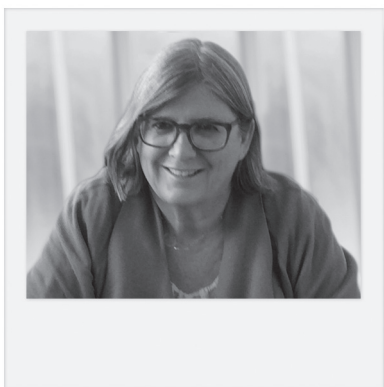


Inquiétudes sur le développement psychomoteur : que faire ?



→ **B. CHABROL**

Service de Neurologie pédiatrique,
Hôpital d'Enfants, CHU de la Timone,
MARSEILLE.

L'une des particularités en pédiatrie tient au fait que l'interlocuteur principal n'est pas le plus souvent le patient, mais ses parents. Les parents découvrent avec inquiétude une anomalie de développement chez leur enfant, et cela va motiver une consultation. Cette découverte justifie une recherche systématique des différentes causes connues à ce jour. Le pédiatre est alors l'interlocuteur de choix pour l'enfant et ses parents, en effectuant et en orientant la démarche étiologique.

Plusieurs points méritent d'être soulignés ici :

>>> L'évaluation représente une étape décisive dans la reconnaissance d'un

trouble du développement psychomoteur chez un enfant. Lorsque celui-ci est établi, l'annonce du diagnostic et de ses conséquences sera faite au mieux par un médecin ayant l'expérience de la pathologie retrouvée. Quand un premier bilan ne permet pas de retrouver une étiologie précise (50 % des cas de retard mental actuellement), une nouvelle évaluation diagnostique dans un centre de référence doit être envisagée dans les années qui suivent, permettant à l'enfant et à sa famille d'avoir accès aux connaissances médicales actualisées.

>>> Aujourd'hui, certaines causes de handicap de l'enfant sont accessibles à des thérapeutiques spécifiques (régime, thérapie enzymatique, greffe de moelle...) dont l'efficacité repose essentiellement sur la précocité du diagnostic. Cela justifie une recherche étiologique précise pour que tous les enfants atteints de ce type de pathologie puissent en bénéficier.

>>> Enfin, un certain nombre de maladies responsables de handicap sont de transmission héréditaire avec un risque de récurrence, ce qui justifie là encore un diagnostic exact pour avoir accès à la meilleure information génétique. Ces pathologies peuvent être dépistées, pour la plupart, lors d'un diagnostic prénatal.

■ Pour le professionnel

L'évaluation précise du trouble développemental et de sa cause est le garant d'une prise en charge individualisée et adaptée de l'enfant dont il s'occupe.

Il faudra se méfier de certains termes, en particulier celui de "retard psychomoteur" qui constitue une véritable "euphémisation", et peut alors entraîner un certain nombre de confusions pour les professionnels comme pour les parents: le principal étant celui de rattrapage avec disparition des signes pour l'avenir. De plus, l'absence de diagnostic précis – situation encore trop fréquente malgré les progrès médicaux – entraîne un réel déni du handicap de la part des parents (et parfois des professionnels): *"Mon enfant n'a rien, un simple retard qu'il va rattraper puisque les médecins n'ont rien trouvé."*

La connaissance du diagnostic constitue ainsi un élément essentiel dans le choix du projet de vie de l'enfant handicapé par la connaissance des handicaps associés, la connaissance du risque de survenue de complications évolutives responsables de surhandicap.

■ De la part des familles

il existe la plupart du temps une très forte demande quant à la connaissance précise de la cause du trouble de développement que présente leur enfant. De nombreux reproches sont faits régulièrement par des parents devant l'absence ou le délai à effectuer une recherche diagnostique par des équipes de prise en charge, ayant eu parfois des conséquences graves sur l'enfant (absence de thérapeutique spécifique dans certaines maladies métaboliques), ou sur la famille (naissance d'un deuxième enfant atteint sans demande de conseil génétique approprié...).

De très nombreux travaux concernant le retentissement de l'annonce sur les parents ont été publiés dans la littérature. Le concept de traumatisme psychique est certainement le plus approprié pour définir des sentiments de bascule, d'ébranlement ressentis par les parents lors de l'annonce du diagnostic. Mais cette annonce peut constituer également un réel soulagement pour les parents, la réponse tant attendue du "pourquoi mon enfant est-il différent?" leur a été apportée. Cette annonce du diagnostic devient alors une confirmation du handicap. Enfin, la découverte d'un trouble du développement chez un jeune enfant, qui a le plus souvent des parents jeunes ayant un désir d'autres enfants, impose une recherche diagnostique précise qui constitue le prérequis indispensable à un conseil génétique le plus approprié possible.

Et l'enfant ?

