

DESC Chirurgie infantile
Session 30 septembre – 2 octobre 2013
Paris Hôpital Trousseau

Développement psychomoteur de l'enfant en pratique quotidienne: que doit connaître le chirurgien pédiatre?

Véronique FORIN
HUEP - site Trousseau
26 avenue du docteur Arnold Netter – 75012 Paris

veronique.forin@trs.aphp.fr

Unité pédiatrique de Médecine Physique et de Réadaptation
Centre de compétences «Spina bifida»
Centre de références MAREP - MOC

Paris – 30 Septembre 2013

Développement psychomoteur de l'enfant en pratique quotidienne: que doit connaître le chirurgien pédiatre?

PLAN

1- Grandes lignes du développement normal

- Calendrier des acquisitions
- Notion de neuro orthopédie / neuro urologie

2- Situations les plus fréquentes

- Pour l'orthopédiste pédiatre
- Pour le chirurgien viscéral pédiatre

Connaître le calendrier normal des acquisitions

- **Notion de "retard"** : ambiguïté du terme
 - laisse supposer à tort qu'un rattrapage est possible
 - un retard simple n'est pas toujours pathologique
 - mais un retard peut recouvrir une véritable déficience (mentale)
- Document (Décembre 2005) de la Haute Autorité de Santé
 - www.has-sante.fr

Développement moteur normal: ce qu'il faut retenir

- **NN**: hypotonie axiale – hypertonie périphérique
- Acquisition **céphalo-caudale** du tonus axial
- **En périphérie**
 - disparition de l'hypertonie
 - la motricité se délie:
 - alternance de la motricité des membres inférieurs
 - les gestes deviennent précis
- Séquence **identique** pour tous les enfants
- Examiner = **Regarder** la motricité spontanée



Schéma d'évolution de la motricité

- **Tenue de tête totale: 3 mois**
- **Retournements horizontaux acquis: 6 mois**
- **Tient assis seul: 6,5 mois**
- **S'assoit seul: 8 – 9 mois**
- **Quatre pattes: 10 mois**
- **Marche en se tenant: 9 – 12 mois**
- **Marche seul: 12 – 14 mois**
- **Court: 15 – 19 mois**
- **Escaliers (2 pieds sur chaque marche): 2 ans**
- **Escaliers en alternant: 3 ans**

Évolution de la préhension // tronc // vision

approche + prise + manipulation de l'objet

- **4 mois**: approche avec dos et bord cubital de la main – diminution du réflexe de grasping
- **4-6 mois**: approche dans le plan horizontal (épaule mobile) + précise; préhension cubito palmaire
- **6-9 mois**: approche dans le plan sagittal; préhension pollici palmaire pouce en adduction; passe l'objet d'une main à l'autre
- **9-10 mois**: approche précise; extension inflexion poignet + supination: pince I/II dégagée; lâcher volontaire; main = « organe cortical »

Évolution du langage

- **8 sem.:** vocalise
- **12 sem.:** attentif à la voix et à la musique
- **6 mois:** forme des sons comportant plusieurs voyelles
- **9 mois :** sons formés par des consonnes répétitives (maman, papa)
- **1an:** quelques mots
- **1,5 an:** environ 10 mots – désigne les images – identifie une ou plusieurs parties du corps
- **2 ans: associe sujet verbe complément – dit « non »**
- **2,5 ans: emploie le « je » - prononce son nom**
- **3 ans:** connaît son âge et son sexe – compte 3 objets – répète 3 nombres ou une phrase de 6 syllabes
- **4 ans:** compte 4 pièces – raconte des histoires
- **5 ans:** cite 4 couleurs – répète une phrase de 10 syllabes – compte 10 pièces

– D'après VC Vaughan

Evolution du comportement social

- <4 sem.: préférence visuelle pour les visages
- 4 sem.: commence à sourire
- 8 sem.: **sourire social** - écoute la voix - vocalise
- 12 sem.: recherche le contact social - attentif à la voix et à la musique
- 4,5 mois: rit aux éclats - mécontent quand le contact social est rompu
- 6 mois: préfère ses parents – **s'intéresse au miroir**
- 9 mois : répond à son nom - fait au revoir de la main - imite
- 1an: joue avec une balle - adaptations posturales lors de l'habillage
- 1,5 an: embrasse ses parents
- **2 ans: tour de 6 cubes - gribouillage circulaire**
- 2,5 ans: aide à ranger - fait semblant lors des jeux
- 3 ans: **jeux simple en // avec des enfants** – aide à l'habillage – se lave les mains
- 4 ans: jeux avec interactions sociales – va seul aux toilettes
- 5 ans: s'habille et se déshabille – pose des questions sur la signification des mots

