

# Examen neurologique de 0 à 2 ans

- **1ère partie :**  
Examen neurologique et crânien
- **2ème partie :**  
Installation progressive d'une IMOC  
Catégorisation neuromotrice à 2 ans  
Spectrum des anomalies neuromotrices
- **3ème partie:**  
Implications du spectrum dans la surveillance ultérieure

# Examen neurologique et crânien **de 0 à 2 ans**

L'examen est identique à celui décrit chez le nouveau-né à terme, en interprétant les réponses selon l'âge

## DÉVELOPPEMENT NEUROLOGIQUE DE LA NAISSANCE À 6 ANS

CLAUDINE AMIEL-TISON ET JULIE GOSSELIN

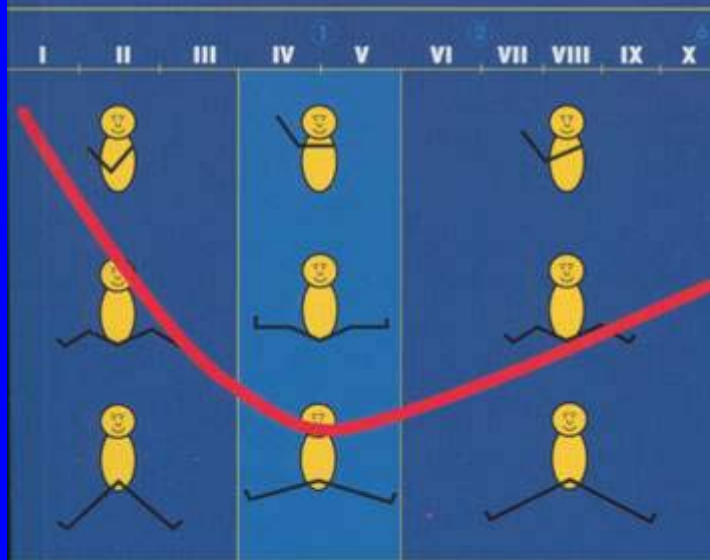
### Données personnelles

Nom :	No dossier :
Date de naissance :	Durée de gestation :

Examen	Date de l'examen	Âge	Âge corrigé	Commentaires sur le déroulement de l'examen
<b>1<sup>er</sup> - 9<sup>e</sup> mois</b>				
I	1 <sup>er</sup> - 3 <sup>e</sup> mois			
II	4 <sup>e</sup> - 6 <sup>e</sup> mois			
III	7 <sup>e</sup> - 9 <sup>e</sup> mois			
<b>10<sup>e</sup> - 24<sup>e</sup> mois</b>				
IV	10 <sup>e</sup> - 12 <sup>e</sup> mois			
V	13 <sup>e</sup> - 18 <sup>e</sup> mois			
VI	19 <sup>e</sup> - 24 <sup>e</sup> mois			

# DÉVELOPPEMENT NEUROLOGIQUE DE LA NAISSANCE À 6 ANS

Manuel et grille d'évaluation



Claudine Amiel-Tison  
Julie Gosselin



HÔPITAL  
SAINTE-JUSTINE  
Centre hospitalier  
universitaire mère-enfant  
Université de Montréal

# Démarche clinique pour l'examen neurologique et crânien

Analyse de chaque observation ou réponse

Utilisation d'un score

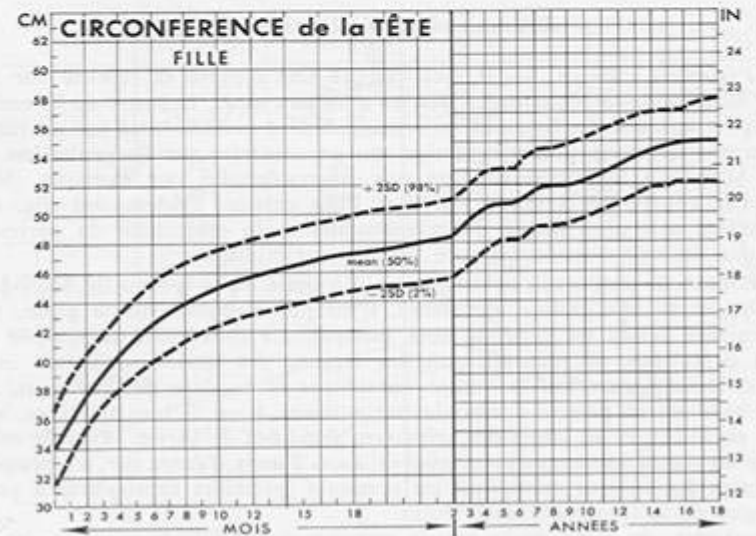
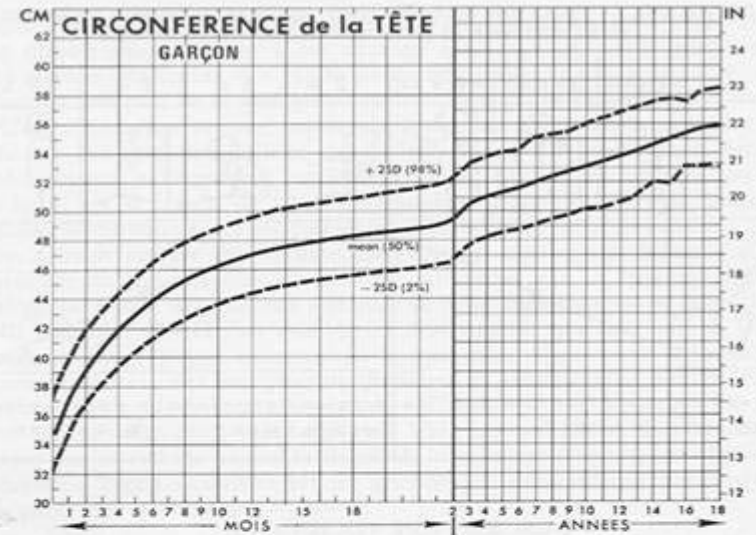
**0** pour parfait pour l'âge

**1** pour modérément déviant

**2** pour très déviant

Synthèse fondée sur les groupements symptomatiques

# Croissance du périmètre céphalique



# Examen des sutures crâniennes

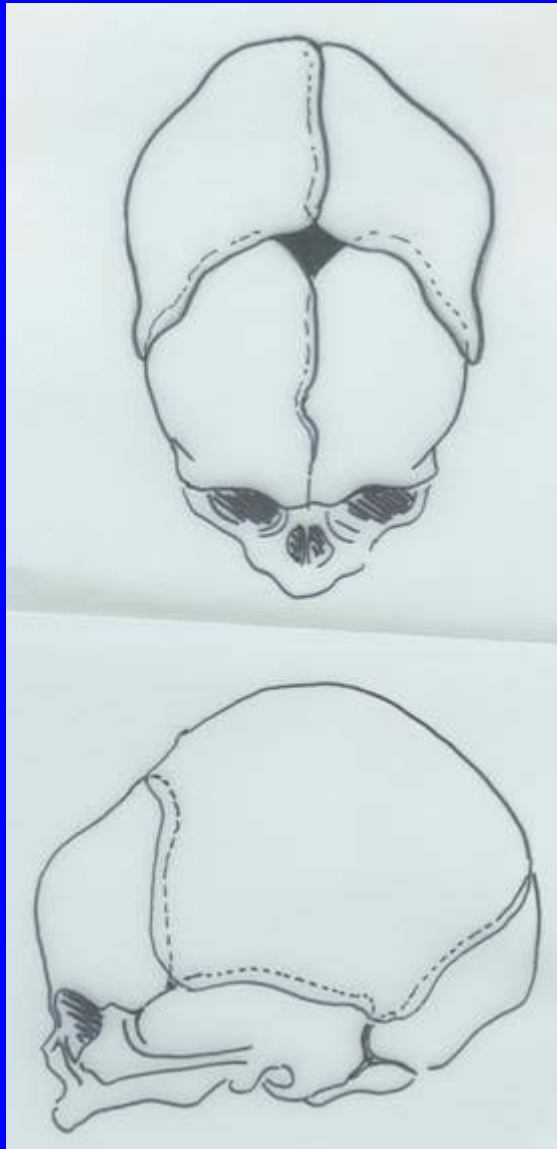
Le centimètre ne suffit pas pour évaluer les déviations de la croissance des hémisphères cérébraux

**Il faut palper les sutures systématiquement**

Aspect  
normal  
bord à bord

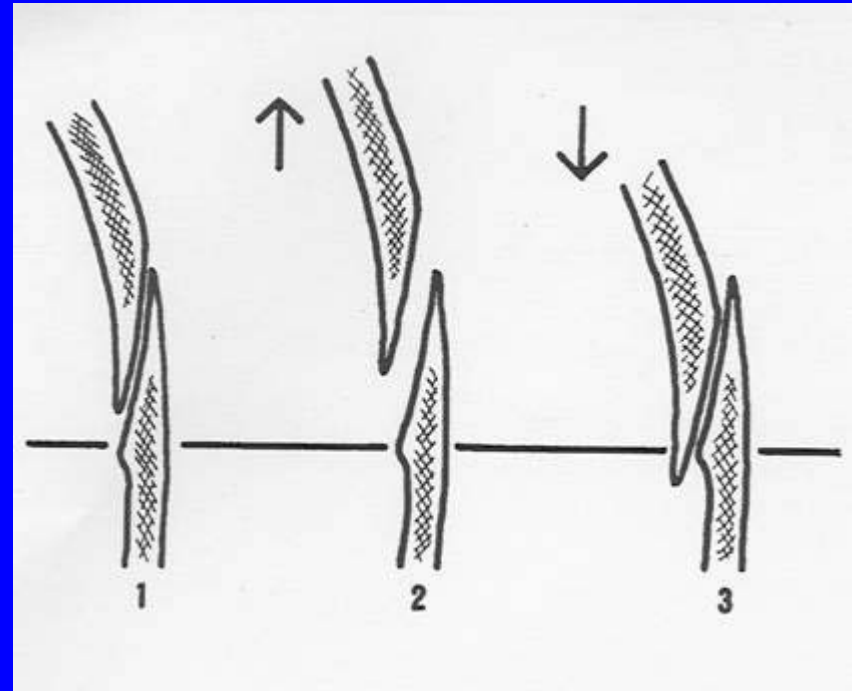
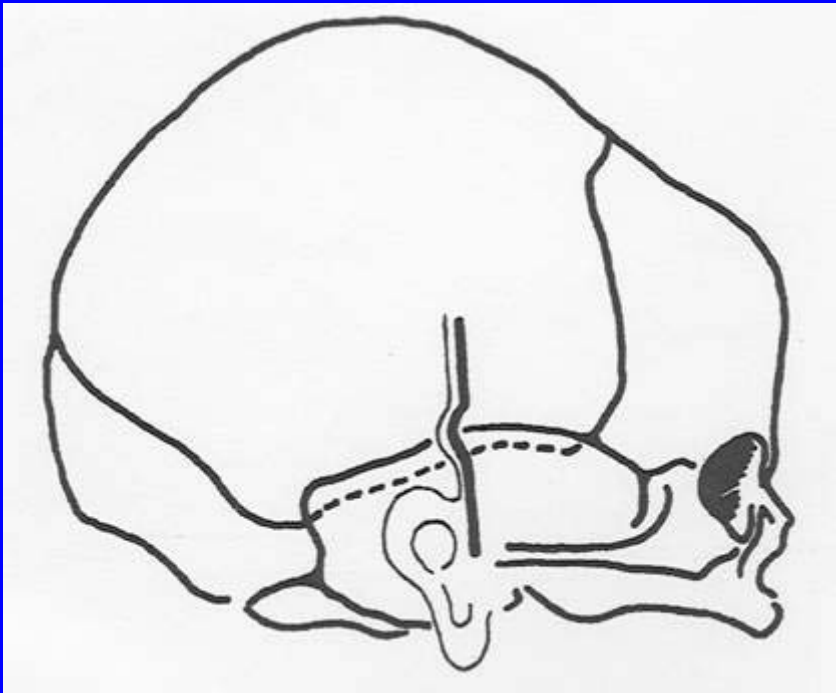


