

Item 53 - Développement psychomoteur

I – Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : Aspects normaux

A) Chez le nourrisson

1- Motricité

Nné : Hypertonie des 4 membres en flexion avec hypotonie axiale. Gesticulation spontanée globale

Nourrisson : Diminution progressive de l'hypertonie des membres : Extensions des MS puis des MI.

Renforcement de tonus axial dans le sens céphalocaudal

| | |
|----------------|---|
| Tenue de tête | Naissance : Inexistante. Chute en arrière à la manœuvre du tiré-assis jusqu'à 2M. 2M : Contrôle de la tête en position verticale 3M : Contrôle dans toutes les positions En décubitus ventral, soulève sa tête du plan du lit très précocément avec changement de côté de la tête à 1M. |
| Station assise | 1M : Dos rond quand il est tenu 4M : Début de tenue assise avec support 5M : Station assise avec appui des mains en avant 6-8M : Réaction de parachute latéral 8-9M : Position assistée autonome, sans support |
| Station debout | Nné : Réflexe 6M : Supporte le poids de son corps 9M : Parachute antérieur 10M : Debout en tirant sur les MS 11M : Marche tenu Entre 9 et 18M : Marche acquise |
| Préhension | Nné : Réflexe (grasping) 4-5M : Tend la main vers l'objet (préhension volontaire) → Empaument cubital 6M : Porte à la bouche. Empaument médian. Passe d'une main à l'autre 9M : Manipule avec ses 2 mains. Pince pouce-index |

2 – Aptitudes cognitives et de communication

| | |
|---------------|---|
| Vision | Nné : Reconnaît visage mère et suit horizontalement 1M : Poursuite latéralement à 180° 3M : Convergence haut/bas 9M : Cherche du regard un objet tombé et disparu |
| Audition | L'enfant entend d'emblée : Système auditif fonctionnel dès la vie intra-utérine 6M : Orientation parfaite au bruit |
| Communication | 2M : Sourire-réponse, gazouillis 4M : Rit aux éclats Qualité du contact et intérêt du regard sont les premiers indices de capacités de communication. 9M : Pointage pour montrer un objet ou réclamer 9-10M : Capacité d'imitation, « au revoir », « bravo » Le développement du versant réceptif (compréhension) précède celui du versant expressif 8-10M : Compréhension des premiers mots 15M : Compréhension d'ordre simple en contexte 30M : Compréhension d'ordre simple hors contexte 6M : Babillage canonique (redoublement syllabes) 10-12M : Premiers mots <ul style="list-style-type: none"> • 15M : 10 mots • 18-24M : 50 mots → Apprentissage de 4-10 mots par jour : Explosion lexicale |

B) Chez le petit enfant (2 à 6 ans)

1 – Motricité

| | |
|---------|---|
| 2 ans | Marche à reculons, lance une balle, monte et descend les escaliers marche par marche, donne un coup de pied dans un ballon, ouvre une porte, grimpe sur des meubles, commence à courir. Gribouilles des figures circulaires, encastre des formes, fait des tours de 6 cubes, copie un trait vertical. Lave et sèche ses mains, met ses chaussures, enlève ses vêtements, se sert d'une cuillère |
| 3 ans | Capable de tenir une attitude, résiste à une poussée douce. Saute à pieds joints vers l'avant, fait du tricycle. Se lave les mains seuls. Copie un cerveau et reproduit un pont avec 3 cubes. |
| 4 ans | Maintient un appui monopodal, saute à cloche-pied, lance une balle en l'air. Copie un carré, dessine un bonhomme avec une tête et 2-4 parties. |
| 5-6 ans | Saut à la corde, rattrape une balle qui rebondit, fait du vélo sans les petites roues. S'habille, se déshabille. 5 ans : Copie le triangle, écrit son prénom en lettres bâton, reproduit une pyramide avec 6 cubes. 6 ans: Copie le losange, écrit son prénom en lettres attachées. |

2 – Langage, comportement social et adaptatif

| | |
|---------|---|
| 2 ans | Montre les parties de son corps, associe 2 mots, suit 2-3 directions. Nomme une ou plusieurs images, utilise le pluriel, écoute une histoire en suivant les images. 2 ans 1/2 : Fait semblant lors des jeux, reconnaît son image devant un miroir. |
| 3 ans | Fait des phrases, emploie le « je », prononce son nom, compte jusqu'à 3. Commence à jouer avec les autres enfants, connaît son âge et son sexe. |
| 4 ans | Raconte des histoires, joue avec d'autres enfants avec des interactions sociales. Compare la longue de 2 lignes, désigne la plus longue. Nomme les couleurs. Commence additions simples avec les doigts. |
| 5-6 ans | Décrit parfaitement une image avec des phrases élaborées, répète une phrase de 12 syllabes. Pose des questions sur la significations des mots. Connaît la comptine numérique jusqu'à 30. Dénombre une collection de 10 pièces et a acquis le principe de la cardinalité (le dernier chiffre correspond au total de la collection). Montre le dessus, dessous, devant, derrière. Doit connaître l'après-midi et le soir. Discrimination droite-gauche possible car dominance latérale d'une main est établie à 4 ans |