Acquisition de la propreté

• Continence fécale

- ✓ Obtenue entre l'âge de 2-3 (et 5 ans) // éducation
- ✓ Plus de 3 selles par semaine
 - ✓ sans encoprésie
 - ✓ émises sans douleur
- ✓ Constipation fonctionnelle fréquente: 0,7% à 30% chez les 0 – 8 ans

• Continence urinaire

- ✓ Diurne: entre 2 et 3 ans
 - ✓ « accidents »
 - ✓ pollakiurie
 - ✓ urgenturie
- ✓ Nocturne: après ...
 - ✓ Énurésie nocturne isolée: 6% des 6-10 ans - 3% des 11-14ans – 1% des adultes

CE QU'IL FAUT RETENIR

- **3 mois**: tenue totale de la tête
- **8 - 9 mois** : s'assoit seul
- **9 - 10 mois** : jette les objets, pince dégagée I/II
- **2 ans** : tour de 6 cubes, gribouillage circulaire, dit « non »
- **2 ans - 2,5 ans** : individualisation du discours
- **2ème année** : marche seul

Neuro orthopédie?

L'orthopédie pédiatrique est une mine de pathologies neurologiques

- Un trouble neurologique sur un individu en croissance génère un trouble orthopédique
- Un signe neurologique = un signe orthopédique



Examen neuro orthopédique pédiatrique

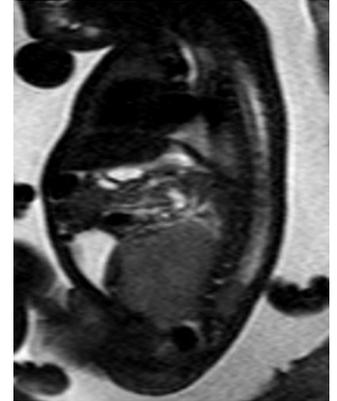
INTERET

- Faire le **diagnostic** d'une maladie neurologique à partir de la séméiologie orthopédique et inversement
- **Adapter la prise en charge orthopédique** en fonction de l'étiologie neurologique (évolutivité, spasticité, trouble sensitif...)

Neuro orthopédie à tout âge

- **Avant la naissance**

- progrès de l'imagerie et du diagnostic en biologie moléculaire
- staff de pathologies ante natales
- accompagnement des parents



- **A la naissance**

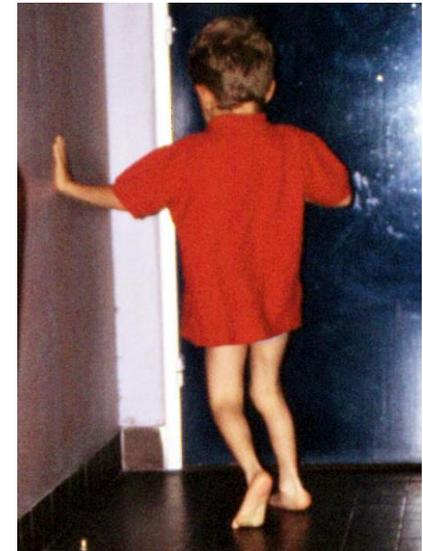
- signe ortho « suspect »: hanche luxée, PBVE ...
- raideurs articulaires = syndrome d'immobilité fœtale
- hypotonie, troubles respiratoires et/ou de déglutition
- anomalies sensorielles
- souffrance fœtale, gémellarité, prématurité



Neuro orthopédie à tout âge

- ***Dans les premiers mois de vie***
 - Retard psychomoteur

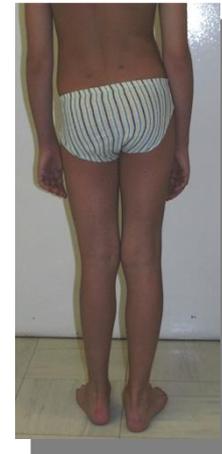
- ***A tout âge***
 - Déformation orthopédique: scoliose, pied creux ...
 - Infections respiratoires récidivantes
 - Trouble de la marche
 - Anomalie du développement psychologique
 - ...



Examen neuro orthopédique pédiatrique

Principaux signes orthopédiques évocateurs d'une maladie neurologique sous jacente

- **Scoliose**
- **Torticolis**
- **Membres inférieurs / pieds**: longueur inégale
- **Pieds** creux, **bots**, équins, talus, convexes



