Wrist extension pattern)					
<u>Intrinsic Punching Hand</u>		<u>Superficialis Punching Hand</u>		<u>Profundus Punching Hand</u>	
<p>Wrist extension MCP flexion, PIP and DIP extension</p> 		<p>Wrist extension MCP and PIP flexion, DIP extension</p> 		<p>Wrist extension MCP, PIP and DIP flexion</p> 	
<p><u>Hypertonia</u> ECRB – ECRL – Lumbricales - IO</p>		<p><u>Hypertonia</u> ECRB – ECRL - FDS</p>		<p><u>Hypertonia</u> ECRB – ECRL - FDP</p>	

Fig. 2 – Classification of hand patterns.

treatment must be measured with other tools, adapted to the objective of the treatment.

Further study is, however required to specifically correlate each classification with clinical examinations, specifying force, spasticity and/or contractures, as did Hefter in his classification of patterns in adults with upper limb spasticity.²⁰ It will be interesting to explore if some patterns are really similar, as they seem to be (in patients with spastic hypertonia), and it will be also interesting to see if patterns specific to our group of cerebral-palsied patients are more linked to dyskinetic hypertonia or to young patients without contractures.

4. Conclusion

The aim of this study was to determine the intra- and inter-rater reliability of two classifications of upper limb and hand patterns in patients with CP. Both intra and inter-rater reliability were found to be “good” to “almost perfect”. Examiners had participated in only a short training session for use of the classifications; however there was good agreement between the expert examiner and the examiners who were naïve to the classifications, confirming that they are easy to use and are reliable. Moreover, the examiners stated that the classifications were easy to use, as well as useful for communication in clinical practice and for research.

Further investigation is needed to confirm the specific muscles involved in each pattern, as well as to determine if the patterns are correlated with functional level and age. However, the classifications proposed here can already be used to describe upper limb and hand patterns in patients with cerebral palsy, particularly those with dyskinesia, in both clinical practice and research.

Conflict of interest

The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgments

We wish to thank all the patients and their parents who allowed us to use the films for this study.

We also thank all examiners who took part in the validity study:

From CMCR des Massues: Dr Jean-Claude Bernard, Dr Fabienne Roumenoff, Nathalie Buch (OT), Flavien Chabert (OT), Arnaud Angelot (OT), Audrey Combey (OT), Camille Castan (OT), Jessica Sutton (PT), Julie Deceuninck (PT); From CMPRE de Bois Larris: Dr Aurélie Lucet, Dr Ilina Georgescu, Isabelle Marche (PT), Lysiane Ruer (PT), Sandra Thorel (PT), Hélène Billaud (PT), Sonia Guerreiro (PT), Audrey Grodziski (OT), Véronique Candoni (OT), Nathalie Alberic (OT).

Thanks also to those who took part in collecting data, methodology and statistics: Adrien Beauveil and Angélique Denis from Pole IMER – HCL.

We also thank all our colleagues at the Centre des Massues-Croix Rouge Française who freed us time and kindly helped and encouraged us in this work.

We wish to thank the “Association de Recherche du Centre des Massues” for providing support for editing the English of this article, carried out by Johanna Robertson.

We thank also Pascale Raillard for providing the references.

REFERENCES

- Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, Goldstein M, Bax M, Damiano D, Dan B, Jacobson B. A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. *Dev Med Child Neurol* 2007;109:8–14.
- Ingram TTS. *Paediatric aspects of cerebral palsy*. London: Livingstone; 1964.
- Rodda J, Graham HK. Classification of gait patterns in spastic hemiplegia and spastic diplegia: a basis for a management algorithm. *Eur J Neurol* 2001;8(Suppl. 5):98–108.
- Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galappi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39:214–23.
- Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Öhrwall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006;48(7):549–54.
- Darmellah C, Ziat A, Bacha L. Que peut-on espérer du devenir de la main d'un enfant IMC hémiplégique? *Ann Kinesither* 1988;15(3):133–40.
- Cahuzac M, Nichil J, Claverie P, Mansat M, Delpech R. La main hémiplégique de l'enfant IMC – Place du traitement chirurgical. *Rev Chir Orthop* 1973;59:321–34.
- Marchal F, Morvan V, Quentin V. Préhension et infirmité cérébrale. In: Thoumie P, Pradat-Diehl P, editors. *La préhension*. Springer; 2000. p. 151–63.
- McConnell K, Johnston L, Kerr C. Upper limb function and deformity in cerebral palsy: a review of classification systems. *Dev Med Child Neurol* 2011;53(9):799–805.
- Wagner LV, Davids JR. Assessment tools and classifications systems used for the upper extremity in children with cerebral palsy. *Clin Orthop Relat Res* 2012;470:1257–71.
- Zancolli EA, Zancolli ER. Surgical management of the hemiplegic spastic hand in cerebral palsy. *Surg Clin North Am* 1981;61(2):395–406.
- Matev IB. Surgical treatment of flexion-adduction contracture of the thumb in cerebral palsy. *Acta Orthop Scand* 1970;41(4):439–45.
- House JH, Gwathmey FW, Fidler MO. A dynamic approach to the thumb-in-palm deformity in cerebral palsy. *J Bone Jt Surg Am* 1981;63(2):216–25.
- Corry IS, Cosgrove AP, Walsh EG, McClean D, Graham HK. Botulinum toxin A in the hemiplegic upper limb: a double-blind trial. *Dev Med Child Neurol* 1997;39(7):491–2.
- Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010;14(1):45–66.
- Fehlings D, Novak I, Berweck S, Hoare B, Stott NS, Russo RN. Botulinum toxin assessment, intervention and follow-up for paediatric upper limb hypertonicity: international consensus statement. *Eur J Neurol* 2010 Aug;17(Suppl. 2):38–56.
- Hoare BJ, Wallen MA, Imms C, Villanueva E, Rawicki HC, Carey L. Botulinum toxin A as an adjunct to treatment in the management of the upper limb in children with spastic

- cerebral palsy (UPDATE). *Cochrane Database Syst Rev* 2010;1:CD003469.
20. Hefter H, Jost WH, Reissig A, Zakine B, Bakheit AM, Wissel J. Classification of posture in poststroke upper limb spasticity: a potential decision tool for botulinum toxin A treatment? *Int J Rehabil Res* 2012;35(3):227–33.
 21. Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal pain in adults with cerebral palsy compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004 Mar;36(2):78–84.
 22. Bard R, Chaleat-Valayer E, Combey A, Bernard JC. Patterns de membre supérieur et types de main dans la paralysie cérébrale. In: Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Bard R, editors. *Membre supérieur de l'enfant paralysé-cérébral et toxine botulique*. SaurampsMedical; 2010. p. 19–30.
 23. Falissard B. *Mesurer la subjectivité en santé: perspective méthodologique et statistique*. Paris: Masson; 2001.
 24. Sim J, Wright C. The Kappa statistic in reliability studies: use, interpretation, and sample size requirements. *Phys Ther* 2005;85:257–68.

3.3. L'étude de la relation entre capacité unilatérale et performance bimanuelle pour une meilleure compréhension des effets du traitement

Si l'amélioration des capacités motrices unilatérales du MS peut être mesurée et démontrée, l'observation du retentissement du traitement par TB montre de grandes variabilités individuelles, que ce soit sur les capacités motrices elles-mêmes, ou sur l'utilisation des capacités motrices dans la vie réelle, notamment chez les enfants présentant une PC unilatérale¹²⁹.

Des travaux récents ont recherché un lien entre les aspects lésionnels et la capacité motrice unilatérale du membre supérieur¹³⁰; mais peu d'études se sont spécifiquement intéressées au lien entre la capacité unimanuelle et la performance bimanuelle¹²⁵. Chez les enfants hémiplegiques, le « fossé » que l'on observe régulièrement entre les capacités unimanuelles et la performance bimanuelle suscite souvent l'interrogation. L'impact des troubles sensoriels est aujourd'hui mieux connu¹³¹ mais n'explique que partiellement la discordance entre les capacités motrices en situation de test et la performance bimanuelle.

Nous avons ainsi proposé d'étudier la relation entre les capacités unimanuelles, évaluées par le test de Melbourne et la performance bimanuelle, évaluée par le AHA, chez des enfants PC hémiplegiques, et l'impact des syncinésies de la main saine et de la main atteinte sur cette relation.

¹²⁹ Sakzewski L, Ziviani J, Boyd R. The relationship between unimanual capacity and bimanual performance in children with congenital hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2010; Sep;52(9): 811-6

¹³⁰ Feys H, Eyssen M, Jaspers E, Klingels K, Desloovere K, Molenaers G, De Cock P. Relation between neuroradiological findings and upper limb function in hemiplegic cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 169-177

¹³¹ Auld M, Boyd R, Moseley L, Ware R, Johnston L. Impact of tactile dysfunction on upper-limb motor performance in children with unilateral cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* April 2012; 93: 696-702.

Chaléat-Valayer E, Bard-Pondarré R, Ganne C, Roumenoff F, Combey A, Bernard J-C.

Relation between unimanual capacities and bimanual performance in hemiplegic cerebral-palsied children: Impact of synkinesis.

European Journal of Paediatric Neurology 2015; 19:193-201

Résumé

Objectif: Analyser le lien entre les capacités unimanuelles et la performance bimanuelle chez les enfants hémiplésiques par paralysie cérébrale (PC), âgés de 5 à 18 ans, en étudiant spécifiquement l'impact des syncinésies.

Matériel et méthode: 71 enfants PC hémiplésiques (35 garçons et 36 filles – moyenne d'âge 8,5 ans ; niveaux MACS de I à III ; GMFCS de I à IV) ont été inclus dans une étude transversale, évalués avec - le test de Melbourne pour les capacités unimanuelles - le Assisiting Hand Assessment (AHA) pour la performance bimanuelle – une échelle spécifique pour analyser les syncinésies pendant le Box and Block test réalisé avec la main atteinte et la main saine, relevant le type, la durée et l'intensité des syncinésies.

Résultats: Il y a une forte corrélation entre les capacités unimanuelles (MUUL) et la performance bimanuelle (AHA) ($r=0.871$). Ni l'âge ni le genre n'ont de lien avec la performance bimanuelle (AHA). Une régression linéaire multiple montre que le MUUL contribue à la variance de la performance bimanuelle (AHA) à 70%. Les syncinésies sont partiellement corrélées aux capacités (MUUL) et expliquent 10% de la variance du fossé entre les capacités et la performance bimanuelle.

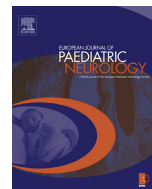
Conclusion: La très forte corrélation entre les capacités unimanuelles et la performance bimanuelle est confirmée par cette étude; certains auteurs ont démontré l'impact des troubles sensitifs, nous démontrons que les syncinésies influencent l'utilisation des capacités unimanuelles dans la performance bimanuelle.

Mots-clefs:

Hémiplégie, membre supérieur, syncinésies, capacité, performance.



Official Journal of the European Paediatric Neurology Society



Original article

Relation between unimanual capacities and bimanual performance in hemiplegic cerebral-palsied children: Impact of synkinesis



E. Chaleat-Valayer^a, R. Bard-Pondarre^{a,*}, C. Ganne^b, F. Roumenoff^a,
A. Combey^a, J.C. Bernard^a

^a Centre Médico-Chirurgical de Réadaptation des Massues – Croix-Rouge Française, 92, Rue Edmond Locard, 69322 Lyon Cedex 05, France

^b Hospices Civils de Lyon, Pôle Information Médicale, Evaluation, Recherche, Unité d'Evaluation Médico-Economique, 162 Avenue Lacassagne, 69424 Lyon Cedex 03, France

ARTICLE INFO

Article history:

Received 4 June 2014

Received in revised form

8 December 2014

Accepted 9 December 2014

Keywords:

Hemiplegia

Upper limb

Synkinesis

Capacity

Performance

ABSTRACT

Objective: Analyze the link between unimanual capacities and bimanual performance in cerebral-palsied (CP) hemiplegic children, aged between 5 and 18 years old, studying specifically the impact of synkinesis.

Material and methods: 71 CP hemiplegic children (35 boys and 36 girls – with average age of 8 years and 6 months; MACS levels from I to III; GMFCS from I to IV) took part in a transversal study, assessed – Melbourne Test (MUUL) for unimanual capacities, and Assisting Hand Assessment (AHA) for bimanual performance – with a specific scale to analyze synkinesis during Box and Block test for affected and healthy hands, collecting synkinesis type, duration and intensity.

Results: There is a strong correlation between unimanual capacities (MUUL) and bimanual performance (AHA) ($r = 0.871$). Neither age nor gender contribute to bimanual performance (AHA). Multiple linear regression shows that MUUL contributes to bimanual performance variance (AHA) by 70%. Synkinesis is partly correlated to capacities (MUUL) and accounts for 10% of the variance of the gap between capacities and bimanual performance.

Conclusion: A high relationship between unimanual capacities and bimanual performance is confirmed by this study; some authors demonstrated impact of sensory troubles, we demonstrate that synkinesis influences the use of unimanual capacities in bimanual performance.

© 2014 European Paediatric Neurology Society. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved.

* Corresponding author. Tel.: +33 4 72 38 46 20; fax: +33 4 72 38 48 10.

E-mail address: bard.rachel@orange.fr (R. Bard-Pondarre).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ejpn.2014.12.002>

1090-3798/© 2014 European Paediatric Neurology Society. Published by Elsevier Ltd. All rights reserved.

1. Introduction

If lower limbs have been the first concern of parents and teams for cerebral-palsied (CP) children during these last decades, in order to acquire or improve walking, there is today increasing interest for upper limb and functional problems caused by affected upper limbs.

Consequently, many assessment tools have been developed these last years, especially for hemiplegic children.¹ Tools to assess unimanual capacities are commonly usable in all contexts (unilateral or bilateral involvement). Few tools, however, are reliable and usable to assess bimanual capacities, and hardly any of them focus on bimanual performance. Yet the aim of any therapeutic action is not only to improve analytic or test situations, that is to say functional “capacities”, or what the child can do ... but therapeutic action tends to improve real life situations, that is to say “performance”, or what the child really does, trying to have an effect on participation.^{2,3}

Recent studies have focused on the relation between global motor capacity and global motor performance in CP children by using GMFM^{4,5}; others have searched for a link between lesion aspects and unilateral motor capacity in the upper limb⁶; but few studies have focused specifically on the link between unimanual capacity and bimanual performance in the upper limb.⁷

In hemiplegic children, the gap regularly observed between unimanual capacity and bimanual performance often raises questions ... The impact of sensory troubles is nowadays better known⁸ but explains only partially the discordance between motor capacities tests and bimanual performance.

In this study, we focused on the relation between unimanual capacity, assessed by the Melbourne test (Melbourne Unilateral Upper Limb Assessment),^{9,10} and bimanual performance in hemiplegic CP children, assessed by AHA (Assisting Hand Assessment).^{11,12} We first explored how important the link was between unimanual capacity and bimanual performance; then we looked for the impact of synkinesis in the healthy hand or in the affected hand on this relation.

2. Method

This study was conducted at the Centre Médico-Chirurgical de Réadaptation des Massues - Croix Rouge Française, Lyon (France).

2.1. Participants

Included in the study:

- All hemiplegic CP children evaluated and/or treated at the Centre des Massues who benefited at the same time from functional evaluations assessing unimanual capacities and bimanual performance
- These children had to be at least 5 years old, and up to maximum 18 years old, should not present severe sensory associated deficit (correct or partial exteroception and proprioception on simple perception tests of touch and

movement), and should cooperate enough to allow evaluations.

Excluded from the study:

- Hemiplegic children with etiology other than CP
- Cases of evaluations being refused.

The severity of impairments found in the participants was classified using the Manual Ability Classification System (MACS),¹³ which rates the ability to handle objects in daily activities on five levels; and using the Gross Motor Function Classification System (GMFCS),¹⁴ which classifies on five levels a child's ability to perform self-initiated movements related to sitting and walking. Age, gender and hemiplegia side were reported.

2.2. Instruments

The main evaluation criteria were specific tools developed for this population, based on standardized video evaluation, validated in French:

- The analysis of unimanual capacity in the affected upper limb was realized with the 1st version of the Melbourne test (MUUL). MUUL is a video evaluation test, valid for children with central neurologic impairments between 5 and 15 years old, testing the child's best capacities in answering verbal instructions or precise demonstrations. The final score is a percentage, ranging from 0 to 100, where the highest score reflects the best capacities. Initially developed by Melinda Randall and her colleagues,⁹ this tool was then translated and validated in French, with the Melbourne Royal Children Hospital authorization.¹⁵ The Melbourne test was found reliable (inter-rater reliability CIC 0.95 and intra-rater reliability CIC 0.97).
- The analysis of bimanual performance was realized with the Assisting Hand Assessment (AHA). The AHA was developed by Lena Krumlinde-Sundholm et al.,^{11,12} using the Rasch model, and also has its own official translation into French.¹⁶ The AHA measures and describes how effectively children with unilateral disability use their affected hand in bimanual activity performance. This tool is valid for children between 18 months and 12 years with brachial plexus palsy or CP hemiplegia. Its reliability is high for the total score, according to both intra-rater (CIC 0.99) and inter-rater (CIC 0.98) evaluations. The final score is reported as a percentage score, with high scores reflecting the best levels of performance. This score, of ordinal level, is then converted into an interval score, and expressed on a logits-based scale, from 0 to 100 AHA-units.¹⁷ For children over 12 years old, an AHA research version was used, based on observation of functional activities with the same scoring criteria.

Children were assessed by an AHA-certified (course and certification procedure obligatory) occupational therapist, experienced in using MUUL.

- Evaluation of synkinesis in the affected hand and in the healthy hand was performed during the Box and Block test

(BBT), used for both upper limbs alternatively. This test is normed for children from 6 years old.¹⁸ It was thus used systematically for children over 6 years, and sometimes also for younger children when their involvement allowed it. A qualitative and quantitative evaluation of synkinesis inspired from Largo model¹⁹ was made by observing the BBT. The term “synkinesis” includes different forms of associated movements, but we chose to focus here on the hands, and distinguished mirror movements, i.e. symmetrical contralateral movements, and tonic synkinesis, i.e. specific tonic posture of the contralateral arm/hand. There is indeed little data available in literature about synkinesis in CP children, and even less about how to assess them. Synkinesis is a regular phenomenon in healthy children: mirror movements are important in healthy children around 6–8 years old, and decrease considerably around 9–10 to disappear at 12. As for tonic synkinesis, it can be found at each age in healthy people.²⁰ Mirror movements are frequent in hemiplegic CP children.^{21–23} Moreover, some authors have shown that synkinesis duration during tests¹⁹ presented a high inter-individual variability for children between 5 and 7 years old, but decreases considerably in healthy subjects for simple tasks, such as repetitive movements. Woods and Teuber scoring system for mirror movements²² was interesting, but not sufficient to take into account the different kinds of associated movements, as it does not highlight tonic synkinesis. Moreover, we wanted to distinguish not only the kind of synkinesis, but also its duration. The BBT, which is based on a simple and repetitive task, seemed thus to be relevant to detect synkinesis in PC children. It requires skilled purposeful movements of one hand with finger movements (to grasp the cube) and also movements of the more proximal limb (to move the cube to the other part of the box), which is interesting as these types

of movements are sometimes reported to be controlled from both the ipsilateral and contralateral hemispheres.²³ Observation of synkinesis in the healthy hand was made while the affected hand was used for the BBT, and observation of synkinesis in the affected hand was made while the healthy hand was used for the BBT. As we did not have any specific tool to assess synkinesis in such a CP children group, we based our evaluation on the Largo assessment method.¹⁹ Synkinesis was thus described with its type (mirror movements or tonic synkinesis), and two scores: one for intensity (varying between 0–1–2–3), and one for duration (varying from 0–5–10) during the entire BBT task. Fig. 1 presents evaluation criteria for this scale.