En cas **d'atrophie cérébrale** sévère  
chevauchement de toute les sutures



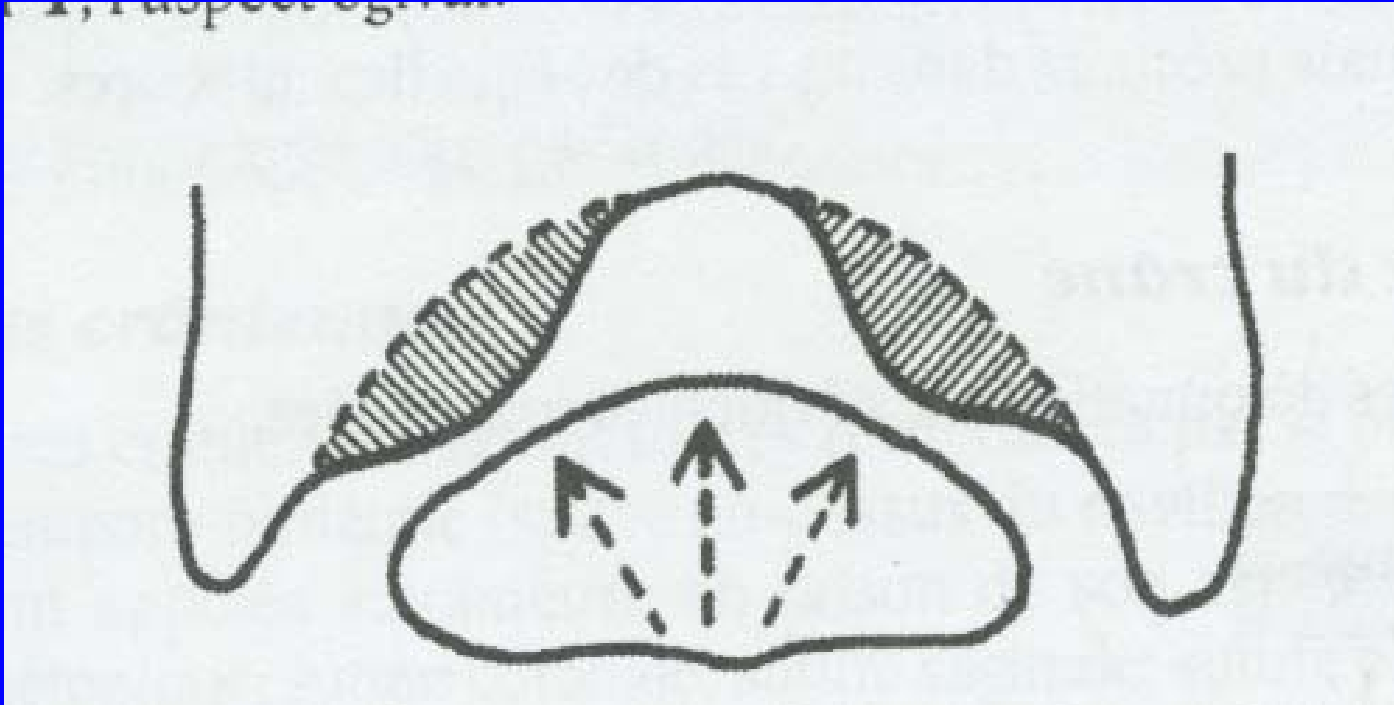


# En cas d'atrophie modérée intérêt de la suture squameuse



Localisation stratégique à la jonction de la voûte et de la  
base du crâne

# Evaluation du palais

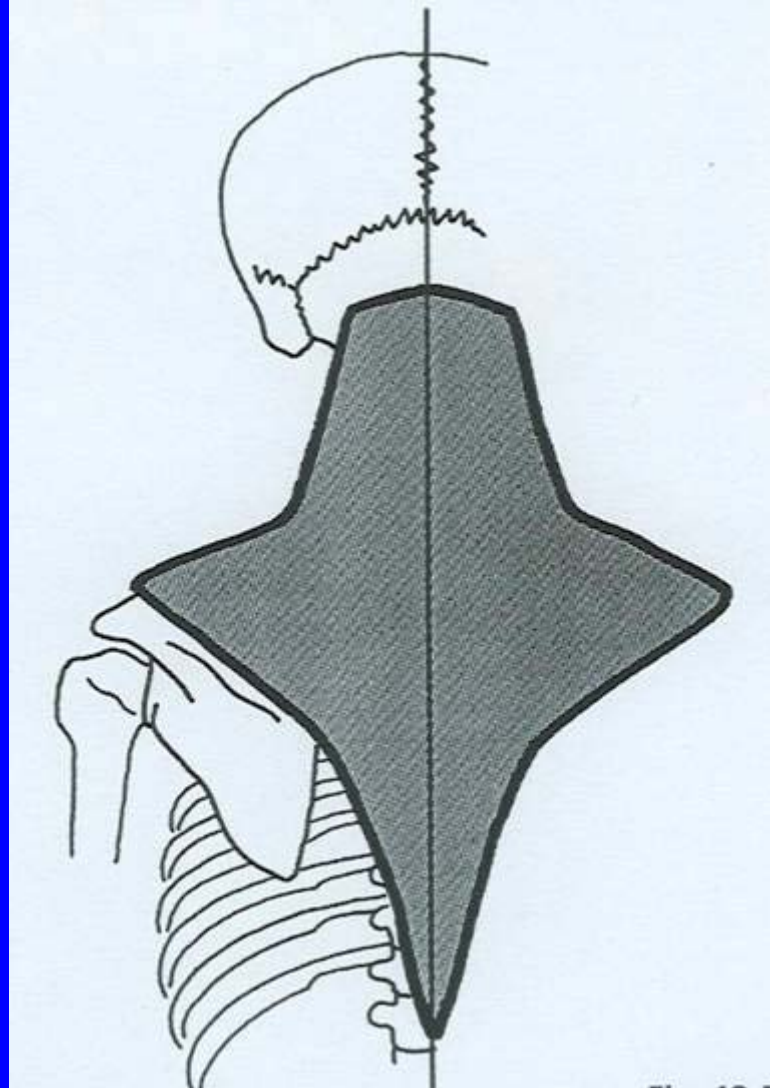


# Tonus passif

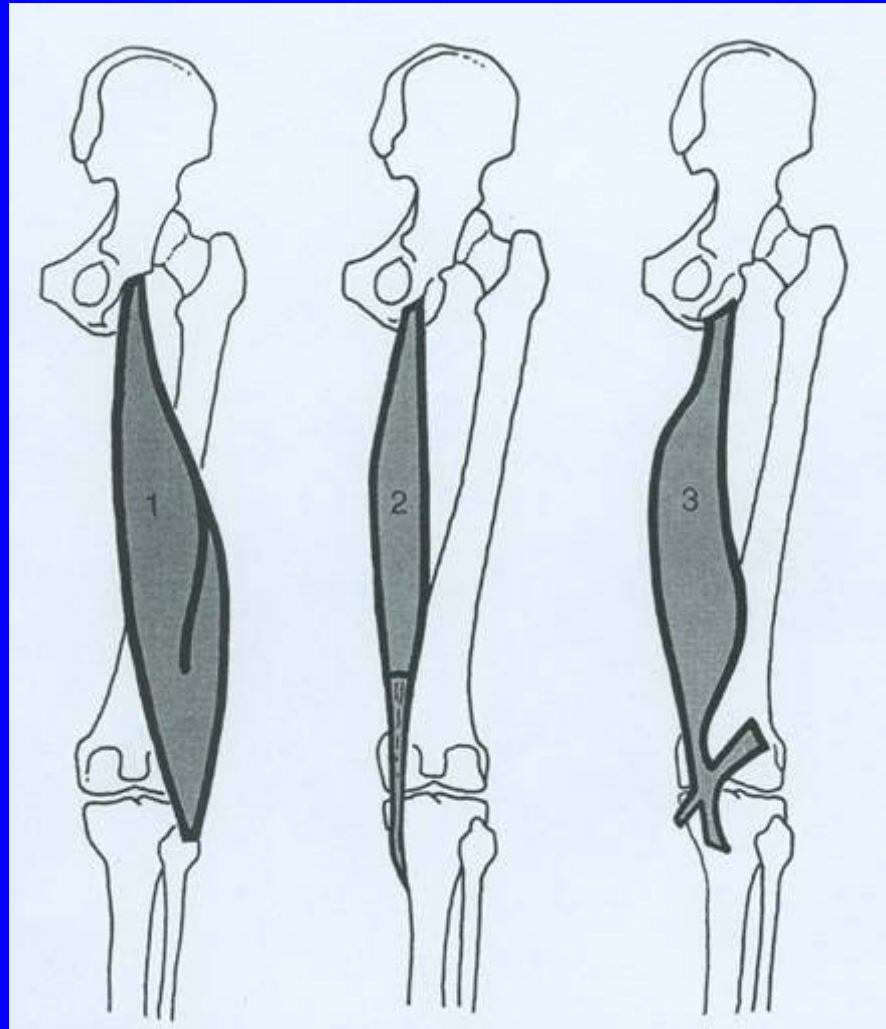
- Etirement lent : extensibilité
- Etirement rapide : spasticité

Attention: un rappel sur les insertions de quelques muscles essentiels est nécessaire pour la recherche de ces étirements