- **Amyotrophie** localisée
- **Escarre** – trouble trophique = trouble sensitif

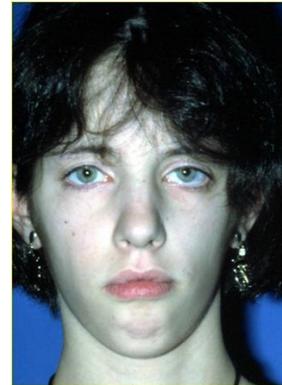
Pathologies neurologiques en cause

– Paralysies cérébrales



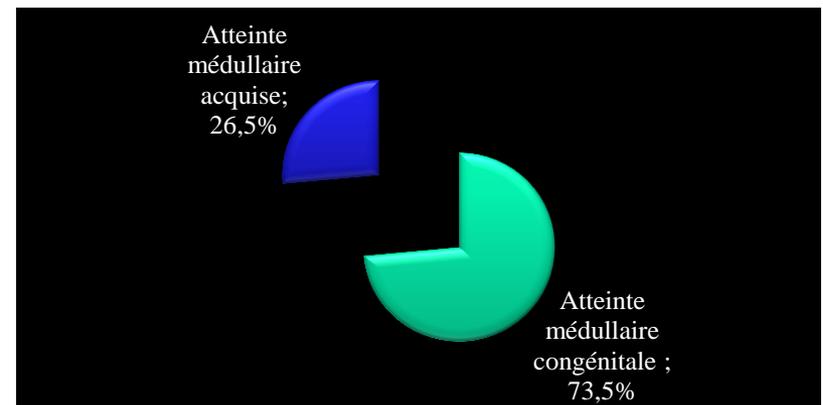
– Maladie du 2^{ème} moto neurone:

- ASI
- NHSM



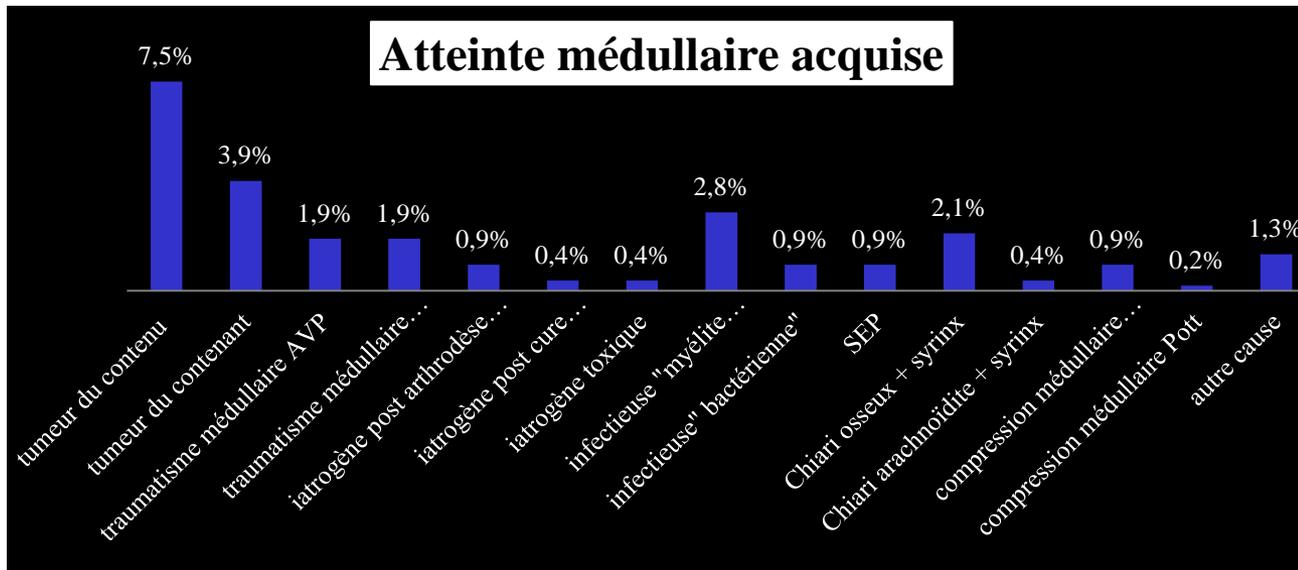
– Myopathies

– Maladies congénitales et acquises de la moelle épinière



Maladies médullaires acquises

- **Paraplégie tumorale contenant / contenu**
- **Syringomyélie « malformative »**
- **Paraplégie infectieuse: *Pott, myélite transverse***
- **Queue de cheval: *spondylolisthesis, épendymome***
- **Paraplégie traumatique: *rare en pédiatrie***
- **Paraplégie vasculaire: *malformation, après cure de coarctation de l'aorte...***
- **Paraplégie toxique: *vincristine***