2.3. Statistical analyses

Analyses were performed using SPSS 17.0 Software (SPSS Inc., Chicago, IL, USA). Quantitative variables were described through their means, standard deviation, minimum and maximum. Qualitative variables were described through their frequency.

Spearman’s rank order correlation test was used to investigate the relationship between nominal variables, MUUL and AHA. Differences were considered significant when $p < 0.05$.

The relationship between unimanual capacity and bimanual performance is characterized by a linear regression. Three variables were entered into the equation. A two-block model was kept. For the block made of more than one variable, the ascending method was kept.

The link AHA-MUUL is also characterized by a linear regression. Three variables were entered into the equation. A two-block model was kept. For the block made of more than one variable, the ascending method was kept.

Type	Mirror movements	Tonic syncinesia
Intensity	0 = no syncinesia	0 = no syncinesia
	1 = light syncinesia For example, light thumb movements, or movements of thumb and fingers in a very small range of motion	1 = light syncinesia Increase of distal tonus (thumb, fingers and wrist possibly)
	2 = moderate syncinesia Important syncinesia, but not in a range equivalent to contralateral movement. For example, clear syncinesia in thumb, but fingers keep flexed.	2 = moderate syncinesia Clear increase of tonus, including elbow, wrist and fingers
	3 = high syncinesia Important syncinesia, with a big range of motion in fingers and thumb	3 = high syncinesia Clear increase of tonus including the whole upper limb (with for example clear abduction/external rotation)
Duration	0 = no syncinesia Includes also children who initiate the trial with one or two mirror movements, which disappears afterward.	0 = no syncinesia Includes also children who present an only brief tonic diffusion at the beginning of the trial
	5 = syncinesia during half of the trial	5 = syncinesia during half on the trial
	10 = syncinesia all trial long	10 = syncinesia all trial long

Fig. 1 – Evaluation criteria of the scale used to assess synkinesis, inspired from Largo.

3. Results

71 hemiplegic children were included in the study, including 45 with right hemiplegia and 26 with left hemiplegia (Table 1). 62 of them presented antenatal etiology, and 9 postnatal (encephalitis during the first year of life, stroke before 2 years old). Results of MRI were not available for 35% of our children, and different types and extensions of brain lesions were found in the other 65%, classified accordingly to Krägeloh-Mann and Horber²⁴ as presented in Table 1. There were 35 boys and 36 girls. The average age was 8 years and 6 months (from 4 to 18 years old). Spastic forms were predominant (86%, against 14% of spastic-dyskinetic forms). Distribution of MACS levels varied between I and III (45 children level I, 25 level II and 1 level III). Distribution of GMFCS varied from I to IV (47 children level I, 14 level II, 6 level III and 4 level IV).

Melbourne scores ranged between 18 and 98% (68.5% in average). AHA scores ranged between 16 and 83% (56.2% in average).

Synkinesis was observed in most of the hemiplegic children: 77% had syncinesia in the affected hand when they used their healthy hand, with mostly tonic synkinesis (89%) of weak intensity (mean result < 2 on Largo scale) but important duration (mean result 9.5/10); 65% had synkinesis in the healthy hand while using the affected one, with mostly mirror movements (91%) of weak intensity (mean result < 2) but important duration (mean result 9/10).

Table 2 presents the results of correlations between unimanual capacities and bimanual performance, including the impact of age, type of hemiplegia and synkinesis in hemiplegic children. Bimanual performance (AHA) was highly correlated to unimanual capacities, with a very high correlation to MUUL ($r = 0.87$, $p < 0.01$) as shown by Fig. 2. Capacity-performance link (MUUL score-AHA score) was highly correlated to AHA ($r = 0.868$, $p < 0.01$) and MUUL ($r = 0.999$, $p < 0.01$) and was weakly but significantly correlated to age ($r = 0.28$, $p < 0.05$): the older the child, the wider the gap between MUUL and AHA. No significant correlation was found between Melbourne-AHA gap and the side of hemiplegia. Neither

unilateral capacities (MUUL) nor bimanual performance (AHA) were correlated to the presence, the type or the intensity of synkinesis, but some correlation were found while looking specifically at duration of synkinesis. Duration of synkinesis while using the dominant hand was correlated to capacities ($r = -0.373$, $p < 0.05$) and duration of synkinesis while using the assisting hand was correlated to the link capacity-performance ($r = 0.422$, $p < 0.05$).

The linear regression model used to explain the variations of bimanual performance (Table 3) showed that 70% of AHA score is explained by Melbourne score, and confirmed that synkinesis did not interfere in the model.

The linear regression model used to explain the variations of the link between capacities and bimanual performance (Table 4) showed that 60% of the gap AHA-MUUL is explained by Box and Blocks test in the assisting hand, and 10% is explained by the duration of synkinesis while using the assisting hand.

4. Discussion

This work focuses on the link between unimanual capacities (MUUL) and bimanual performance (AHA) in a group of 71 CP hemiplegic children, and on the impact of synkinesis in the affected hand or in the healthy hand.

Regarding the link between bimanual performance (AHA) and unimanual capacities of the affected hand (MUUL), our results show that there is a very high correlation ($r = 0.871$) between capacities of the affected hand in test situations, as scored by the MUUL, and the real use of these capacities in spontaneous bimanual activities, as scored by the AHA (link capacity-performance). This statistical correlation supports clinical practice, where many therapeutic interventions aim to improve unimanual capacities to influence performance in bimanual activities. Admittedly, comparison between Melbourne score and AHA score can be considered as a questionable method, as these two tools do not measure the same thing. Moreover, MUUL and AHA items are not similar, and items quantification is also different. However, they are two valid tests, used for many studies, and used to support and justify therapeutic actions. Besides, it seems interesting to compare these scores, as far as Melbourne capacity score ranges from 0% (for complete incapacity) to 100% for a "normal" capacity; and AHA performance score ranges from 0 (for complete inefficiency of use of the assisting hand in bimanual activities) to 100 AHA-units for a complete efficiency of use of the assisting hand as a non-dominant hand. This very high relationship between capacities in test situations (MUUL) and real use of these capacities (AHA) confirms literature data, where very significant correlation has been found between analytical parameters (range of motion, hypertonia), Melbourne scores, and AHA scores.^{25,7}

However, the mere presence of a link between capacity and performance does not mean that performance is equivalent to capacity, which would mean that the child uses his maximal capacities in current practice. There is indeed always a gap between Melbourne and AHA, and our study joins literature regarding this point.⁷ This is particularly obvious for the grasp and release items. During the Melbourne test, the child is

Table 1 – Demographics of children included in the study.

Characteristics	Distribution (n = 71)
Age, mean (SD), range	8,5 ans (3.5), 4–18 ans
Sex, male/female, n(%)	35 (49.3)/36 (50.7)
Side of hemiplegia	45 right (63.4%), 26 left (36.6%)
MACS	45 level I, 25 level II, 1 level III
GMFCS	47 level I, 14 level II, 6 level III, 4 level IV
Etiology	62 ante-natal, 9 postnatal
Extension of brain lesions	35 unilateral, 10 bilateral, 1 Normal; 25 unknown (35%)
Type of brain lesions	21 Cortical or deep grey matter lesions 14 Periventricular White Matter lesions 7 Brain maldevelopments 3 Miscellaneous 1 Normal 25 unknown (35%)

Table 2 – Results of correlations between unilateral capacity and bimanual performance, age, type of hemiplegia, synkinesis in CP hemiplegic children.

	Age	Type of hemiplegia	Etiology	Synkinesis while using Assisting Hand	Synkinesis while using Dominant Hand	Synkinesis Duration while using Assisting Hand	Synkinesis Duration while using Dominant Hand	MUUL	AHA
Gap AHA-MUUL	0.288 ^b	0.06	0.235	0.056	0.221	0.422 ^b	0.265	0.999 ^a	0.868 ^a
AHA	-0.004	0.241 ^b	-0.136	-0.048	-0.04	-0.264	-0.175	0.871 ^a	
MUUL	0.096	0.244 ^b	-0.219	-0.058	-0.096	-0.280	-0.373 ^b		0.871 ^a

^ap<0.001, ^bp<0.05.

absolutely able to grasp a pencil on the table, and to release it precisely in a small container. In parallel, we observe during the AHA that the child always grasps pencils first with its dominant hand to give them to its assisting hand, and always releases them to the dominant hand, because it is more efficient in bimanual activities, even if the child would have been able to do it directly on the table. However, grasp/release capacity from and to the table is probably too costly, requiring for example visual control or specific attention to overcome associated troubles ... and if one capacity is too costly, it cannot be used regularly and efficiently in real life. There is thus almost consistently a real gap between what the child is able to do (capacity) and what he really does in daily life (performance).

The gap between capacity and performance is significantly higher in the high-abled children, with high MUUL scores

($r = 0.999, p < 0.01$) and high AHA scores ($r = 0.868, p < 0.01$). This can be probably explained partly by the fact that grasp/release capacity must really be under control to be easily used in bimanual performance. And it is also coherent with our clinical observations, where the children who present poor upper limb function are often obliged to use little which they have. Indeed, children who do not have grasping capacities but only capacities of stabilizing by press or support, are forced to use these capacities when activities require bimanual interactions. On the other side, children who have grasping capacities, can perform bimanual activities by using only capacities of stabilizing by press or support.

Our results reveal also that the gap between capacity and performance is correlated to age. Yet, our results also show that neither bimanual performance (AHA) nor unimanual capacity (MUUL) is correlated to age. Regarding the MUUL, we

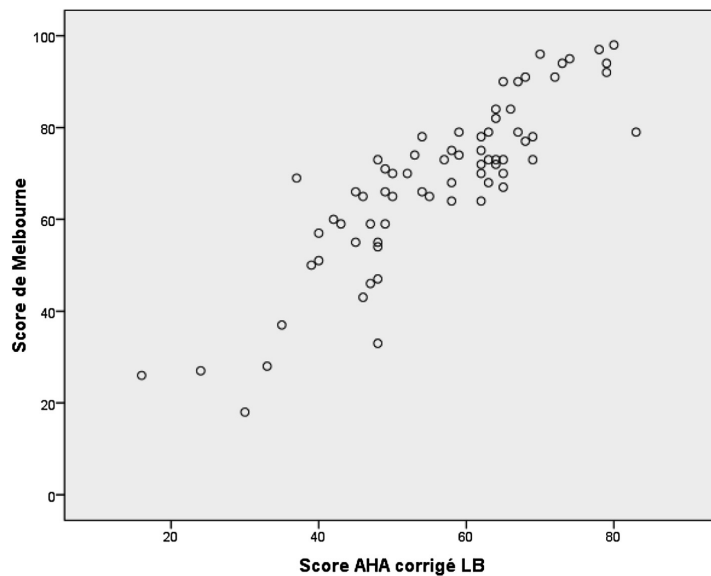


Fig. 2 – Box plot of correlations between bimanual performance (AHA-units score) and unimanual capacities (Melbourne score).

Table 3 – Results of multiple regression analysis for children with hemiplegia to explain AHA variations.

Model	Standardized coefficients				R ² (%variance)
	β	t	Significance	95% CI for β	
MUUL	0.836	11.0	<0.001	0.533–0.746	70.0

have used in this study the first version of Melbourne test and, as described in the test manual, a young child (5 years old) can obtain 100% as well as a 15 year-old. Absence of correlation therefore only shows that our population was well representative of different capacity levels at different ages. Absence of correlation between age and bimanual performance (AHA) was on the other hand less predictable. Indeed, Holmfur and colleagues²⁶ observed a natural progression of AHA scores in a group of 43 hemiplegic children. One should specify, however, that this follow-up study stops when children are 8 years old, and many children had already reached a plateau phase around the age of 3. In our group, children were aged between 4 and 18 years. We can understand that hemiplegic children learn how to use their affected hand during their first years. They do experiments, and try out situations where this is efficient to use the assisting upper limb as weight or support, or situations where this is more efficient to stabilize objects with grasp, etc. In fact, they acquire strategies of use of the assisting hand, depending on activities. This could explain the early progression of these children, as shown by Holmfur.²⁶ Sakzewski,⁷ for her part, does not report any influence of age on bimanual performance, in a group of CP children aged from 5 to 17. Her results are in line with ours, for a similar age group. We can then think that children, while ageing, « learn » how not to use their affected hand; they develop little by little other strategies, giving up using their affected hand when it is not efficient enough. There would be as a learned non-use effect,²⁷ by using more efficient strategies. Hypothesis of learned non-use appearance is supported by the correlation found between age and capacity-performance gap (MUUL-AHA): in our group, the older the child, the bigger the gap between MUUL and AHA, whereas AHA and MUUL are not individually correlated to age.

This learned non-use effect can be also supported by another finding, as the gap MUUL-AHA tended to be significantly correlated to the kind of lesion (ante- or post-natal, $r = -0.23$, $p = 0.05$): the later the lesion, the smaller the gap, as if the child had been used to collaborating with both hands in bimanual activities. These observations are interesting and seem to be in favor of a regular stimulation, to encourage the child to use its capacities in the bimanual activities, without letting the non-use settle down. This supports early intervention among these children, which can now take place as

new assessments for infants are being developed, to detect the asymmetry of use.²⁸

Our study also highlights that the capacity-performance gap is not correlated to the side of hemiplegia. Yet, we noted a weak but significant correlation ($r = 0.241$ $p < 0.05$) between bimanual performance (AHA) and hemiplegia side, with right-hemiplegic children on average more efficient in bimanual activities than left-hemiplegic children. The tools used in this study (MUUL and AHA) do not aim to evidence specifically difficulties of motor planning, for example. MUUL items were specifically defined to avoid the bias of cognitive functions impact on manual function, by focusing on simple movements, where motor components are majority. The test protocol allows adapting instructions to the child's cognitive capacities, as the aim is to observe motor components of movement, whatever the means to obtain it. By contrast, as AHA evaluates the efficiency of use of the assisting hand in bimanual performance, it takes into account functional aspects which are not linked to motor function: this is the case for the "Initiates use", "Proceeds" and "Changes strategy" items. Thus, the AHA only can reflect these planning aspects; our results, however, are in contradiction with literature, as we find higher bimanual performance in right hemiplegic children. It was indeed demonstrated, in adult stroke, that brain left hemisphere damage causes difficulties in motor planning with dysfunction in both upper limbs. In right hemiplegic children, Steenberger and colleagues²⁹ underline that motor planning difficulties are probably linked to motor imagery alteration, that is to say, difficulties to imagine an action before doing it.³⁰ However, in Sakzewski's study,⁷ the authors do not mention any significant difference in bimanual performance between right and left hemiplegia in their group of CP children. In our group, we had more right- than left-hemiplegic children (63%–37%), but this disproportion is also found by Sakzewski⁷ (57%–43%) and Feys⁵ (58.5%–41.5%). Finally, despite potential motor planning difficulties, right-hemiplegic children in our group were quite efficient in bimanual activities (AHA) without impact on the capacity-performance link. Potential sensory troubles could explain that left-hemiplegic children obtain on average lower MUUL scores and AHA scores than right-hemiplegic children. Even if Sakzewski⁷ does not report any significant difference in bimanual performance between right and left hemiplegia, she notes a better sensory discrimination in children with right hemiplegia. Unfortunately, in our study, sensory tests were too inaccurate and a more precise analyze could have allowed us to highlight sensory troubles confirming this hypothesis. This positive correlation between bimanual performance and right hemiplegia is, however, very moderate ($r = 0.241$) and caution will be necessary for any conclusions to be made.

Table 4 – Results of multiple regression analysis for children with hemiplegia to explain variations of AHA-MUUL gap.

Model	Standardized coefficients				R ² (%variance)
	β	t	Significance	95% CI for β	
Synkinesis duration while using assisting hand	0.341	-2.322	0.025	3.134 – 0.219	9.5
Box & Block assisting hand	0.787	7.267	0.000	-0.616 – -1.091	60.0

Regarding the impact of synkinesis, our results show that neither the presence of synkinesis, nor its type, nor its intensity have an impact on unilateral capacities (MUUL), bimanual performance (AHA) or on the capacity-performance link. The only aspect of synkinesis that seems to have an impact, is its duration, which is maybe an evidence of its importance. We find interesting results while looking specifically at synkinesis duration. Duration of synkinesis while using the dominant hand was correlated to capacities ($r = -0.373$, $p < 0.05$) and duration of synkinesis while using the assisting hand was correlated to the link capacity-performance ($r = 0.422$, $p < 0.05$).

Most children in our group had antenatal lesions. Holmström's recent work³¹ shows the link between manual function and kinds of corticomotor projections organization; contralateral motor projections allude to better manual function, and ipsilateral motor projections are more likely to be associated with medium or poor manual function. Staudt³² underlines that contro-manual synkinesis while using the affected hand is not necessarily linked to ipsilateral projections, but can represent a phenomenon of non-specific motor "diffusion" in patients with severe motor impairment. On the contrary, this author also mentions that synkinesis in the affected hand while using the healthy hand seems to be linked with ipsilateral projections. This is interesting to see that our results support these observations: all CP children with antenatal lesions in our group presented synkinesis in the affected hand while using the healthy hand, and we find a significant correlation between capacities (MUUL) and duration of synkinesis while using the dominant hand: the longer the synkinesis, the lower the MUUL. On the other side, we did not find any significant correlation between capacities and synkinesis while using the affected hand.

At the origin of this study, we thought that bimanual performance would be altered by synkinesis. This idea came from our clinical observations, where some children with very important mirror movements did not assist with their affected hand in bimanual activities, although this hand had quite good capacities. Many common bimanual activities (e.g. opening a plastic box, cutting with fork and knife, buttoning trousers ...) require not only activation of appropriate motor sequences, but also inhibition of involuntary, extraneous movements. Perfect bimanual performance requires independent control of both hands, and is likely to be hampered by mirror movements. This was highlighted by Kuhtz-Buschboeck and al.,³³ who found that mirror activity hampered bimanual skills, when they observed how children could assist with their non-dominant hand in six bimanual tasks. As synkinesis was found to impact bimanual capacities, we logically thought that it would impact also bimanual performance. But this hypothesis is not directly verified by our results. Indeed, if we look only at AHA score, we find that it is not correlated to any aspects of synkinesis. And the linear regression model used to explain the variations of bimanual performance (Table 3) shows that 70% of AHA score is explained by Melbourne score, and confirms that synkinesis does not interfere in the model.

But if we look at the impact of synkinesis on the link between AHA score and MUUL score, we find that this capacity-performance link is significantly correlated to the duration of synkinesis while using the assisting hand ($r = 0.422$, $p < 0.05$);

the longer the synkinesis, the bigger the gap between MUUL and AHA. The linear regression model used to explain the variations of the link between capacities and bimanual performance confirms this aspect (Table 4), and shows that 60% of the gap AHA-MUUL is explained by the result of Box and Blocks test in the assisting hand, and 10% is explained by the duration of synkinesis while using the assisting hand. The high impact of Box and Blocks test is not surprising, as it reflects the capacities of the assisting hand. But this is really interesting to show the impact of synkinesis: this really seems to prevent the child from using its best capacities in bimanual performance, as it is hard to dissociate both hands and to keep them under control during bimanual tasks. The biggest gap between unimanual capacities and bimanual performance is thus found in high-abled children who present persistent synkinesis. Admittedly, the low-abled children are indeed often more paretic, and the use of the assisting hand to stabilize the objects by press or support, is probably less disturbed by tonic synkinesis than the use of the assisting hand to stabilize objects by grasp.

