

# *Repères développementaux et signes neuromoteurs lors de l'évaluation du jeune enfant*

Journée d'étude Cokillaje St Nazaire 30/04/2016

Carole CONTI, Neuropédiatre

CAMSP de SAINT-NAZAIRE

# Prévalences des Handicaps neurologiques

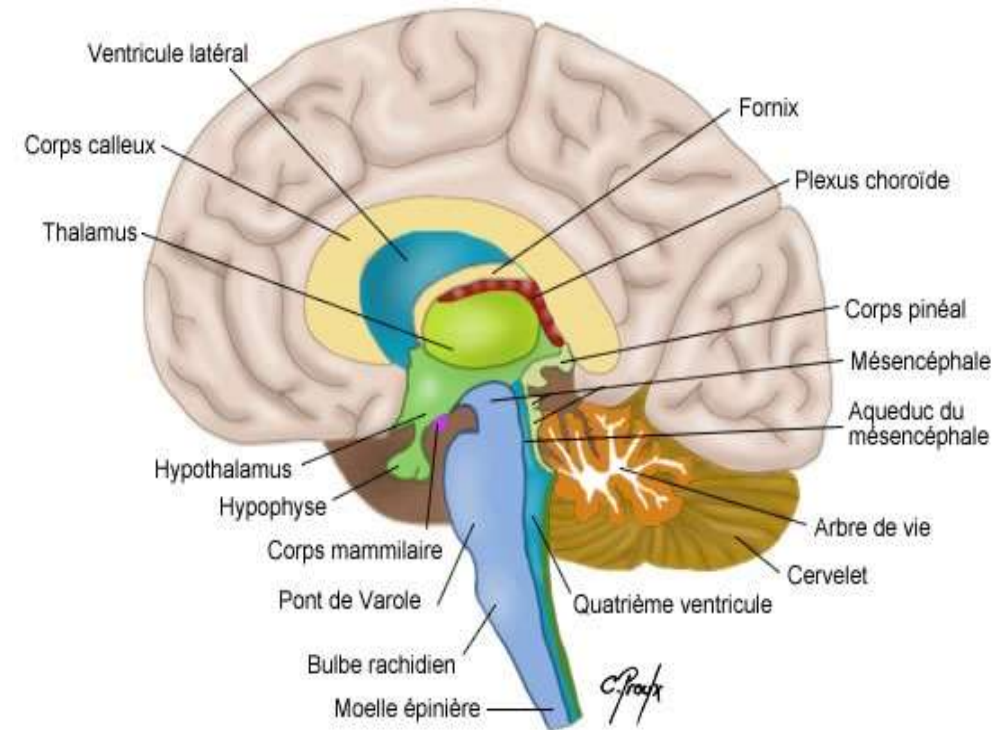
- ▶ > 50% déficiences et handicaps d'origine périnatale: 22 SA à J28
- ▶ 20-35 % prénatale: génétique
- ▶ 5-10% post-natale : infectieuses, tumorales, traumatiques, vasculaires (*Jouk et coll 2001, Bréart et coll 2003*)

# Causes des déficiences variées:

- ▶ **Paralysie cérébrale:**
  - ▶ Atteintes motrices-posture (spastique, ataxique, athéto-sique)
  - ▶ associées à d'autres déficiences: cognitives, comportementales, épileptiques, neurosensorielles (*Rosenbaum et al, Dev Med Child Neurol 2007*)
  - ▶ lésions cérébrales **fixées** sur cerveau en développement ( vie fœtale à 2-3 ans)
- ▶ Pathologies neuromusculaires,
- ▶ Pathologies neurosensorielles
- ▶ Causes traumatiques, infectieuses, vasculaires.
- ▶ Maladies métaboliques et dégénératives
- ▶ Déficiences intellectuelles syndromiques ou isolées

# Etapes de la construction cérébrale

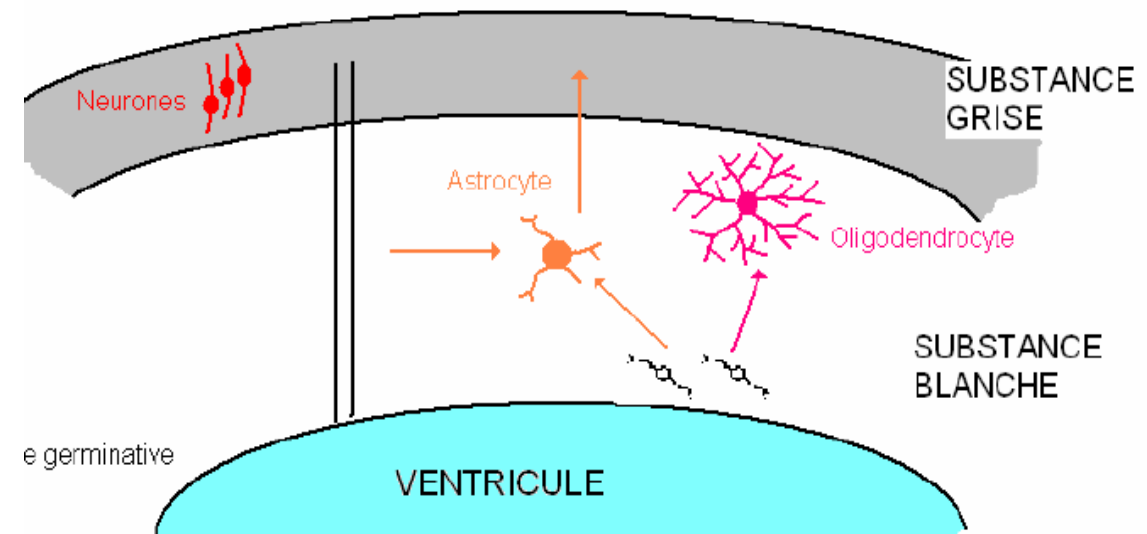
- ▶ T1 et T2: Architecture cérébrale
- ▶ Multiplication, Migration/ Corticogenèse à partir de la zone germinative
- ▶ T3: Migration, Synaptogenèse (Croissance axonale, dendritique, synaptique/ mort cellulaire), myélinisation
- ▶ Maturation et l'organisation fonctionnelle des circuits neuronaux (sous la dépendance des cellules gliales et de l'environnement +++)