C) Développement de l'alimentation, du sommeil et du contrôle sphinctérien

| | |
|-----------------------|---|
| Alimentation | 4-5M : Peut boire à une tasse quand portée à ses lèvres. Mange à la cuillère 6M : Mastique et commence à manger un biscuit seul 15M : Prend une tasse seul et boit seul 18-24M : Tient une cuillère et mange seul |
| Sommeil | Nné : Dort ~ 16h/j : pas différence jour-nuit. S'endort en sommeil agité : 50-60 % du sommeil total. 1-6M : Apparition périodicité jour-nuit, maturation EEG ondes de sommeil et apparition de rythmes circadiens de la température, du pouls, de la respiration et des sécrétions hormonales. 3M : 15h/j dont 9h nocturne. 6M-1A : 12h/j 6M-4A : Réduction progressive du sommeil diurne avec 3-4 siestes journalières vers 6M, 2 à 12 M et 1 à 18M 4A : Sommeil plus souvent uniquement nocturne 13-14h 4-12A : Réduction temps total de sommeil : Uniquement nocturne avec augmentation du sommeil lent profond en début de nuit. Durée < 12h avec coucher à 20h à 5A, 21h à 8A, 22h au début de l'ado |
| Contrôle sphincterien | Nné : Miction réflexe. 15-18M : Début du contrôle volontaire. 18M : Peut prévenir et utiliser un pot. 2A : Propre le jour avec accidents occasionnels. Commence à être propre la nuit. 4A : Va seul aux toilettes. Le contrôle anal est souvent obtenu avant le contrôle vésical. |

II – Aspects pathologiques du développement psychomoteur

| | |
|--|--|
| Signaux d'alerte précoces d'anomalie du dvp moteur | 3M : Ne tient pas sa tête 9M : Ne tient pas assis 18M : Ne marche pas 3A : Ne pédale pas |
| Signaux d'alerte précoces d'anomalie du dvp linguistique | 1ère année : Silencieux, sans babillage canonique 18M : Aucun mot 24M : Aucune association de mots 3A : Absence d'intelligibilité de la production linguistique Absence de phrases |

La sévérité de l'atteinte est calculée par le quotient de développement : Rapport entre niveau de performances de l'enfant et son âge.

Ex : un enfant âgé de 6 ans qui réalise les performances moyennes d'un enfant de 3 ans aura un QD de 50 (3/6 x 100) : Signifie qu'il réalise 50 % seulement des performances attendues pour son âge.

Voir images en annexe

Les atteintes centrales (70 % des cas) sont regroupées sous le terme de **troubles du neurodéveloppement** et peuvent traduire :

- Trouble d'origine anténatal, périnatal ou postnatal (70%) : progrès ou stabilité des signes
- Pathologie neurodégénérative (30%) : Notion de régression

Les atteintes périphériques (30%) responsables d'une anomalie du développement sont le plus souvent progressive et correspondent aux **maladies neuromusculaires** observées chez l'enfant.

A) Atteintes périphériques

++ Troubles du développement moteur contrastant avec un éveil et des capacités cognitives préservées.

Début peut être anténatal, néonatal ou postnatal.

Il s'agit de maladies neuromusculaires, une hérédité récessive autosomique le plus souvent, liée à l'X ou dominante. Définies par l'atteinte primitive de l'un des composants de l'unité motrice :

- Atteinte de la corne antérieure : Amyotrophie spinale infantile
- Atteinte du nerf périphérique : Neuropathies sensitivomotrices héréditaires
- Atteinte de la fibre musculaire

B) Atteinte centrale

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique.

Anomalie à type de déficience intellectuelle avec ou sans signes dysmorphiques évidents, et sans anomalies neurologiques franches, **une consultation de neuropédiatrie et/ou de génétique** seront demandées en 1ère intention.

Anomalie neurologique et/ou épilepsie au premier plan, **consultation de neurologie pédiatrique avec réalisation d'une IRM cérébrale** en 1ère intention.

1 – Déficience intellectuelle

2-3 % dans la population.

Principaux signes d'appel : Retard de langage isolé, retard global du développement, difficultés d'apprentissage (++) compréhension de textes et difficultés pour le raisonnement mathématique) et les troubles du comportement.

Déficit au niveau du fonctionnement intellectuel et du fonctionnement adaptatif.