In Auld study conclusions,⁸ we read that 33% of AHA variance is explained by the presence of spatial tactile deficiency. In Sakzewski study,⁷ we read that MUUL and stereognosis accounted for 75% of the variance in AHA logit-scores. Our study completes these data by underlining that synkinesis accounts for 10% of the variance of the gap between capacities and bimanual performance.

This finding is maybe worth to explore further for orienting treatments. Some therapeutic approaches insist on suppressing mirror activity. Kuhtz-Buschboeck and al.³³ explain that some hemiplegic children could suppress mirror activity to some extent. However, strength and rhythm of the intended movements were altered as well. Focusing attention to suppress mirror activity interfered with the voluntary motor commands. It is therefore questionable whether it is worth paying attention to mirror movements when aiming to improve bimanual performance. Brain plasticity at sensory level is less important than for other systems (motor function, language ...), as S1–S2 are very early predetermined³⁴; it seems therefore important to focus on therapeutic actions for motor capacities in the affected hand, but also directly for interactions between the healthy and the affected hand to get an increase of bimanual performance.

5. Conclusion

Our study confirms that there is a strong relationship between analytic capacities in test situation and real functional capacities (capacity-performance link) for assisting hand function in hemiplegic children. Therapeutic actions focusing on the increase of capacities can thus have an impact on real use of assisting upper limb in bimanual performance, and this supports the use of therapeutics, such as botulinum toxin injections,^{35–38} splints and orthosis,^{39–41} as well as rehabilitation methods, such as the Modified Constraint-Induced Therapy,^{28,42} or programs based on intensive bimanual training (HABIT - Hand-Arm Bimanual Intensive Training)⁴³ or more recent methods based on mirror neurons discovery.⁴⁴

Multiple linear regression shows that MUUL (unimanual capacities) contributes for 70% of AHA variance (bimanual

performance). Some authors have demonstrated the impact of stereognosis on bimanual performance variance; our study shows that synkinesis accounts for 10% of the variance of the gap between capacities and bimanual performance. This highlights the fact that it is not only important to look at bimanual performance, but also at the link between bimanual performance and unimanual capacities.

The relation between unimanual capacities and bimanual performance is complex; better understanding will directly influence treatment planning and result analysis for CP children, in order to ultimately achieve better participation.

Conflict of interest

No conflict of interests.

Acknowledgments

Thanks to the Association de Recherche Médicale du Centre des Massues, for its financial help. Thanks to all occupational therapists for collaborating in gathering data.

Thanks to Samuel Deleuze for providing language help.

REFERENCES

- Wagner LV, Davids JR. Assessment tools and classification systems used for the upper extremity in children with cerebral palsy. *Clin Orthop Relat Res* 2012;470:1257–71.
- Organisation Mondiale de la Santé. *Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé*. 2001.
- Sakzewski L, Ziviani J, Abbott DF, MacDonell RA, Jackson GD, Boyd R. Participation outcomes in a randomized trial of 2 models of upper-limb rehabilitation for children with congenital hemiplegia. *Arch Phys Med Rehabil* 2011;92:531–9.
- Holsbeeke L, Ketelaar M, Schoemaker M, Gorter JW. Capacity, capability, and performance: different constructs or three of a kind? *Arch Phys Med Rehabil* May 2009;90.
- Van Eck M, Dallmeijer A, Voorman J, Becher J. Longitudinal study of motor performance and its relation to motor capacity in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2009;51:303–10.
- Feys H, Eyssen M, Jaspers E, Klingels K, Desloovere K, Molenaers G, De Cock P. Relation between neuroradiological findings and upper limb function in hemiplegic cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010;14:169–77.
- Sakzewski L, Ziviani J, Boyd R. The relationship between unimanual capacity and bimanual performance in children with congenital hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:811–6.
- Auld M, Boyd R, Moseley L, Ware R, Johnston L. Impact of tactile dysfunction on upper-limb motor performance in children with unilateral cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* April 2012;93.
- Randall MJ, Johnson LM, Reddihough DS. *The Melbourne assessment of unilateral upper limb function: test administration manual*. Melbourne: Royal Children's Hospital; 1999.
- Randall MJ, Reddihough DS, Cralin J. The development of the Melbourne assessment of unilateral upper limb function: a quantitative test of quality of movement in children with neurological impairment. *Dev Med Child Neurol* 1999;41(80):30.
- Krumlinde-Sundholm L, Eliasson AC. Development of the assisting hand assessment: a Rasch-built measure intended for children with unilateral upper limb impairments. *Scand J Occup Ther* 2003;10:16–26.
- Krumlinde-Sundholm L, Holmefur M, Kottorp A, Eliasson AC. The assisting hand assessment: current evidence of validity, reliability, and responsiveness to change. *Dev Med Child Neurol* 2007;49:259–64.
- Eliasson A, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, et al. The manual ability classification system (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006;48:549–54.
- Palisano R, Hanna S, Rosenbaum P, et al. Validation of a model of gross motor function for children with cerebral palsy. *PhysTher* 2000;80:974–85.
- Bard R, Chaléat-Valayer E, Combey A, Bleu PE, Perretant I, Bernard JC. Upper limb assessment in children with cerebral palsy: translation and reliability of the French version for the Melbourne unilateral upper limb assessment (test de Melbourne). *Ann Phys Rehabil Med* 2009;52:297–310.
- Romein E, Bard R. Comment mesurer le retentissement d'un traitement en situation écologique par une évaluation fiable de la fonction manuelle chez les enfants présentant une atteinte unilatérale : le Assisting Hand Assessment (AHA). *Mot Cérébrale* 2010;31:111–8.
- Krumlinde-Sundholm L. Reporting outcomes of the assisting hand assessment: what scale should be used? *Dev Med Child Neurol* 2012;54(9):807–8.
- Mathiovetz V, Federman S, Wiemer D. Box and block test of manual dexterity: norms for 6–19 year olds. *CJOT* 1985;52(5):241–5.
- Largo RH, Caffisch JA, Hug F, Muggli K, Molnar AA, Molinari L. Neuromotor development from 5 to 18 years. Part II: associated movements. *Dev Med Child Neurol* 2001;43:444–53.
- Barral J, Albaret JM, Hauert CA. Des syncinésies aux mécanismes d'inhibition chez l'enfant. *Thérapie Psychomotrice – Recherches* 2009;157.
- Cao Y, Vikingstad EM, Huttenlocher PR, Towle VL, Levin DN. Functional magnetic resonance studies of the reorganization of the human hand sensorimotor area after unilateral brain injury in the perinatal period. *Proc Natl Acad Sci USA* 1994, 91, 9612–9616.
- Nass R. Mirror movement asymmetries in congenital hemiplegia; the inhibition hypothesis revisited. *Neurology* 1985;35:1059–62.
- Woods BT, Teuber HL. Mirror movements after childhood hemiparesis. *Neurology* 1978;28:1152–8.
- Krägeloh-Mann I, Horber V. The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2007;49:144–51.
- Braendvik AM, Gelvrum AK, Vereijken B, Roelvelid K. Relationship between neuromuscular body functions and upper extremity activity in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010;52(2):29–34.
- Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L, Bergstrom J, Eliasson AC. Longitudinal development of hand function in children with unilateral cerebral palsy. *Dev Child Neurol* 2009;52(4):352–7.
- Taub E, Uswatte G, Mark VW, Morris DM. The learned nonuse phenomenon: implications for rehabilitation. *EuraMedicophys* 2006;42(3):241–56.
- Eliasson AC, Shaw K, Berg E, Krumlinde-Sundholm L. An ecological approach of constraint induced movement therapy for 2-3-year-old children: a randomized control trial. *Res Dev Disabil* 2011 Nov–Dec;32(6):2820–8.
- Steenbergen B, Verrel J, Gordon A. Motor planning in congenital hemiplegia. *Disabil Rehabil* 2007;29:13–23.

30. Mutsaerts M, Steenbergen B, Bekkering H. Impaired motor imagery in right hemiparetic cerebral palsy. *Neuropsychologia* 2007;**45**:853–9.
31. Holmström L, Vollmer B, Tedroff K, Islam M, KePersson J, Kits A, Forssberg H, Eliasson AC. Hand function in relation to brain lesions and corticomotor-projection pattern in children with unilateral cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010;**52**:145–52.
32. Staudt M, Gerloff C, Grodd W, Holthausen H, Niemann G, Krägeloh-Mann I. Reorganization in congenital hemiparesis acquired at different gestational ages. *Ann Neurol* 2004;**56**:854–63.
33. Kuhtz-Buschboeck J, Krumlinde-Sundholm L, Eliasson AC, Forssberg H. Quantitative assessment of mirror movements in children and adolescents with hemiplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2000;**42**:728–36.
34. Juenger H, de Haan B, Krägeloh-Mann I, Staudt M, Karnath HO. Early determination of somatosensory cortex in the human brain. *Cereb Cortex* 2011 Aug;**21**(8):1827–31.
35. Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, Berveck S, Borggraefe I. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010 Jan;**14**(1):45–66.
36. Hoare B, Imms C, Carey L, Wasiak J. Constraint-induced movement therapy in the treatment of the upper limb in children with hemiplegic cerebral palsy: a Cochrane systematic review. *Clin Rehabil* 2007 Aug;**21**(8):675–85.
37. Lukban MB, Rosales RL, Dressler D. Effectiveness of botulinum toxin A for upper and lower limb spasticity in children with cerebral palsy: a summary of evidence. *J Neural Transm* 2009;**116**(3):319–31.
38. Hoare BJ, Wallen MA, Imms C, Villanueva E, Rawicki HB, Carey L. Botulinum toxin A as an adjunct to treatment in the management of the upper limb in children with spastic cerebral palsy (update). *Cochrane Database Syst Rev* 2010;**20**(1):CD003469.
39. Kanellopoulos AD, Mavrogenis AF, Mitsiokapa EA, Panagopoulos D, Skouteli H, Vrettos SG, Tzanos G, Papagelopoulos PJ. Long lasting benefits following the combination of static night upper extremity splinting with botulinum toxin A injections in cerebral palsy children. *Eur J Phys Rehabil Med* 2009 Dec;**45**(4):501–6.
40. Louwers A, Meester-Delver A, Folmer K, Nollet F, Beelen A. Immediate effect of a wrist and thumb brace on bimanual activities in children with hemiplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2011;**53**:321–6.
41. Russo RN, Atkins R, Haan E, Crotty M. Upper limb orthoses and assistive technology utilization in children with hemiplegic cerebral palsy recruited from a population register. *Dev Neurorehabil* 2009 Apr;**12**(2):92–9.
42. Huang HH, Fetters L, Hale J, McBride A. Bound for success: a systematic review of constraint-induced movement therapy in children with cerebral palsy supports improved arm and hand use. *PhysTher* 2009 Nov;**89**(11):1126–41.
43. Gordon AM, Schneider J, Chinnan A, Charles J. Efficacy of a hand–arm bimanual intensive therapy (HABIT) in children with hemiplegic cerebral palsy: a randomized control trial. *Dev Med Child Neurol* 2007;**49**:830–8.
44. Sgandurra G, Ferrari A, Cossu G, Guzzetta A, Biagi L, Tosetti M, Fogassi L, Cioni G. Upper limb children action-observation training (UP-CAT): a randomised controlled trial in hemiplegic cerebral palsy. *BMC Neurol* 2011;**11**:80.

4. L'évaluation de la dimension personnelle et comportementale : le « Faire face » de l'enfant

La grande variabilité et la complexité des manifestations de la pathologie et des prises en charge thérapeutiques dans la PC font qu'il y a un risque important pour l'enfant d'être confronté à des douleurs, pour certains précocement dès la période néonatale (séjour en réanimation néonatale)¹³². Les douleurs peuvent être liées aux déficiences et à ses conséquences (hypertonie, déformations osseuses) mais également aux prises en charge en kinésithérapie, aux appareillages, aux plâtres, aux chirurgies orthopédiques ou neuro-orthopédiques, aux traitements itératifs par injection de toxine botulinique, etc.,...

Malgré les preuves scientifiques en faveur de ces traitements pour une amélioration ou un maintien des capacités fonctionnelles, nous ne pouvons oblitérer la surcharge que ces traitements procurent en termes de contraintes et de désagréments (hospitalisations, augmentation des rééducations...), stress et agressions auxquels l'enfant doit faire face.

4.1. Généralités sur coping (faire face) et pédiatrie

Dans la Grèce antique, Hippocrate définit la maladie comme étant perçue comme une lutte du corps pour recouvrer sa santé. Charles Darwin¹³³ concrétise le modèle animal de l'adaptation à l'environnement, extrapolable à tous les êtres vivants, basé sur des comportements automatiques liés à la peur, la lutte pour la survie, le contrôle des phénomènes naturels tels que le froid, la chaleur, plaçant l'être vivant dans un perpétuel état de compétition et d'alerte continu.

Vers la fin du XX^e siècle, Lazarus (1978) et Folkmann (1984)¹³⁴ développent le concept selon lequel l'individu fournit des « efforts cognitifs et comportementaux pour maîtriser, réduire ou tolérer les exigences internes ou externes qui menacent ou dépassent ses ressources ». Ces efforts cognitifs et comportementaux sont regroupés sous le terme de « *coping* », (du verbe anglais « to cope » = « s'en sortir, faire face ». La définition de Lazarus et Folkman fait du coping un processus dynamique centré sur la pensée et sur l'action de la personne dans une situation spécifique. Le coping est basé sur le modèle de la psychologie du MOI (et non pas sur le modèle animal, se caractérisant par des comportements de fuite, d'attaque) et s'inscrit dans une démarche dynamique, volontaire, consciente. Il s'agit d'un processus plutôt que des traits de personnalité ou des capacités personnelles. Le coping ne vise pas à maîtriser le stress mais à diminuer, éviter, tolérer ou encore à accepter celui-ci.

La douleur, « expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, liée à une lésion corporelle »¹³⁵, a pour finalité d'avertir l'individu que l'intégrité de son organisme est menacée. La douleur, véritable « stresseur » induira une stratégie de coping¹³⁶, en partie en fonction :

¹³² Carbajal R, Rousset A, Danan C et al. Epidemiology and treatment of painful procedures in neonates in intensive care units. *JAMA*. 2008; 300(1): 60-70

¹³³ Darwin C. L'origine des espèces. Paris, France: Éd. du Seuil ; 2013. 513 p.

¹³⁴ Lazarus RS, Folkman S. Stress, Appraisal, and Coping. Springer; 1984

¹³⁵ Merskey H. The definition of pain. *Eur Psychiatry*. 1991;6(4): 153-9.

- des caractéristiques de l'individu (ses croyances, son endurance au stress, sa propension à l'anxiété) ;
- de variables environnementales (les caractéristiques de la situation douloureuse, le soutien social et le lien affectif, les informations relatives à la situation menaçante).

Concernant les croyances : elles se développent progressivement chez les patients en rapport avec les expériences personnelles, du fait de l'aspect chronique ou répété de la douleur et des conséquences néfastes qu'elle engendre. Elles peuvent aussi être culturellement véhiculées (« *la douleur c'est la preuve qu'il travaille bien en kinésithérapie* » par exemple ...). Leur fonction est de permettre au patient de donner du sens à l'expérience douloureuse, de formuler des idées sur la cause de la douleur et la manière dont il pense qu'elle devrait être traitée. Lorsque ces croyances sont parasitées par des distorsions cognitives, elles prennent un aspect plus ou moins erroné qui les rend décalées par rapport à la réalité. Elles jouent donc un rôle important dans l'expérience douloureuse. De nombreuses recherches ont montré que les stratégies utilisées pour faire face à une douleur chronique chez l'adulte et chez l'enfant jouent un rôle majeur dans l'ajustement des patients à leur pathologie, en termes de détresse émotionnelle, de handicap, et de qualité de vie¹³⁷.

Les différents types de stratégies de faire face à la douleur en pédiatrie ont été largement étudiés dans la littérature chez les enfants dit « typiques »^{138,139,140}. Les stratégies actives ou positives classiquement retrouvées chez les enfants sont :

- la distraction : « je joue à un jeu » « je joue avec ma peluche », « je lis un livre » ...
- l'auto-instruction cognitive : « je me dis que ça va aller », « je me dis d'être courageux »...
- la résolution de problèmes : « je demande un médicament », « je frotte l'endroit douloureux »...

Ces stratégies actives aident les enfants à gérer la douleur de façon plus efficace que les stratégies passives qui sont :

- le catastrophisme : « je pleure ou je crie », « je pense que ça ne peut qu'empirer »...
- l'impuissance : « je pense que je ne peux rien faire pour arrêter ma douleur »
- la recherche de soutien social : « je demande à quelqu'un de comprendre combien j'ai mal ».

Ces stratégies sont dysfonctionnelles car ne sont pas centrées sur la problématique et augmentent les conséquences négatives associées à la douleur^{134, 135}.

D'autres auteurs ont mis en évidence que les stratégies de faire face à la douleur chez les enfants évoluent avec l'âge¹⁴¹. Les enfants plus jeunes utilisent de nombreuses stratégies (recherche de soutien social notamment) et les enfants plus âgés ont tendance à utiliser des stratégies cognitivement plus exigeantes comme l'auto-instruction cognitive¹⁴² et la recherche d'efficacité (stratégies centrées sur le problème) qui témoigne à la fois d'une compréhension du phénomène douloureux et d'un gain d'autonomie dans la

¹³⁶ Jensen MP, Turner JA, Romano JM, Karoly P. Coping with chronic pain: a critical review of the literature. *Pain*. 1991;47(3): 249-83

¹³⁷ Hermann C, Hohmeister J, Zohsel K, Ebinger F, Flor H. The assessment of pain coping and pain-related cognitions in children and adolescents: current methods and further development. *J Pain* 2007; 8(10): 802-13

¹³⁸ Bennett-Branson SM, Craig KD. Postoperative pain in children: Developmental and family influences on spontaneous coping strategies. *Can J Behav Sci Can Sci Comport* 1993; 25(3): 355-83

¹³⁹ Pillai Riddell RR, Badali MA, Craig KD. Parental judgements of infant pain: importance of perceived cognitive abilities, behavioural cues and contextual cues. *Pain Res Manag* 2004; 9(2): 73-80

¹⁴⁰ Thastum M, Herlin T, Zachariae R. Relationship of pain-coping strategies and pain-specific beliefs to pain experience in children with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2005; 15; 53(2): 178-84.

¹⁴¹ Van Cleve L, Bossert E, Beecroft P, Adlard K, Alvarez O, Savedra MC. The pain experience of children with leukemia during the first year after diagnosis. *Nurs Res*. 2004; 53(1): 1-10

¹⁴² Lynch AM, Kashikar-Zuck S, Goldschneider KR, Jones BA. Psychosocial risks for disability in children with chronic back pain. *J Pain*. 2006; 7(4): 244-51.

gestion de la situation (prendre un médicament ...). Surtout, il a été démontré que l'étude systématique des stratégies de faire face à la douleur peut contribuer à la compréhension des différences individuelles, observées dans les réponses des patients aux traitements pharmacologiques et aux thérapies cognitivo-comportementales¹⁴³. Ainsi la prise en compte des stratégies de faire face devrait être systématique dans tout projet thérapeutique en pédiatrie, et ce d'autant plus que la pathologie est chronique.