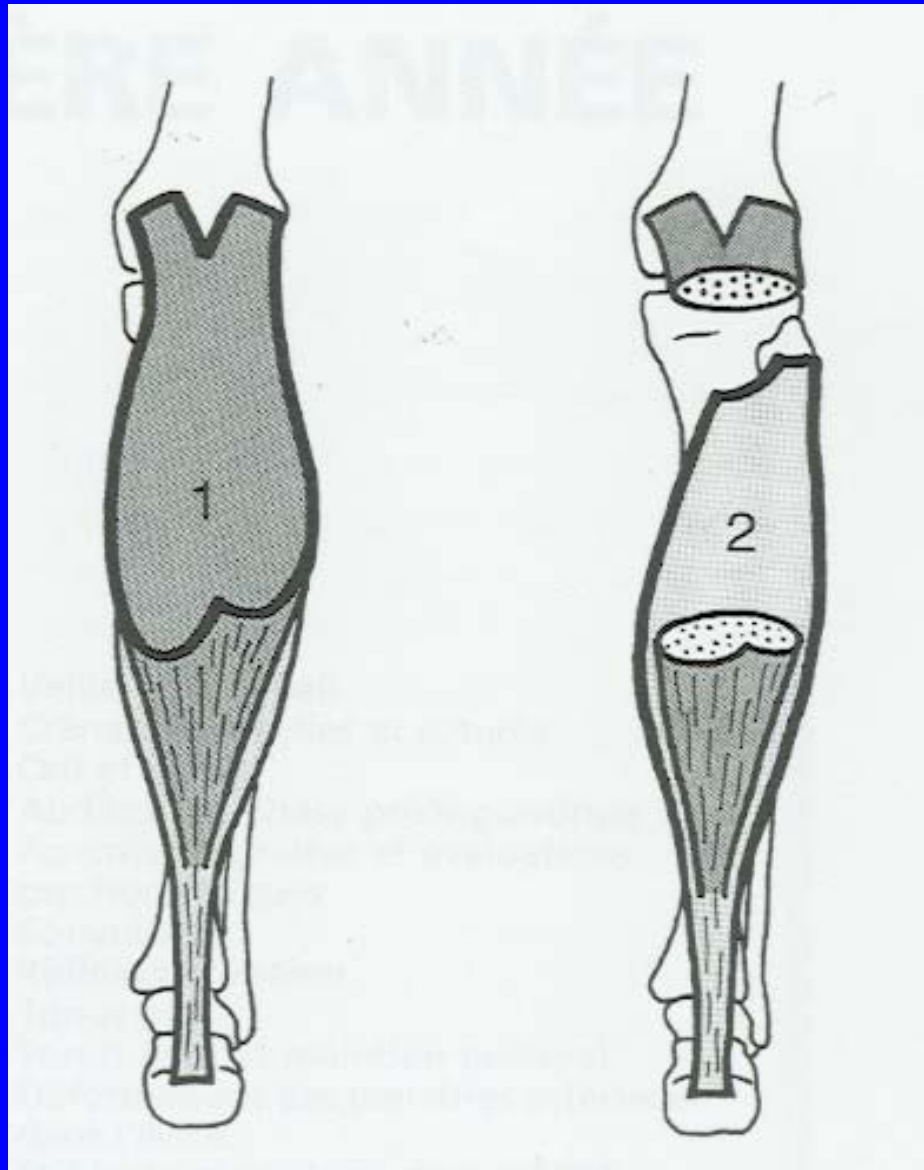
# Les muscles trapèzes



# Les muscles ischiojambiers

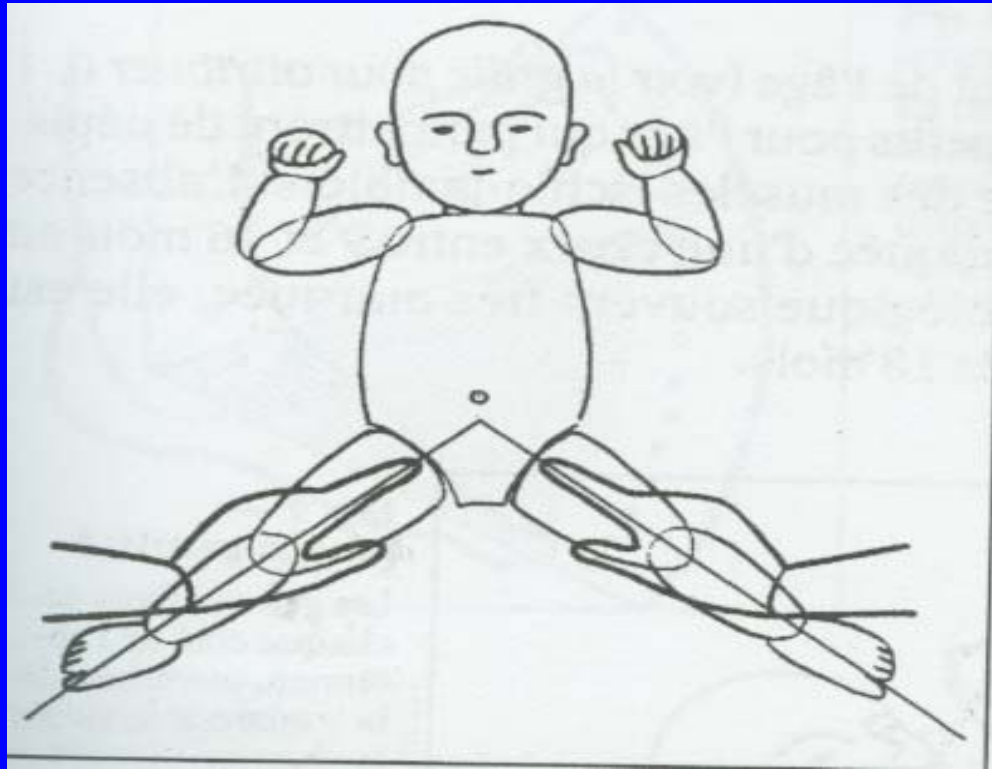


# Le muscle triceps sural

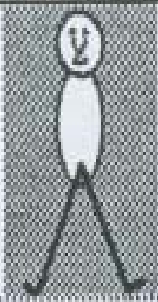


# Etirement lent

exemple : angle des adducteurs



# Codage selon l'âge

Membres inférieurs		I (1 <sup>er</sup> - 3 <sup>e</sup> mois)			II (4 <sup>e</sup> - 6 <sup>e</sup> mois)			III (7 <sup>e</sup> - 9 <sup>e</sup> mois)		
		angle	standard	code	angle	standard	code	angle	standard	code
Adducteurs		D	≥40	0	≥70	0	≥100	0		
		+	≤30	1	≤60	1	80-90	1		
		G	AR*	2	AR	2	≤70	2		
						AR	2			
asymétrie		D>G		X		X		X		
		D<G		X		X		X		



# Asymétrie des étirements lents au niveau des membres

Intérêt d'une asymétrie droite-gauche  
même située dans les limites de la  
normale pour l'âge

# Tonus passif axial

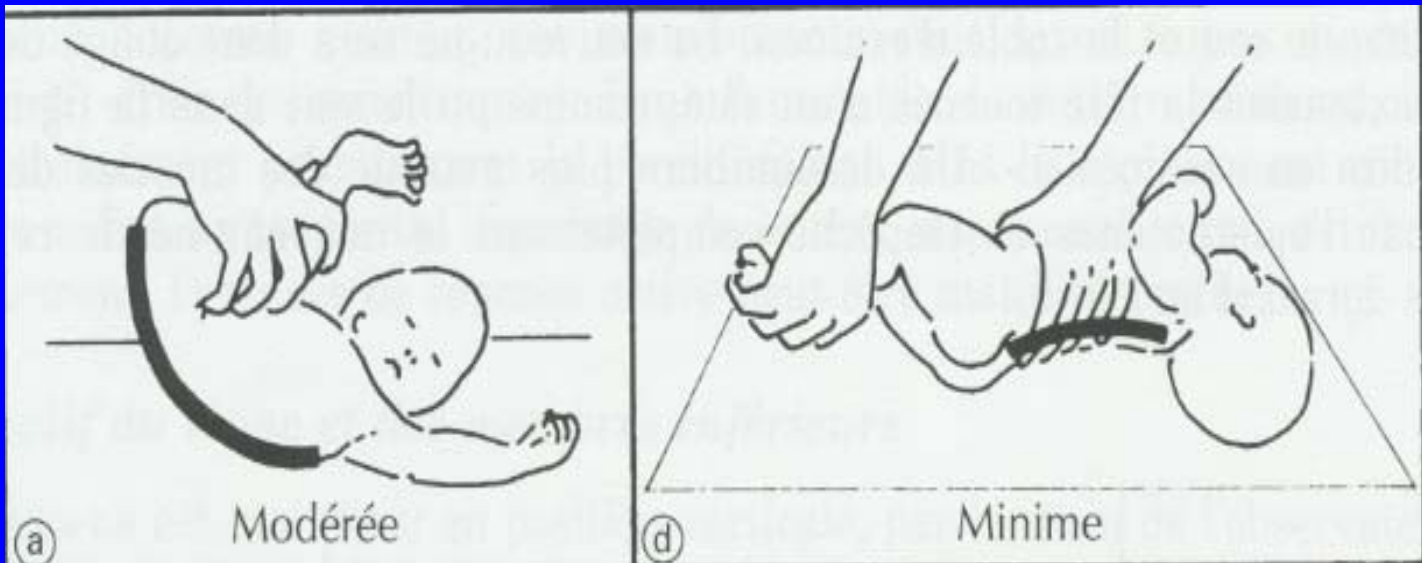
## Comparaison des incurvations ventrale et dorsale de l'axe corporel



Marque précoce et définitive d'une lésion du cerveau supérieur, après correction d'un raccourcissement éventuel des trapèzes