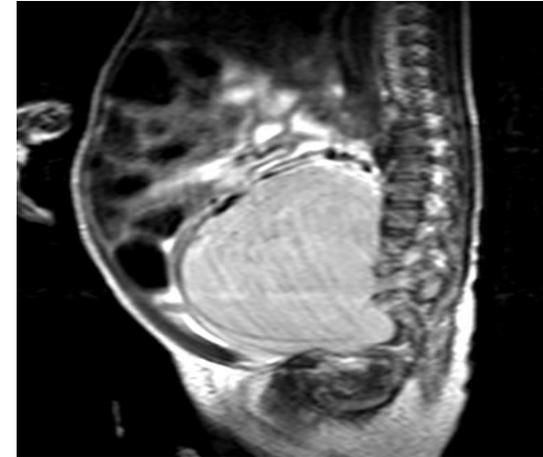


Maladies médullaires acquises

Paraplégie tumorale

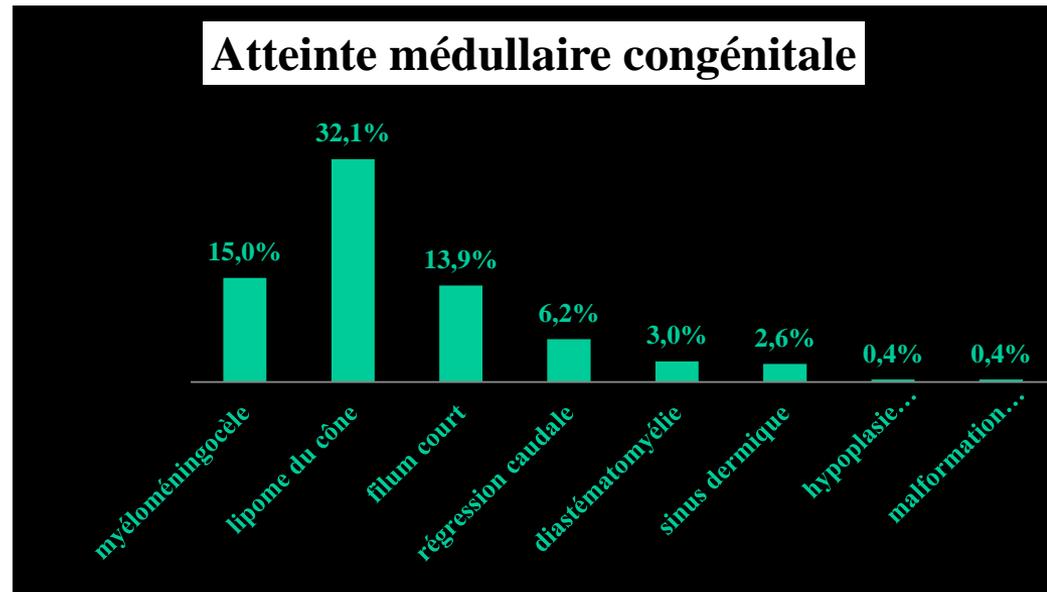
- **Médullaire**
 - 90% d'astrocytome
- **Rachidienne**
 - sarcome d'Ewing
 - ostéosarcome
- **RACHIS DOULOUREUX ET/ OU RAIDE**
- Déformation rachidienne
- Paraplégie ± complète: syndrome neurologique lésionnel et sous lésionnel
- Radio, scintigraphie, IRM ± gadolinium

Atteintes médullaires congénitales



- **Tumeurs néonatales:**
dysembryome, tératome, neuroblastome...
- **Malformations = dysraphisme**
 - MMC: 1/1000 naissances
 - Dysraphisme fermé: 8/100 000 naissances

Toutes les anomalies de fermeture sur la ligne médiane du rachis, de la peau au corps vertébral



Malformations congénitales de la moelle épinière

Neuro orthopédie + neuro urologie

Dysraphisme ouvert

- Trouble de la neurulation 1^{aire}
- **Maladie générale du SNC**
- Prévention par l'acide folique



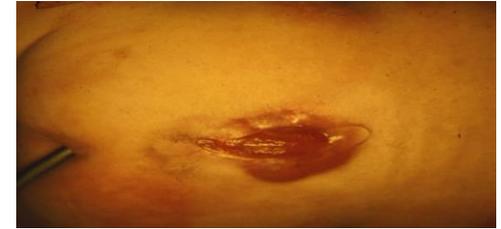
Dysraphisme fermé

- Trouble de la neurulation 2^{aire}
- **Maladie caudale**
- Absence de prévention efficace
- Association
 - Anomalie cutanée raphé médian
 - Anomalie vertébrale
 - Anomalie médullaire
 - Contexte poly malformatif

Maladies médullaires congénitales dysraphisme spinal ouvert

- **Forme majeure de non fermeture du tube neural**

- **Myéломéningocèle**



- **Malformation cervico-occipitale de Chiari - Hydrocéphalie**



- **Risque vitaux néonataux**

- **Atteinte médullaire + troubles des apprentissages + atteinte cérébelleuse + motricité fine des membres supérieurs**

Dysraphisme spinal ouvert



Malformations congénitales de la moelle épinière

Neuro orthopédie + neuro urologie

Dysraphisme ouvert

- Trouble de la neurulation 1^{aire}
- **Maladie générale du SNC**
- Prévention par l'acide folique

