

# EDN

en **fiches** et en **schémas**

Collection dirigée par **Jean Lemoine**

# PÉDIATRIE

- Le programme en fiches synthétiques
- Une fiche par item
- Avec schémas, iconographies et tableaux



Philippe Gardeton

# 55 – Développement psychomoteur

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Définition	Développement psychomoteur normal du nourrisson
A	Diagnostic positif	Développement psychomoteur du nourrisson : repérage des situations anormales
A	Définition	Développement psychomoteur normal du petit enfant
A	Diagnostic positif	Développement psychomoteur du petit enfant : repérage des situations anormales
A	Définition	Développement normal de l'alimentation, du sommeil et du contrôle sphinctérien
A	Diagnostic positif	Développement de l'alimentation, du sommeil et du contrôle sphinctérien : repérage des situations anormales
B	Épidémiologie	Prévalence des principaux troubles du développement intellectuel
B	Épidémiologie	Prévalence et facteurs de risque des troubles du neurodéveloppement
B	Diagnostic	Repérage des dysfonctionnements relationnels
B	Diagnostic	Troubles du neurodéveloppement
B	Diagnostic	Trouble du développement intellectuel
B	Diagnostic	Troubles de l'apprentissage

## Généralités

Développement psychomoteur est le reflet de facteurs génétiques et environnementaux, et débute dès la vie intra-utérine.

- facteurs génétiques permettent maturation cérébrale et développement du SNC selon un programme prédéterminé
- facteurs environnementaux modulent le développement cérébral, surtout à certaines périodes « critiques »

## Développement psychomoteur normal

### Chez le nourrisson (4 semaines à 2 ans)

Avant 1 an de vie, modification du tonus musculaire : disparition de l'hypotonie axiale (tête) et de l'hypertonie périphérique (membres) dans le sens cranio-caudal, perte des réflexes archaïques, acquisition d'une motricité volontaire...

#### ■ Tenue de tête :

Inexistante à la naissance, avec manœuvre du « tiré-assis » en chute de la tête. Tourne la tête en décubitus ventral dès 1 mois. Contrôle de la tête en position verticale à 2 mois, puis dans toutes les directions à 3 mois.

#### ■ Tenue de tête :

Tient assis avec support (= contre un mur) à 4 mois, puis en « trépied » avec les mains vers l'avant à 5 mois. Réaction de parachute latéral dès 6 – 8 mois, puis station assise autonome à 8 – 9 mois.

### ■ **Station debout :**

Réflexe chez le nouveau-né, elle se perd progressivement avant 6 mois de vie. Réaction de parachute antérieur à 9 mois, puis le nourrisson se met debout à 10 mois en se tirant avec les membres supérieurs.

### ■ **Marche :**

Fréquemment « particulière » dans la première année (4 pattes, rampe...), puis marche si le corps est soutenu autour de 11 mois. Marche seul entre 9 et 18 mois

### ■ **Préhension :**

- nouveau-né : préhension réflexe (*grasping*)
- 4 à 5 mois : préhension volontaire avec empaument cubital, le nourrisson tend la main vers l'objet
- 6 mois : empaument médian, nourrisson porte l'objet à la bouche et le passe d'une main à l'autre
- 9 mois : manipule l'objet avec les deux mains et fait une pince fine avec opposition pouce-index

⚠ Empaument : « cubital » initialement, il faut imaginer un nourrisson qui « racle » le sol avec la tranche de sa main (le côté cubital). Par la suite, « médian » signifie que le nourrisson prend l'objet avec la zone médiane de sa main, c'est-à-dire qu'il tient l'objet avec tous ses doigts refermés dans sa paume.

### ■ **Vision :**

*Je détaille ici volontairement plus que dans le chapitre « développement psychomoteur », puisque ces informations sont retrouvées dans le collège d'Ophtalmologie et dans le chapitre « dépistages ».*

- nouveau-né : fixation d'un visage à faible distance, clignement à la lumière vive, réflexe photo-moteur lent et de faible amplitude. AV = 1/20°
- 1 mois : poursuite horizontale parfaite
- 2 à 4 mois : poursuite dans toutes les directions, réflexe de clignement à la menace, convergence normale et coordination binoculaire, vision des couleurs et des formes, vision stéréoscopique, coordination œil – tête - main. AV = 1/10°
- 1 an : AV = 4/10°. 2 ans : AV = 6/10°. 3 ans : AV = 8/10°. 4 ans : AV = 10/10° P2.

### ■ **Audition :**

Système auditif fonctionnel dès 26 SA. Orientation du nouveau-né au bruit parfaite dès 6 mois.