# Zone germinative péri-ventriculaire

- ▶ = rôle central dans l'organisation cérébrale
- ▶ Précurseurs neurogliaux :
- ▶ Neurones
- ▶ Cellules gliales:
  - ▶ guide migration neuronale et axonale: réseaux neuronaux
  - ▶ Oligodendrocytes : **myélinisation** axones SB
  - ▶ Rôle nutritionnel et soutien neurones SG
- ▶ Zone vulnérable > séquelles prématurité

## Le développement cérébral



# Séquelles neuro-développementales

- ▶ Dépendent du stade de maturation fonctionnelle au moment de l'agression cérébrale :
- ▶ Lésion précoce / cerveau immature :
  - ▶ Désorganisation profonde **structures** cérébrales
- ▶ Lésion plus tardive:
  - ▶ Désorganisation **réseaux neuronaux** : séquelles dépendent **période critique** de maturation
  - ▶ Réseaux les plus matures sont les moins plastiques
- ▶ **Plasticité cérébrale** : > âge adulte
  - ▶ Capacité cerveau (foetus > adulte) à se modifier/ s'organiser
  - ▶ en fonction de l'expérience (plasticité physiologique/ apprentissage) ou face à lésion (plasticité post-lésionnelle/ cible rééducation précoce):

# Pathologies périnatales acquises

# Pathologies périnatales acquises

## ► Foetopathies : toxiques et infectieuses

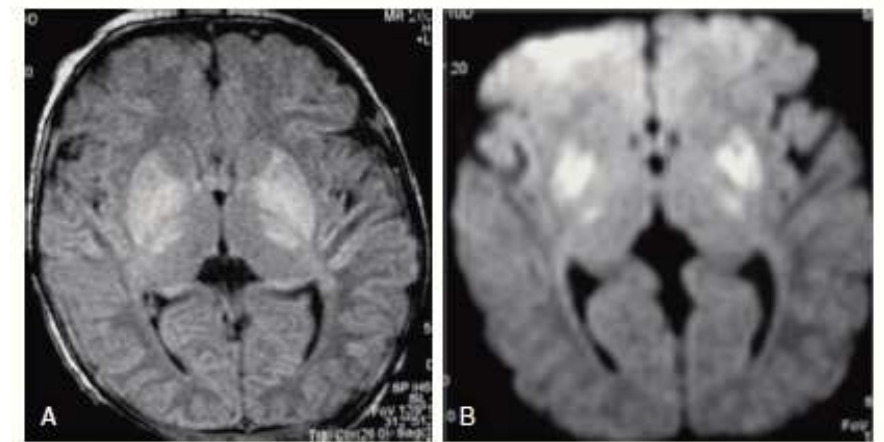
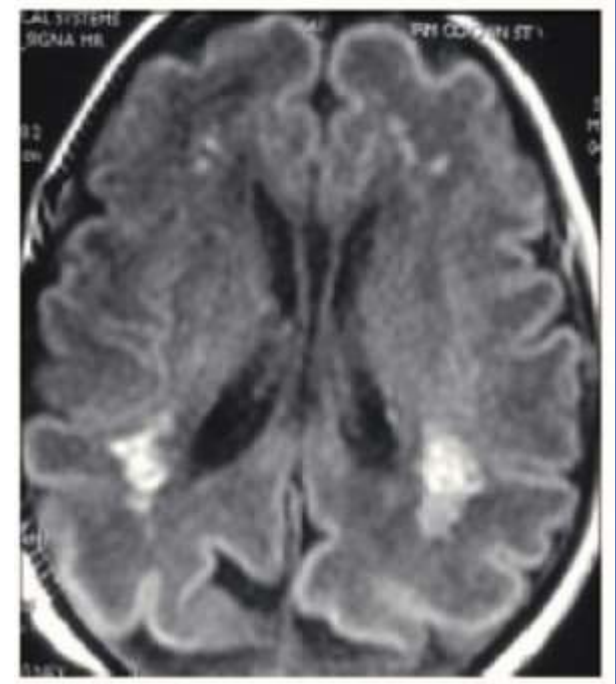
- Anomalies de multiplication, ou migration neuronale / corticogenèse
- Malformations cérébrales/ microcéphalies/ retard psychomoteur

## ► Prématuré:

- Maladies de la substance blanche

## ► NN à terme :

- Encéphalopathie Anoxo-Ischémique
- AVC périnatals (20 SA-J28)