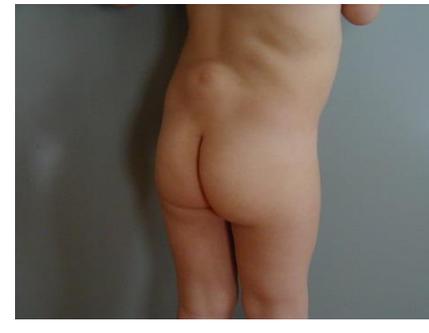


Dysraphisme fermé

- Trouble de la neurulation 2^{aire}
- **Maladie caudale**
- Absence de prévention efficace

- Association
 - Anomalie cutanée raphé médian
 - Anomalie vertébrale
 - Anomalie médullaire
 - **Contexte poly malformatif**

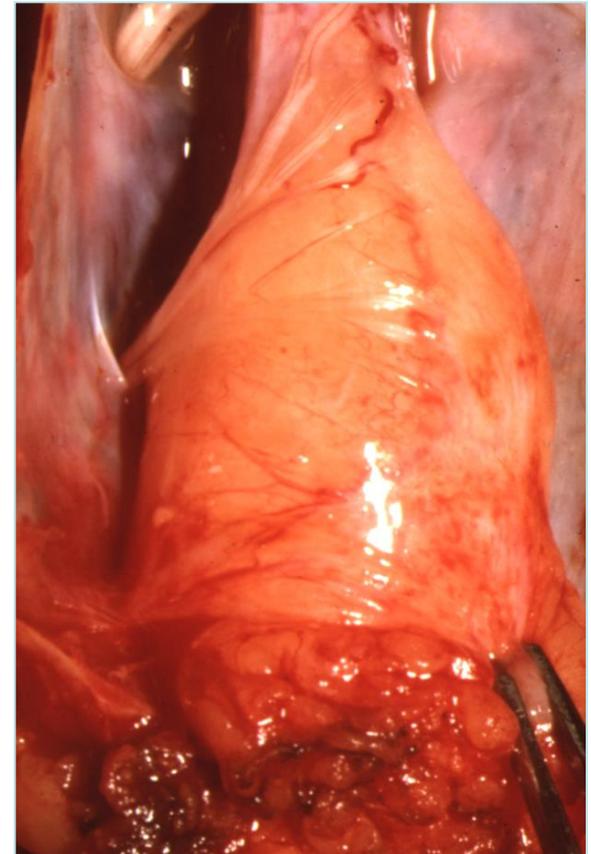
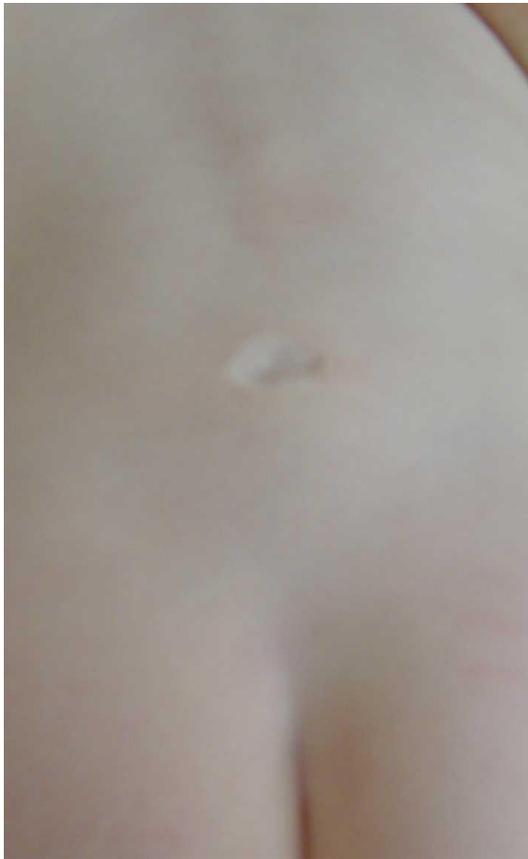
Stigmates cutanés du raphé médian des dysraphismes fermés