### ■ **Communication :**

- 2 mois : sourire-réponse et premières vocalises (gazouillis)
- 4 mois : rit aux éclats
- 6 mois : redoublement de syllabes (babillage canonique)
- 8 – 10 mois : pointage, capacité d'imitation, « au revoir », « bravo », peur de l'étranger. Compréhension des premiers mots
- 10 – 12 mois : apparition des premiers mots, puis « explosion lexicale » : 10 mots à 15 mois, 50 mots à 24 mois, avec apprentissage de 4 à 10 mots par jour

⚠ Attention : toujours évaluer l'attention conjointe (attraction du regard d'autrui vers un objet d'intérêt) et le pointage proto-impératif et proto-déclaratif entre les premiers mois et 10 mois. Anomalie = entre dans le cadre du syndrome autistique.

## Chez le petit enfant (2 à 6 ans)

Étude du comportement de l'enfant est fondamentale : apprécier sociabilité, langage, capacité d'attention. Faire dessiner et utiliser des cubes pour évaluer les praxies.

### ■ 2 ans :

- Motricité : marche à reculons, lance une balle, monte et descend les escaliers, tape dans un ballon, ouvre une porte, courre, lave et sèche ses mains, met ses chaussures, enlève ses vêtements
- Langage et comportement social : montre des parties du corps, **associe 2 ou 3 mots en une petite phrase simple, utilise le pluriel et le « non »**. Nomme des images, écoute une histoire, fait semblant lors des jeux, reconnaît son image dans le miroir

### ■ 3 ans :

- Motricité : tient une attitude, saute à pieds-joints vers l'avant, **fait du tricycle**, s'habille seul
- Langage et comportement social : fait des phrases, **emploie le « je »**, prononce son nom, compte jusqu'à 3. Joue avec les autres enfants, connaît son âge et son sexe

### ■ 4 ans :

- Motricité : maintient un appui monopodal, saute à cloche-pied, lance une balle en l'air
- Langage et comportement social : raconte des histoires, joue avec d'autres enfants et est capable d'interactions sociales (jouer papa/maman), nomme les couleurs, fait des additions simples avec ses doigts. Dominance d'une main sur l'autre établie (gaucher ou droitier)

### ■ 5-6 ans :

- Motricité : saute à la corde, rattrape une balle, fait du vélo sans les petites roues, s'habille et se déshabille. Écrit son nom en lettres bâton (5 ans) puis en lettres liées (6 ans)
- Langage et comportement social : décrit parfaitement une image avec des phrases élaborées, pose des questions, connaît la comptine numérique jusqu'à 30. Montre le dessus, dessous, devant et derrière, connaît l'après-midi et le soir. Connaît sa droite et sa gauche

	1 an	2 ans	3 ans	4 ans	5 ans	6 ans
Graphisme		Trait	Rond	Carré + bonhomme	Triangle + NOM	Losange + <i>nom</i>
Construction	Empile 2 cubes	Tour avec 6 cubes	Pont avec 3 cubes		Pyramide avec 6 cubes	

## Alimentation, sommeil et contrôle sphinctérien

### ■ Alimentation :

Boit si on lui tient son verre à 4 – 5 mois, mange à la cuillère. Peut manger un biscuit seul à partir de 6 mois. Boit seul à 15 mois, puis mange seul à 18 – 24 mois.

### ■ Sommeil :

Le nouveau-né dort beaucoup (16 heures par jour), **sans différence jour – nuit** et avec un état de veille agitée. Apparition d'une périodicité jour/nuit vers 6 mois, avec présence de rythmes circadiens de la température, du pouls, de la respiration et des sécrétions hormonales.

Sommeil nocturne d'environ 12 heures à 1 an, avec réduction du sommeil diurne par la suite : 3 à 4 siestes par jour à 6 mois, plus qu'une seule vers 18 mois. À 4 ans, sommeil le plus souvent uniquement nocturne (13 à 14 heures), puis réduction du temps de sommeil avec décalage des heures de coucher par la suite : 20h à 6 ans, 21h à 8 ans, 22h à 12 ans

### ■ **Propreté :**

Miction et selles sont réflexes chez le nouveau-né. Acquisition du contrôle mictionnel entre 18 mois et 3 ans, mais un **retard de contrôle mictionnel n'est pathologique qu'après 5 ans** (énurésie primaire). Acquisition du contrôle des selles entre 2 et 4 ans, mais en réalité souvent avant le contrôle mictionnel.