# Séquelles de la prématurité (fréquences estimées chez les grands prématurés < 33 SA)

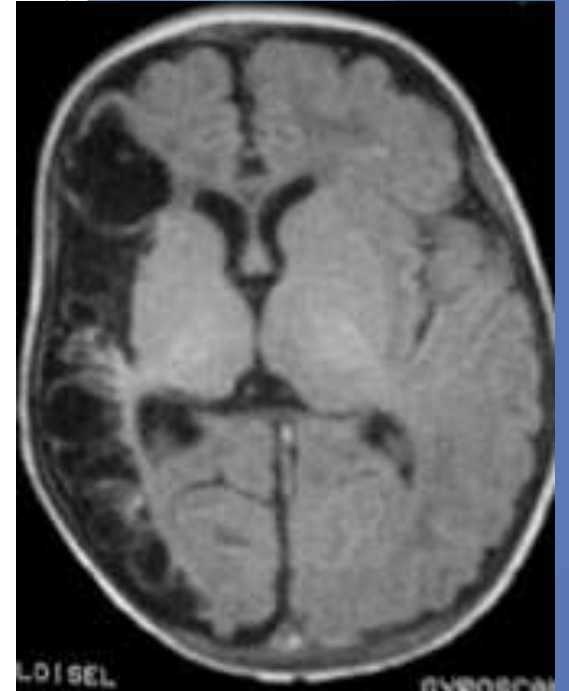
- ▶ Infirmité motrice 5-10 % <15% pour les 25SA
- ▶ Déficience mentale globale 5-15%
- ▶ Troubles cognitifs et des apprentissages 25-50%
- ▶ Troubles du comportement 25-50%
- ▶ Problèmes sensoriels:
  - ▶ Surdit   1-4%
  - ▶ Hypoacusies par otite chronique 10-20%
  - ▶ C  cit   1-4%
  - ▶ Anomalies ophtalmologiques : strabisme, amblyopie, trouble de la r  fraction 25-50%
- ▶   pilepsie 4% *Ancel et coll 2003*

# Mécanismes lésionnels chez le prématuré :

- ▶ Atteinte zone germinative :
  - ▶ Défaut de myélinisation ou destruction substance blanche péri-ventriculaire :
  - ▶ Paralysie cérébrale à prédominance pariétale et pariéto-occipitale (diplégie/ quadriplégie)
  - ▶ > Défaut de connexions entre SB et SG / migration neuronale > réseaux neuronaux moins efficaces > tr des apprentissages
- ▶ Perturbation Synaptogenèse et stabilisation synaptique
  - ▶ stimulations inappropriées / soumis trop tôt influence de l'environnement
  - ▶ désorganisation cérébrale / tr des apprentissages chez prématuré

# AVC périnataux

- ▶ 1<sup>ère</sup> cause d'hémiplégie cérébrale infantile,
- ▶ Incidence 1/2300
- ▶ Paralysie cérébrale
  - ▶ 30% AVC néonatal : documentée < 2 ans / maturation FCS (*Husson et al Pediatrics 2010*)
- ▶ Anomalies neuro-motrices transitoires (< 2 ans) : 8% (*Mercuri et al Pediatrics 1999*) à 25% des cas (*données NP*) : rôle de la plasticité cérébrale en cas de lésion peu étendue.
- ▶ Troubles des apprentissages, épilepsie, tr du comportement.



# Développement neuromoteur de l'enfant et signes d'alertes



St Nazaire, 30/04/2016, Carole CONTI, Neuropédiatre, CAMSP de SAINT-NAZAIRE

# Particularités de l'examen neurologique du jeune enfant:

- ▶ Reflète mise en activité fonctionnelle progressive des différentes structures cérébrales :
- ▶ Maturation des fonctions motrices et neurosensorielles précoce < 2 ans :
  - ▶ Points de repères précis : Age corrigé < 2 ans, voire 3 ans pour langage (Amiel Tison),
  - ▶ tr moteurs, tonus, neurosensoriels et relationnels:
  - ▶ Diagnostic de Paralyse cérébrale à 2 ans / anomalie neuromotrice transitoire
- ▶ Maturation cognitive plus lente et plus tardive:
  - ▶ Aires associatives dévT T3> ado: « silencieux »
  - ▶ > 2 ans: tr relationnels, tr langage oral, difficultés intellectuelles / cognitives
  - ▶ Retard de développement neuromoteur < 5 ans et de déficience intellectuelle ap 6 ans