Lipome du cône



Lipome du cône



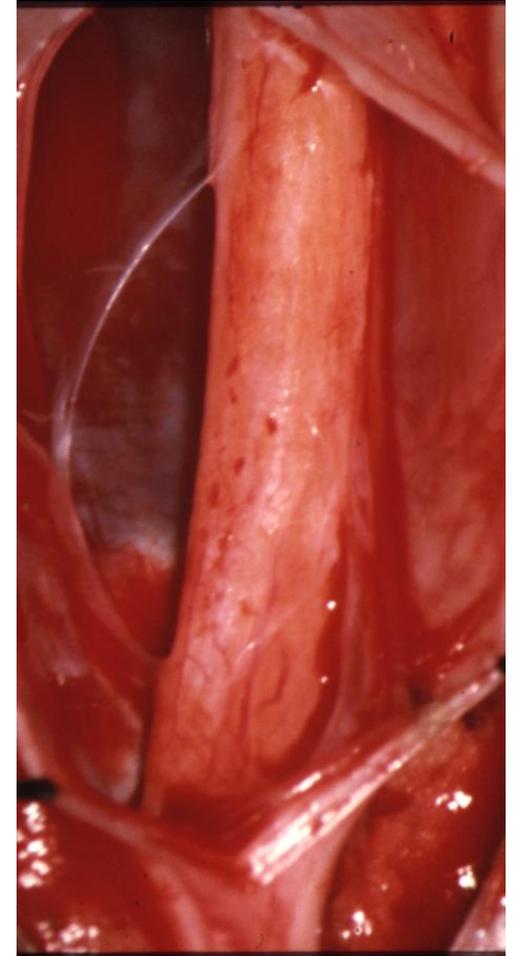
diastématomyélie



Sinus dermique urgence neurochirurgicale



filum terminal court lipomateux



Agénésie sacrée - régression caudale - syndrome de Currarino



Conséquences et modes de révélation des dysraphismes fermés

Association malformative

– Malformations anorectales isolées

- Recherche systématique d'une MAB même en l'absence de signe cutané
- 9 filum courts lipomateux / 1 lipome du cône



- RVU malformatif
- MAR syndromiques: VACTERL, Currarino...
- Cloaque

Conséquences de l'anomalie neurologique

– Neuro orthopédique



– Neuro urologique

- *rein – continence*



– Neuro colo rectal

- *continence - constipation*

Maladies médullaires congénitales dysraphisme spinal fermé

Syndrome neuro-orthopédique

- les signes orthopédiques font le diagnostic

*ILMI, scoliose malformative ou « atypique », pied creux et/ou amyotrophie mb inf **unilatéraux**, escarre*

- signes neurologiques asymétriques

- *abolition d'un ROT aux mb inférieurs*
- *zone d'anesthésie ou hypoesthésie (métamère sacré)*
- *asymétrie de force: muscles releveurs varisants ou valgissants du pied, IJ, MF, triceps*

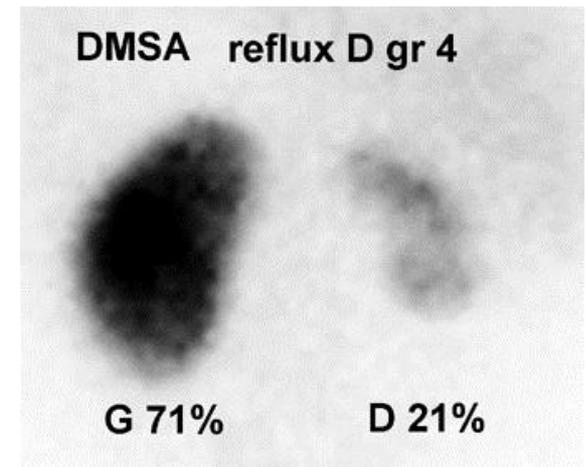
Maladies médullaires congénitales dysraphisme spinal fermé

Syndrome neuro-orthopédique



Maladies médullaires congénitales dysraphisme spinal fermé

Syndrôme urologique



Maladies médullaires congénitales dysraphisme spinal fermé

Syndrome urologique

- **25% de malformations urinaires associées**
- **Modes de révélations de la vessie neurologique**
 - Infections urinaires basses et pyélonéphrites aiguës récidivantes
 - Retard d'acquisition de la continence urinaire
 - Constipation et encoprésie

Situations orthopédiques les plus fréquentes

Marche en équin

- **Bilatéral**

- Fonctionnel: Idiopathic toe walker = diagnostic d'exclusion
- Paralysie cérébrale: diplégie spastique
- Dystrophie musculaire de Duchenne
- Neuropathies sensitivo motrice



- **Unilatéral**

- Hémiplégie frustrée
- Atteinte médullaire



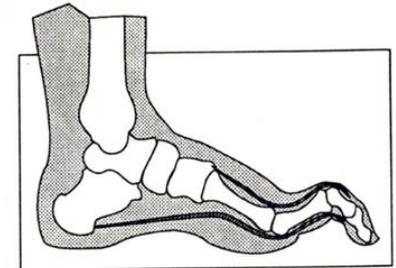
Situations orthopédiques les plus fréquentes

Marche avec un pied creux varus

Un pied creux est toujours neurologique

- **Bilatéral**

- Neuropathies sensitivo motrice: Charcot Marie Tooth
- Ataxie de Friedreich



- **Unilatéral**

- Atteinte médullaire



Situations orthopédiques les plus fréquentes

Marche avec pieds talus

- **Bilatéral**

Atteinte médullaire:

muscles releveurs du pied (L4) > Triceps sural (S1)