Si les conséquences et les règles de l'annonce du diagnostic sont clairement explicitées concernant l'information donnée aux parents, peu d'études sont consacrées à celle communiquée à l'enfant en situation de handicap. L'enfant pressent généralement ses limites, sa gêne, ses douleurs, sa différence. Le fait de lui expliquer avec des mots simples l'origine de ses difficultés, lui dire que l'on a compris pourquoi il ressentait tel ou tel symptôme est une étape fondamentale. De même, au cours de l'évolution de sa maladie, l'apparition de nouveaux signes et leurs conséquences doivent être reprises avec l'enfant. Certaines étapes, comme la perte de la marche chez un enfant myopathe, constitue un réel rappel à la maladie; ces étapes devront être particulièrement accompagnées par l'équipe de prise en charge.

Enfin, les équipes de prise en charge devront veiller au retentissement de ce diagnostic sur les frères et sœurs qui

sont encore trop souvent les "oubliés de l'information".

Pourquoi un handicap ?

Le taux de prévalence des handicaps de l'enfant n'a pas diminué ces dernières années en France comme à l'étranger. Il se situe autour de 8 enfants pour 1 000 naissances pour les handicaps neurosensoriels sévères, répartis de la façon suivante: 3 pour 1 000 pour les déficiences motrices, 2,5 pour 1 000 pour les troubles psychiatriques et 1,5 pour 1 000 pour les déficiences sensorielles sévères. En extrapolant ces chiffres, on peut estimer qu'il y a actuellement plus de 120 000 enfants entre 0 et 20 ans porteurs d'au moins une déficience sévère.

Les causes des encéphalopathies se répartissent classiquement en causes fixées et évolutives. La liste est longue, mais l'identification de la cause est indispensable. Sans être totalement exhaustif, on peut citer:

>>> Parmi les causes fixées :

- les causes circulatoires d'origine anté- ou périnatales;
- les causes malformatives d'origine infectieuse, d'origine chromosomique, génique, mais aussi métabolique de reconnaissance plus récente;
- les causes toxiques exogènes maternelles: en insistant particulièrement sur les fœtopathies alcooliques trop souvent sous-diagnostiquées, les fœtopathies liées à l'emploi des anticonvulsivants, les drogues;
- les causes toxiques endogènes maternelles: diabète, phénylcétonurie...;
- les causes acquises postnatales: traumatiques (syndrome du "bébé secoué"), post-anoxiques (malaises graves, noyade) méningites (néonatales, pneumocoques chez le nourrisson), encéphalites (herpétiques);
- les neuroectodermoses: sclérose tubéreuse de Bourneville (STB), neurofibromatose de type 1 (NF1);

– les causes chromosomiques ou géniques (syndrome de l'X fragile, syndrome d'Angelman [SA], syndrome de Prader-Willi [SPW]...).

>>> Parmi les encéphalopathies évolutives, on peut schématiser trois grands groupes de causes métaboliques:

- le groupe I ou maladies par "intoxication", de révélation néonatale le plus souvent sous forme aiguë avec les pathologies du métabolisme intermédiaire;
- le groupe II avec des maladies par "déficit énergétique" où il existe une évolution par poussées avec atteinte cardiaque, musculaire, neurologique;
- le groupe III comprenant les maladies affectant des "molécules complexes", s'exprimant par des symptômes permanents, progressifs, indépendants des événements intercurrents.

De découverte plus récente grâce aux progrès de la biologie moléculaire, un certain nombre de pathologies neurodégénératives ont été identifiées. Les maladies neuromusculaires sont, quant à elles, définies par l'atteinte primitive de l'un des composants de l'unité motrice. On peut ainsi distinguer:

- une atteinte de la corne antérieure: amyotrophie spinale infantile;
- une atteinte du nerf périphérique: neuropathies sensitivomotrices héréditaires;
- une atteinte de la fibre musculaire: dystrophie musculaire progressive, dystrophie congénitale, myopathies congénitales, dystrophie myotonique, etc.

Conclusion

La connaissance d'un diagnostic précis permettra au mieux à l'enfant et à sa famille de trouver auprès des professionnels une écoute, un accompagnement et une prise en charge adaptée. Le pédiatre, en tant que médecin de l'enfant, occupe une place privilégiée auprès d'un enfant en situation de han-

MISES AU POINT INTERACTIVES

dicap. À tous moments, il se doit d'être le référent de l'enfant, permettant une approche et une prise en charge globale afin de lui assurer la meilleure intégration sociale possible. Par ailleurs, la mise en place des techniques plus lourdes est parfois nécessaire eu égard à la gravité du handicap et le pronostic engagé (troubles de la déglutition, dénutrition, insuffisance respiratoire

chronique, risque vital). Le pédiatre reste, là encore, l'interlocuteur de choix : ces différentes techniques, leurs apports, leurs contraintes, la notion de qualité de vie doivent être discutés avec l'enfant et sa famille.

Autant de moments et de situations différents où le pédiatre doit garder un regard éthique et toujours considérer

l'enfant porteur de handicap comme un interlocuteur à part entière.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.