4.2. Les stratégies de faire face à la douleur des enfants PC

Pour la majorité de ces enfants PC, les douleurs seront répétées dans l'enfance et l'adolescence et parfois chroniques. Dans l'étude Européenne multicentrique sur les douleurs de l'enfant PC¹⁴⁴, les auteurs rapportent une prévalence de douleur auto-estimée dans la semaine précédente à 60 % chez les enfants PC et celle de la douleur évaluée par les parents dans le mois précédent à 73 %.

De nombreuses études sont rapportées sur la douleur de l'enfant PC pour l'amélioration :

- Des procédures et outils d'évaluation des douleurs.
- De la prise en charge dans le cadre du handicap.
- De la prise en charge des douleurs induites par les traitements avec de nombreuses recommandations validées¹⁴⁵.

Toutefois, les stratégies de coping des enfants PC face à la douleur n'ont jamais été étudiées ; or il s'agit d'une évaluation fondamentale pour garantir l'adhésion et ainsi les résultats des injections de TB, mais également pour repérer les stratégies dysfonctionnelles et favoriser les compétences de l'enfant.

Nous avons proposé un travail sur ces stratégies de coping chez l'enfant PC.

¹⁴³ Varni J, Waldron SA, Gragg RA, Rapoff MA, Bernstein BH, Lindsey C.B. and Newcom MD. Development of the Waldron/Varni Pediatric Pain Coping Inventory. *Pain* 67, 141-150, 1996

¹⁴⁴ Parkinson KN, Gibson L, Dickinson HO, Colver AF. Pain in children with cerebral palsy : a cross-sectional multicentre European study. *Acta Paediatrica* 2010;99:446-451

¹⁴⁵ Haute Autorité de Santé. Évaluation et stratégies de prise en charge de la douleur aiguë en ambulatoire chez l'enfant de 1 mois à 15 ans [Internet]. 2000. Disponible sur: http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272030/fr/

Emmanuelle Chaléat-Valayer, Fabienne Roumenoff, Rachel Bard-Pondarré, Christell Ganne, Stéphane Verdun, Aurélie Lucet, Jean-Claude Bernard.

Pain coping strategies in children with cerebral palsy.

Submitted in *Dev Med and Child Neurol* 2018 DMCN-OA-18-04-0251

Résumé

Objectif : Décrire les stratégies de faire face à la douleur et leur évolution au sein d'une population d'enfants et adolescents présentant une paralysie cérébrale.

Matériel et méthodes : Les patients ont été recrutés dans deux centres de rééducation pédiatriques en France; le questionnaire PPCI-F (Pediatric Pain and Coping Inventory – french) qui évalue la fréquence d'utilisation de 4 grands types de stratégies de faire face à la douleur (Recherche de support social, Auto-instruction cognitive, Distraction et Recherche d'efficacité) et le questionnaire SPQ (Structured Pain questionnaire) ont été renseignés au travers d'un entretien semi-dirigé par un professionnel expérimenté.

Résultats : 142 patients ont été inclus (âge médian: 12, 5-19 ans ; 57% garçons). Les moyennes obtenues aux 4 échelles factorielles du PPCI-F sont plus basses pour les enfants PC en comparaison aux enfants typiques (Recherche de support social : M = 12.47 vs 12.85, $p=0.24$ – Auto-instruction cognitive : M = 9.38 vs 10.90, $p=0.00018$ – Distraction : M = 4.89 vs 7.00, $p<0.0001$ – Recherche d'efficacité : M = 4.43 vs 5.19, $p=0.00019$). Les stratégies de coping utilisées par les enfants PC varient en fonction de l'âge (diminution de la recherche de support social – $p=0.0022$, augmentation de l'auto-instruction cognitive - $p<0.0001$, mais stabilité de la recherche d'efficacité et de distraction). Ces stratégies sont impactées par le niveau fonctionnel des enfants, sur la GMFCS ainsi que par les antécédents de chirurgie.

Interprétation : Les enfants avec une paralysie cérébrale utilisent généralement moins de stratégies pour faire face à la douleur que les enfants au développement typique. La plupart du temps ils recherchent le support social. Même s'ils apprennent de leurs expériences douloureuses et modifient leurs stratégies de faire face, les stratégies de faire face actives apparaissent plus tardivement et restent moins utilisées qu'elles ne le sont par les enfants au développement typique.

Mots-clefs:

Coping; Douleur; Enfant; Paralysie cérébrale.

Pain coping strategies in children with cerebral palsy

Chaléat-Valayer Emmanuelle *, Roumenoff Fabienne **, Bard-Pondarré Rachel***, Ganne Christell ****,
Stéphane Verdun *****, Lucet Aurélie*****, Bernard Jean Claude*

* MD PMR

** Neuropaediatrician

*** Occupational therapist

CMCR des Massues - Croix-Rouge Française,

92 rue Edmond Locard, 69322 Lyon Cedex 05, France

**** Health economist

Hospices Civils de Lyon, Pôle Information Médicale, Evaluation, Recherche, Unité d'Évaluation Médico-

Economique, 162 avenue Lacassagne, 69424 Lyon Cedex 03, France

***** Biostatistician

Département de la Recherche Médicale, Groupement des Hôpitaux de l'Institut Catholique de Lille, Rue du

Grand But – BP 249, 59462 Lomme Cedex

***** MD PMR

Centre de Médecine Physique et de Réadaptation de Bois Larris, Avenue Jacqueline Mallet - 60260 Lamorlaye

Corresponding author :

Emmanuelle Chaléat-Valayer

CMCR des Massues – Croix-rouge française

92 Rue Edmond Locard

69322 Lyon Cedex 05

chaleat-valayer.e@cmcr-massues.com

Word count:

2994 words

Shortened form of the title :

Pain coping strategies in children with CP

Summary

Aim

The primary aim of this work was to describe coping strategies in children and adolescents with CP as a function of age, and to compare with typically developing children (TD).

Method

Subjects were recruited from two pediatric rehabilitation centers in France. The PPCI-F (Pediatric Pain and Coping Inventory – French) and SPQ (Structured Pain questionnaire) were completed by an experienced professional with each child.

Results

One hundred and forty-two children with CP were included (median age: 12, 5-19 years; 57% boys). They generally used fewer coping strategies than TD children (seeks social support: 12.47 versus 12.85, $p=0.24$; cognitive self-instruction: 9.28 vs 10.90, $p=0.00018$; distraction: 4.89 vs 7.00, $p<0.0001$; problem solving: 4.43 vs 5.19, $p=0.00019$). In the CP group, seeking social support decreased with age $p=0.0022$ and cognitive self-instruction increased $p<0.0001$ with age. Problem solving and distraction did not change. Coping strategies were influenced by GMFCS level ($p=0.022$) and history of surgery ($p=0.0019$).

Interpretation

Children with CP generally use fewer coping strategies than TD children and tend to rely on social support. Use of active strategies increased with age, however they appeared later than in TD children and were used to a lesser extent.

Keywords

Coping; Pain; Children; Cerebral Palsy

What this paper adds

- Children with CP use fewer pain-coping strategies than typically developing children
- Children with CP tend to use social support to cope with pain
- Children with CP learn more appropriate strategies from previous painful experiences
- Active coping strategies appear later but remain underused in children with CP

Original article

Towards the end of the 20th century, Lazarus and Folkman¹ developed the concept of “coping”, based on the idea that individuals make “cognitive and behavioural efforts to manage, reduce or tolerate internal or external demands that are threatening or beyond their control”. Coping refers to a process rather than personality traits or personal capacities. The aim of coping strategies is not to master stress but to reduce, avoid, tolerate or accept it.

Pain has been defined as “a sensory experience that is emotionally unpleasant, related to a body lesion”². The purpose of pain is to warn the individual of a threat to the body, therefore it is a considerable source of stress¹. The type of pain-coping strategy that individuals develop depends on their personal characteristics (beliefs, stress tolerance, anxious tendencies etc.), as well as environmental variables (the characteristics of the painful situation, social support and emotional relationships, and information regarding the threatening situation). Many studies have shown that the types of coping strategies used by adults and children to deal with chronic pain influence emotional distress, disability and quality of life^{3,4,5}. Pain-coping strategies have been extensively studied in so called “typically developing” children^{6,7}. Active, (positive) strategies used by children include distraction, cognitive self-instruction, and problem solving. These active strategies help the children to manage pain more effectively than passive strategies such as catastrophising, helplessness, or seeking social support. Passive strategies are less effective since they are not centred on the problem, moreover, they may even exacerbate the negative consequences of the pain^{6,8}.

The focus of the present study was on children with Cerebral Palsy (CP). Many studies, including a multicentre European study of pain in children with CP⁹, have shown that this population has a high risk of experiencing pain due to the impairments caused by the pathology (spasticity, deformities, etc.). The reported prevalence of pain in individuals with CP varies from 60% to 73%, depending on the methods of evaluation used⁹. Some children with CP are confronted with pain from birth, with stays in neonatal intensive care¹⁰. As well as intrinsic pain relating to the pathology, children may experience pain induced by treatments such as physiotherapy, splints, plaster casts, botulinum toxin injection, orthopaedic surgery, etc.^{11,12} Improving the management of innate or induced pain in children with disability has been the focus of much research in recent years, and many recommendations have been determined.

Despite this, pain remains a neglected comorbidity in children with CP¹³ and pain-coping strategies in children with CP have never been evaluated. Pain-coping strategies have a large impact on how individuals adjust to their pathology in terms of emotional distress, disability and quality of life³, and may influence the effectiveness of a treatment. It is thus essential to evaluate the coping strategies used by an individual and, if necessary, to facilitate more effective strategies through programs of therapeutic education or cognitive behavioural therapy.

The primary aim of this work was to describe pain-coping strategies in children and adolescents with CP as a function of age, and to compare strategies with those used by the typically developing children (TD) in the study by Spicher¹⁷.

1. Methods

This was a prospective, multicentre, cross-sectional study carried out in France between 2013 and 2016.

1.1. Population

Children were recruited from 2 physical medicine and rehabilitation (PMR) departments, both run by the French Red Cross. Inclusion criteria were: aged between 5 and 18 years with a confirmed diagnosis of CP, GMFCS level I, II, III or IV, and able to communicate orally with reasonable syntax. Children with acute pain or severe cognitive impairment were excluded.

1.2. Collection of socio-demographic data

The following socio-demographic data were obtained from a questionnaire completed by the parents, as well as the medical records: age, sex, type of CP, GMFCS score, duration of stay in neonatal care, residential environment (urban or rural), history of surgery followed in the community or in a hospital, and parent's marital status and socio-professional status.

1.3. Evaluation

1.3.1. Pediatric Pain Coping Inventory – French (PPCI-F)

According to the recommendations by Kortessluoma¹⁴, the evaluation was carried out using a questionnaire based on a semi-directed interview, the Pediatric Pain Coping Inventory – French (PPCI-F). The PPCI is a validated tool for the measurement of pain-coping strategies in children, with good internal validity^{165,17}. The initial English-language version was developed in 1996 in the United States of America by Varni¹⁶⁶. It was used in juvenile arthritis¹⁸ and oncology¹⁹. It was translated and validated into French by Spicher¹⁷ in 2003 in a sample of 267 typically developing children. During the French-validation process, only 4 dimensions were identified, thus the dimension of catastrophising defined by Varni¹⁶ was removed. The PPCI-F has good internal consistency and has been used in typically developing children from the age of 5 years¹⁷ and in adolescents with learning disabilities²⁰.

Two nurses with previous training in therapeutic education and/or pain and/or ethics and/or psychology in each centre were trained in the use of the Pediatric Pain Coping Inventory – French (PPCI-F) by a psychologist and a PMR doctor. The nurses completed the questionnaire for children aged 2 to 7 years and helped those over 8 years to complete it themselves, after having provided clear instructions. Each interview lasted around one hour. The PPCI-F begins with four open questions that were adapted to the child's level of comprehension. The child was encouraged to share everything he/she judged to be important during a painful experience. Care was taken to reuse the child's spontaneous choice of vocabulary during the interview. The main section of the PPCI-F consists of 40 closed questions or items. The 40 items explore what the child thinks or does when experiencing pain. The frequency of use of each strategy is rated on a 3-point scale: 0=never, 1=sometimes and 2=often. The maximum score is therefore 80, however the results of the

questionnaire are grouped into 4 main domains of coping strategies and the score for each domain is calculated:

- **Seeks social support or action** includes 18 items that show that the child seeks help, comfort or understanding from parents, peers and others (“ask for a cuddle”, “breathe deeply” etc.)
- **Cognitive self instruction** includes 9 items relating to internal actions that correspond to the child’s level of cognitive development (“try not to think about the pain”)
- **Distraction** includes 8 items that relate to carrying out activities to divert the child’s attention while experiencing pain (“play a game”)
- **Problem solving** includes 5 items relating to overt acts that allow the child to control the pain (“ask for medicine”).

1.1.1. Structured Pain Questionnaire (SPQ)

The Structured Pain Questionnaire evaluates the location, frequency (<once / month, once/ month, 2-3 times / month, once / week, 2-6 times / week, every day), duration (< 4 weeks, 4 weeks, 3 months, > 3 months) and intensity (0 to 100 on a rating scale) of pain. It was completed by the parents and related to pain experienced by each child over the past 3 months²¹.

1.2. Statistical Analysis

A descriptive analysis of the results was carried out. Medians, ranges and interquartile ranges (IQR, 1st and 3rd quartiles) are reported for age, means and standard deviations for PPCI-F scores, and numbers and percentages for quantitative variables.

Spicher¹⁷ proposed calibration tables based on sex and age to standardize the scores. The raw data in the present study were thus converted using the method described in Spicher’s paper¹⁷.

The raw scores for each of the 4 dimensions of the PPCI-F for the children with CP were compared with those of the TD children in the study by Spicher. Since means and standard deviations were reported in that study, we were able to carry out Student t tests to compare the two groups of children. However, those statistics were only available for raw scores, thus corrected scores were not compared.

The relationship between clinical and sociodemographic variables and scores (both raw and corrected) was analysed. A Spearman test was used to analyse quantitative variables, with confidence intervals. For qualitative variables with 2 factors, Student t tests were carried out for normally distributed data, and Wilcoxon tests for non-normally distributed data. For variables with more than 2 factors, ANOVA or Kruskal-Wallis tests were respectively used. Holm’s correction for multiple analyses was carried out to account for the fact 4 dimensions were tested for each variable.

R (version 3.4.2) was used for the analyses. A significance threshold of 5% was used for all analyses.

1.3. Ethical considerations

All the parents of the children were informed verbally of the study by the study nurse in each centre. The parents and the children gave written informed consent. The study received approval by the French Data Protection Authority (CNIL 1653362) and from our local ethics committee (Comité de Protection des Personnes Sud-Est II, N° 2013-A00139-36). The study was registered on clinicaltrials.gov (NCT03468270).

2. Results

The purpose of the open questions of the PPCI-F is to stimulate the children to think about their pain-coping mechanisms. The results of these questions were therefore not analysed and only the results of the closed questions are reported here.

2.1. Descriptive results

The sociodemographic characteristics of the 142 children with CP included in the study are provided in Table 1. The results of the closed questions (raw scores) of the PPCI-F for the children with CP in the present study and the TD children in the study by Spicher¹⁵ are presented in Table 2.

There was no significant difference between the two groups of children (CP and TD) for Seeks social support or action, however, the children with CP used the other types of strategies significantly less frequently than the TD children. The mean values (and 95% confidence intervals) for each dimension are shown in Figure 1.

The most frequently used item by the children with CP was Item 28 “tell my mother or father” in the Seeks social support category (mean 1.46 ± 0.68) while the most frequently used item by the TD children was Item 21 “hope it will go away” in the Cognitive self-instruction category (mean 1.75 ± 0.68).

2.2. Changes in pain-coping strategies as a function of age in the children with CP

Table 3 shows the results of the correlations between age and raw scores and age and corrected scores for each dimension (F1, F2, F3 and F4). There was a significant negative correlation between the raw Seeks social support score and age ($p < 0.0022$), but this correlation disappeared with the corrected scores ($p = 0.16$). Thus, the relationship between these variables was weak (the upper limit of the confidence interval was close to 0). However, there was a strong positive correlation between Cognitive self-instruction scores and age ($p < 0.0001$) for both the raw and corrected scores. Distraction and Problem solving did not change with age (p -value between 0.16

and 0.85). Figure 1 shows the evolution with age of the scores for each dimension (raw and corrected scores).

2.3. Relationship between pain-coping strategies and other variables in the children with CP

Coping strategies were not influenced by male or female sex (p-values vary between 0.67 and 1, depending on the PPCI-F dimension), the number of siblings ($0.24 < p < 0.72$), or sibling rank ($0.1 < p < 1$).

There were no differences in coping strategies between children with different GMFCS levels, except for Distraction, which was more used by children with GMFCS level III (raw score: 6 ± 2.6) than those with GMFCS I (raw score: 4 ± 2.7), GMFCS II (raw score: 5.4 ± 2.8) and GMFCS IV (raw score: 3.8 ± 3.4), ($p=0.022$).

A history of surgery increased the use of Cognitive Self-instruction (raw score: 10.3 ± 4.4 versus 8.2 ± 4.1 , $p=0.015$) and Problem solving (raw score : 5 ± 2.1 versus 3.8 ± 1.9 , $p=0.0019$).

The presence of pain during the previous months measured by the SPQ did not influence coping strategies ($0.1 < p < 1$).

There was no correlation between coping strategies and stay in neonatal ICU, rural or urban residential environment, parental status, or being followed by as an outpatient or in a medical-social setting.

3. Discussion

To our knowledge, this is the first study to evaluate pain-coping strategies in children and adolescents with CP. The results showed that the strategies used by the children with CP were less effective than those used by the TD children in the study by Spicher¹⁷.

Research into pain-coping strategies in TD children has highlighted that active strategies such as distraction or problem solving are optimal for the reduction of pain, while passive strategies such as avoidance, catastrophing or seeking social support are less effective^{6,7}. The results of this study showed that the children with CP used the more effective, active strategies of cognitive-self instruction, distraction and problem solving less often than the TD children in the study by Spicher. The children with CP tended to rely on social support, which they used to the same extent as the TD children.

Several studies^{4,19,22} have shown that in typically developing children, coping strategies change with age, with a frank reduction in seeking social support after the age of 10 years. Younger children use many different strategies, including seeking social support, until they find an effective strategy. Older children tend to use more cognitively demanding strategies, such as cognitive self-instruction and problem solving (strategies that are centred on the problem). These strategies require an understanding of the pain but provide autonomy to manage the situation (taking medication, etc.). The change in the nature of the strategies towards problem solving occurs around the age of 15

years²³. Our results showed that coping strategies also changed with age in children and adolescents with CP, however the change occurred later than in TD children. The only coping strategy that is used more by adolescents with CP than TD adolescents, was cognitive self-instruction (“I tell myself it will be OK”). Although cognitive self-instruction is an active strategy, when it is not associated with another active strategy such as problem solving or distraction, it suggests that the child may be resigned to the pain, in contrast with the use of strategies like positive self-instruction (“take medication so that I feel better”). Varni¹⁶ reported an association between the use of cognitive self-instruction and severe symptoms of depression or anxiety. This is concerning, particularly in view of the fact there is a high prevalence of chronic pain²⁴, anxiety and depression²⁵ in young adults with CP.