- Dysraphisme ouvert
- Dysraphisme fermé: agénésie sacrée « syndrome de régression caudale »



Situations orthopédiques les plus fréquentes

ILMI

ILMI « suspecte » d'une atteinte neurologique

- ILMI modérée - sous entend une pathologie « ancienne »
- Associée à un autre signe orthopédique
- Associée à des signes neurologiques asymétriques, des troubles mictionnels

- Rachis : *dysraphisme, tumeur médullaire*
- Atteinte du Mb sup homo latéral: *hémiparésie frustrée*



Situations orthopédiques les plus fréquentes

Scoliose

20% à 30% ne sont pas idiopathiques
recherche étiologique systématique

- Conduite de l'examen

- Interrogatoire

- Examen général

- **Cutané**: tâches café au lait, laxité, raphé médian, escarre...

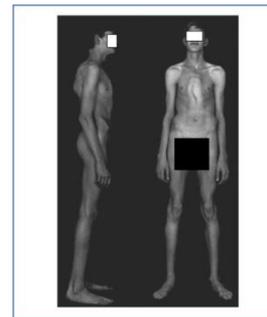
- **Orthopédique**: topographie, raideur, douleur, signe périphérique

- **Neurologique**

- À orientation « **médullaire** »: pathologies congénitales et acquises

- À orientation « **périphérique** »: myopathies, neuropathies

- A orientation « **centrale** »: syndrome cérébelleux, pyramidal



Conduite de l'examen à visée étiologique

SCOLIOSE

- La scoliose raide et douloureuse
- Scoliose et syringomyélie
- Pathologies médullaires congénitales
- Maladies neuro musculaires
- Pathologies systémiques



Maladies médullaires acquises

SCOLIOSE

Syringomyélie « malformative »

- **scoliose douloureuse de topographie inhabituelle**
- **la scoliose est connue, l'examen neurologique systématique fait découvrir:**
 - une malformation d'Arnold Chiari
 - une syringomyélie
- **abolition de RCA, trouble suspendu de la sensibilité thermo algique**



MALADIES NEURO MUSCULAIRES SCOLIOSE

- faiblesse musculaire +++
- amyotrophie généralisée ou régionale
- hypertrophie des mollets: DMD
- abolition/diminution des ROT
- atteinte cardiaque: DMD
- atteinte respiratoire ++ si début précoce

- torticolis modéré
- tronc « mou »: cyphose, scoliose
- flessum hanches, genoux, coudes, poignets
- déformation des pieds: creux, griffe, équin

DMD

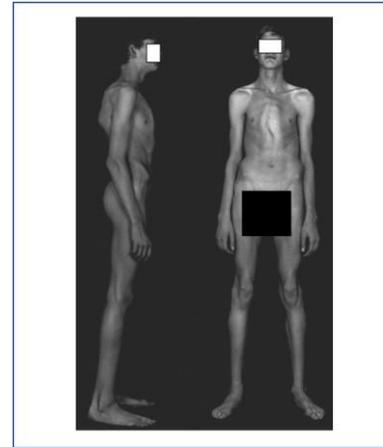
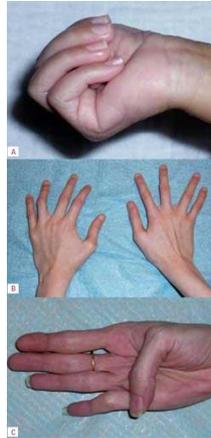


- myopathie congénitale, sélénopathie, Ullrich col VI, ASI, CMT, ataxie de Friedreich

Pathologies systémiques SCOLIOSES

• Syndrome de Marfan

- Squelette
- Œil: ectopie du cristallin
- Cœur: dilatation aortique



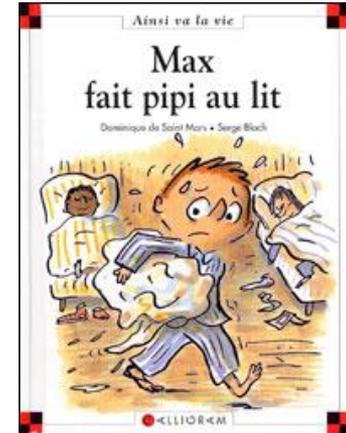
• Neuro fibromatose de type I

- Scoliose dystrophique
- Œil: nodule de Lisch = hamartome



Situations « viscérales » les plus fréquentes

- ***Retard d'acquisition de la continence urinaire
« pipi au lit » // Incontinence urinaire***
- ***Infections urinaires basses et/ou PNA répétées***
- ***Douleurs abdominales / Incontinence fécale***



Situations « viscérales » les plus fréquentes « pipi au lit » // incontinence urinaire



- Intérêt du **catalogue mictionnel** pour
 - départager ENI / troubles mictionnels diurnes et nocturnes
 - apprécier le mode mictionnel

– malformative

- Uretère ectopique, épispadias...