# Evaluation clinique de l'enfant à risque

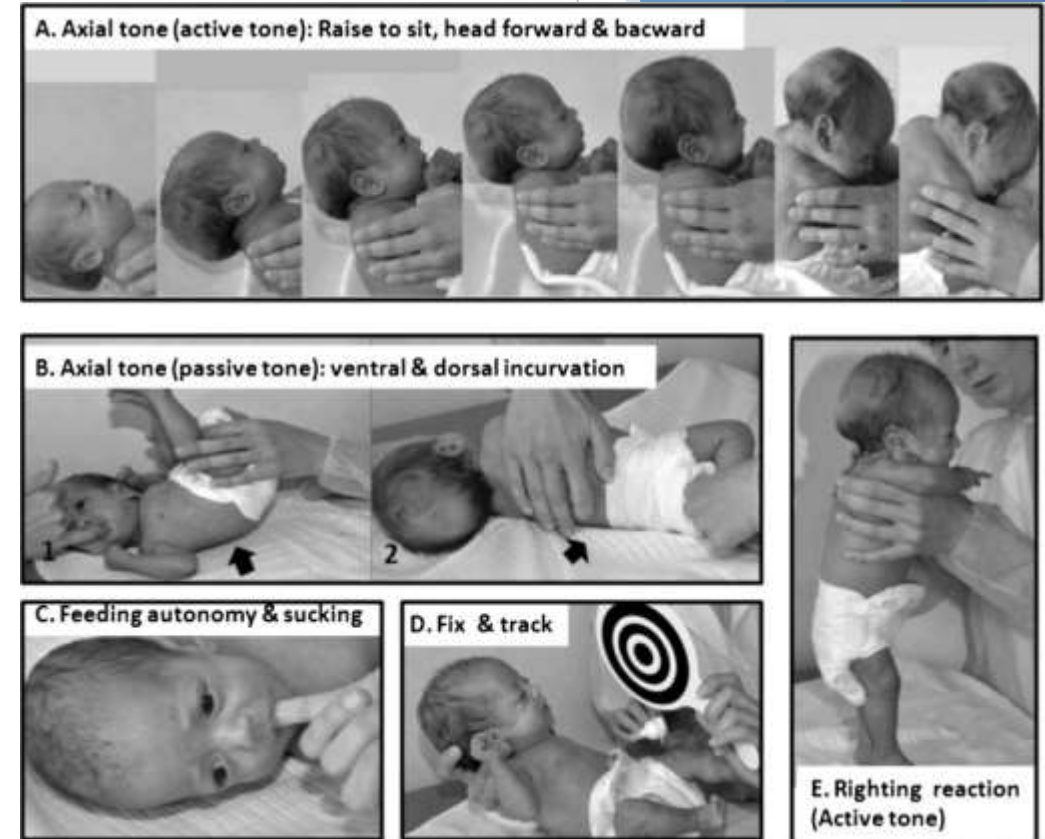
- ▶ Dépistage précoce anomalies neuro-motrices : global
  - A. Intégrité neuro-motrice
  - B. Capacités Relationnelles / tr comportement
  - C. Fonctionnement Cognitif et adaptatif : Repérer les anomalies de développement neuro-moteur
  - D. Neurosensoriel : vision et audition
- ▶ Croissance du PC: Reflet de la croissance cérébrale

# A/ Evaluation motrice

1. Inspection de la motricité spontanée:
  - ▶ Rapidement déliée / extrémités
  - ▶ Mouvements synchrones, symétriques, dissociés
  - ▶ Mains fermées, pouce adductus permanent
  - ▶ Motricité stéréotypée, non dissociée, pauvre, avec ADD des membres
2. Etude du tonus
3. Etude de la motricité fonctionnelle= motricité provoquée

## 2/ Etude du tonus

- ▶ Tiré-assis:
  - ▶ Equilibre Extenseurs et fléchisseurs de nuque
  - ▶ Épaules puis participation progressive gradient proximo-distal
  - ▶ Tenue tête < 4 mois
- ▶ Tonus axial passif
- ▶ Tonus passif des membres
- ▶ Etude station assise / analyse de son échec :
  - ▶ hypotonie/ hypertonie 6-9 mois