Utilisation du pot à partir de 18 mois, puis l'enfant va seul aux toilettes vers 4 ans. À 2 ans, l'enfant est propre le jour avec des accidents occasionnels, et commence à être propre la nuit.

## Synthèse

- **Drapeaux rouges** du développement psychomoteur :
  - ne tient pas sa tête à 3 mois
  - ne tient pas assis à 9 mois
  - ne marche pas à 18 mois
  - ne pédale pas à 3 ans
- **Drapeaux rouges** du développement linguistique :
  - silencieux à 1 an
  - ne dit aucun mot à 18 mois
  - n'associe aucun mot à 2 ans
  - ne fait pas de phrase et pas de langage intelligible à 3 ans

## Développement psychomoteur anormal

Anomalie du développement psychomoteur = quand certaines acquisitions ne sont pas présentes à un âge donné, qu'elles n'aient jamais existées ou qu'elles soient perdues

→ altération de plusieurs domaines = **retard global** de développement, homogène ou hétérogène

→ altération d'un seul domaine = **retard isolé** de développement

## Bilan initial

Interrogatoire : il faut rechercher

- ATCD familiaux : consanguinité, ATCD médicaux...
- ATCD personnels : déroulement de la grossesse, anomalies périnatales
- moment de la première inquiétude parentale, souvent bien avant la première consultation
- évolution des troubles : stabilité du développement psychomoteur ou régression franche

Examen clinique : complet, notamment neurologique avec mesure du périmètre crânien, testing sensitivo-moteur, analyse des paires crâniennes. Ne pas oublier un examen général (cardiaque, pulmonaire, cutané, abdominal), et l'évaluation précise et reproductible du développement psychomoteur par le médecin.

## Synthèse

Interrogatoire + examen clinique = permettent de préciser le niveau des performances de l'enfant et de le comparer aux attendus à son âge.

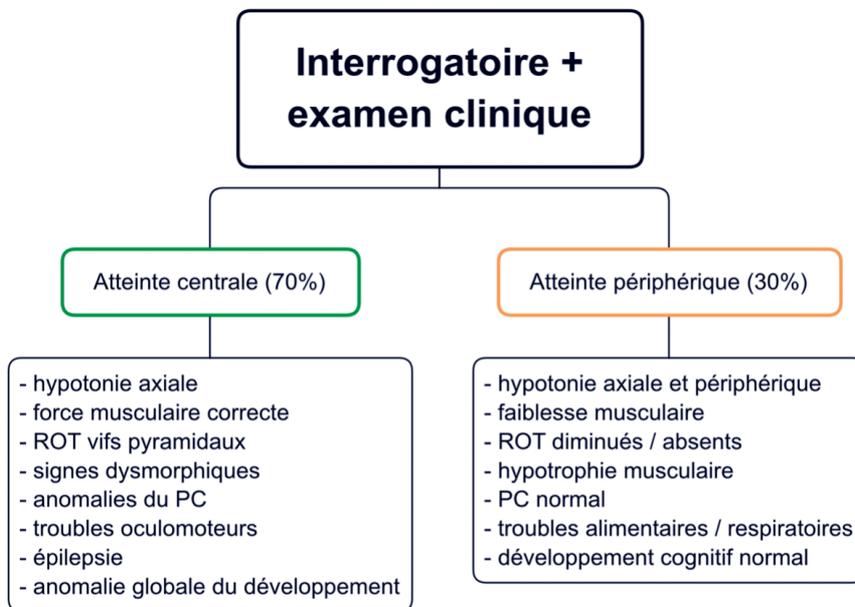
→ « quotient de développement » = rapport entre le niveau de performances de l'enfant et son âge

→ on différencie grâce à cela **2 grands types d'anomalies du développement psychomoteur**

1) **Atteintes centrales (70%)** = troubles du neurodéveloppement

- d'origine anténatale, périnatale ou postnatale (70%) : stabilité des signes
- d'origine neurodégénérative (30%) : régression des acquisitions

2) **Atteintes périphériques (30%)** = le plus souvent des maladies neuromusculaires avec altération progressive des capacités de l'enfant



B

### Atteintes centrales

Atteintes centrales = **troubles du neurodéveloppement**. Principaux signes d'appel = anomalies neurologiques, épilepsie, déficience intellectuelle.