Jour 1 date :			Jour 2 date :		
Horaires	Volume	Fuites	Horaires	Volume	Fuites
7h15 (lever)	250 ml	+	8h05	240 ml	
8h40	15 ml	+	9h20	45 ml	++
8h50		+++	10h15	30 ml	++
10h20	60 ml	++	11h25	40 ml	++
12h25	120 ml	++	14h00	60 ml	++
15h15	80 ml	++	14h20	15 ml	++
16h00	35 ml	++	14h50	15 ml	++
16h40	10 ml + selle	++	17h00	40 ml	++
17h05	50 ml	++	17h30	20 ml	++
18h10	30 ml	++	19h15	15 ml	+
19h40	70 ml	++	20h30	60 ml	+
20h35	30 ml	+			

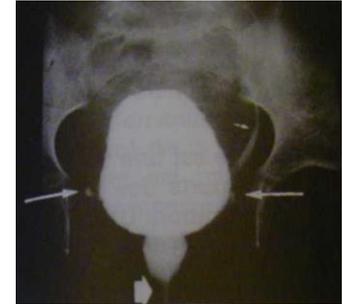


- ne pas surestimer les troubles fonctionnels et psychologiques

Situations « viscérales » les plus fréquentes

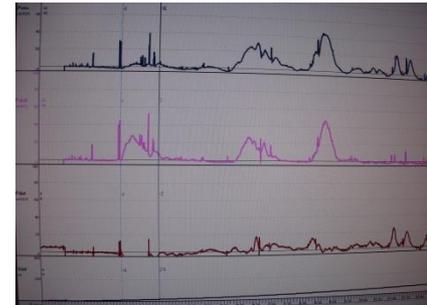
Infections urinaires basses et/ou PNA répétées

- Intérêt du **catalogue mictionnel** pour
 - départager ENI / troubles mictionnels diurnes et nocturnes
 - apprécier le mode mictionnel



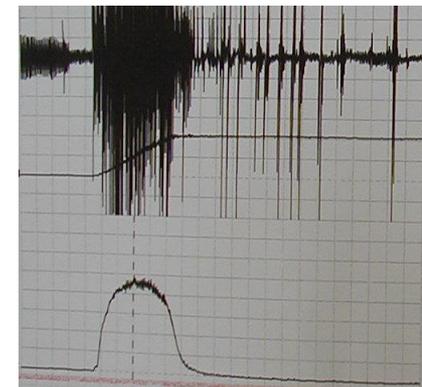
- **Hyper activité vésicale et/ou constipation = retenue chronique**

Cercle vicieux à rompre



- **Défaut de vidange vésicale**

- Par DVS fonctionnelle ou neurologique
- Par défaut contractile vésicale:
 - intoxication aux anticholinergiques
 - vessie neurologique: dénervation iatrogène, atteinte médullaire



Situations « viscérales » les plus fréquentes douleurs abdominales / incontinence fécale

Motif de consultation peu fréquent: parler de l'exonération est tabou!

Interrogatoire directif adapté à l'âge de l'enfant

- Douleurs abdominales et défécatoires

score de Bristol



- Fissures anales, rectorragies

- Pertes de selles (à l'effort, débâcle...): quantifier l'encoprésie

- Infections urinaires basses – fuites urinaires diurnes

Type de selles	Représentation	Transit
I – Boîtes dures séparées (scyballes), difficiles à expulser		Constipation
II – Selle moulée mais faite de grumeaux apparents		Constipation
III – Selle moulée et craquelée		Transit normal
IV – Selle moulée, lisse et molle		Transit normal
V – Morceaux solides mais mous, clairement séparés les uns des autres et faciles à expulser		Transit normal
VI – Selles pâteuses avec des morceaux solides non distincts les uns des autres		Diarrhées
VII – Selles liquides	Entièrement liquides	Diarrhées

Situations « viscérales » les plus fréquentes douleurs abdominales / incontinence fécale

Motif de consultation peu fréquent: parler de l'exonération est tabou!

Examen clinique +++

- Palpation abdominale de fécalomes
- Toucher rectal
- Fonctionnelle: 95% des cas
- Etiologie retrouvée: 5% des cas
 - *Hirschsprung* , *neuro médullaire*
 - *Hypothyroïdie, mucoviscidose ...*



CONCLUSION

- 1- Le chirurgien pédiatre doit connaître les causes médicales pédiatriques à l'origine des pathologies chirurgicales*
- 2- Collaboration médico chirurgicale régulière*
- 3- Connaitre le calendrier des acquisitions de l'enfant normal*
- 4- Ne pas surestimer les causes psychologiques*