Studies have shown that children and adolescents with learning difficulties^{17,26} use less cognitively demanding strategies (seeking social support) that are not influenced by chronological age but by mental age, with a direct impact on the family. Use of social support regressed later in the children with CP in the present study than in TD children, but it did decrease.

Children with GMFCS level III used distraction significantly more than those with GMFCS levels I, II or IV. This could be attributed to the fact children with GMFCS level III have a significant level of disability and may not be able to influence the pain themselves (e.g. by rubbing the area). Distraction may thus be more easily accessible to them. Children with GMFCS level IV may have some degree of cognitive deficit, limiting the use of distraction.

We had hypothesised that a multidisciplinary environment would facilitate the development appropriate coping strategies in children and adolescents with CP, however being followed by a multidisciplinary team did not seem to facilitate earlier use (younger age) of strategies centred on the problem (problem solving) or more functional strategies (cognitive self-instruction or distraction). However, as the study lacked statistical power, these results are somewhat speculative.

Pain-coping strategies are not innate. They are determined by both individual factors and environmental factors, such as the family context²⁷. Repeated exposure to pain may lead children to test diverse strategies and develop those perceived as effective¹⁷. Surprisingly, pain experienced during the previous months (SPQ), was not correlated with the use of more effective coping strategies. In contrast, there was a significant relationship between previous surgery and use of problem solving and cognitive self-instruction, suggesting that this particular painful experience prompted the use of more effective strategies. The difference in these results may be due to the fact the SPQ only provided a short-term evaluation of previous pain, thus did not account for all previous painful experiences.

Spicher¹⁵ found that TD girls tended to seek social support to a greater extent than boys, who tended to use cognitive self-instruction. However, no differences were found in strategies used between boys and girls in the children with CP in the present study.

The tool used to measure coping-strategies (French version of the PPCI) was chosen because it has been validated in French. However, it has not been validated in children with CP. Future studies should carry out factorial analysis of this questionnaire (French) in children with CP, to ensure the domains defined are relevant for this population.

4. Conclusion

This study provided a description of pain-coping strategies used by a sample of children and adolescents with CP, and compared them with strategies used by typically developing children. The results showed that in general, children with CP used significantly fewer coping strategies than TD children. Older children with CP used more effective strategies, in particular cognitive self-instruction. However this change occurred later than in the TD children and appeared to correspond to a negative resignation to the pain, rather than a positive, active strategy.

We believe that pain-coping strategies should be evaluated in children with CP as part of routine practice, as well as when specific interventions and treatments are to be carried out. Programs of therapeutic education and cognitive behavioural therapy need to be developed to facilitate the use of appropriate, active strategies, according to the child's age, with the aim of promoting autonomy.

Acknowledgements

We warmly thank all the parents and children who took part in this study.

We also wish to thank the Association de Recherche Médicale du Centre des Massues for their support with the study and writing of the manuscript.

We thank Johanna Robertson for translating and critiquing the manuscript.

References

1. Lazarus R.S, Folkman S. Stress, Appraisal and Coping. Springer; 1984.
2. Merskey H. The definition of pain. *Eur Psychiatry* 1991; 6(4): 153-159.
3. Jensen MP, Turner JA, Romano JM, Karoly P. Coping with chronic pain: a critical review of the literature. *Pain* 1991; 47(3): 249-83.
4. Hermann C, Hohmeister J, Zohsel K, Ebinger F, Flor H. The assessment of pain coping and pain-related cognitions in children and adolescents: current methods and further development. *J Pain* 2007; 8(10): 802-13.
5. Thastum M, Herlin T, Zachariae R. Relationship of pain-coping strategies and pain-specific beliefs to pain experience in children with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum.* 2005; 53(2): 178-84.
6. Bennett-Branson SM, Craig KD. Postoperative pain in children: Developmental and family influences on spontaneous coping strategies. *Can J Behav Sci Can Sci Compport.* 1993; 25(3): 355-83.
7. Pillai Riddell RR, Badali MA, Craig KD. Parental judgements of infant pain: importance of perceived cognitive abilities, behavioural cues and contextual cues. *Pain Res Manag.* 2004; 9(2): 73-80.
8. Piira T, Hayes B, Goodenough B, von Baeyer CL. Effects of attentional direction, age, and coping style on cold-pressor pain in children. *Behav Res Ther.* 2006; 44(6): 835-48.
9. Parkinson KN, Gibson L, Dickinson HO, Colver AF. Pain in children with cerebral palsy: a cross-sectional multicenter European study. *Acta Paediatrica* 2010; 99: 446-451.
10. Carbajal R, Rousset A, Danan C, Coquery S, Nolent P, Ducrocq S, et al. Epidemiology and treatment of painful procedures in neonates in intensive care units. *JAMA.* 2008; 300(1): 60-70.
11. Hadden KL, Von Baeyer CL. Pain in children with cerebral palsy: Common triggers and expressive behaviors. *Pain* 2002; 99: 281-288.
12. Bourseul JS, Brochard S, Houx L, Pons C, Bué M, Manesse I, Ropars J, Guyader D, Le MOine P, Dubois A. Care-related pain and discomfort in children with motor disabilities in rehabilitation centres. *Ann Phys Rehabil Med.* 2016 Dec; 59(5-6): 314-319.
13. Fehlings D. Pain in cerebral palsy: a neglected comorbidity. *Dev Med Chil Neurol* 2017, 59:776-785.
14. Korttesluoma R-L, Hentinen M, Nikkonen M. Conducting a qualitative child interview: methodological considerations. *J Adv Nurs.* 2003; 42(5): 434-41.
15. Spicher P. Le phénomène de la douleur chez l'enfant. Fribourg, Thèse Médecine. 2002.
16. Varni JW, Waldron SA, Gragg RA, Rapoff MA, Bernstein BH, Lindsley CB, et al. Development of the Waldron/Varni pediatric pain coping inventory. *Pain* 1996; 67(1): 141-50.
17. Spicher P. Traduction francophone et validation du Pediatric Pain Coping Inventory-(PPCI-F). *Douleur Analg.* 2003; 16(1) :3-14.
18. Sawyer MG, Carbone JA, Whitham JN, Robertson DM, Taplin JE, Varni JW, et al. The relationship between health-related quality of life, pain, and coping strategies in juvenile arthritis - a one year prospective study. *Qual Life Res.* 2005; 14(6): 1585-98.

19. Van Cleve L, Bossert E, Beecroft P, Adlard K, Alvarez O, Savedra MC. The pain experience of children with leukemia during the first year after diagnosis. *Nurs Res*. 2004; 53(1): 1-10.
20. Zabalia M, Breau L-M, Burkitt C-C, Boinet E, Gauché C. Stratégies de faire face à la douleur chez des adolescents atteints de déficience intellectuelle. *Doumeurs* 2010; 11(4): 165-70.
21. Perquin CW, Hazebroek-Kampschreur AA, Hunfeld JA, Bohnen AM, van Suijlekom-Smit LW, Passchier J, et al. Pain in children and adolescents: a common experience. *Pain* 2000; 87(1): 51-8.
22. Lynch AM, Kashikar-Zuck S, Goldschneider KR et Jones BA. Sex and ages differences in coping styles among children with chronic pain. *Journal of Pain and Symptom Management*, 33(2), 208-216.
23. Halstead M, Johnson SB, Cunningham M. Measuring coping in adolescents: an application on the ways of coping checklist. *J Clin Child Psychol* 1993;22:337-44.
24. Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal Pain in adults with CP compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004Mar;36(2):78-84
25. Bjorgaas HM, Hysing M, Elgen I. Psychiatric disorders among children with cerebral palsy at school starting age. *Res Dev Disabil* 2012; 33(4):1287-93.
26. Burkitt C, Breau L, Zabalia M. Parental assessment of pain coping in individuals with intellectual and developmental disabilities. *Research in Dev Disab* 2011(32);1564-1571.
27. Sweet SD, McGrath PJ, Symons D. The roles of child reactivity and parenting context in infant pain response. *Pain* 1999;80:655-61.

TABLES AND FIGURE LEGENDS

Table 1. Sociodemographic characteristics of the 142 children with CP.

n = 142 enfants			
Age	Median 12 years (min = 5 ; max=19 years ; IQR = [8 ; 15])		
Sex	Boys : n = 80	57 %	
	Girls : n = 62	43 %	
Type of CP	Diplegia : n = 84	59 %	
	Hemiplegia : n = 44	31 %	
	Quadriplegia : n = 14	10 %	
GMFCS	I : n = 54	38 %	
	II : n = 49	35 %	
	III : n = 30	21 %	
	IV : n = 9	6 %	
Stay in neonatal ICU	No : n = 49	35 %	
	< 1 month : n = 39	27 %	
	> 1 month : n = 54	38 %	
Family context	Number of siblings	1 n = 26	18 %
		2 n = 63	44 %
		3 n = 35	25 %
		4 n = 11	8 %
		5 n = 4	3 %
		6 n = 3	2 %
	Sibling rank	1 st n = 76	53 %
		2 nd n = 42	30 %
		3 rd n = 10	7 %
		4 th n = 4	3 %
		6 th n = 2	1.5 %
		Twins n = 7	5 %
		Triplets n = 1	0.5 %
Residential environment	Rural : n = 72	51 %	
	Urban : n = 70	49 %	
Type of follow-up	Outpatient : n = 58	41 %	
	Specialist team : n = 84	59 %	
Previous surgery	Yes : n = 78	55 %	
	No : n = 64	45 %	
Pain (SPQ)	Yes : n = 107	75 %	
	No : n = 35	25 %	

Table 2. Raw scores (mean and SD) for the PPCI-F for the 142 children with CP and the TD children from Spicher¹⁵.

Item number and description (from Varni et al. ¹³), categorised according to Spicher ¹⁴	Children with CP n = 142		TD children from Spicher n = 267		Means of the raw scores for each factor and 95% confidence intervals, p-values
	Mean	SD	Mean	SD	
Factor 1. Seeks social support and action	12.47	5.09	12.85	5.22	p = 0.24
1 Go to bed	0.52	0.64	0.96	0.69	
3 Ask for a hug or a kiss	0.70	0.77	0.78	0.80	
4 Ask for someone to understand how I hurt	0.62	0.76	0.91	0.72	
5 Cry or yell	0.83	0.68	1.02	0.66	
8 Watch television	1.15	0.78	1.17	0.72	
13 Have my mother, father or a friend sit with me	0.73	0.84	0.74	0.76	
15 Take deep breaths	0.98	0.78	1.01	0.74	
26 Sit quietly	1.04	0.76	1.04	0.66	
27 Lie down	0.65	0.74	1.22	0.73	
28 Tell my mother or father	1.46	0.68	1.54	0.63	
29 Ask to stay by myself	0.31	0.56	0.55	0.70	
30 Ask to go to the doctor	0.42	0.64	0.69	0.70	
33 Ask someone to explain to me why I hurt	0.80	0.78	0.78	0.78	
35 Go to sleep until it feels better	0.43	0.61	0.78	0.73	
37 Squeeze someone's hand or something else	0.58	0.80	0.67	0.71	
38 Ask someone to tell me my pain will go away	0.52	0.71	0.67	0.74	
39 Pray, meditate or ask God for help	0.33	0.64	0.85	0.75	
41 Think that I can't do anything to stop the pain	0.40	0.62	0.53	0.66	
Facteur 2. Cognitive self-instruction	9.38	4.38	10.90	3.38	p = 0.00018
12 Tell myself to be brave	1.14	0.83	1.38	0.68	
14 Try not to think about the pain or hurt or ignore the pain or hurt	1.24	0.82	1.38	0.68	
21 Wish for it to go away	1.39	0.76	1.75	0.52	
22 Imagine that I can make the pain or hurt disappear by myself	0.58	0.79	0.76	0.77	
23 Pretend I don't have any pain or hurt	0.96	0.77	1.00	0.75	
24 Tell myself that it will be all right	1.30	0.69	1.47	0.61	
25 Try to be brave and not say anything	1.07	0.80	1.02	0.75	
31 Know I can do something to make the pain or hurt feel better	0.92	0.76	1.18	0.66	
40 Pretend that the pain or hurt doesn't hurt as much as it really does	0.78	0.80	0.91	0.74	

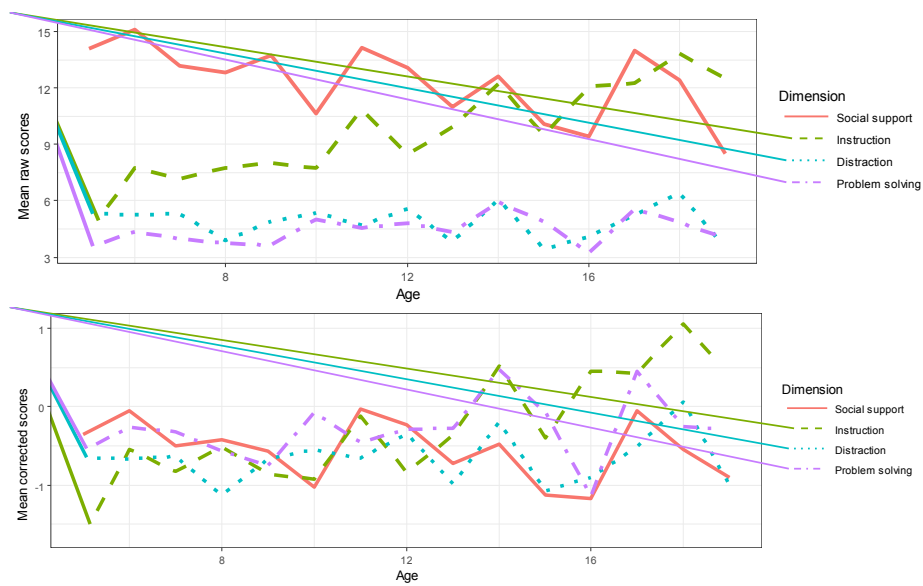
Facteur 3. Distraction	4.89	2.88	7.00	3.25	p <0.0001
6 Think about going away on vacation or a trip	0.83	0.68	0.66	0.80	
7 Play with my friends	0.75	0.80	0.88	0.82	
9 Play a game	0.395	0.81	0.87	0.74	
10 Eat or drink something	0.85	0.75	1.22	0.66	
16 Think about happy things	0.70	0.80	1.07	0.80	
17 Play with my pet	0.65	0.81	0.89	0.85	
18 Read a book or colour in a colouring book	0.47	0.69	0.83	0.72	
19 Talk about what I did today	0.53	0.74	0.62	0.69	
Facteur 4. Problem-solving	4.43	2.08	5.19	1.98	
2 Ask for medicine	1.03	0.77	1.13	0.62	
11 Rub the sore spot	0.99	0.82	0.86	0.76	
20 Think it will just get worse	0.44	0.66	0.52	0.67	
32 Know that I can ask for something that will make the pain or hurt feel better	1.29	0.77	1.28	0.66	
34 Put ice or heat on the sore spots	0.68	0.69	1.02	0.72	

Table 3. Spearman's correlations with 95% confidence intervals and p-values between age and raw or corrected scores (from Spicher's calibration tables) for each dimension.

Dimension	Raw scores			Corrected scores		
	Rho	95% CI	p-value	Rho	95% CI	p-value
Seeks social support	-0.22	[-0.39 ; -0.053]	0.0022**	-0.16	[-0.33 ; 0.0035]	0.16
Cognitive self-instruction	0.48	[0.34 ; 0.61]	<0.0001***	0.41	[0.25 ; 0.54]	<0.0001***
Distraction	-0.016	[-0.19 ; 0.15]	0.85	0.051	[-0.12 ; 0.22]	0.55
Problem solving	0.15	[-0.018 ; 0.3]	0.16	0.093	[-0.079 ; 0.26]	0.54

Significance : *<5%, **<1%, ***<0.1%

Figure 1. Evolution of mean raw scores or mean corrected scores per dimension depending on age.



5. Discussion

La paralysie cérébrale est la cause la plus fréquente des déficiences motrices de l'enfant. La lésion cérébrale survenant sur un cerveau immature et un squelette en croissance va être responsable, selon le modèle de référence de la Classification Internationale du Fonctionnement du handicap et de la santé, d'altérations des structures anatomiques et fonctionnelles avec une limitation des activités et de la participation.

La TB, par son action locale de neurectomie chimique réversible, locale et durable, est recommandée^{146,147,148} comme le traitement de choix pour réduire l'hypertonie musculaire dans le contexte de l'enfant PC car, au-delà de son efficacité sur l'hypertonie musculaire spastique, elle est : - sélective (permettant de s'adapter à tous les muscles impliqués dans les patterns pathologiques de l'enfant qui sont très variés au membre inférieur et supérieur) ; - réversible (ce qui est fondamental car les schémas moteurs sont encore immatures) ; - sûre et dose dépendante.

Les données scientifiques rapportées dans la littérature sont nombreuses et diverses, mais chez l'enfant, encore plus que chez l'adulte, se posent les questions de l'usage d'un tel traitement en particulier selon le concept d'analyse que nous propose la CIF et en intégrant la notion de croissance et de développement psychique, cognitif et neuro-moteur. La décision de traiter l'hypertonie par les injections de TB doit reposer sur des arguments solides, se centrer sur des objectifs individuels et se baser sur la possibilité de réduire les limitations d'activités et restrictions de participation, afin d'améliorer la vie des enfants, des familles et de réduire les coûts des soins de santé.

L'hypothèse de l'ensemble de notre réflexion clinique et de recherche que nous avons tenté de valider par nos différents travaux est de montrer la nécessaire relation entre une évaluation diagnostique multidimensionnelle pertinente et l'efficacité d'une stratégie de traitement de la spasticité chez l'enfant PC incluant les injections de toxine botulinique. Nous nous sommes ainsi focalisés sur le développement de procédures ou d'outils d'évaluation des effets de ce traitement dans les différentes dimensions, de la déficience au comportement chez des enfants ne présentant pas de troubles cognitifs sévères.

Ainsi, dans l'ensemble des travaux et résultats rapportés dans cette thèse, et de l'analyse associée aux différentes publications, nous pouvons rapporter :

- que le « BOTULOSCOPE » a établi, plus de 10 ans après la première AMM, l'existence de pratiques cliniques de routine en France bien structurées et sûres en ce qui concerne les indications, les modalités d'injection et de posologie de TB avec des bénéfices fonctionnels et antalgiques en s'appuyant sur une démarche globale, multi-étagée et répondant à des objectifs personnalisés. Ce traitement est

¹⁴⁶ Yelnik A, Simon O, Bensmail D, Chaléat-Valayer E, Decq P, Dehail P, et al. Drug treatments for spasticity. [Professional practices and recommendations] *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2009; 52 (10) : 746-756

¹⁴⁷ Delgado MR, Hirtz D, Aisen M, Ashwal S, Fehlings DL, McLaughlin J, Morrison LA, Shrader MW, Tilton A, Vargus-Adams J. Practice parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with CP: an evidence based review. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and Practice Committee of the Child Neurology Society (AANCNS). *Neurology* 2010 Jan 26; 74(4): 336-43

¹⁴⁸ Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith S. A systematic review of interventions for CP: state of the evidence. *Dev Med and Child Neurol* 2013 Oct; 55(10): 885-910

actuellement celui de référence de la spasticité focale chez l'enfant PC, régulièrement conforté par les données de la littérature¹⁴⁹.