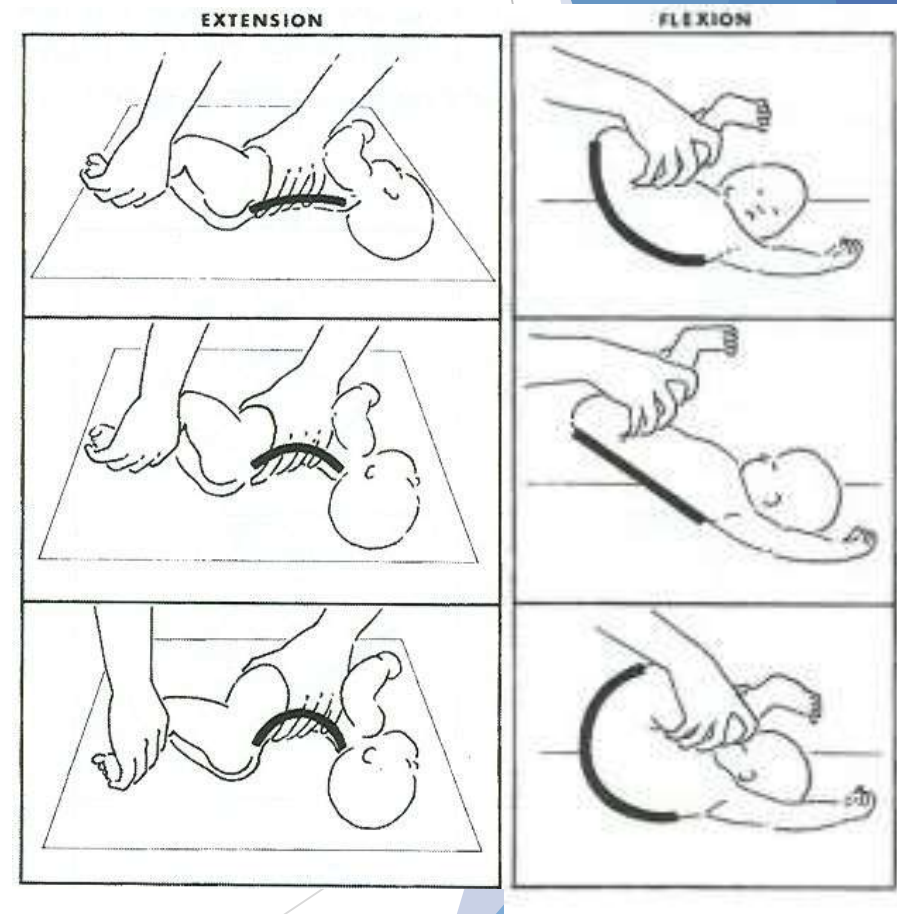


# Tonus axial passif

0  
 $F > E$



1  
 $F < E$



# Maturation du tonus passif des membres



4 mois

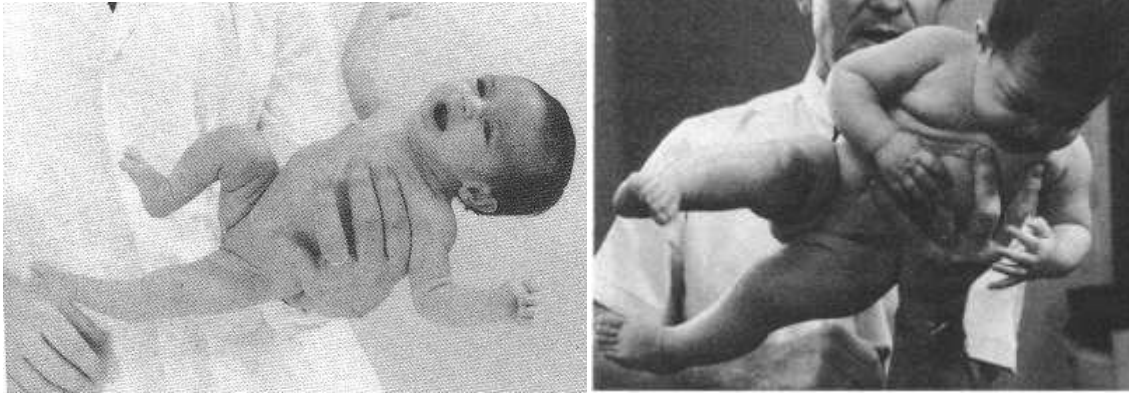


- ▶ Ouverture progressive des angles jusqu'à 9 mois
- ▶ Hypotonie physiologique 9-18 mois
- ▶ Fermeture progressive après 18 mois
- ▶ Début d'hypertonie 4-6 mois
- ▶ Angle poplité :
  - ▶ 90° 2 mois, 120-150° 9 mois
  - ▶ Peut être illimité 9-18 mois
- ▶ Angle des ADD:
  - ▶ 40-80° 2 mois, 100-140° à 9 mois,
  - ▶ Peut être illimité entre 9-18 mois
- ▶ Flexion dorsale cheville:
  - ▶ 0° à la naissance
  - ▶ Recherche hypertonie à partir de 4 mois-6 mois
  - ▶ Paralysie cérébrale

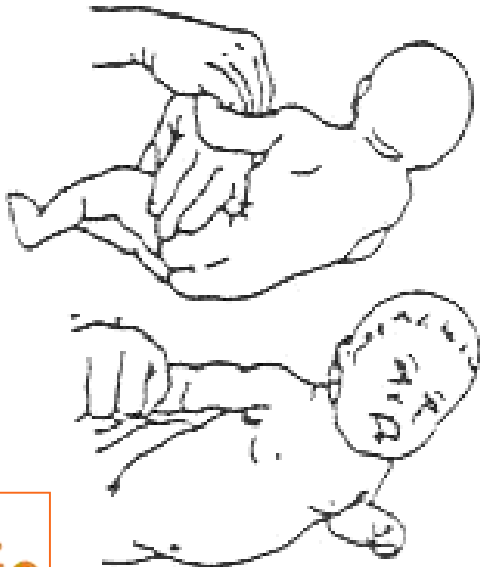
# 3/ Motricité fonctionnelle

- ▶ Existence chez le nouveau-né « d'aptitudes motrices innées non amenées à disparaître », avant tout apprentissage = **Programmation motrice innée le Métayer**
- ▶ Permet d'évaluer le potentiel cérébro-moteur,
- ▶ Par l'étude des réponses motrices produites par stimulations extéroceptives (motricité dirigée) / proprioceptives (Motricité provoquée)
- ▶ NEM
- ▶ Dépister les nourrissons/ enfants à risque d'anomalie neuro-motrice
- ▶ Dépister asymétrie motrice, transitoire ou définitive
- ▶ Corriger / Anomalie neuro-motrice transitoire

# Motricité provoquée



- ▶ Etudie les adaptations posturales  
Suspensions ventrales / dorsales / latérales
- ▶ Réactions parachutes / asymétrie
  - ▶ Latéraux 6-8 m
  - ▶ Antérieur 8-9 m



# NEM: niveaux d'évolution motrice *Le Métayer - Tardieu*

- ▶ Développement de la locomotion selon succession étapes :
  - ▶ de redressement
  - ▶ De maintien
  - ▶ D'enchaînements et déplacements
- ▶ Décubitus > assise > debout > marche



# B/ Evaluation des capacités relationnelles

- ▶ < 3-6 mois:
  - ▶ Contact visuel: Qualité, poursuite oculaire
  - ▶ Hyperexcitable / Passif
  - ▶ Capacités à se calmer dans les bras/ bercement
- ▶ Attention conjointe : pointage/ babillage < 9-12 mois
- ▶ Passif / attention labile