- Fonctionnement intellectuel :
 - Raisonnement, résolution de problème, planification, pensée abstraite, jugement.
 - Evaluation par échelle de Wechsler : Déficit si $QI < 70 (\pm 5)$. Evaluable qu'à partir de 3-4 ans mais stable qu'à partir de 7-8A.
 - **Sa sévérité repose plus sur les capacités d'adaptation de l'enfant que sur les chiffres du QI.**

Principales causes de déficience intellectuelle :

- Complication de la prématurité et origine périnatale : 5 %
- Causes environnementales : 13 %
- Anomalies chromosomiques : 15 %
- Déficiences intellectuelles liées au chromosome X : 10 %
- Autres anomalies monogéniques connues : 10 %
- Causes non retrouvées : 35-40 %

Atteintes cérébrales post-natales :

- Méningite bactérienne
- Traumatisme accidentel ou sévices
- Anoxie cérébrale (noyade, malaise grave du nourrisson)

Complications d'origine périnatale et de la prématurité = Paralysie cérébrale

- Diplégie spastique (= Sd de Little), avec un déficit intellectuel absent ou modéré le plus souvent et, à l'IRM, des lésions à type de leucomalacie périventriculaire
- Tétraparésie spastique, parfois associée à une choréoathétose, avec un déficit intellectuel sévère le plus souvent et, à l'IRM, des lésions à type d'encéphalomalacie et d'atteinte des noyaux gris
- Hémiplégie congénitale, atteinte la plus fréquente actuellement et le plus souvent isolées sans déficit intellectuel, avec, à l'IRM, un aspect de porencéphalie
- Troubles des apprentissages, des praxies, déficit attentionnel, particulièrement fréquents chez les prématurés, entraînant des difficultés scolaires ± importantes

Causes anténatales :

- Environnementales : Infectieuses, toxique, maternelles
- Génétiques

2 – Troubles du spectre autistique (TSA)

Troubles d'origine neurodéveloppementale dont les signes psychopathologiques principaux se manifestent par des perturbations dans l'interaction et la communication sociale accompagnées de comportements répétitifs et stéréotypés.

Prévalence de 1 % dans la population générale.

Chez 50 % des enfants TSA est associée une déficience intellectuelle de causes variées.

Troubles du langage chez les enfants autistes est constant dans sa dimension pragmatique (usage que l'on fait du langage pour interagir) mais inconstant dans sa dimension structurelle (phonologie, syntaxe, lexique).

Critères diagnostiques :

- Existence de déficits persistants de la communication et des interactions sociales observés dans des contextes variés :
 - Déficit de réciprocité sociale ou émotionnelle
 - Anomalies du contact, déficit de communication non verbale
 - Difficultés d'ajustement social, voir retrait total
- Caractère restreint et répétitif des comportements, des intérêts ou des activités
 - Stéréotypies, écholalie, activité de rotation des objets
 - Intolérance au changement, rituels
 - Attachement des objets insolites, intérêts persévérants
 - Hypo ou hyperréactivité aux stimulations sensorielles ou intérêt inhabituel pour certains aspects sensoriels
- Dès les étapes précoces du développement
- Avec un retentissement significatif

3 – Troubles spécifiques du développement et des apprentissages, appelés troubles « dys »

Troubles neurodéveloppementaux qui entraînent des anomalies cognitives perturbant les acquisitions en l'absence de déficience intellectuelle et de trouble sensoriel ou neurologique, chez un enfant normalement scolarisé et socialisé.

Etiologie plurifactorielle avec facteurs génétiques et environnementaux.

Prévalence de 10 %, plus fréquent chez les garçons (sauf pour la dyscalculie), peuvent être associés chez un même individu.

L'enquête clinique doit absolument écarter un trouble neurologique ou sensoriel.

Troubles spécifiques du langage écrit, ou dyslexie (6-8%)

Motif fréquent de consultation à l'âge scolaire.

Dyslexie-dysorthographe sont quasi systématiquement associés: Trouble d'apprentissage liée à des difficultés dans la reconnaissance des mots écrits de manière fluente (vitesse) ou dans la reconnaissance ou l'écriture des mots écrits de manière exacte (précision).

Dans la dyslexie, les problèmes de compréhension peuvent être présents mais sont secondaires au déficit de reconnaissance des mots. **Leur présence constitue un critère de gravité.**

En cas de difficultés de compréhension pour les textes lus, s'assurer de l'absence de déficience intellectuelle.

Au niveau cognitif, les difficultés de lecture sont plus souvent secondaires à des déficits dans les processus phoniques et/ou visuo-attentionnels.

Encéphalopathie neurodégénérative

< 30 % des cas d'anomalies neurodéveloppementales.

- Encéphalopathie neurométabolique :
 - Maladies métaboliques s'exprimant par des symptômes permanents, progressifs, indépendants des événements extérieurs : maladies lysosomiales.
 - Maladies métaboliques s'exprimant par des signes évoquant une intoxication aiguë ou progressive : Pathologies du métabolisme intermédiaire
 - Déficits énergétiques qui évoluent le plus souvent par poussées représentées principalement par des maladies mitochondriales.
- Leucoencéphalopathies génétiques avec atteinte primitive ou secondaire de la myéline
- Encéphalopathie avec surcharge en fer des noyaux gris

Dans une situation de régression, rechercher épilepsie, encéphalopathie neurodégénérative métabolique et/ou génétique.

Diagnostic de certitude repose sur des explorations biochimiques, enzymatiques, et de génétique moléculaire complexe.

La plupart de ces affections se transmettent sur un mode d'hérédité autosomique récessive, quelques-unes récessif lié au sexe ou selon une hérédité mitochondriale maternelle.

Le diagnostic précis du cas index permettra la plupart du temps de proposer un conseil génétique et un diagnostic prénatal approprié.