- que l'utilisation méthodologique de la vidéographie, peut être utilisée en routine clinique pour évaluer les bénéfices du traitement sur la marche notamment pour les enfants (les plus petits, ceux utilisant des aides techniques...) pour lesquels des procédures d'analyses quantifiées (AQM) longues et complexes sont inadaptées. Toutefois, la méthode d'analyse doit être stricte et celle du plan frontal et transversal doit rester très prudente. Nous nous sommes intéressés il y a plusieurs années à ce type d'analyse et d'autres auteurs ont confirmé cette approche avec actuellement deux outils qui font référence : la Physician Rating Scale¹⁵⁰ et l'Edinburgh Visual Gait analysis¹⁵¹. Ce type d'analyse est actuellement l'évaluation de base des enfants PC avant et après traitement mais l'AQM reste le gold standard de l'évaluation de la marche en recherche tout comme en clinique lors de décisions thérapeutiques complexes (programme opératoire ou sites d'injections à risques). Toutefois, l'AQM présente également des limites notamment pour l'évaluation des troubles torsionnels mais les nouveaux systèmes d'imagerie EOS¹⁵² en permettant des reconstructions tridimensionnelles du squelette couplé à la modélisation mais aussi à l'étude de l'élasticité musculaire et à l'AQM ouvrent des pistes d'études pour mieux appréhender le plan transversal et frontal lors de la marche chez les enfants PC.
- qu'une analyse méthodologique du complexe spino-pelvien doit être plus systématique lors des bilans neuro-orthopédiques des enfants PC ; ce complexe spino-pelvien comprend la mesure des paramètres pelviens (incidence pelvienne, pente sacrée et version pelvienne) et des paramètres rachidiens. Ces paramètres ont des liens très forts puisque l'incidence pelvienne conditionne la forme du rachis sus-jacent et les capacités d'adaptation notamment en rétroversion. Concernant l'enfant PC, il a été démontré que la forme initiale du bassin n'était pas structurellement différente de la population témoin¹⁵³ mais que c'est bien l'équilibre spino-pelvien qui est modifié du fait des anomalies primaires et secondaires (trouble du tonus, faiblesse musculaire, rétractions) sur un squelette en croissance. Nous avons pu rapporter, à travers un cas clinique avec un suivi longitudinal prolongé, que les injections de TB associées à une contention souple pouvaient réharmoniser le complexe spino-pelvien en cas de déséquilibre en lien avec un trouble du tonus. Un suivi longitudinal de cet équilibre spino-pelvien au cours de la croissance en fonction de l'importance de l'hypertonie et de la commande motrice distale et proximale paraît nécessaire, tant le retentissement à l'âge adulte est important¹⁵⁴. Dans ce contexte, les nouveaux dispositifs d'imagerie EOS sensibilisent les équipes médicales à ce lien MI- bassin- rachis. L'enjeu est important non seulement pour mieux appréhender la part structurelle initiale (« innée »), de celle pouvant être liée à la lésion cérébrale, ses conséquences et aux éventuelles compensations de croissance et développement. Ceci doit permettre également de mieux appréhender de possibles

¹⁴⁹ Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson SA, Goldsmith S. A systematic review of interventions for CP: state of the evidence. *Dev Med and Child Neurol* 2013 Oct; 55(10): 885-910

¹⁵⁰ Mackey AH, Lobb GL, Walt SE, Stott NS. Reliability and validity of the Observational Gait Scale in children with spastic diplegia. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45: 4-11

¹⁵¹ Read HS, Hazlewood ME, Hillman SJ, Prescott RJ, Robb JE. Edinburgh visual gait score for use in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003; 23: 296-301

¹⁵² Dubouset J, Charpak G, Skalli W, de Guise J, Kalifa G, Wicart P. Skeletal and spinal imaging with EOS system. *Arch Pediatr*. 2008 Jun; 15(5): 665-6

¹⁵³ Deceunink J, Bernard JC, Combey A, Leroy-Coudeville S, Morel E, Loustalet E, Chaleat-Valayer E, Berthonnaud E. Sagittal X ray-parameters in walking or ambulating children with CP. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2013; 56: 123-133

¹⁵⁴ Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal Pain in adults with CP compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004 Mar; 36(2): 78-84

adjuvants thérapeutiques aux injections de TB. Rapporté au modèle de la CIF, il s'agit ici du domaine de l'altération des structures anatomiques, et le traitement isolé des troubles du tonus peut être envisagé chez l'enfant dans un objectif de prévention orthopédique – objectif incontournable compte tenu de la croissance osseuse, et ainsi du retentissement sur l'activité et la participation espéré à l'âge adulte. Cependant, au-delà de procédures d'évaluation elles-mêmes, se pose la nécessité de mener des études longitudinales chez les patients PC.

- qu'au MS, la variabilité de l'atteinte, l'impact des troubles associés, la grande diversité de tâches fonctionnelles, les objectifs de traitements multiples et hautement individualisés, le type et l'intensité de la rééducation associée font que l'évaluation du bénéfice du traitement au MS reste complexe. De plus, chez l'enfant PC dyskinétique, l'atteinte des muscles agonistes et antagonistes avec des schémas moteurs complexes, extrêmes en amplitude, qui s'alternent et qui n'existent souvent pas physiologiquement, font qu'il est difficile d'avoir une identification et une description communément partagées. Ceci est nécessaire pour identifier des groupes de population homogènes, et ainsi mieux catégoriser des objectifs *in fine* centrés sur le patient. C'est pourquoi, malgré les outils de classification du MS déjà publiés, il était recommandé dans la littérature de poursuivre la recherche dans ce domaine¹⁵⁵. Ceci a motivé un travail sur le développement et une validation préliminaire multicentrique de classifications descriptives des schémas moteurs du MS et de la main. Ces classifications ont montré leur facilité d'utilisation avec une bonne fiabilité intra et inter-examineurs pour des thérapeutes débutants et expérimentés, mais la validation doit être poursuivie, notamment sur la corrélation avec des échelles fonctionnelles (MACS). Ces classifications apportent de nouvelles perspectives de travaux de recherche, sur la description et la validation des implications musculaires dans ces schémas pathologiques mais aussi sur la corrélation des schémas moteurs avec l'âge et les niveaux fonctionnels. En effet, il est pressenti en clinique, à titre d'exemple, que les schémas en chandelier (type Ia, IIb, IIc) ne sont pas « aidants » pour la performance bimanuelle (main absente du champ visuel et des aires de préhension...), et traiter ces schémas précocement pourrait contribuer à augmenter la performance bimanuelle. Ces classifications relevant plutôt du domaine des fonctions organiques peuvent contribuer à une meilleure évaluation et reconnaissance de déterminants nouveaux pour l'amélioration de la fonction.
- que les injections de TB associées à la rééducation ont fait la preuve de leur efficacité pour l'amélioration de la fonction motrice au MS, mais que l'utilisation de capacités nouvelles révélées par le traitement n'est pas nécessairement observée dans la vie quotidienne (performance). Cela a été mis en évidence grâce au développement d'outils fiables et valides^{156,157,158,159} qui ont permis des avancées considérables pour la compréhension des effets des traitements. C'est ainsi que des techniques de rééducation du MS, associées au traitement par TB (thérapie miroir, en bloc, bi manuelle...) ont pu être validées pour optimiser la performance. Ce décalage capacité/ performance est fondamental à prendre

¹⁵⁵ Chaléat-Valayer E and Bard R. Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications. *Eur J Paed Neurol* 21 (2017) 754-762

¹⁵⁶ Krumlinde-Sundholm L, Holmefur M, Kottorp A, Eliasson AC. The Assisting Hand Assessment: current evidence of validity, reliability, and responsiveness to change. *Dev Med Child Neurol*, 2007; 49: 259-264

¹⁵⁷ Louwers A, Beelen A, Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L. Development of the Assisting Hand Assessment for adolescents (Ad-AHA) and validation of the AHA from 18 months to 18 years. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Dec;58(12):1303-1309.

¹⁵⁸ Sköld A, Hermansson L, Krumlinde-Sundholm L, Eliasson AC. Development and evidence of validity for the Children's Hand-use Experience Questionnaire (CHEQ). *Developmental Medicine and Child Neurology* 2011; 53(5):436-42.

¹⁵⁹ Arnould C, Penta M, Renders A, Thonnard JL. ABILHAND-Kids: a measure of manual ability in children with cerebral palsy. *Neurology* 2004; 63: 1045-52

en compte car même si l'impact des troubles sensoriels est mieux connu¹⁶⁰, il ne l'explique que partiellement. Dans nos travaux nous avons pu confirmer qu'il existait une forte corrélation entre les capacités unimanuelles et la performance bimanuelle et que les syncinésies (partiellement corrélées aux capacités) expliqueraient seulement 10% de la variance entre les capacités motrices et la performance bimanuelle. Ce travail s'est intéressé à l'impact des syncinésies dans cette relation capacités/performance alors que les connaissances et les outils d'évaluation des syncinésies sont peu développés. Ces résultats mériteraient d'être enrichis par des données plus précises sur les conditions et le niveau de l'atteinte lésionnelle initiale. En effet, des travaux récents entre les aspects lésionnels initiaux et la capacité neuro-motrice résiduelle ont ouvert de nouvelles perspectives¹⁶¹ mais la recherche doit encore œuvrer pour faire le lien avec la performance.

- qu'enfin, avoir l'ambition d'améliorer les déficiences et les capacités des enfants PC par un traitement itératif qui s'inscrit sur de nombreuses années, sur un organisme en croissance et en développement, nécessite de prendre en compte une part environnementale et plus spécifiquement « comportementale » du « faire face » de l'enfant au sein et en rapport avec sa famille. Ces facteurs psycho-environnementaux au sens de la CIF impactent directement l'adhésion aux traitements et les résultats du traitement, et *in fine* la participation sociale, objectif ultime de toute action thérapeutique. Les enfants PC sont confrontés à la douleur dès la période néonatale et tous présentent des risques élevés de douleurs spécifiques liées à la déficience et à ses conséquences (hypertonie, déformations osseuses) mais aussi aux douleurs induites par les soins, dont les injections de TB qui sont associées le plus souvent à une intensification de la prise en charge rééducative et appareillage. Les résultats de notre étude multicentrique sur les profils d'utilisation des stratégies de « faire face » à la douleur chez les enfants PC montrent qu'ils ne sont pas particulièrement armés avec des stratégies actives efficaces. Ces résultats originaux montrent pour la première fois dans ce contexte qu'ils sont toujours en-dessous d'une utilisation moyenne de l'auto-instruction cognitive, de la distraction ou de la recherche d'efficacité, en comparaison à des enfants témoins. L'avancée en âge coïncide avec l'apparition de stratégies plus efficaces de type auto-instruction cognitive (« je me dis que ça va aller ») mais de manière retardée et surtout isolée (associé à aucune autre stratégie active), ce qui ressemble plutôt à de la résignation. Les données de littérature¹⁶² rapportent une prévalence élevée de douleur chronique, d'anxiété et de dépression chez les jeunes adultes PC, or, Varni¹⁶³ et al. rapportaient une association entre l'utilisation de l'auto-instruction cognitive et les symptômes dépressifs ou anxieux très élevés.

L'identification des comportements mal-adaptatifs est fondamentale lors des prises en charge, et cela peut contribuer à la compréhension des différences individuelles, observées dans les réponses des patients aux traitements. L'attention aux stratégies de « faire face » devrait sans doute être plus systématique dans les projets thérapeutiques proposés à cette population très exposée, pour tenter d'améliorer les compétences des enfants et les rendre acteurs notamment face à la douleur (éducation thérapeutique). Mais cet axe d'analyse, au regard de notre travail qui reste assez exploratoire, nécessite d'améliorer les conditions d'évaluation (échelle PPCI adaptée en français pour les enfants PC).

¹⁶⁰ Auld M, Boyd R, Moseley L, Ware R, Johnston L. Impact of tactile dysfunction on upper-limb motor performance in children with unilateral cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* April 2012; 93: 696-702.

¹⁶¹ Feys H, Eyssen M, Jaspers E, Klingels K, Desloovere K, Molenaers G, De Cock P. Relation between neuroradiological findings and upper limb function in hemiplegic cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 169-177

¹⁶² Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal Pain in adults with CP compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004 Mar; 36(2): 78-84

¹⁶³ Varni JW, Waldron SA, Gragg RA, Rapoff MA, Bernstein BH, Lindsley CB, et al. Development of the Waldron/Varni pediatric pain coping inventory. *Pain* 1996; 67(1): 141-50.

Ainsi, au-delà de l'analyse des études rapportées dans ce travail, de leur spécificité, des propositions de perspectives de travaux dans diverses dimensions, des données les plus récentes de la littérature, et par rapport à l'hypothèse formulée concernant le lien étroit entre une évaluation diagnostique multidimensionnelle pertinente et l'efficacité d'une stratégie de traitement de la spasticité chez l'enfant PC incluant les injections de toxine botulinique, nous pouvons souligner que :

- l'efficacité du traitement par TB est bien validée quant à son action sur l'hypertonie musculaire, induisant des améliorations des capacités de marche ou de préhension et de performance bimanuelle en association avec l'ergothérapie. Il existe toutefois des variations inter-individuelles notables, liées à l'hétérogénéité des atteintes, à l'évolution spécifique de l'enfant en termes de croissance, de développement neuro-moteur, de comportement psychique et intellectuel, d'adhésion au traitement, d'acquisition d'autonomie et de « faire face » adapté, d'environnement familial et socio-économique.
- l'efficacité d'un traitement par TB, mais aussi sa poursuite, ainsi que l'association à d'autres traitements (rééducatifs, chirurgicaux..) dans le cadre d'un enfant PC, avec la notion de croissance et de développement neuro-moteur, de tolérance émotionnelle pour l'enfant et sa famille et de durée, justifie des procédures d'analyse abordant les différents domaines de la CIF, par l'usage d'outils d'évaluation valides, adaptés à l'âge, multidimensionnels, multi-focalisés (MI, MS, bassin-rachis, fonctions, autonomie, comportement, ..) de façon répétée et inscrite dans un cadre pluridisciplinaire.
- le caractère hétérogène des atteintes, les exigences de suivi de l'efficacité et des résultats nécessitent une stratégie thérapeutique individualisée et personnalisée, mais la recherche d'amélioration des connaissances et des pratiques nécessite la constitution d'un suivi de cohorte, avec le recul, l'analyse et l'intégration des différentes thérapeutiques et modalités de prise en charge associées sur un long terme. Une analyse holistique et longitudinale des stratégies thérapeutiques globales et personnalisées associant différents traitements à différents timing, médicamenteux, rééducatifs, chirurgicaux neuro-orthopédiques, avec différentes réponses, différents effets qui s'associent ou non, faisant appel à plusieurs spécialistes (MPR, pédiatres, chirurgiens, paramédicaux...) et différentes modalités de prise en charge (libéral, médico-social, centre hospitalier..) est un objectif à se fixer pour des travaux futurs. Ce type d'étude qui relève du suivi de cohorte avec analyse des parcours de soins sur plusieurs décennies prenant en compte toutes les dimensions de la CIF se heurte à sa faisabilité notamment à la période la plus « vulnérable » en terme de parcours de soins qui est la transition enfant-adulte alors que l'impact de nombreuses actions thérapeutiques réalisées dans l'enfance ne pourront réellement se juger qu'à l'âge adulte.

CONCLUSION

L'évaluation du traitement par TB doit se faire sur un plan biomécanique et neuro-moteur pour appréhender les différents aspects de la déficience, mais aussi sur le plan des capacités et de la performance fonctionnelle pour appréhender le domaine de l'activité, et enfin sur le plan comportemental afin de mieux appréhender la participation et l'autonomie. Les évaluations et les procédures de traitement doivent être valides, multidimensionnelles, multifocales (MS, MI, rachis, comportementales..). Mais rapporté au modèle de la CIF, la prise en charge de l'enfant PC présente la particularité de devoir envisager un traitement des troubles du tonus à un moment donné, dans un objectif de prévention, compte tenu de la croissance osseuse et du développement neuro-moteur, soit à ce moment donné même en l'absence de retentissement sur l'activité et la participation, mais avec une attente de résultats qui pourront se juger à l'âge adulte. Ainsi, les conditions d'indication et d'application du traitement par TB sont conditionnées par une prise en charge complémentaire associée (appareillage, kinésithérapie, chirurgie,..), et des procédures d'évaluation multidimensionnelles, dans un contexte individualisé lié à la dynamique environnementale (relation enfant – parents) et aux stratégies de faire face de l'enfant. L'ensemble de ces travaux contribue à apporter des réponses techniques, mais ouvrent aussi un certain nombre d'éléments de discussion, certains repris dans les différentes publications, certains en rapport avec le regard plus global que constituent ces études successives et la réponse à l'hypothèse.

Ces résultats nous semblent déterminer des conditions cliniques et de recherche dans le cadre de la prise en charge de l'enfant PC et de ses troubles du tonus et du retentissement neuro-orthopédique: la systématisation de l'analyse du complexe spino-pelvien lors des bilans neuro-orthopédiques, ainsi que la systématisation de l'analyse des stratégies de faire face des enfants PC sont nécessaires, tout comme le développement et l'évaluation de prises en charge axées sur l'éducation thérapeutique; le développement d'études sur l'analyse des troubles frontaux et transversaux par les nouveaux dispositifs d'imagerie et la poursuite de l'étude sur la relation capacité-performance au MS. Mais au-delà d'études de cas, c'est une procédure de suivi d'une cohorte de patients PC multicentrique et longitudinale, établie avec un dispositif d'acquisition et de stockage d'une base de données partagée par tous les acteurs du parcours de soins, qui permettra l'analyse des différentes modalités de traitement, les effets potentiels de leur association ou non, à différentes temporalités dans un contexte d'accompagnement médical, médico-social et psycho-environnemental. Mais reste à en proposer la modalité et faisabilité.

Références bibliographiques

1. Apostolidis A, Dasgupta P, Fowler CJ. Proposed mechanism for the efficacy of injected botulinum toxin in the treatment of human detrusor overactivity. *Eur Urol* 2006; 49: 644–650.
2. Arnould C, Penta M, Renders A, Thonnard JL. ABILHAND-Kids: a measure of manual ability in children with cerebral palsy. *Neurology* 2004; 63: 1045–52.
3. Auld M, Boyd R, Moseley L, Ware R, Johnston L. Impact of tactile dysfunction on upper-limb motor performance in children with unilateral cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* April 2012; 93: 696-702.
4. Bard R, Chaléat-Valayer E, Combey A, Bleu PE, Perretant I, Bernard JC. Upper limb assessment in children with cerebral palsy: Translation and reliability of the French version for the Melbourne unilateral upper limb assessment (test de Melbourne)] *Ann Phys Rehab Med* 2009; 52(4): 297-310.
5. Barry MJ, Vanswearingen JM, Albright AL. Reliability and responsiveness of the Barry Albright Dystonia Scale. *Dev Med Child Neurol* 1999; 41: 404–411.
6. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, Jacobsson B, Damiano D; Executive Committee for the Definition of Cerebral Palsy. Proposed definition and classification of cerebral palsy, April 2005. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47 (8): 571-576.
7. Benemei S, Nicoletti P, Capone JG, Geppetti P. CGRP receptors in the control of pain and inflammation. *Curr Opin Pharmacol* 2009; 9: 9–14.
8. Bennett-Branson SM, Craig KD. Postoperative pain in children: Developmental and family influences on spontaneous coping strategies. *Can J Behav Sci Can Sci Comport* 1993; 25(3): 355-83.
9. Bernard JC. Rachis neurologique de profil, IMC marchant ou déambulant. *Mot Cer* 2007 ; 28(3) : 123-132.
10. Bohannon RW, Smith MI. Interrater reliability of a modified Ashworth Scale of muscle spasticity. *Phys Ther* 1987; 67: 206–207.
11. Borton DC, Walker K, Pirpiris M, Nattrass GR, Graham HK. Isolated calf lengthening in cerebral palsy. Outcome analysis of risk factors. *J Bone Joint Surg Br.* 2001; 83: 364-70.
12. Boyd RN, Graham HK. Objective measurement of clinical finding in the use of botulinum toxin type A for the management of children with cerebral palsy. *Eur J Neurol* 1999; 6(Suppl. 4): S23–S35.
13. Burstein R, Dodick D, Silberstein S. Migraine prophylaxis with Botulinum Toxin A is associated with perception of headache. *Toxicon* 2009; 54: 624–627.
14. Cai S, Kukreja R, Shoessmith S, Chang TW, Singh BR. Botulinum neurotoxin light chain refolds at endosomal pH for its translocation. *Protein J.* 2006; 25: 455-462.
15. Carbajal R, Rousset A, Danan C et al. Epidemiology and treatment of painful procedures in neonates in intensive care units. *JAMA.* 2008; 300(1): 60-70.
16. Carnahan KD, Arner M, Hägglund G. Association between gross motor function (GMFCS) and manual ability (MACS) in children with cerebral palsy. A population-based study of 359 children. *BMC Musculoskelet Disord* 2007; 8: 50.
17. Chaléat-Valayer E, Porte M, Buchet-Poyau K, Roumenoff-Turcant F, D’Anjou MC, Boulay C, Bernard JC, Touzet S. Management of drooling in children with cerebral palsy: A French survey. *Eur J Paed Neurol* 2016; 20(4):524-31.

