



Extrait du Campus de Neurochirurgie

<http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article429>

Questions ECN sur la pédiatrie

- Etudiant en Médecine - Pédiatrie et nerfs périphériques -

Date de mise en ligne : jeudi 27 novembre 2008

Campus de Neurochirurgie

N° 23 - Évaluation et soins du nouveau-né à terme.

- ▶ Réaliser un examen complet du nouveau-né à terme.
- ▶ Reconnaître les situations nécessitant une prise en charge spécialisée.

N° 32 - Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant : aspects normaux et pathologiques (sommeil, alimentation, contrôles sphinctériens, psychomotricité, langage, intelligence). L'installation précoce de la relation mère-enfant et son importance. Troubles de l'apprentissage.

- ▶ Diagnostiquer une anomalie du développement somatique, psychomoteur, intellectuel et affectif.
- ▶ Repérer précocement les dysfonctionnements relationnels et les troubles de l'apprentissage.
- ▶ Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi dans les situations courantes.

N° 33 - Suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normal. Dépistage des anomalies orthopédiques, des troubles visuels et auditifs. Examens de santé obligatoires. Médecine scolaire. Mortalité et morbidité infantile.

- ▶ Assurer le suivi d'un nourrisson, d'un enfant et d'un adolescent normaux.
- ▶ Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des troubles de la vue et de l'ouïe.
- ▶ Argumenter les modalités de dépistage et de prévention des principales anomalies orthopédiques.

N° 146 - Tumeurs intra-crâniennes.

- ▶ Diagnostiquer une tumeur intra-crânienne.
- ▶ Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

N° 188 - Céphalée aiguë et chronique.

- ▶ Diagnostiquer une céphalée aiguë et une céphalée chronique.
- ▶ Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- ▶ Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

N° 210 - Malaise grave du nourrisson et mort subite.

- ▶ Diagnostiquer un malaise grave du nourrisson.
- ▶ Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- ▶ Expliquer la définition de la mort subite du nourrisson, son épidémiologie, les facteurs de risque et de prévention, et les principes de la prise en charge de la famille.

N° 299 - Boiterie et troubles de la démarche chez l'enfant.

- ▶ Devant une boiterie ou un trouble de la démarche chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

N° 333 - Strabisme de l'enfant.

- ▶ Devant un strabisme chez l'enfant, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

N° 345 - Vomissements du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte (avec le traitement).

- ▶ Devant des vomissements du nourrisson, de l'enfant ou de l'adulte, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
- ▶ Argumenter l'attitude thérapeutique (P) et planifier le suivi de l'évolution.

Neurochirurgie pédiatrique

- Connaître les signes cliniques d'hypertension intracrânienne du nourrisson
- Connaître les signes cliniques d'hypertension intracrânienne du grand enfant
- Connaître les circonstances de découverte des tumeurs intracrâniennes de l'enfant
- Savoir évoquer une pathologie neurologique compressive devant une boiterie ou un trouble de la marche de l'enfant et prescrire les examens complémentaires
- Savoir évoquer une maltraitance (syndrome des enfants secoués)
- Savoir reconnaître les signes cliniques d'un dysraphisme rachidien
- Savoir évoquer une craniosténose devant une déformation crânienne

Objectifs N23, 32, 33, 146, 188, 210, 299, 333, 345

Connaître les signes cliniques d'hypertension intracrânienne du nourrisson

Une hypertension intracrânienne chez le nourrisson va se traduire par une **augmentation de la boîte crânienne** : **macrocéphalie** (augmentation anormale du périmètre crânien) s'associant à une peau du scalp fine et luisante (particulièrement visible en région frontale glabre) et des veines du scalp très apparentes.

A l'examen clinique la mesure du périmètre crânien, la palpation de la fontanelle qui est tendue voire bombante sont les signes essentiels.

A cette macrocéphalie, peut s'associer une hypotonie globale ou axiale, une exagération des réflexes ostéo-tendineux (surtout aux membres inférieurs), des vomissements itératifs, des troubles de la conscience.

L'évolution clinique se fait habituellement de façon progressive « **en tâche d'huile** », mais les symptômes peuvent aussi évoluer rapidement.

Enfin, il peut s'agir de **signes ophtalmologiques** : **strabisme interne** par paralysie du nerf *abducens* uni- ou bilatéral, **yeux en « coucher de soleil »** par paralysie de l'élévation du regard (forme complète : paralysie de la verticalité et de la convergence ou syndrome de Parinaud), "**searching nystagmus**" (instabilité des globes oculaires) par amblyopie secondaire à une atrophie optique post-stase (ce signe peut se voir également dans les tumeurs hypothalamo-chiasmatiques).

Connaître les signes cliniques d'hypertension intracrânienne du grand enfant

Les **céphalées**, souvent trompeuses ou mal interprétées, sont d'analyse plus difficile. Elles sont le plus souvent frontales et c'est l'horaire matinal ou dans la deuxième partie de nuit, le fait qu'elles soient calmées par le lever et les vomissements ou déclenchées par les efforts, la toux et la défécation doivent orienter vers une hypertension intracrânienne.

Les **vomissements** sont des signes d'appel fréquents. La survenue à horaire fixe : le matin au lever, leur brutalité et la conservation de l'appétit suggèrent plus un problème neurologique que digestif. Leur répétition dans le temps et le fait qu'ils deviennent incoercibles doivent faire évoquer systématiquement un syndrome d'hypertension intracrânienne de l'enfant : **tout vomissement répété est un signe neurologique jusqu'à preuve du contraire**.

A ces signes classiques s'associent des **troubles de l'humeur** : apathie, perte du caractère ludique ou au contraire : agitation, instabilité, **baisse du rendement scolaire** ; des troubles du sommeil avec inversion du rythme nyctéméral peuvent également être un signe d'appel.