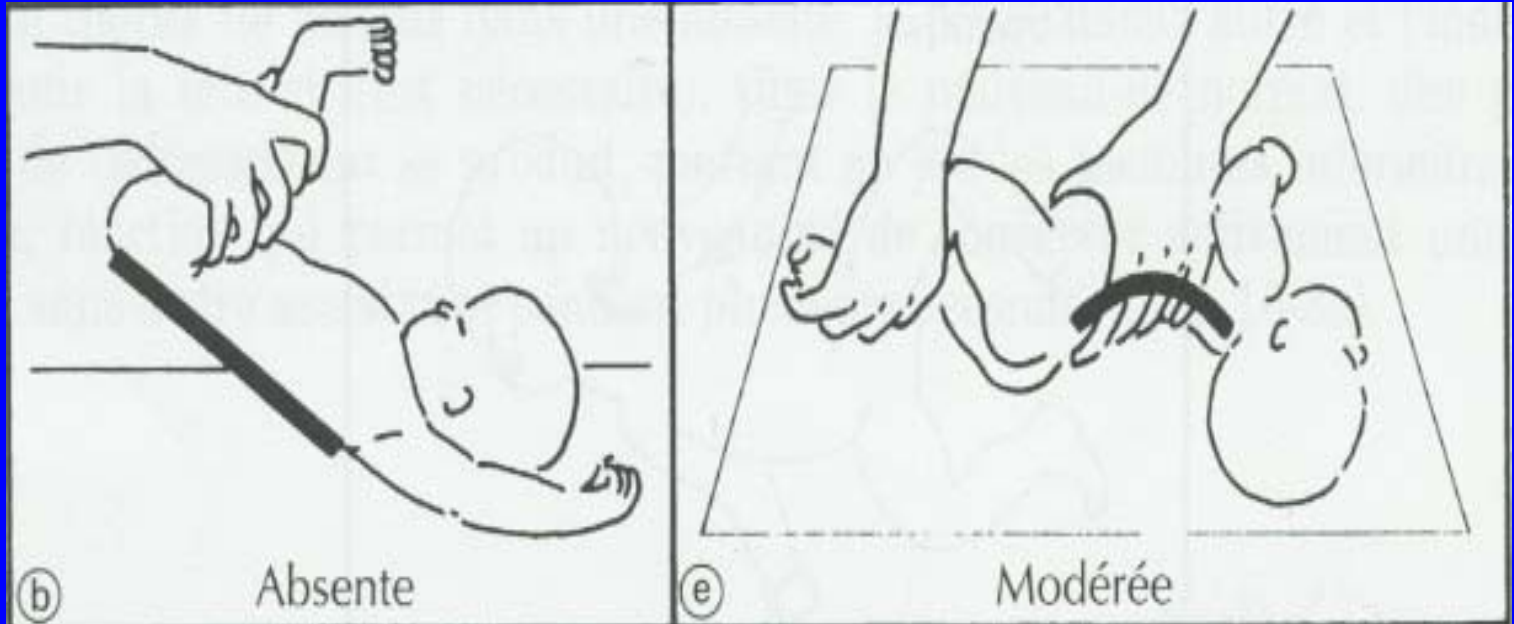
# Résultat typique

Flexion > ou égale à l'extension



# Excès de tonus antigravitaire

Extension supérieure à la flexion



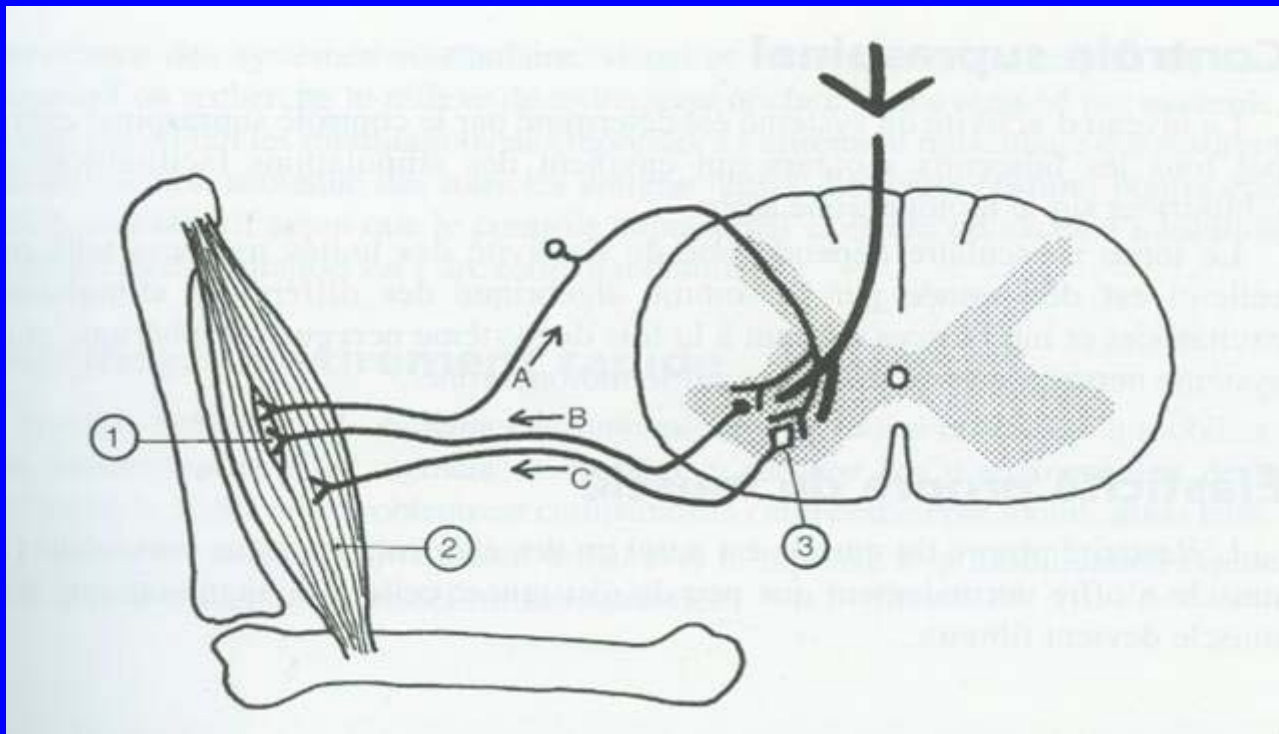
# Codage

## selon les amplitudes comparées

Axe corporel		I	II	III
Extension dorsale	absente ou minime	0	0	0
	modérée	0	0	0
	majeure (opisthotonos)	2	2	2
Flexion ventrale	modérée	0	0	0
	absente ou minime	1	1	1
	illimitée (poupée de chiffon)	2	2	2
Comparaison des incurvations	Flexion $\geq$ Extension	0	0	0
	Flexion $<$ Extension	1	1	1
	Flexion et extension excessives	2	2	2

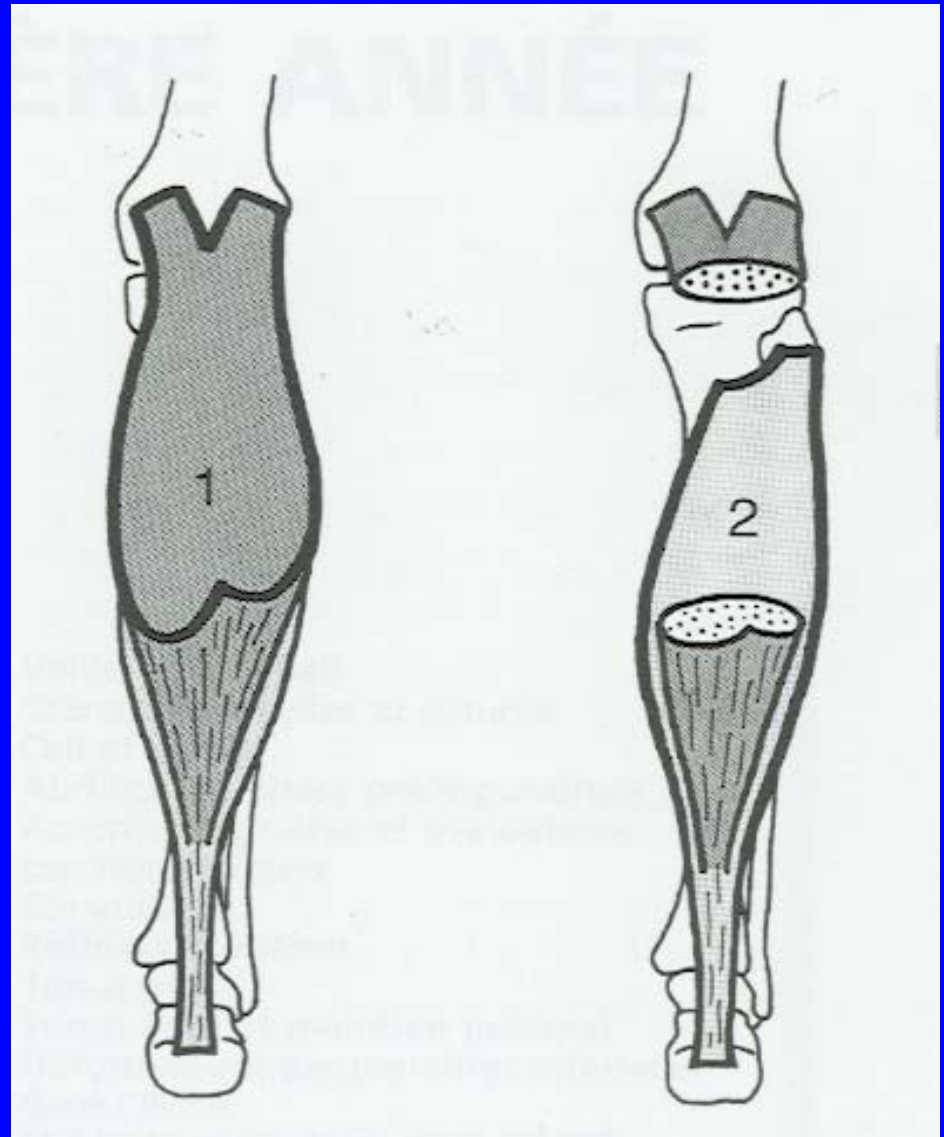
# Etirement rapide : recherche de la spasticité

Un peu de physiologie : le contrôle supérieur sur l'arc médullaire monosynaptique est nécessaire pour qu'un étirement rapide soit possible



# Le triceps sural

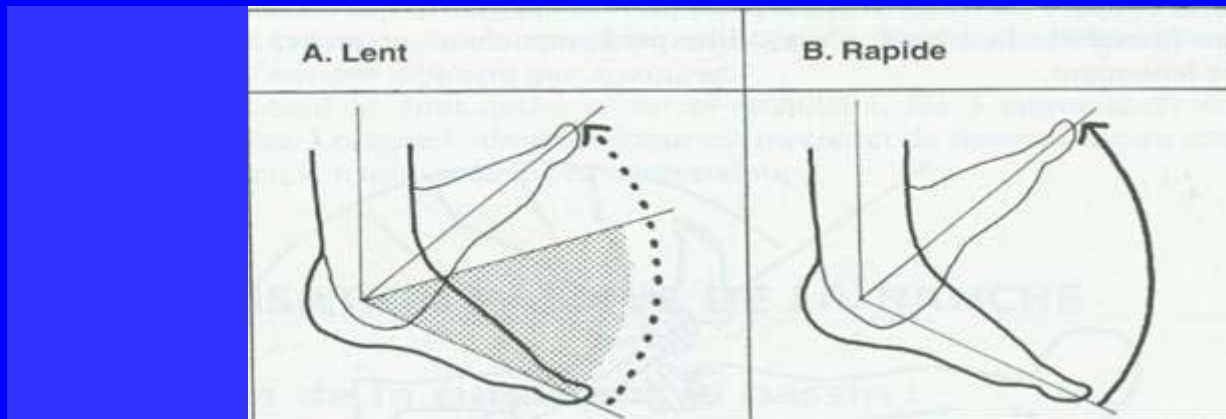
**Muscle biarticulaire**  
dont l'étirement doit  
être fait genou étendu