→ déficience intellectuelle : demander consultation de neuropédiatrie ± de génétique

→ épilepsie / anomalies neurologiques : demander consultation de neuropédiatrie + IRM cérébrale

#### ■ **Déficience intellectuelle :**

Définie par un QI < 70 sur l'échelle de Wechsler, évaluable à partir de 3 – 4 ans, fiable à partir de 7 – 8 ans. Prévalence 2 à 3%

→ signes d'appel = retard de langage isolé, retard global de développement, difficultés d'apprentissage, troubles du comportement

Principales causes de déficience intellectuelle	
<b>Causes anténatales</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• infectieuses: CMV, rubéole, toxoplasmose, HSV, Zika...</li> <li>• toxiques: alcool, héroïne, cocaïne, médicaments (valproate)...</li> <li>• génétiques: T21, syndrome de Prader-Willi, syndrome d'Angelman, syndrome de Williams, syndrome de l'X fragile, autres mutations...</li> </ul>
<b>Causes périnatales</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• anoxo-ischémie cérébrale</li> <li>• prématurité</li> </ul>
<b>Causes postnatales</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• méningite bactérienne (surtout pneumocoque)</li> <li>• traumatisme crânien: accidentel, bébé secoué...</li> <li>• anoxie cérébrale: noyade, malaise du nourrisson...</li> </ul>

### ■ Troubles du spectre autistique (TSA) :

Prévalence 1%, associé dans la moitié des cas à une déficience intellectuelle.

→ signes d'appel = **déficits persistants de la communication et des interactions sociales** (anomalies du contact, difficultés d'ajustement social...) + **caractère restreint et répétitif des comportements, intérêts et activités** (stéréotypies, intolérance au changement, hypo ou hyperactivité, attachement à des objets insolites...). Apparition des premiers signes toujours < 3 ans

### ■ Troubles spécifiques des apprentissages :

Troubles touchant un seul domaine cognitif, parfois associés entre eux, entraînant des anomalies cognitives perturbant les acquisitions mais toujours sans déficience intellectuelle et sans trouble sensoriel ou neurologique associés. Étiologie multifactorielle, génétique et environnementale. Prévalence autour de 10%

- trouble spécifique du **langage oral** : fréquent mais reste un diagnostic d'élimination après avoir éliminé TSA, déficience intellectuelle et surdit . Necessite bilan orthophonique ± r ducation
- trouble spécifique du **langage  crit** (dyslexie) : fr quent, avec difficult s   la lecture /  criture. Necessite bilan orthophonique ± r ducation ± amnagements p dagogiques
- trouble sp cifique de la **coordination** (dyspraxie) : difficult s graphiques et maladresse d s la petite enfance, puis difficult s en math matiques   l' cole. Necessite ergoth rapie, orthoptie et psychomotricit  ± amnagements p dagogiques
- **trouble d ficit de l'attention** ± hyperactivit  : caract ris  par inattention et impulsivit  tr s  lev es, avec ou sans hyperactivit  motrice. Pr valence jusqu'  5% des enfants d' ge scolaire, comorbidit  fr quente avec des troubles sp cifiques des apprentissages

### ■ Enc phalopathies neurod g n ratives :

Plus rares, environ 30% des troubles neuro-d veloppementaux. D veloppement psychomoteur initialement normal puis **r gression** des acquisitions   un  ge variable; necessite le plus souvent IRM et EEG + consultation neurop diatrique

→ recherche de causes curables, notamment m taboliques et/ou formes rares d' pilepsie

## Atteintes p riph riques

Principal signe d'appel = trouble du d veloppement psychomoteur malgr   veil normal et capacit s cognitives pr serv es

- pathologies neuromusculaires :
- atteinte de la corne ant rieure = amyotrophie spinale infantile
  - atteinte du nerf p riph rique = neuropathie sensitivomotrice h r ditaire
  - atteinte de la fibre musculaire = dystrophie musculaire progressive (type Duchenne)

# 49 – Puberté normale et pathologique

Rang	Rubrique	Intitulé
A	Évaluation	Développement pubertaire normal
A	Définition	Définir les termes suivants : pubarche, thélarche, ménarche
B	Définition	Connaître les différents stades de Tanner
B	Physiopathologie	Connaître l'âge moyen de survenue de pic de croissance osseuse
B	Physiopathologie	Connaître les mécanismes physiologiques de la puberté masculine et féminine
B	Physiopathologie	Deux facteurs susceptibles d'influencer la puberté : génétique, environnement
A	Définition	Définir la puberté précoce et la puberté avancée
A	Diagnostic positif	Données orientant vers une puberté précoce
B	Épidémiologie	Connaître l'épidémiologie de la puberté précoce
B	Étiologies	Connaître les grands cadres étiologiques des pubertés précoces : origines hypothalamo-hypophysaire, ovariennes, surrénaliennes ou exogènes
B	Étiologies	Connaître les étiologies précises des pubertés précoces
B	Étiologies	connaître le bilan biologique à prescrire en cas de puberté précoce avérée
A	Diagnostic positif	Définir le retard pubertaire du garçon et de la fille
A	Diagnostic positif	Connaître les données en faveur d'un retard pubertaire
B	Étiologies	Connaître le bilan biologique à prescrire en cas de retard pubertaire
A	Étiologies	Connaître les 2 grands cadres étiologiques des retards pubertaires : origines hypothalamo-hypophysaire ou gonadique
B	Paraclinique	Indication des examens d'imagerie devant une puberté anormale
A	Paraclinique	Connaître l'objectif de l'échographie pelvienne et de la radiographie de la main et du poignet dans une puberté pathologique
B	Paraclinique	Interprétation de l'âge osseux sur une radiographie de poignet