18. Chaléat-Valayer E and Bard R. Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications. *Eur J Paed Neurol* 21 (2017) 754-762.
19. Charles PD. Botulinum neurotoxin serotype a: A clinical update on non cosmetic uses. *Am J Health Syst Pharm*. 2004; 61: S11-23.
20. Corry IS, Cosgrove AP, Walsh EG, McClean D, Graham HK. Botulinum toxin A in the hemiplegic upper limb: a double-blind trial. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 185–93.
21. Darwin C. L'origine des espèces. Paris, France: Éd. du Seuil ; 2013. 513 p.
22. Davis E, Davis E, Shelly A, Waters E, Davern M. Measuring the quality of life of children with cerebral palsy: Comparing the conceptual differences and psychometric properties of three instruments. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: 174–180.
23. Deceunink J, Bernard JC, Combey A, Leroy-Coudeville S, Morel E, Loustalet E, Chaleat-Valayer E, Berthonnaud E. Sagittal X ray- parameters in walking or ambulating children with CP. *Ann Phys Rehab Med* 2013; 56: 123-133.
24. Delgado MR, Hirtz D, Aisen M, Ashwal S, Fehlings DL, McLaughlin J, Morrison LA, Shrader MW, Tilton A, Vargus-Adams J. Practice parameter: pharmacologic treatment of spasticity in children and adolescents with CP: an evidence based review. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and Practice Committee of the Child Neurology Society (AANCS). *Neurology* 2010 Jan 26; 74(4): 336-43.
25. DeMatteo C, Law M, Russell D, Pollock , Rosenbaum P, Walter S. The Reliability and Validity of the Quality of Upper Extremity Skills Test. *Phys & Occup Ther in Ped* 1993; 13 (2).
26. De Paiva A, Meunier FA, Molgó J, Aoki KR, Dolly JO. Functional repair of motor endplates after botulinum neurotoxin type A poisoning: biphasic switch of synaptic activity between nerve sprouts and their parent terminals. *Proc Natl Acad Sci USA*. 1999 Mar 16; 96(6): 3200-5.
27. Desloovere K, Molenaers G, Feys H, Huenaearts C, Callewaert B, Van de Walle P. Do dynamic and static clinical measurements correlate with gait analysis parameters in children with CP? *Gait and Posture* 2006 Nov; 24(3): 302-13.
28. Desloovere K, Molenaers G, De Cat J, Pauwels P, Van Campenhout A, Ortibus E, Fabry G, De Cock P. Motor function following multilevel toxin type A treatment in children with CP. *Dev Med Child Neurol* 2007 Jan; 49(1): 56-61.
29. Dickinson HO, Parkinson KN, Ravens-Sieberer U, et al. Self-reported quality of life of 8-12-year-old children with cerebral palsy: A cross-sectional European study. *Lancet* 2007; 369: 2171–2178.
30. Dong M, Richards DA, Goodnough MC, Tepp WH, Johnson EA, Chapman ER. Synaptotagmin and immediate entry of botulinum neurotoxin b into cells. *J Cell Biol*. 2003; 162: 1293-1303.
31. Dressler D, Benecke R. Pharmacology of therapeutic botulinum toxin preparations. *Disabil Rehabil* 2007; 29: 1761–1768.
32. Durand A, Serment G. Toxines botuliques : utilisation pratique- *Ann Readapt Med Phys*. 2003; 46: 386-8.
33. Dutton JJ, Fowler AM. Botulinum toxin in ophthalmology. *Surv Ophthalmol* 2007; 52: 13-31.
34. Eliasson A, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Ohrvall AM, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Jul; 48(7): 549-554.
35. Elvrum AG, Zethræus BM, Vik T, Krumlinde-Sundholm L. Development and Validation of the Both Hands Assessment for Children With Bilateral Cerebral Palsy. *Phys Occup Ther Pediatr*. 2017 May 3:1-14.

36. Fabry G, Liu XC, Molenaers G. Gait pattern in patients with spastic diplegic cerebral palsy who underwent staged operations. *J Pediatr Orthop B*. 1999; 8: 33-8.
37. Fehlings D, Novak I, Berweck S, Hoare B, Stott NS, Russo RN, Cerebral Palsy Institute. Botulinum toxin assessment, intervention and follow-up for paediatric upper limb hypertonicity: international consensus statement. *Eur J Neurol* 2010; 17(Suppl 2): 38-56.
38. Feldman A, Haley S, Coryell J. Concurrent and Construct Validity of the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *Phys Ther* 1990; 70 (10).
39. Feys H, Eyssen M, Jaspers E, Klingels K, Desloovere K, Molenaers G, De Cock P. Relation between neuroradiological findings and upper limb function in hemiplegic cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14: 169-177.
40. Foerster O. Ubereineue operative Methode der Behandlung spastischer Lähmungen mittels Resektion hinterer Rückenmarks wurzeln. *Z Orthop Chir* 1908; 22: 203-223.
41. Gage JR. Gait analysis in cerebral palsy. London: MacKeith Press; 1991.
42. Gilmore R, Sakzewski L, Boyd R. Upper limb activity measures for 5 to 16 years old children with congenital hemiplegia: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52(1): 14-21.
43. Gunel MK, Mutlu A, Tarsuslu T, Livanelioglu A. Relationship among the Manual Ability Classification System (MACS), the Gross Motor Function Classification System (GMFCS), and the functional status (Wee-FIM) in children with spastic cerebral palsy. *Eur J Pediatr* 2009; 168: 477-485.
44. Halliday S, Browne R, O'Brien S, Kayes K, Feinberg J. Interobserver variability of gait analysis in patients with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003 May-Jun; 23(3): 279-87.
45. Harada T, Ebara S, Anwar MM, Kajiura I, Oshita S, Horoshima K, Ono K. The lumbar spine in spastic diplegia: a radiographic study. *J Bone Joint Surg Br* 1993; 75 : 534-537.
46. Haute Autorité de Santé. Évaluation et stratégies de prise en charge de la douleur aiguë en ambulatoire chez l'enfant de 1 mois à 15 ans [Internet]. 2000. Disponible sur: http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_272030/fr/
47. Hermann C, Hohmeister J, Zohsel K, Ebinger F, Flor H. The assessment of pain coping and pain-related cognitions in children and adolescents: current methods and further development. *J Pain* 2007; 8(10): 802-13.
48. Hoare BJ, Wallen MA, Imms C, Villanueva. Botulinum toxin A as an adjunct to treatment in the management of the upper limb in children with spastic cerebral palsy (UPDATE)(Review)- *Cochrane Database Syst*, 2010.
49. Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L, Bergstrom J, Eliasson AC. Longitudinal development of hand function in children with unilateral cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2010, April; 52(4): 352-357
50. Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L. Psychometric properties of a revised version of the Assisting Hand Assessment (Kids-AHA 5.0). *Dev Med Child Neurol* 2015.
51. House JH, Gwathmey FW, Fidler MO. A dynamic approach to the thumb-in palm deformity in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg* 1981; 63: 216-25.
52. Jahnsen R, Villien L, Aamodt G, Stanghelle JK, Holm I. Musculoskeletal Pain in adults with CP compared with the general population. *J Rehabil Med* 2004 Mar; 36(2): 78-84.
53. Jensen MP, Turner JA, Romano JM, Karoly P. Coping with chronic pain: a critical review of the literature. *Pain*. 1991;47(3): 249-83.
54. Jethwa A, Mink J, Macarthur C, Knights S, Fehlings T, Fehlings D. Development of the Hypertonia Assessment Tool (HAT): a discriminative tool for hypertonia in children. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52(5): 83-87.

55. Jeynes LC, Gauci CA. Evidence for the use of botulinum toxin in the chronic pain setting—a review of the literature. *Pain Pract* 2008; 8: 269–276.
56. Johnson A. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 633–640.
57. Kiresuk TJ, Sherman RE. Goal attainment scaling: a general method for evaluating comprehensive community mental health programs. *Community Ment Health J* 1968; 4: 443–453.
58. Krumlinde-Sundholm L, Eliasson AC. Development of the assisting hand assessment: a Rasch-built measure intended for children with unilateral upper limb impairments. *Scand J Occup Ther* 2003; 10: 16–26.
59. Krumlinde-Sundholm L, Holmefur M, Kottorp A, Eliasson AC. The Assisting Hand Assessment: current evidence of validity, reliability, and responsiveness to change. *Dev Med Child Neurol*, 2007; 49: 259–264.
60. Krumlinde-Sundholm L, Ek L, Sicola E, Sjöstrand L, Guzzetta A, Sgandurra G, Cioni G, Eliasson AC. Development of the Hand Assessment for Infants: evidence of internal scale validity. *Dev Med Child Neurol*. 2017 Dec; 59(12): 1276–1283.
61. Koman LA, Smith BP, Williams R, Richardson R, Naughton M, Griffin L, et al. Upper extremity spasticity in children with cerebral palsy: a randomized, double-blind, placebo-controlled study of the short-term outcomes of treatment with botulinum A toxin. *J Hand Surg Am*. 2013; 38(3): 435–446.e1.
62. Lacy DB, Tepp W, Cohen AC, Das-Gupta BR, Stevens RC. Crystal structure of botulinum neurotoxin type A and implications for toxicity. *Nat Struct Biol*. 1998; 5: 898–902.
63. Law M, Baptiste S, McColl M, Opzoomer A, Polatajko H, Pollock N. The Canadian occupational performance measure: an outcome measure for occupational therapy. *Can J Occup Ther* 1990; 57: 82–87.
64. Lazarus RS, Folkman S. *Stress, Appraisal, and Coping*. Springer; 1984.
65. Lord SE, Halligan PW, Wade DT. Visual gait analysis: the development of a clinical assessment and scale. *Clin Rehabil* 1998; 12:107–119.
66. Louwers A, Beelen A, Holmefur M, Krumlinde-Sundholm L. Development of the Assisting Hand Assessment for adolescents (Ad-AHA) and validation of the AHA from 18 months to 18 years. *Dev Med Child Neurol*. 2016 Dec; 58(12): 1303–1309.
67. Love SC, Gibson N, Cole J, Williams N, Blair E. Reliability of the Australian Spasticity Assessment Scale. (Abstract). *Dev Med Child Neurol* 2008; 50(s113): 4.
68. Lynch AM, Kashikar-Zuck S, Goldschneider KR, Jones BA. Psychosocial risks for disability in children with chronic back pain. *J Pain*. 2006; 7(4): 244–51.
69. Mac Carthy J, Betz R. The relationship between tight hamstrings and lumbar hypolordosis in children with cerebral palsy. *Spine* 2000; 25 : 211–213.
70. Mackey AH, Lobb GL, Walt SE, Stott NS. Reliability and validity of the Observational Gait Scale in children with spastic diplegia. *Dev Med Child Neurol* 2003; 45:4–11.
71. Mathiovetz V, Federman S, Wiemer D. Box and Block test of manual dexterity: norms for 6–19 year olds. *Can J Occup Ther* 1985; 52(5): 241–245.
72. McConnell K, Johnston L, Kerr C. Upper limb function and deformity in cerebral palsy: a review of classifications systems. *Dev Med Child Neurol* 2011; Sep; 53(9): 799–805.
73. Médina M. Utilisation de la toxine botulique dans la prise en charge de la spasticité des personnes âgées. *Médecine humaine et pathologie*. 2014.
74. Merskey H. The definition of pain. *Eur Psychiatry*. 1991;6(4): 153–9.

75. Meunier FA, Schiavo G, Molgó J. Botulinum neurotoxins: from paralysis to recovery of functional neuromuscular transmission. *J Physiol Paris*. 2002 Jan-Mar; 96(1-2): 105-13.
76. Mittal S. Long term functional outcome after selective posterior rhizotomy. *J Neurosurg* 2002; Aug 97 (2) : 315-25.
77. Monbaliu E, Ortibus E, De Cat J, Dan B, Heyrman L, Prinzie P, De Cock P, Feys H. The Dyskinesia Impairment Scale: a new instrument to measure dystonia and choreoathetosis in dyskinetic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54; 3:278-283.
78. Naumann M, Jost W. Botulinum toxin treatment of secretory disorders. *Mov Disord* 2004; 19 (Suppl 8): S137–S141.
79. Norlin R, Odenrick P, Sandlund B. Development of gait in the normal child. *J Pediatr Orthop*. 1981; 1: 261-6.
80. Odding E, Roebroek ME, Stam HJ. The epidemiology of cerebral palsy: Incidence, impairments and risk factors. *Disability Rehab* 2006; 28: 183–191.
81. Organisation mondiale de la santé. Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé. Paris: Centre technique national d'études et de recherche sur les handicaps et les inadaptations; 2001.
82. Ounpuu S, Gage JR, Davis RB. Three-dimensional lower extremity joint kinetics in normal pediatric gait. *J Pediatr Orthop*. 1991; 11: 341-9.
83. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1997 Avr; 39(4): 214-223.
84. Parkinson KN, Gibson L, Dickinson HO, Colver AF. Pain in children with cerebral palsy : a cross-sectional multicentre European study. *Acta Paediatrica* 2010; 99: 446-451.
85. Patrick E, Ada L. The Tardieu Scale differentiates contracture from spasticity whereas the Ashworth Scale is confounded by it. *Clin Rehabil* 2006; 20: 173–182.
86. Pillai Riddell RR, Badali MA, Craig KD. Parental judgements of infant pain: importance of perceived co-cognitive abilities, behavioural cues and contextual cues. *Pain Res Manag* 2004; 9(2): 73-80.
87. Porte M, Chaléat-Valayer E, Patte K, D'Anjou MC, Boulay C, Laffont I. Relevance of intraglandular injections of Botulinum toxin for the treatment of sialorrhea in children with cerebral palsy: A review. *Eur Jour Paed Neur* 2014; 18; 649-657.
88. Poulain B, Humeau Y. Mode of action of botulinum neurotoxin: pathological, cellular and molecular aspect. *Ann Readapt Med Phys*. 2003; 46: 265-75.
89. Poulain B. La neurotoxine botulinique. Revue générale. *Rev Neurol (Paris)*. 2010; 166:7-20.
90. Preston N, Clarke M, Bhakta B. Development of a framework to define the functional goals and outcomes of botulinum toxin A spasticity treatment relevant to the child and family living with cerebral palsy using the International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth. *J Rehabil Med* 2011; 43: 1010–1015.
91. Randall M, Johnson L, Reddihough D. (1999). The Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function: test administration manual. Melbourne: Royal Children's Hospital, Melbourne.
92. Randall M, Imms C, Carey L. Establishing validity of a modified Melbourne Assessment for children ages 2 to 4 years. *Am Journ Occup Ther*, 2008; 62(4), 373-383.
93. Read HS, Hazlewood ME, Hillman SJ, Prescott RJ, Robb JE. Edinburgh visual gait score for use in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003; 23: 296–301.
94. Rodda J.M, Graham H.K, Carson L, Galea M.P, Wolfe R. Sagittal gait patterns in spastic diplegia. *J Bone Joint Surg Br* 2004; 86: 251-258.

95. Romein E, Bard R. Comment mesurer le retentissement d'un traitement en situation écologique par une évaluation fiable de la fonction manuelle chez les enfants présentant une atteinte unilatérale : le Assisting Hand Assessment (AHA). *Mot Cér* 2010; 31: 111-118.
96. Roussouly P, Berthonnaud E, Dimnet J. (2003) Geometrical and mechanical analysis of lumbar lordosis in an asymptomatic population: proposed classification. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot*; 89(7): 632-9.
97. Sakzewski L, Ziviani J, Boyd R. The relationship between unimanual capacity and bimanual performance in children with congenital hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 2010; Sep;52(9): 811-6.
98. Sakzewski L, Ziviani J, Boyd RN. Efficacy of Upper Limb Therapies for Unilateral Cerebral Palsy: A Meta-analysis. *Pediatrics* 2014; 133(1): 175-204.
99. Scholtes VA, Bercher JG, Beelen A, Lanhorst GJ. Clinical assessment of spasticity in children with cerebral palsy: a critical review of available instruments. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 64-73.
100. Sentenac, Mariane & Ehlinger, Virginie & Arnaud, C. (2010). Quality of life of children with cerebral palsy in Europe: Results from the SPARCLE study. *Bulletin Epidemiologique Hebdomadaire*. 16. 194-197.
101. Shen J, Ma J, Lee C, Smith BP, Smith TL, Tan KH, Koman LA. How muscles recover from paresis and atrophy after intramuscular injection of botulinum toxin A: Study in juvenile rats. *J Orthop Res*. 2006; 24: 1128-1135.
102. Sheean G. The treatment of musculoskeletal pain and spasm with botulinumtoxin. *Curr Pain Headache Rep* 2002; 6: 460-469.
103. Sköld A, Hermansson L, Krumlinde-Sundholm L, Eliasson AC. Development and evidence of validity for the Children's Hand-use Experience Questionnaire (CHEQ). *Dev Med and Child Neurol* 2011; 53(5): 436-42.
104. Song EW, Lenke LG, Schoenecker PL. Isolated thoraco-lombar and lumbar hyperlordosis in patient with cerebral palsy. *J Spinal Disord* 2000; 13: 455-460.
105. Stansfield BW, Hillman SJ, Hazlewood ME, Lawson AA, Mann AM, Loudon IR, Robb JE. Sagittal joint kinematics, moments, and powers are predominantly characterized by speed of progression, not age, in normal children. *J Pediatr Orthop*. 2001; 21: 403-11.
106. Steinbok P. Outcomes after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy. *Childs Nerv Syst* 2001; 17 : 1-18.
107. Surveillance of Cerebral Palsy in Europe: a collaboration of CP surveys and registers. *Dev Med Child Neurol* 2000; 42 (12): 816-24.
108. Sutherland DH, Olshen RA, Biden EN, Wyatt MP. The development of mature walking. Oxford: MacKeith Press; 1988.
109. Swaminathan S, Eswaramoorthy S. Structural analysis of the catalytic and binding sites of clostridium botulinum neurotoxin B. *Nat Struct Biol*. 2000; 7: 693-9.
110. Thastum M, Herlin T, Zachariae R. Relationship of pain-coping strategies and pain-specific beliefs to pain experience in children with juvenile idiopathic arthritis. *Arthritis Rheum* 2005; 15; 53(2): 178-84.
111. Tonkin MA, Hatrick NC, Eckersley JRT, Couzens G. Surgery for cerebral palsy part 3: classification and operative procedures for thumb deformity. *J Hand Surg Br* 2001; 26: 465-70.
112. Van Cleve L, Bossert E, Beecroft P, Adlard K, Alvarez O, Savedra MC. The pain experience of children with leukemia during the first year after diagnosis. *Nurs Res*. 2004; 53(1): 1-10.
113. Vandervelde L, Van den Bergh PYK, Renders A, Goemans N, Thonnard JL. Relationships between motor impairments and activity limitations in patients with neuromuscular disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80: 326-332.