# C/ Evaluation « psychométrique »

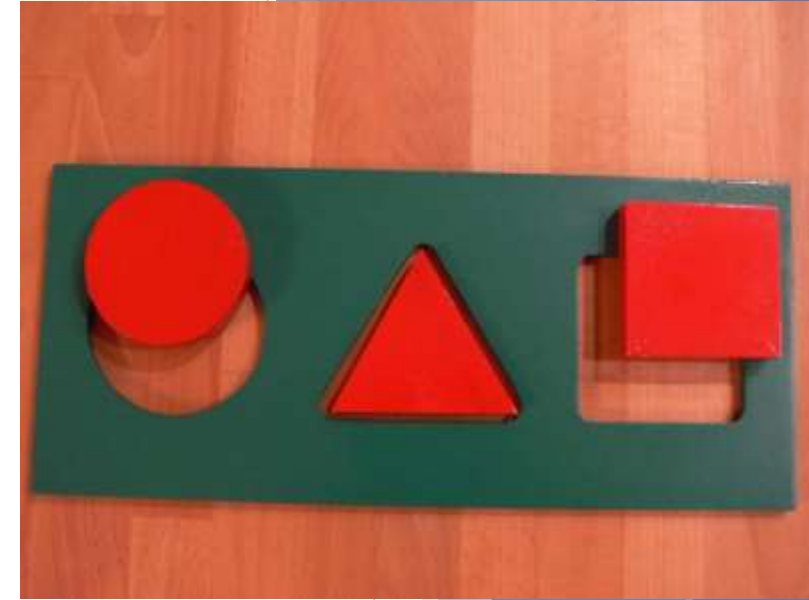
- ▶ Brunet-Lézine Révisé: 0 à 30 mois,
- ▶ Quatre domaines du développement :
  - ▶ « Posture » pour le contrôle postural et la motricité,
  - ▶ « Coordination » oculomotrices et bi-manuelles,
  - ▶ « Langage »
  - ▶ « Sociabilité » pour les relations sociales et l'autonomie.
- ▶ But:
  - ▶ Profil de développement
  - ▶ Repérer compétences / valoriser enfant
  - ▶ Identifier points faibles / guider rééducation
- ▶ Outils d'observation / dynamique développement / répéter examen

# Retard de développement psychomoteur

- ▶ < 5 ans
- ▶ Retard significatif (  $\geq 2$  DS / moyenne d'âge correspondante)
- ▶ 2 ou plus domaines:
  - ▶ Motricité fine/ grossière
  - ▶ Langage
  - ▶ Cognition
  - ▶ Socialisation
  - ▶ Activités quotidiennes
- ▶ Ap 6 ans: retard de développement PM > déficience intellectuelle:
  - ▶ QI < 70 sans dissociation entre verbal/perceptif et trouble de l'adaptation

# Retard psychomoteur

- ▶ Facteurs discriminant / déficience intellectuelle:
  - ▶ Retard de langage
  - ▶ Motricité fine (Brunet Lezine) :
    - ▶ Coordination oculo-manuelle
    - ▶ Tâches contraintes du Brunet-Lézine:
      - ▶ Non discriminant à 2 ans ½ mais à 3 ans: incapacité à se mettre dans une tâche contrainte
      - ▶ Persévérance dans une tâche
      - ▶ Non adaptation retournement planchette de Gesell
      - ▶ ? = flexibilité mentale
- ▶ Très fortes variabilités tests de QD chez le petit: **trajectoire développementale sur 6-12 mois**

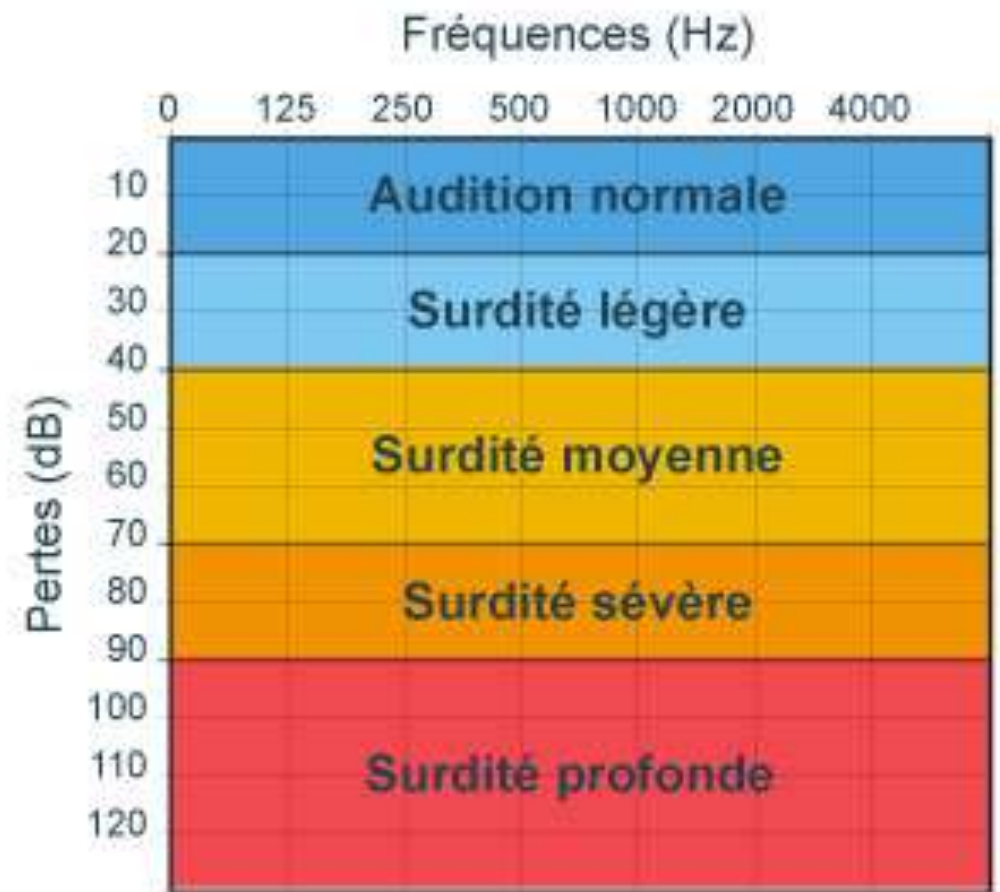


# D/ Evaluation neurosensorielle



# Évaluation audition :

- ▶ Trouble de l'audition: déficit bilat > 30dB = anomalie sur le langage
- ▶ surdité unilat totale: pas d'anomalie de langage ou parole
- ▶ Pronostic acquisition langage et adaptation sociale
- ▶ < 2 ans ++