# Étirement rapide du triceps sural

Réponse normale : Contrôle supérieur intact

- **étirement lent** : pas de raccourcissement
- **étirement rapide** : angle atteint identique à celui de la mobilisation lente

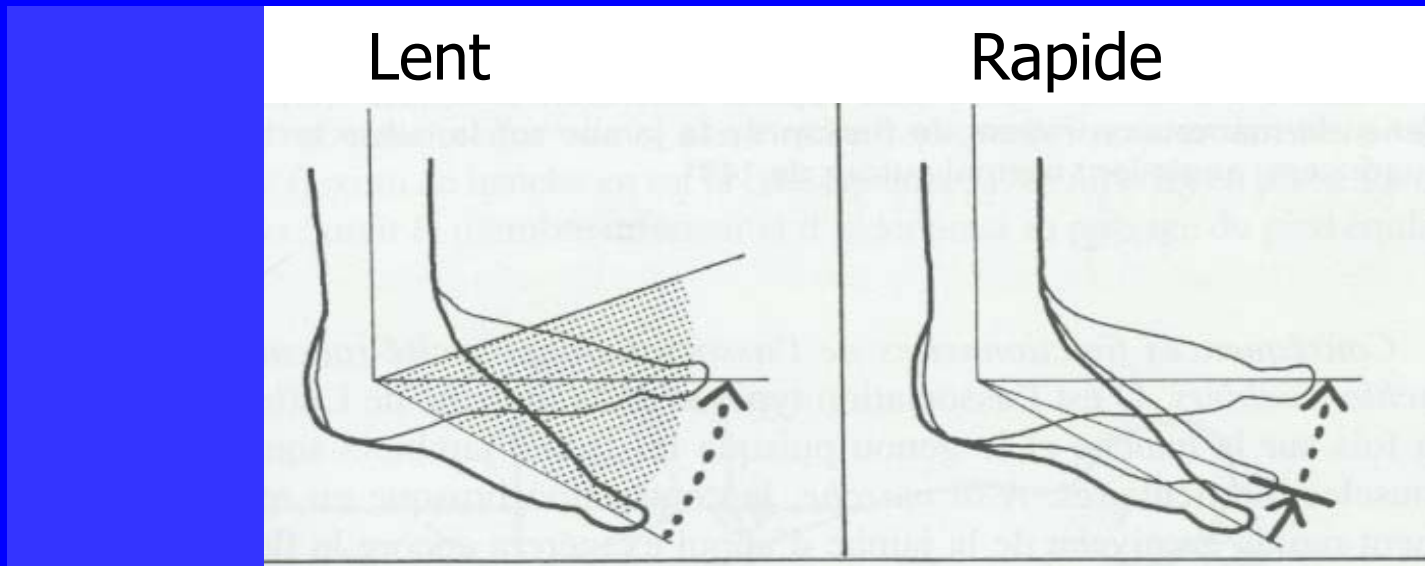


**Conclusion : pas de raccourcissement  
pas de spasticité**



# Étirement rapide impossible: réponse très pathologique

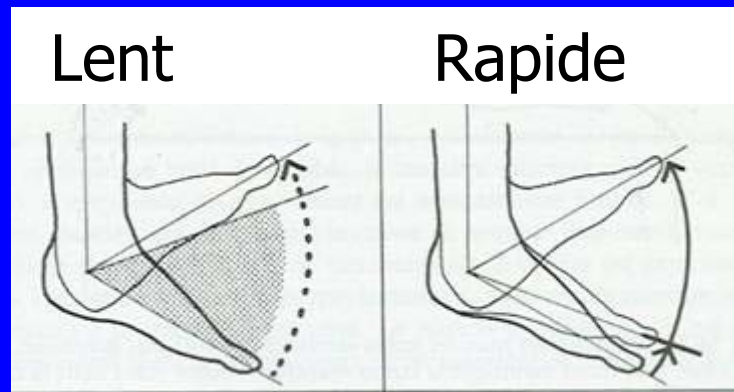
- **étirement lent** : limité
- **étirement rapide impossible** : arrêt presque immédiat  
le déplacement ne peut être poursuivi que **lentement**



C'est le stretch dit **TONIQUE**  
lié à l'altération du contrôle supérieur

# Étirement rapide : réponse anormale de degré plus modéré

- **étirement lent** : souvent modérément limité
- **étirement rapide** : un court arrêt est perçu accompagné ou non de secousses cloniques puis la résistance lâche le déplacement peut être terminé rapidement



C'est le stretch dit **PHASIQUE**

lié à une altération plus mineure du contrôle supérieur

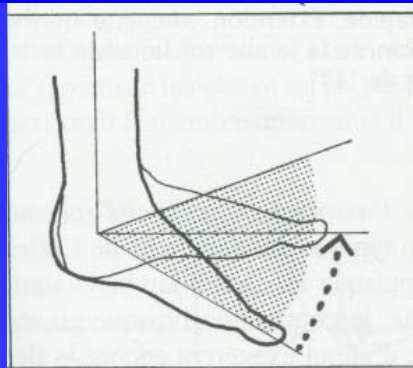
# En résumé

- La spasticité est vitesse dépendante
- Elle est la marque d'une lésion du système cortico-spinal, lésion qui libère plu ou moins complètement l'action des structures sous corticales
- Plus la lésion est sévère plus la spasticité s'installe tôt (premiers mois)
- Lorsque la lésion est mineure, la spasticité peut n'apparaître qu'au cours de la 2ème année
- Le triceps sural étant particulièrement riche en fuseaux , la dorsiflexion rapide du pied doit être systématique dans un examen de dépistage

# La dystonie posturale

- Elle est souvent associée à la spasticité chez un enfant IMOC
- Par définition , permanente ( non vitesse dépendante), elle rapproche les insertions musculaires et entraîne donc un raccourcissement

Exemple sur le triceps , en cas d'équin permanent « l'angle lent » est limité



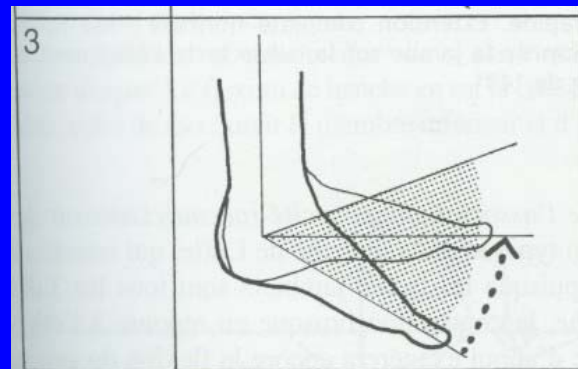
La dystonie posturale est donc évaluée sur le raccourcissement qu'elle provoque

# Mécanisme de la dystonie posturale

Cocontractions des muscles antagonistes  
par altération de « l'inhibition réciproque », physiologique

Résulte du défait de contrôle supérieur sur  
l'activité médullaire

Exemple = posture en  
équin avec pour  
conséquence un  
raccourcissement du  
triceps sural par  
rapprochement des  
insertions



# Mouvements anormaux (dyskénésie)

**Clonus** : accompagne la spasticité

**Mouvements involontaires rapides,**  
interrompant un mouvement volontaire (type chorée)

**Mouvements involontaires lents ,** reptatoires  
parasitant les postures de repos (type athétose)

Ils augmentent avec l'âge

Ils s'associent à des dystonies posturales

Ils sont liés à une atteinte des noyaux gris de la base

# Rigidité

La manipulation lente donne à l'examineur la perception d'augmentation de la résistance sur la totalité du déplacement

(rappelant la résistance d'un tuyau de plomb)

- elle résulte d'une lésion intéressant le cerveau inférieur
- elle est souvent associée à une dyskinésie

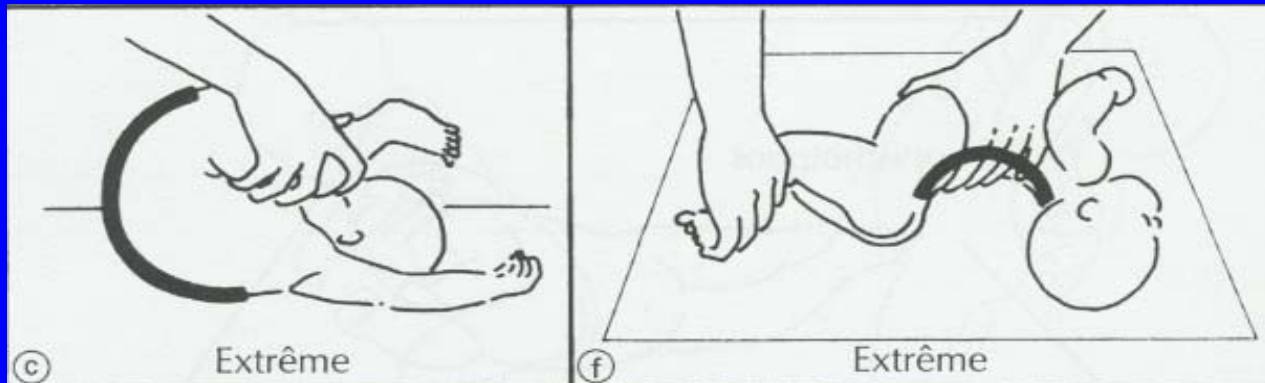
# Hypotonie

C'est une tolérance à la mobilisation lente excessive pour l'âge

Lorsqu'elle est majeure, elle entraîne des déformations dues à la gravité

Au niveau de l'axe corporel

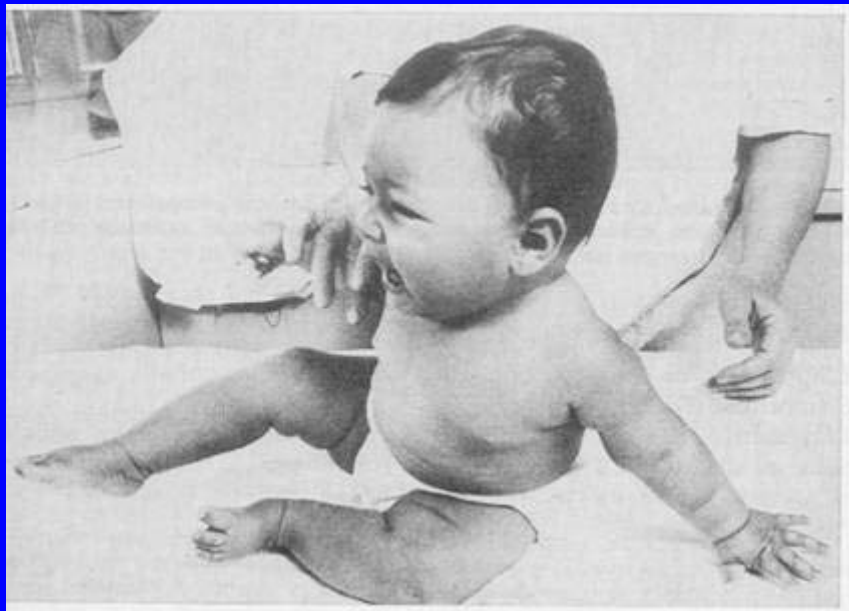
flexion et extension illimitées





# Réactions posturales automatismes de protection

Réaction à la poussée latérale



Parachute antérieur



# Conclusion de l'étude analytique par synthèses successives selon 3 situations

- Tous les items à 0
- Majorité des items à 1
- Majorité des items à 2

- Les anomalies isolées sont difficiles à interpréter
- Intérêt des groupements d'anomalies à chaque examen permettant de suivre l'installation progressive de l'IMOC
- les conséquences fonctionnelles sont analysées séparément