114. Van Emmerik RE, McDermott WJ, Haddad JM, Van Wegen EE. Age-related changes in upper body adaptation to walking speed in human locomotion. *Gait & posture* 2005 Nov; 22(3): 233-9.
115. Varni J, Waldron SA, Gragg RA, Rapoff MA, Bernstein BH, Lindsey C.B. and Newcom MD. Development of the Waldron/Varni Pediatric Pain Coping Inventory. *Pain* 67, 141-150, 1996.
116. Varni JW, Burwinkle TM, Sherman SA. Health-related quality of life of children and adolescents with cerebral palsy: Hearing the voices of the children. *Dev Med Child Neurol* 2007; 47: 592–597.
117. Wagner LV, Davids JR. Assessment tools and classification systems used for the upper extremity in children with cerebral palsy. *Clin Orthop Relat Res.* 2012; 470:1257–1271.
118. Wallen MA, O’flaherty SJ, Waugh M-CA. Functional outcomes of intramuscular botulinum toxin type A in the upper limbs of children with cerebral palsy: a phase II trial. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004; 85(2): 192-200.
119. Whitcome KK, Shapiro LJ, Lieberman DE. Fetal load and the evolution of lumbar lordosis in bipedal hominins. *Nature* 2007 Dec 13; 450 (7172): 1075-8.
120. Yeargin-Allsopp M, Van Naarden Braun K, Doernberg N, Benedict R, Kirby R, Durkin M. Prevalence of cerebral palsy in 8-year-old children in three areas of the United States in 2002: A multisite collaboration. *Pediatrics* 2008; 121: 547–554.
121. Yelnik AP, Simon O, Bensmail D, Chaleat-Valayer E, Decq P, Dehail P, Quentin V, Marque P, Parratte B, Pellas F, Rousseaux M, Trocetto JM, Uzzan M, Dumarcet N; Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé. Drug treatments for spasticity. *Ann Phys Rehabil Med.* 2009 Dec; 52(10): 746-56.
122. Zancolli EA, Goldner LJ, Swanson AB. Surgery of the spastic hand in cerebral palsy: report of the committee on spastic hand evaluation. *J Hand Surg Am* 1983; 8: 766–72.

AUTRES PUBLICATIONS EN LIEN AVEC LE SUJET

PUBLICATION DE CHAPITRES DANS DES OUVRAGES SCIENTIFIQUES

- **Chaléat-Valayer E**, Lucet A, Roumenoff-Turcant F, Ganne C, Deceuninck J, Bernard JC. Pour une prise en charge individualisée : stratégie de coping chez les enfants atteints de paralysie cérébrale, résultats préliminaires de l'étude CRF multicentrique. *In : Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Roumenoff F (dir.). Toxine botulinique, douleurs en neuro-orthopédie & orthopédie. Paris : Sauramps Médical, 2015. pp 113-124*
- **Chaléat-Valayer E**, Laurent-Michel J, Roumenoff F, Duvert MC, Watelet JC, Schneider M, Dubois C, Moisson L, Bernard JC. Apport de la réalité augmentée et du serious game : un exemple à la Croix Rouge Française : « les Mini –Docs ». *In : Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Roumenoff F (dir.). Toxine botulinique, douleurs en neuro-orthopédie & orthopédie. Paris : Sauramps Médical, 2015. pp 125-130*
- Roumenoff F, **Chaléat-Valayer E**, Bernard JC, Parratte B. Injection de toxine botulinique et douleur dans la population paralysée cérébrale Données du «Botuloscope» (Observatoire des pratiques Françaises). *In : Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Roumenoff F (dir.). Toxine botulinique, douleurs en neuro-orthopédie & orthopédie. Paris : Sauramps Médical, 2015. pp 25-35*
- Bernard JC, Roumenoff F, Collette B, Deceuninck J, **Chaléat-Valayer E**. Place de la toxine botulinique en post-opératoire pour la gestion de la douleur, du confort ou à visée fonctionnelle. Population enfants-adolescents (PC ou avec affection neurologique a composante spastique ou dystonique). *In : Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Roumenoff F (dir.). Toxine botulinique, douleurs en neuro-orthopédie & orthopédie. Paris : Sauramps Médical, 2015. pp 41-51*
- Bellaiche S, Deceuninck J, Christophe L, **Chaléat-Valayer E**. Intérêt de la toxine botulinique pour les douleurs rebelles focales après arthrolyse du rachis. *In : Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Roumenoff F (dir.). Toxine botulinique, douleurs en neuro-orthopédie & orthopédie. Paris : Sauramps Médical, 2015. pp 105-108*
- **Chaléat-Valayer E**, Bard R, Combey A, Bernard JC. Retentissement fonctionnel des injections de toxine botulique chez le jeune enfant paralysé cérébral hémiplégique : de la situation analytique à la situation écologique. *In : Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Bard R (dir.). Membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral & toxine botulinique. Paris : Sauramps Médical, 2010. pp 101-112*
- Bard R, **Chaléat-Valayer E**, Combey A, Bleu PE, Chabert F, Bernard JC. Evaluation des capacités fonctionnelles analytiques : Intérêt et limites du test de Melbourne. *In : Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Bard R (dir.). Membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral & toxine botulinique. Paris : Sauramps Médical, 2010. pp 75-84*

- Bard R, **Chaléat-Valayer E**, Combey A, Bernard JC. Patterns de membre supérieur et types de main dans la paralysie cérébrale. In : *Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Bard R (dir.). Membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral & toxine botulinique. Paris : Sauramps Médical, 2010. pp 19-30*
- Bernard JC, **Chaléat-Valayer E**, Combey A, Bard R, Chabert F, Begon ME, Mertens P, Polo G, Erhard L. Consultation – concertation interdisciplinaire du membre supérieur de l'enfant cérébro-lésé. In : *Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Bard R (dir.). Membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral & toxine botulinique. Paris : Sauramps Médical, 2010. pp 157-168*
- Combey A, Bard R, **Chaléat-Valayer E**, Bernard JC. L'appareillage du membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral dans le cadre du traitement par toxine botulinique. In : *Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Bard R (dir.). Membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral & toxine botulinique. Paris : Sauramps Médical, 2010. pp 113-122*
- Parratte B, Decavel P, Bévalot J, **Chaléat-Valayer E**. Toxine botulique : historique, évolution de la législation en France et recommandations de l'Afssaps. In : *Chaleat-Valayer E, Bernard JC, Bard R (dir.). Membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral & toxine botulinique. Paris : Sauramps Médical, 2010. pp 37-44*
- **Chaléat-Valayer E**, Bernard JC, Morel E, Redon A. Principes des injections de toxine botulique aux membres inférieurs chez l'enfant paralysé cérébral : stratégie multisites, évaluation multidimensionnelle, prises en charge associées. In : *Nieoullon A et colléds. Les Amis du Clostridium. Tome VII : Toxine, mouvements anormaux de la face, utilisation chez l'enfant. Solal, 2007. p. 67-78*
- **Chaléat-Valayer E**, Bernard JC, Morel E. Injections de toxine botulique chez l'enfant IMC : stratégie multisites, évaluation multidimensionnelle, prises en charge associées. In : *Bernard JC. La marche de l'infirmoteur cérébral enfant et adulte. Paris : Springer-ANMSR, 2005. pp. 71-88*
- **Chaléat-Valayer E**, Vial C. Intérêt des injections de toxine botulique dans la prise en charge du membre supérieur dystonique de l'infirmoteur cérébral. In : *Enjalbert M, Touchon J, Pélissier J (dir). Les mouvements anormaux. Paris : Masson, 2004. pp. 71-78*
- Calmels P, **Valayer-Chaléat E**, Parratte B. Outils génériques d'évaluation de la déficience : évaluation de la spasticité. In : *Béthoux F, Calmels P. Guide des outils de mesure et d'évaluation en médecine physique et de réadaptation. Frison-Roche, 2003. pp. 42-47*
- **Chaléat-Valayer E**, Bernard JC, Morel E, Schneider M, Biot B. Toxine botulique A : rappels pharmacologiques et utilisation chez l'enfant IMC. *Journal de l'Orthopédie* 2003 ; 6 (17) : 746 – 748
- **Chaléat-Valayer E**. Fiche de suivi des injections de toxine botulique. *Spasticité* 2003 ; 5 : 14
- Vial C, **Valayer-Chaléat E**. Spasticité de l'adulte. In: *Ranoux D, Gury C. (dir.) Manuel d'utilisation pratique de la toxine botulique. Marseille : Solal, 2002. pp. 101 – 121*

- **Valayer-Chaléat E**, Calmels P, Gautheron V. Injections de toxine botulique A et spasticité du membre supérieur : l'expérience stéphanoise. In : Pérennou D, Bussel B, Pélissier J. (dir.) *La spasticité*. Masson, 2000. pp. 137 – 148

COMMUNICATIONS CONGRES, COLLOQUES, SEMINAIRES

- 32ème congrès national de la SOFMER (Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation). Nancy, 5-7 octobre 2017
 - Brochard S, Molina A, Bourseul J-S, Lintanf M, Houx L, **Chaleat-Valayer E**, et al. : « *Safety and effectiveness of botulinum toxin injection in children younger than 2 years old: A systematic review* »
- Congrès de la SFERHE (Société Francophone d'Etudes et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance) : "Handicaps d'origine médullaire chez l'enfant". Bordeaux, 23-24 mai 2016
 - **Chaléat-Valayer E** : "*Spécificité du traitement par toxine botulique dans les mouvements involontaires*"
- 15ème réunion de la SOFAMEA (Société Francophone d'Analyse du Mouvement chez l'Enfant et l'Adulte) : "Imagerie médicale et modélisation musculo-squelettique. Applications, limites et perspectives". Brest, 27-29 janvier 2016
 - **Chaléat-Valayer E** : "*Amélioration du mouvement après toxine chez l'enfant*"
- 30ème congrès de la SOFMER (Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation) /19th ESPRM Congress (European Society of Physical and Rehabilitation Medicine). Montpellier, 8-10 octobre 2015
 - **Chaléat-Valayer E**, Bard R, Bernard JC. : "*Relation between capacities and bimanual performance in hemiplegic cerebral palsied children: Impact on synkinesis*"
- 16ème congrès national de la SOMAREF (Société Marocaine des Médecins Spécialistes en Médecine Physique Rééducation). Casablanca (Maroc), 11 avril 2015
 - **Chaléat-Valayer E** : "*La prise en charge en MPR des enfants paralysés cérébraux : particularité et principe*" ; "*Indication de la toxine botulinique chez l'enfant paralysé cérébral*"; "*Prise en charge de la douleur chez l'enfant paralysé cérébral*"
- 5ème séminaire R4P (Réseau Régional de Rééducation et de Réadaptation Pédiatrique en Rhône Alpes) : "La recherche : un moyen de valoriser les pratiques professionnelles. Lyon, 20-21 mars 2015
 - **Chaléat-Valayer E** : "*Relation Between Unimanual Capacities And Bimanual Performance In Hemiplegic Cerebral-Palsied Children: Impact Of Syncinesia*"
- 43èmes Entretiens de Médecine Physique et de Réadaptation de Montpellier, 4-6 mars 2015

- **Chaléat-Valayer E** : "*Stratégie de coping chez l'enfant PC : résultats préliminaires d'étude CRF multicentrique*"
- 6ème colloque du CMCR des Massues - Croix rouge française : "Toxine Botulinique et Douleurs en neuro-orthopédie". Ecole Normale Supérieure de Lyon, 28 novembre 2014
 - **Chaléat-Valayer E**, Lucet A, Roumenoff-Turcant F, Ganne C, Deceuninck J, Bernard JC. *Pour une prise en charge individualisée : stratégie de coping chez les enfants atteints de paralysie cérébrale, résultats préliminaires de l'étude CRF multicentrique.*
 - **Chaléat-Valayer E**, Laurent-Michel J, Roumenoff F, Duvert MC, Watelet JC, Schneider M, Dubois C, Moisson L, Bernard JC. *Apport de la réalité augmentée et du serious game : un exemple à la Croix Rouge Française : « les Mini –Docs ».*
- Congrès de la SFERHE (Société Francophone d'Etudes et de Recherche sur les Handicaps de l'Enfance) : "Paralysie cérébrale : le membre supérieur de l'enfant à l'adulte". Brest, 13-14 avril 2013
 - **Chaléat-Valayer E** : "*Toxine botulinique pour le membre supérieur de l'enfant*"
- Congrès de la SOFAMEA (Société Francophone du mouvement chez l'enfant et l'adulte). Luxembourg, 23-25 janvier 2013
 - **Chaléat-Valayer E** : "*Injection de TB et spasticité des Diplégies Spastiques Néonatales et des Paraplégies Spastiques Familiales*".
- 26ème congrès de la SOFMER (Société Française de Médecine Physique et de Réadaptation). Nantes, 13-15 octobre 2011
 - Bard-Pondarré R, **Chaléat-Valayer E**, Combey A, Turcant F, Schneider M, Bernard JC. "*Évaluations analytique et fonctionnelle du membre supérieur de l'enfant.*"
- 39èmes journées d'étude de la SORNEST (Société de Réadaptation du Nord Est) : "*L'enfant handicapé moteur : stratégies de prise en charge en MPR*". Vesoul, 24-25 mars 2011
 - **Chaléat-Valayer E** : "*L'enfant grandissant : prise en charge du grand IMC*"
- Congrès de la SOFAMEA (Société Francophone du mouvement chez l'enfant et l'adulte). St Etienne, 20-21 janvier 2011
 - **Chaléat-Valayer E**, Bard R, Bernard JC : "*Patterns de membre supérieur et types de main dans la paralysie cérébrale : classification et implications musculaires*".
- 4ème Colloque du Centre Médico-Chirurgical de Réadaptation des Massues, "Membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral & toxine botulinique". Lyon, 28 mai 2010
 - **Chaléat-Valayer E**, Bard R, Combey A, Bernard JC. Retentissement fonctionnel des injections de toxine botulique chez le jeune enfant paralysé cérébral hémiplégique : de la situation analytique à la situation écologique.
- SOFMER : XXè congrès national. Dijon, 13-15 oct. 2005
 - **Chaléat-Valayer E**, De Boissezon X, Marque P, Groupe Botuloscope. Résultats préliminaires de l'observatoire médico-économique du traitement de la spasticité par toxine botulique chez l'enfant (Botuloscope). **Annales de Réadaptation et de Médecine Physique 2005 ; 48 (7) : 477**

- SOFMER : XV^e congrès national. Caen, 12-14 oct. 2000
 - **Chaléat-Valayer E**, Calmels P, Gautheron V. Toxine botulique A et traitement des douleurs du membre supérieur spastique : étude préliminaire. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique 2000 ; 43 (7) : 322-323*

COURS, FORMATIONS

- Cours dans le cadre du Diplôme d'Etudes Spécialisées - Diplôme Inter Universitaire de médecine de rééducation : "Médecine physique et de réadaptation de l'enfant". Hôpital Neurologique, Lyon, 20-22 avril 2016
 - **Chaléat-Valayer E**: "Spécificité des traitements de la spasticité chez l'enfant"
- Cours dans le cadre du Master Universitaire "Exercice, Sport, Santé, Handicap" Faculté de Médecine - Université Jean Monnet - Saint Etienne, 15 décembre 2015
 - **Chaléat-Valayer E**: "*Fonction motrice et traitement médicamenteux des troubles du tonus chez l'enfant paralysé cérébral*".
- Formation "Membre supérieur, dystonie et toxine botulique". Fondation Garches, 23 octobre 2015
 - **Chaléat-Valayer E** : « *Paralysie Cérébrale dyskinétique et Toxine Botulinique* »
- Cours dans le cadre du Master Universitaire "Exercice, Sport, Santé, Handicap". Faculté de Médecine - Université Jean Monnet - Saint Etienne, 4 novembre 2014
 - **Chaléat-Valayer E** : "*Fonction motrice et traitement médicamenteux des troubles du tonus chez l'enfant paralysé cérébral*" ; "*Spasticité et toxine botulique*".
- Cours dans le cadre du Diplôme Universitaire "*Toxine Botulinique : indications, utilisation*" Faculté de Médecine - Université Montpellier 1, 17 avril 2012
 - **Chaléat-Valayer E**: "*Spasticité et troubles fonctionnels chez l'enfant paralysé cérébral : intérêt des injections de toxine botulinique*"
- Cours dans le cadre du Diplôme d'Etudes Spécialisées de Médecine Physique et de Réadaptation, module "*Spasticité*". Faculté de Médecine - Paris Diderot, 30 mars 2012
 - **Chaléat-Valayer E**: "*Evaluation clinique d'une paralysie spastique et indications thérapeutiques: enfant paralysé cérébral*". Théorie et démonstrations par cas cliniques filmés.
- Cours dans le cadre du Master Universitaire "*Exercice, Sport, Santé, Handicap*". Faculté de Médecine - Université Jean Monnet - Saint Etienne, 26 janvier 2012
- Participation à l'Ecole pratique de la spasticité (journée de formation, avec des étudiants chercheurs), organisée par Merz Pharma France et la SOFMER. Paris, 15 septembre 2011

- Cours dans le cadre du Diplôme Universitaire "Toxine Botulinique : indications, utilisation" Faculté de Médecine - Université Montpellier 1, 29 avril 2011
 - **Chaléat-Valayer E:** *"Paralysie cérébrale (atteinte des membres supérieurs et inférieurs)"*
- Présentation à un groupe de chirurgiens de la main. Clinique du Tonkin (Villeurbanne), 21 mars 2011
 - **Chaléat-Valayer E:** *"Intérêt des injections de toxine botulique en neuro-orthopédie au membre supérieur".*
- Journée de formation dans le cadre du réseau R4P (Réseau Régional de Rééducation et de Réadaptation Pédiatrique en Rhône Alpes). "Toxine botulinique et membre supérieur chez l'enfant. St Martin d'Hères, 14 février 2011
 - **Chaléat-Valayer E, Bard R :** "Bases physiologiques de l'action de la toxine botulinique" ; "Consultations pré et post-toxine"; "Bilans moteurs musculaires et fonctionnels pré et post-toxine" ; "Indications d'injections, fonctionnelles et non fonctionnelles" ; "Rééducation après injection.
- Cours dans le cadre du Master Universitaire "Exercice, Sport, Santé, Handicap". Faculté de Médecine - Université Jean Monnet - Saint Etienne, 26 janvier 2011
 - **Chaléat-Valayer E:** *"Spasticité et troubles fonctionnels : indications et effets des thérapeutiques. Application chez l'enfant".*