## Généralités

Puberté = ensemble des phénomènes physiques, psychiques, mentaux et affectifs caractérisant la transition entre l'enfance et l'âge adulte, dure en moyenne 4 ans

- développement des caractères sexuels secondaires et acquisition de la reproduction
- accélération de la vitesse de croissance et augmentation de l'index de corpulence
- modifications psychologiques

**B**

Physiologie : « réveil » de l'axe gonadotrope, fonctionnel en intra-utérin puis inhibé pendant l'enfance

- sécrétion pulsatile de GNRH par l'hypothalamus = sécrétion LH puis FSH par l'hypophyse = sécrétion œstradiol (♀) et testostérone (♂)
- ♀: LH et FSH entraînent activation ovarienne et production d'œstrogènes
- ♂: FSH entraîne développement du volume testiculaire, LH entraîne production de testostérone

**B**

Âge de début de la puberté dépend de plusieurs facteurs, génétiques et environnementaux. Puberté précoce « physiologique » si enfant noir, adopté ou obèse. Puberté tardive « physiologique » si dépense physique excessive ou manque de sommeil

### Puberté normale

	Fille	Garçon
<b>Début</b>	10,5 ans (télarche = S2)	11,5 ans (G2)
<b>Signes associés</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>horizontalisation de la vulve, développement du clitoris et des petites lèvres, leucorrhées</li> <li>ménarches 12,5 ans ± irrégulières 2 ans</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>augmentation taille de la verge</li> <li>gynécomastie transitoire</li> <li>mue à 14-15 ans</li> </ul>
<b>Pic de croissance</b>	12 ans	14 ans
<b>Augmentation de taille</b>	+ 20 cm	+ 25 cm
<b>Taille finale</b>	à 16 ans 165 cm	à 18 ans 177 cm
<b>Fusion des cartilages de croissance</b>	15 ans	17 ans

■ **Chez la fille :**

Premier stade de puberté est la *télarche*, le développement des seins. L'apparition des règles (*ménarche*) intervient en moyenne 2 ans après

■ **Chez le garçon :**

Premier stade de puberté est le développement des testicules  $\geq 4$  ml ou  $\geq 25$  mm

⚠ Attention: le développement de la pilosité pubienne (*pubarche*) est indépendant de la puberté car est lié à la sécrétion gonadique et surrénalienne de stéroïdes (*adrénarche*)

Radiographie d'âge osseux: début de la puberté coïncide avec l'apparition de l'os sésamoïde du pouce sur la radiographie du poignet gauche. Permet d'estimer l'âge physiologique d'un enfant en comparant sa radiographie de poignet à l'atlas de Greulich et Pyle

**B**

### Stades de Tanner

Définit le stade pubertaire par 3 paramètres :

- développement mammaire de la fille (S)
- développement testiculaire du garçon (G)
- développement de la pilosité pubienne dans les 2 sexes (P) et rarement axillaire (A)

Développement mammaire de la fille (S)	
S1	Absence de développement mammaire
S2	Petit bourgeon mammaire avec élargissement de l'aréole
S3	Glande mammaire dépassant la surface de l'aréole
S4	Saillie de l'aréole et du mamelon sur la glande, sillon sous-mammaire
S5	Aspect adulte
Développement testiculaire du garçon (G)	
G1	Testicules et verge de taille infantile
G2	Volume testiculaire 4 à 6 ml, longueur testiculaire 2.5 à 3 cm
G3	Volume testiculaire 8 à 10 ml, longueur testiculaire 3 à 4 cm
G4	Volume testiculaire 12 à 15 ml, longueur testiculaire 4 à 4,5 cm
G5	Aspect adulte, volume testiculaire 20 à 25 ml, longueur testiculaire > 4,5 cm