On peut également observer une diplopie convergente par atteinte du nerf abducens (VI), liée à l'hypertension intracrânienne sans valeur localisatrice.

L'examen du fond d'oeil peut être normal en particulier chez le nourrisson même en présence d'une hypertension intracrânienne sévère. Les signes classiques de l'hypertension intracrânienne : flou papillaire, oedème papillaire, hémorragies papillaires sont beaucoup plus constants chez le grand enfant et peuvent s'accompagner d'une baisse de l'acuité visuelle.

Les troubles de conscience sont de survenue tardive , sauf en cas d'hypertension intracrânienne aiguë.

Connaître les circonstances de découverte des tumeurs intracrâniennes de l'enfant

L'hypertension intracrânienne est le symptôme révélateur le plus fréquent des tumeurs cérébrales de l'enfant (voir HIC nourrisson et grand enfant). Ce syndrome peut être trompeur et se limite durant plusieurs semaines à des vomissements itératifs, des céphalées matinales, un trouble comportemental noté par l'entourage ou un fléchissement scolaire. Autres signes neurologiques évocateurs d'une tumeur intracrânienne en fonction de la localisation :

► Dans les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure :

Les troubles progressifs de la station debout et de la marche traduisant un syndrome cérébelleux statique évoluant orientent vers une tumeur du vermis cérébelleux. Les difficultés de la coordination latéralisée orientent vers une tumeur de l'hémisphère cérébelleux correspondant. **Un torticolis ou une attitude guindée de la tête doivent également faire évoquer le diagnostic.** Un déficit sensitivo-moteur évoluant de façon progressive en tâche d'huile associé à une paralysie de nerf(s) crânien(s) sont évocateurs d'une tumeur infiltrante du tronc cérébral (syndromes alternes).

Si les symptômes sont méconnus ou négligés, des signes d'engagement des tonsilles cérébelleuses dans le foramen magnum peuvent apparaître : raideur douloureuse de la nuque, torticolis, voire crises toniques postérieures de Jackson (opisthotonos, rigidité de **décérébration**, troubles neurovégétatifs cardio-respiratoires) imposant un traitement neurochirurgical rapide.

► Dans les tumeurs supratentorielles

Les crises d'épilepsie de type partielle et les syndromes déficitaires progressifs unilatéraux en tâche d'huile évoquent une tumeur d'un hémisphère cérébral. Les troubles visuels (baisse de l'acuité visuelle ou anomalie du champ visuel) évoquent plutôt une tumeur de la ligne médiane développée à proximité des voies optiques antérieures (nerf optique, chiasma ou tractus optique). Des troubles psychiques peuvent également se voir dans les lésions frontales.

Les troubles endocriniens tels que précocité ou retard pubertaire, retard staturo-pondéral, obésité ou à l'inverse cachexie diencéphalique (syndrome de Russel), diabète insipide s'observent habituellement dans les tumeurs de la ligne médiane (craniopharyngiome, gliome des voies optiques, germinome...) .

Il est important de retenir les évidences suivantes :

- L'examen du tonus, la mesure du périmètre crânien, l'inspection et la palpation du crâne font partie de l'examen systématique du nourrisson.
- Les vomissements répétés et l'apparition d'un torticolis de novo doivent mener à un examen neurologique attentif à la recherche d'un syndrome cérébelleux et doivent évoquer une tumeur du cervelet jusqu'à preuve du contraire si aucune cause n'est démontrée.
- Les signes atypiques comme les troubles de l'humeur et du comportement ou une baisse du rendement scolaire doivent faire surveiller étroitement l'enfant à la recherche d'autres signes d'hypertension intracrânienne et doivent conduire à un examen neurologique clinique et radiologique approprié en l'absence d'explications.

Savoir évoquer une crâniosténose devant une déformation crânienne

Une craniosténose est une fermeture prématurée d'une suture crânienne. C' est un phénomène dynamique qui commence pendant la vie intra-utérine et se poursuit après la naissance. Il existe plusieurs types de crâniosténoses : monosuturaires ou multisuturaires mais toutes ont une sémiologie commune : 1) la déformation du crâne est le plus souvent présente dès la naissance à l'inspection et s'accroît avec le temps sous l'effet de la poussée cérébrale, 2) on constate à la palpation que la suture atteinte dessine un bourrelet osseux au lieu de l'habituelle dépression. En fonction de la suture atteinte, la morphologie du crâne change (voir tableau). La craniosténose la plus fréquente est la scaphocéphalie (50%).

Type	Suture fermée	Aspect du crâne
scaphocéphalie	sagittale	Allongement antero-post avec front ou arrière crane bombant
trigonocéphalie	métopique	Front triangulaire
Plagiocéphalie antérieure	unicoronale	Orbite attirée vers le haut, l'arrière et l'extérieur
brachycéphalie	bicoronale	Raccourcissement antero-post et élargissement transversal

L'examen du crâne du nourrisson doit être associé à un examen clinique complet en particulier des pieds et des mains à la recherche d'autres malformations. L'association d'une déformation crânienne avec une dysmorphie faciale ou des anomalies des extrémités évoque une craniosténose syndromique c'est à dire une maladie génétique dont la prise en charge est plus complexe et multidisciplinaire.

Le diagnostic différentiel des crâniosténoses est le crâne positionnel oblique (ou plagiocephalie postérieure positionnelle) du à l'aplatissement postérieur unilatéral du crâne par appui asymétrique du bébé lors du sommeil. Il existe de très rare plagiocéphalie postérieure due à une synostose.

Une consultation spécialisée neurochirurgicale est à proposer aussi vite que possible pour confirmation et planifier le traitement si nécessaire.