# Évaluation audition :

- ▶ Compétences auditives dès 24 SA > fin maturation 4-6 ans
- ▶ Dépistage Sensory baby-test: 6-18 mois
  - ▶ Seuil calibré 35 dB
  - ▶ > 6 mois: réflexe orientation vers bruit: Rapidité, régularité.
- ▶ Voix chuchotée (30 dB): 24-36 mois
- ▶ Signes d'appel surdité profonde / tr de l'audition :
  - ▶ < 3 mois: absence de réaction aux bruits, sommeil trop calme
  - ▶ 3-12 mois: sons émis non mélodiques, pas de babillage canonique, cris anormaux
  - ▶ 12-24 mois: retard de parole, trouble du comportement, signes de repli autistique, « décalage cognitif ».

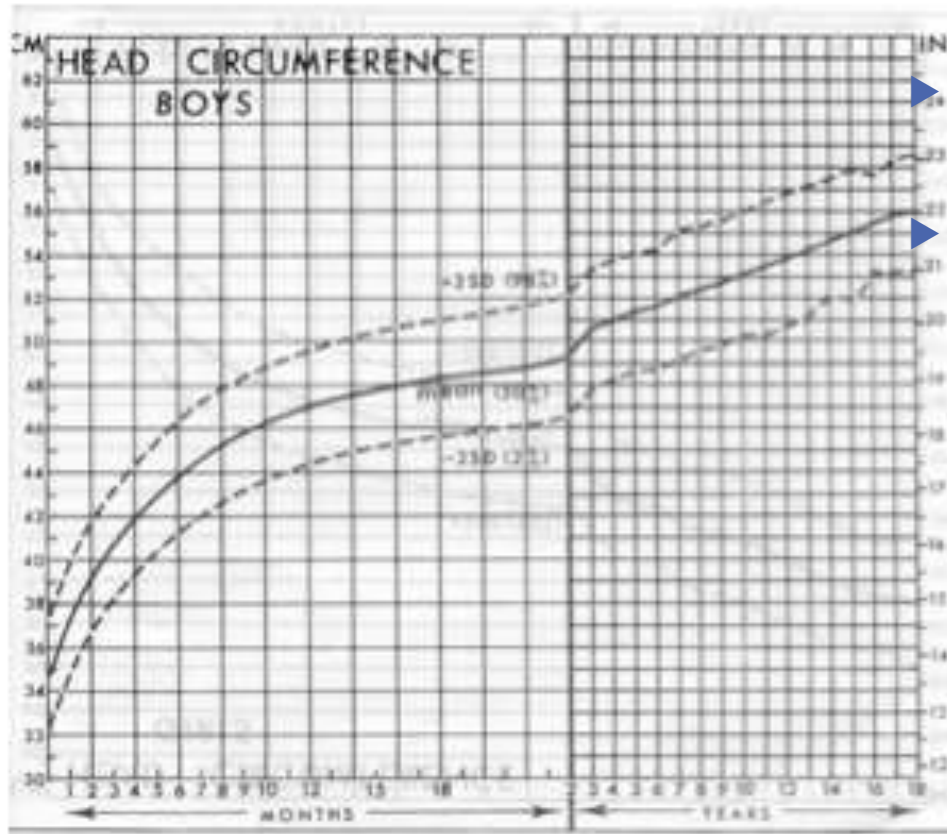
# Evaluation de la vision

- ▶ Déficience visuelle: AV 3/10é meilleur œil **après** correction
- ▶ Maturation voies visuelles < 6 ans:
  - ▶ Naissance à 6 mois: phase de maturation vision binoculaire
  - ▶ Poursuite oculaire s'installe sur les 3 premiers mois:
  - ▶ horizontale 90° / rupture ligne médiane chez Nné
  - ▶ 180° ap 3 mois et verticalement

# Signes d'appel des troubles visuels

- ▶ Strabisme, nystagmus, torticolis
- ▶ Absence de sourires-réponse (1-2 mois),
- ▶ Absence des réflexes de:
  - ▶ Fixation ap 1 mois,
  - ▶ Clignement à la menace ap 3 mois,
  - ▶ Poursuite oculaire ap 4 mois.
- ▶ Retard d'acquisition préhension des objets (4-5 mois)
- ▶ Chutes fréquentes,
- ▶ Plafonnement ou errance regard, sd oculo-digital= malvoyance profonde

# E/ Evaluation potentiel de croissance cérébrale: courbe de PC



- ▶ Microcéphalie < - 2 DS ou dissociation PC/ taille > 2 DS:
- ▶ Risque difficultés intellectuelles, tr motricité fine, diff d'apprentissage

# Points de repère simples des troubles de développement selon l'âge

# À 40 SA / âge présumé du terme

- ▶ Dépression du SNC/SNA:
  - ▶ Contact absent ou très fugace
  - ▶ Poursuite oculaire médiocre ou inexistante
  - ▶ Difficultés d'alimentation par troubles de succion-déglutition
  - ▶ Épisodes de cyanose, de pâleur
- ▶ Hyperexcitable, difficilement consolable
- ▶ Tête et corps en hyper-extension, avec opisthotonos
  - ▶ Hypertonie relative extenseurs/ insuff fléchisseurs
- ▶ Mains toujours fermées, doigts peu mobiles, pouce ds la main en permanence