# Installation progressive de l'IMOC

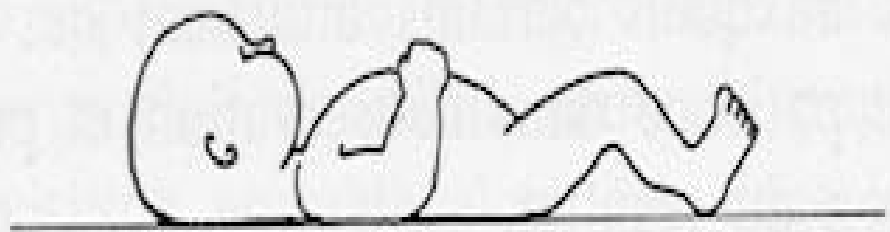
# De 38 à 42 semaines corrigées

## Signes cliniques les plus habituels

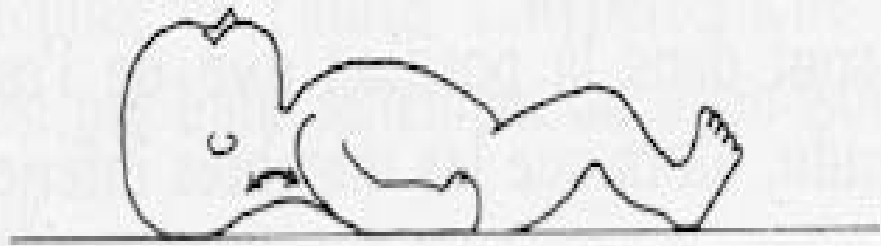
- Fixation et poursuite oculaire médiocres
- Déficit des muscles fléchisseurs du cou
- Déséquilibre du tonus passif de l'axe
- Difficultés alimentaires
- Troubles du sommeil
- Dysrégulation du SNA

La plupart des enfants avec LPV sont symptomatiques, de façon non spécifique

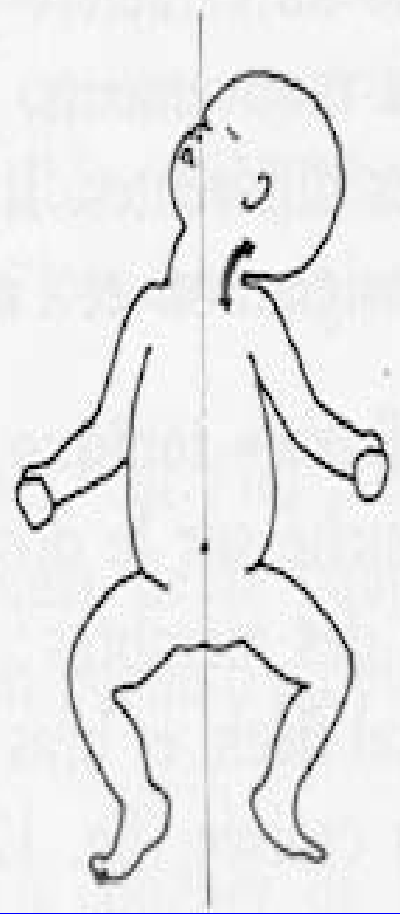
a

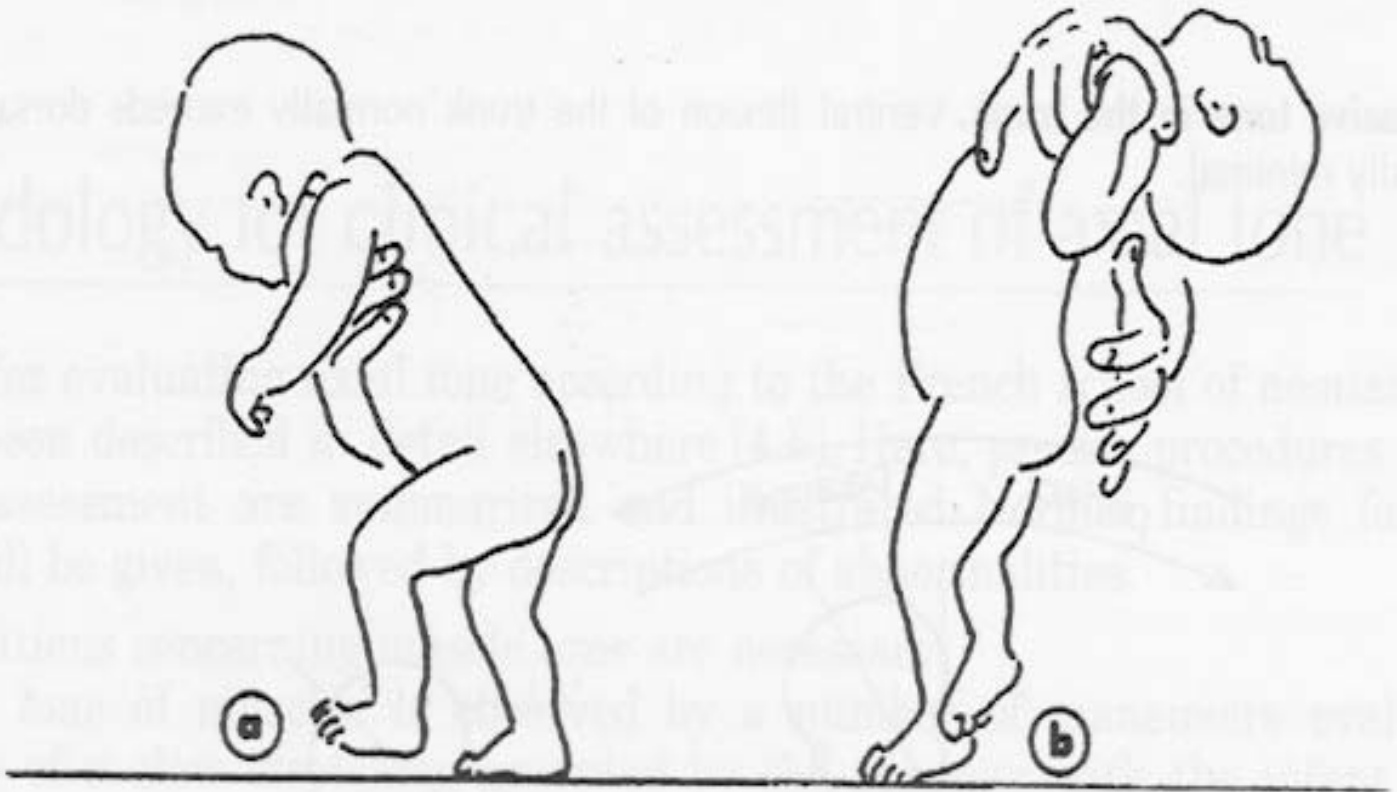


b



c





# De 40 à 4 mois

- Accroissement insuffisant du PC
- Chevauchement des sutures
- Déficit des muscles fléchisseurs
- Déséquilibre du tonus passif axial
- Contact oculaire et sociabilité médiocres
- Déficit de la manipulation

semble une prolongation de la phase transitionnelle; rien n'est parfait ; mais rien n'est encore spécifique

# De 4 mois à 8 mois

Prédominance des muscles extenseurs,  
antigravitaires

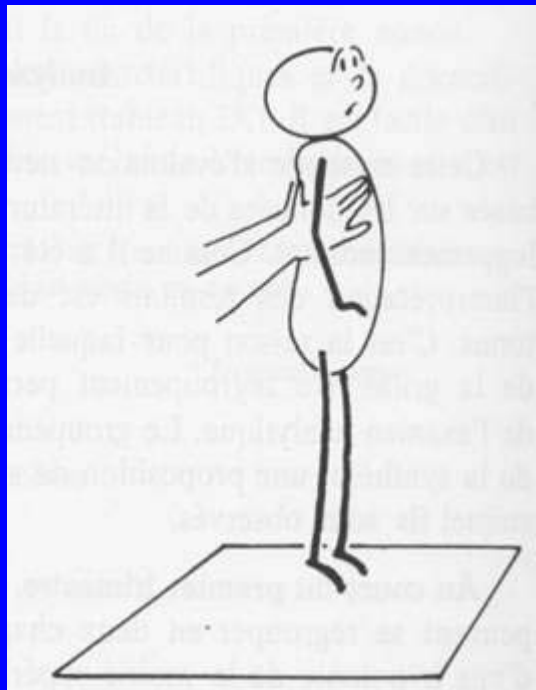
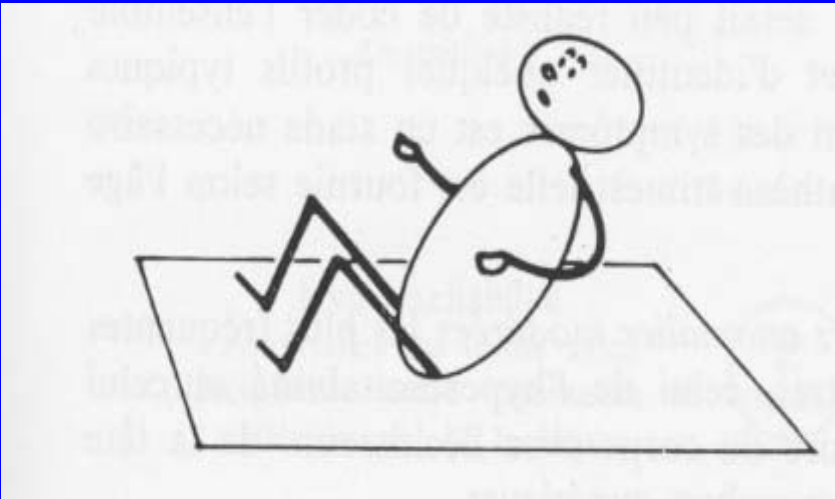
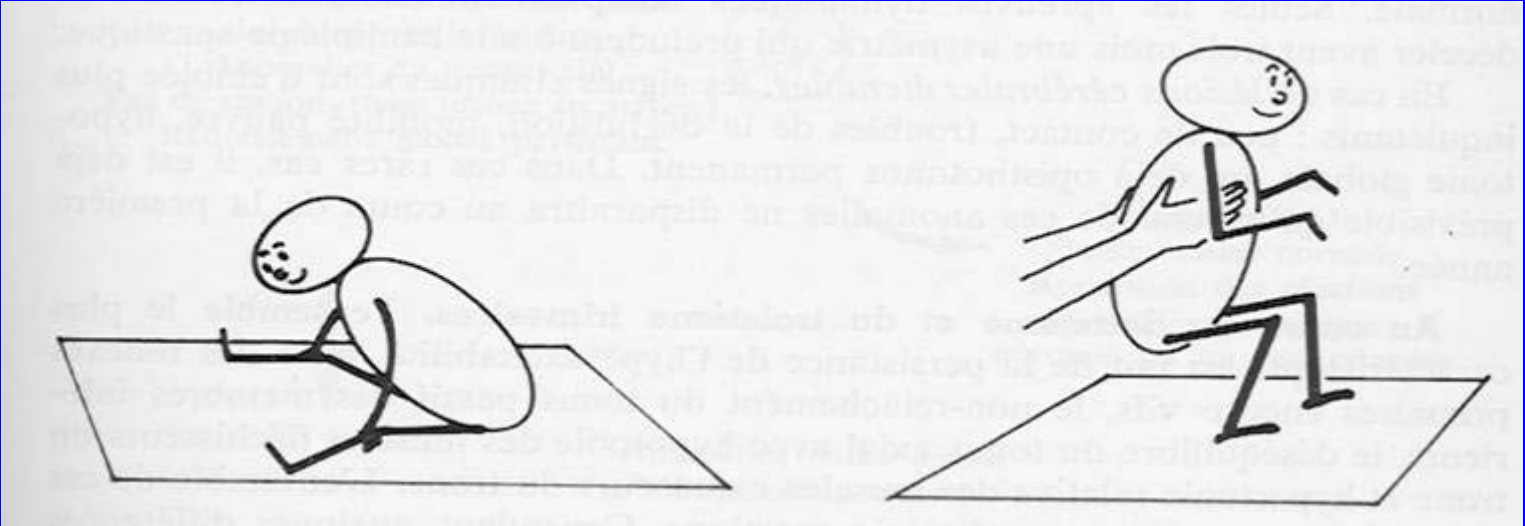
Relaxation insuffisante des membres

Persistance des réflexes primaires (RTAC)

Conséquences fonctionnelles: contrôle de  
la tête ? Échec en arrière de la station  
assise

Contact social ? Vision ? Audition ? Comportement





# De 8 à 12 mois

## Signes spécifiques de l'IMOC dépendant du niveau lésionnel

**SPASTICITE** = anomalies du réflexe d'étirement  
rapide (vitesse dépendante)  
+ dystonie , clonus, hyperréflexie

**RIGIDITE** = résistance à la manipulation  
+ dystonie , + dyskinésie

**HYPOTONIE** = déficit global du tonus musculaire du  
tronc et des membres

# Catégorisation neuromotrice à 2 ans

## Définition de l'IMOC

**L'Infirmité motrice d'origine cérébrale** n'est pas une maladie mais un syndrome qui associe des troubles de la posture et du mouvement . C'est le résultat d'une lésion cérébrale non progressive et définitive survenue sur un cerveau en voie de développement.

# Spectrum des troubles moteurs d'origine centrale

**La présence ou l'absence de marche à 2 ans** permet de distinguer l'IMOC de l'infra IMOC

- disabling CP ( IMOC)
- non-disabling CP (Infra IMOC)

\* l'IMOC hémiplégique fait exception: marche acquise entre 18 – 24 mois le plus souvent

# Variétés topographiques de l'IMOC

Hémiplégie	MS et MI du même côté, surtout MS
Diplégie	les 4 membres mais prédomine très franchement sur les MI
Quadriplégie	les 4 membres atteints de façon comparable mais déficit fonctionnel surtout MI
Hémiplégie double	les 4 membres mais déficit fonctionnel surtout MS
Monoplégie	MS le plus souvent (en fait souvent hémiplégie avec MI presque normal)
Triplégie	probablement une variété de quadriplégie

MS : membre supérieur. MI : membre inférieur.

# Variétés symptomatiques de l'IMOC

Variété	Physiopathologie	Orientation étiologique	Déficits associés
<b>spastique</b>	(pyramidal prédominant)		
hémiplégie	infarctissement d'un territoire artériel	prénatal, nouveau-né à terme	déficience visuelle déficience sensitive épilepsie
diplégie	leucomalacies périventriculaires	postnatal, nouveau-né prématuré	strabisme
quadriplégie	leucomalacies périventriculaires étendues et/ou lésions corticales	hypoxie-ischémie périnatale, infection périnatale	déficience mentale épilepsie
<b>dyskinétique</b>	(extrapyramidal prédominant) noyaux gris centraux	hypoxie-ischémie périnatale, pathologie génétique	déficience auditive troubles du langage
<b>ataxique</b>	lésions du cervelet	rarement hypoxique-ischémique, plus souvent génétique	

# Spectrum des Infra IMOC

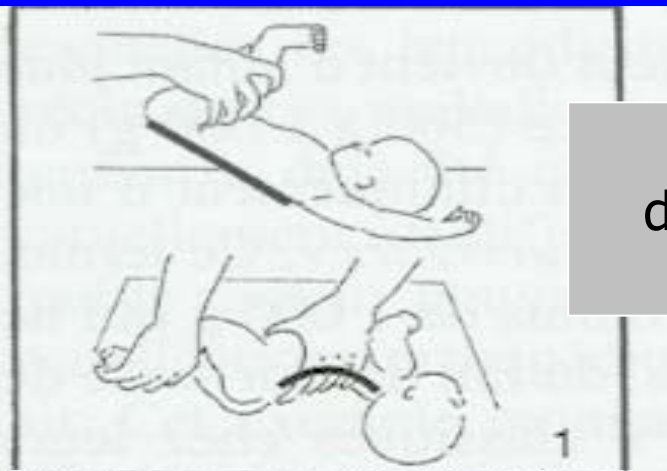
Catégorisation symptomatique selon 3 trois niveaux

Catégorie	Signes neurologiques et crâniens
IMOC mineure	Spasticité distale d'un ou des deux triceps (stretch tonique) avec ou sans anomalies associées
Triade Amiel-Tison	Stretch phasique d'un ou des deux triceps Déséquilibre du tonus passif du tronc au bénéfice de l'extension Bourrelets squameux
Signes isolés ou « intermédiaires »	Triade incomplète et/ou autres signes neurologiques

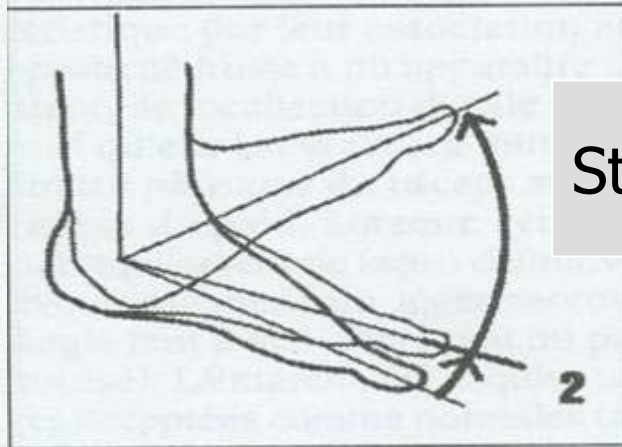


# Triade de signes mineurs

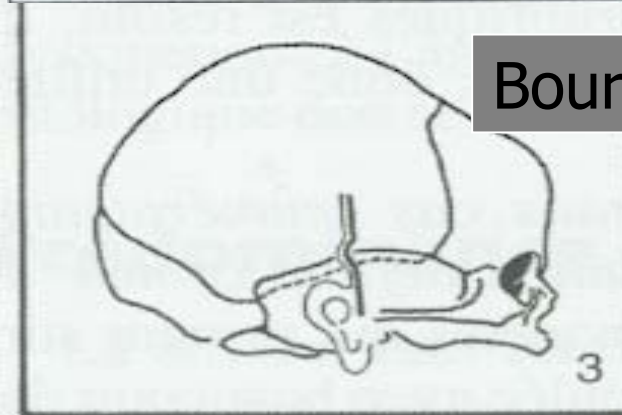
Ces 3 signes résultent d'une atteinte du cerveau supérieur