# 4 mois:

- ▶ Absence de contrôle tête, insuff fléchisseurs > tête en hyper-extension
- ▶ Pas d'ouverture de main, mvt peu déliés doigts/mains
- ▶ Pas de préhension objet au contact
- ▶ Motricité spontanée pauvre et peu variée
- ▶ Persistance des difficultés d'alimentation
- ▶ Trouble du regard/ nystagmus/ poursuite visuelle médiocre avec décrochage du regard
- ▶ Pas de spasticité

# De 4 à 8 mois

- ▶ Apparition de spasticité après 6 mois :
  - ▶ ROT vifs, diffusés
  - ▶ Dorsiflexion rapide pied
- ▶ Pas de station assise en tripode
- ▶ Après 6 mois: défaut contrôle progressif système cortico-spinal:
  - ▶ Réflexe tonique asymétrique du cou (> 6 mois, > 9 mois)
- ▶ lenteur des acquisitions neurologiques
- ▶ Hémiplégie souvent reconnue par parents vers 6 mois-9 mois:
  - ▶ Latéralité manuelle précoce

# À 8-9 mois

- ▶ Pas de tenue assise indépendante:
  - ▶ *Chute en arrière par hypertonie plan postérieur*
  - ▶ *Ou Chute en avant par hypotonie globale*
- ▶ Pas de réaction parachute (antérieure et latérale)
- ▶ Pas de déplacement (rampé/ fesses), pas de retournement
  - ▶ *atteinte centrale/ paralysie cérébrale, sd cérébelleux, maladie neuromusculaire, retard psychomoteur, retard de posture*
- ▶ Pas de préhension volontaire, préhension asymétrique, ou maladroite, (pince cubito-palmaire, début pince pouce-index)
- ▶ Hypertonie d'un ou plusieurs membres ou asymétrie des mouvements spontanées
- ▶ Impossibilité de porter ses pieds à la bouche/ Pas d'ouverture de l'angle poplité
  - ▶ *AVC / paralysie cérébrale*
- ▶ Ne croise pas le regard, ne tend pas les bras, Ne sourit pas, ne babille pas
  - ▶ *Tr de la communication/ déf neurosensorielle*

# À 12 mois

- ▶ Plusieurs tableaux en dehors ceux dépistés avant:
- ▶ Tableau typique de paralysie cérébrale:
  - ▶ Tr maintien postural tronc et tête / station assise imparfaite / insuff parachutes
  - ▶ Hypertonie Mi prédominante (prématuré) : ROT vifs, trépidation épileptoïde, équin renforcé en position debout
  - ▶ Mobilité spontanée faible / mal organisée
- ▶ Tableau moins typique / enfants très hypotoniques:
  - ▶ Retard dans toutes les acquisitions
  - ▶ Enfants peu mobiles au sol, passifs, décalage éveil
  - ▶ Pas de signe pyramidal ou extra-pyramidal
  - ▶ Myopathie, trouble de la sphère autistique
  - ▶ Évolution dans 2<sup>e</sup> année déterminante

# À 12 mois : signes d'alerte

- ▶ Pas de pince pouce-index, pince asymétrique
- ▶ pas de permanence de l'objet,
- ▶ pas de pointage, attention conjointe
- ▶ Pas de babillage redoublé (bi syllabisme, babillage canonique), pas de compréhension interdit
- ▶ Pas de tenue debout avec appui, pas de déplacement (4 pattes, sur fesses)

# Deuxième et 3é années :

- ▶ Distinction entre atteinte spastique et dyskinétique, niveau lésionnel
- ▶ Signes d'alerte à 24 mois :
  - ▶ *Pas de marche à 18 mois ou marche anormale, pas de course*
  - ▶ *Pas de langage : pas de mot, pas de désignation pas de dénomination, pas de compréhension d'un ordre simple*
  - ▶ *Pas d'échange de regard, parle en écholalie, pas de jeu de faire semblant*
  - ▶ *Ne construit pas, jette, garde préhension grossière palmaire*
- ▶ À 3 ans:
  - ▶ *Tr Lo: pas de phrase, pas d'utilisation du « je »*
  - ▶ *Motricité imparfaite (saute uni-podal, tenue uni-podale 3 sec, monte escaliers alternant, pédale)*
  - ▶ *Manipulation maladroite: pont 3 cubes, tour 8 cubes, planche gesell End/ Env, fait cercle fermé*
  - ▶ *Agité, impossibilité de répondre contrainte*
  - ▶ *N'a pas acquis propreté de jour*

# Conclusion

- ▶ Examen neurologique < 2 ans : peu spécifique, tr posture, retard psychomoteur/ « trou sémiologique »
- ▶ Mais méthodes d'évaluation de la motricité provoquée/ prédictives d'anomalies neuromotrices transitoires/ définitives.
- ▶ Importance d'évaluer l'enfant dans une dynamique développementale / interactions environnement :
  - ▶ Potentiel cérébro-moteur inné mais immature
  - ▶ Modulé expériences sensori-motrices répétées / apprentissages/ rééducation
  - ▶ Dépendant **périodes critiques**: plasticité cérébrale et rééducation neuro-motrice.
- ▶ Dépistage et PEC précoces et personnalisées.