Excès d'extension passive



Stretch phasique

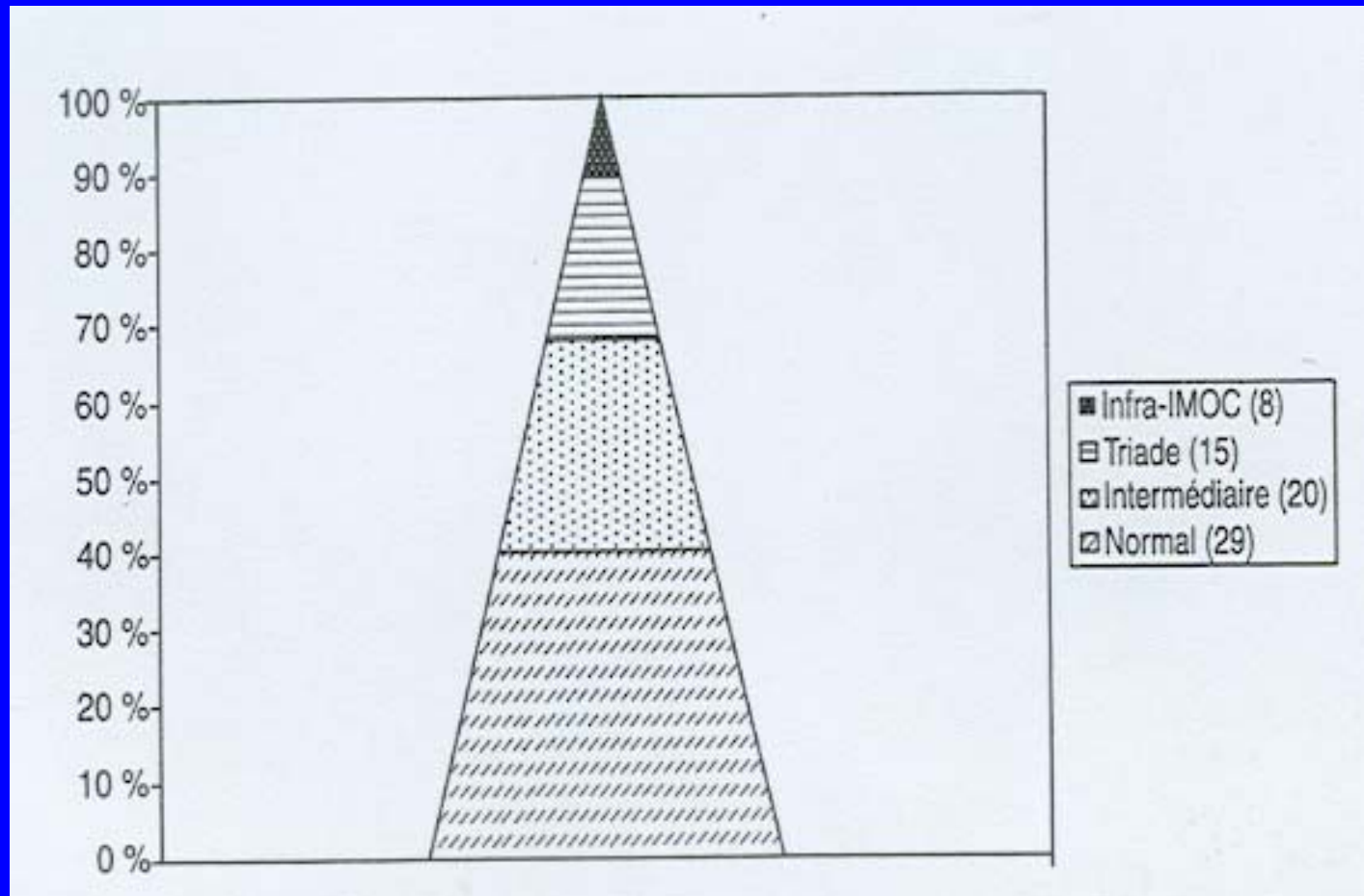


Bouffonnet squameux

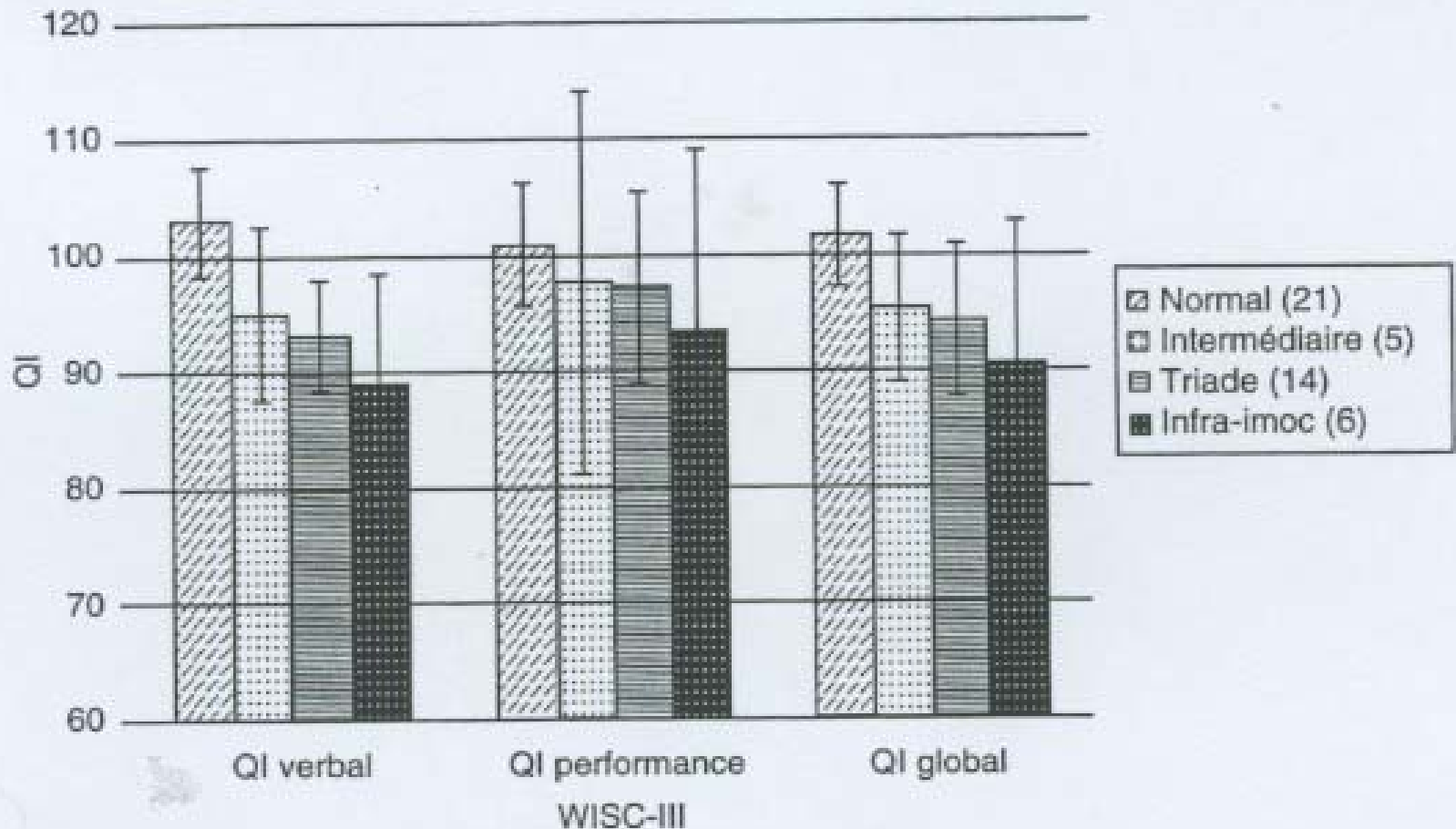
Implications du spectrum pour la  
surveillance ultérieure

# Premiers résultats

Sur une cohorte de 46 nouveau-nés ayant eu une insuffisance placentaire



# Résultats de WISC III entre 6 et 7 ans en fonction de l'état neurologique



# Conclusions sur la Catégorisation à 2 ans

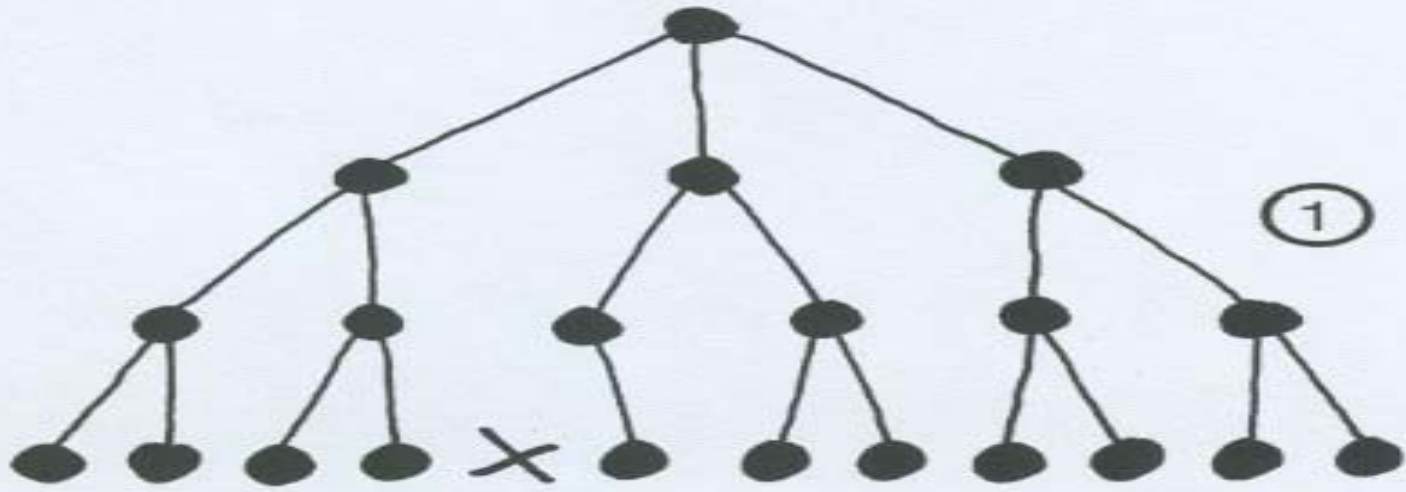
## 1) Absence d'anomalies neuromotrices de 0 à 2 ans

- Un examen neuromoteur constamment normal de 0 à 2 ans permet de conclure à l'absence de lésions hypoxique –ischémique périnatale

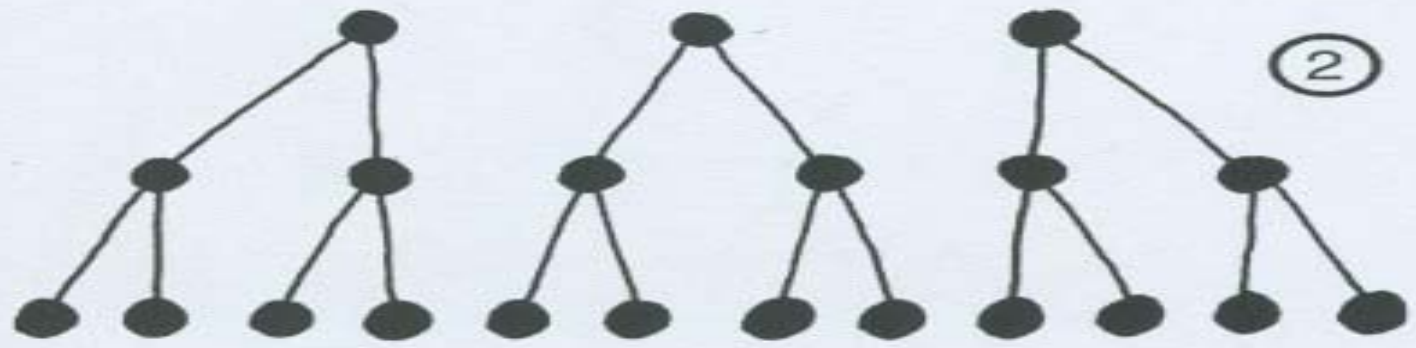
→ arrêt de surveillance spécialisée

- Une restriction cependant concernant les – de 1000 g une désorganisation des fonctions cérébrales peut se manifester plus tardivement en raison de l'immaturité cérébrale au moment de la naissance

→ poursuite de la surveillance spécialisée



X



## 2) Présence d'anomalies neuromotrices de 0 à 2 ans

- Les enfants atteints d' IMOC auront été référés avant 2 ans dans un centre spécialisé
- Chez les enfants atteints d'infra IMOC :  
le risque des troubles des apprentissages est élevé
  - poursuivre la surveillance
  - anticiper sur les difficultés : fonction visuelle, motricité fine, attention , comportement

Les infra IMOC sont beaucoup plus fréquentes que les IMOC

# Intérêt de la séméiologie pour l'orientation étiologique

- La triade n'est pas spécifique des causes hypoxiques – ischémiques ; cependant particulièrement fréquente chez les anciens prématurés
- Des signes cliniques tel que:
  - hypotonie
  - microcéphalie
  - déficit cognitifsont assez spécifiques des causes génétiques