

Genelot Charlotte

**PLAGIOCEPHALIE
POSTERIEURE
POSITIONNELLE (PPOP):**

Anomalies IRM et
Ophtalmologiques

Certificat de Capacité d'Orthoptie 2009/2010

Service d'Ophtalmologie

CHU Nord, CHU Timone, HIA Laveran

Pr D.DENIS, Pr B.RIDINGS, Dr L.ROUX

REMERCIEMENTS

A travers la création de ce mémoire, je tiens à remercier l'orphelinat de la police (Orphéopolis), qui depuis le début m'a accompagné et aidé dans ma scolarité et dans ma vie, et en particulier Mr Patrick Galinier, pour sa gentillesse durant toutes ces années.

Je remercie ma famille, ma mère pour son courage, mes sœurs pour leur soutien, mon fiancé pour son amour, mes amis pour avoir toujours cru en moi.

Merci aux infirmières et aux aides-soignantes du service d'ophtalmologie de l'hôpital Nord, de la Timone et de Laveran pour m'avoir supporté dans leurs pattes. Merci aux orthoptistes, pour leur enseignement, leur sympathie et le partage de leur expérience.

Je remercie aussi, l'ensemble des médecins et internes, en particulier : les Professeurs D. Denis, B. Ridings, F. Meyer, J. Conrath, les docteurs : G. Darrason, H. Proust, E. Chazalon, C. Benso, C. Loudot, C. Fogliarini, G. Touvron, F. Jourdan, F. Matonti, L. Roux, S. Pommier, R. Dariel, L. Hoffart, M. Cousin, C. Marc, S. Nadeau, G. Alessi, J. Gire, Khaled, Bertille...

Je remercie mes camarades de l'école, pour tous les bons moments qu'on a passés depuis ces trois ans : Deborah, Claire, Stéphanie, Pauline, Laetitia S, Jennifer, Magalie, Anne-Aurore, Laurence, Jessica, les deux Laura et toutes les autres ainsi que toute l'équipe de MVAP.

PLAN

Introduction

PARTIE I : **RAPPELS**

I-1 Le crâne du nouveau-né

I-2 Développement du crâne

I-2-a Rappel sur la plagiocéphalie

I-3 Développement neurologique de la naissance à 18 mois

I-3-a Généralités

I-3-b Lobe occipital

I-3-c L'espace sous-arachnoïdien

I-4 Développement psychomoteur de la naissance à 18 mois

PARTIE II : **ETUDE DE CAS**

II-1 But

II-2 Définition

II- 3 Matériel et méthodes

II- 4 Facteurs de risques ophtalmologique et IRM

II- 5 Répartition des groupes

II- 6 Résultats

II- 7 Traitement de la PPOP

II- 8 Conclusion

II-9 Discussion

PARTIE I :

RAPPELS

I-1 Le crâne du nouveau-né

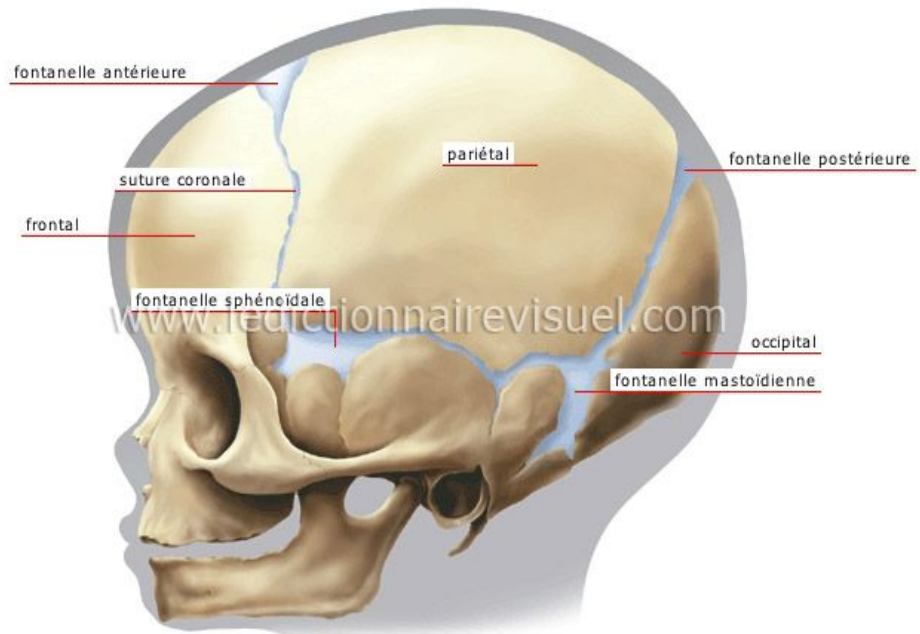
A la naissance, le crâne du nouveau né est particulièrement malléable et souple, afin de permettre le passage du bébé dans le détroit pelvien lors de la naissance. Les os du crâne ne sont pas soudés les uns aux autres, et sont reliés par une structure membraneuse : les fontanelles.

Elles sont au nombre de quatre :

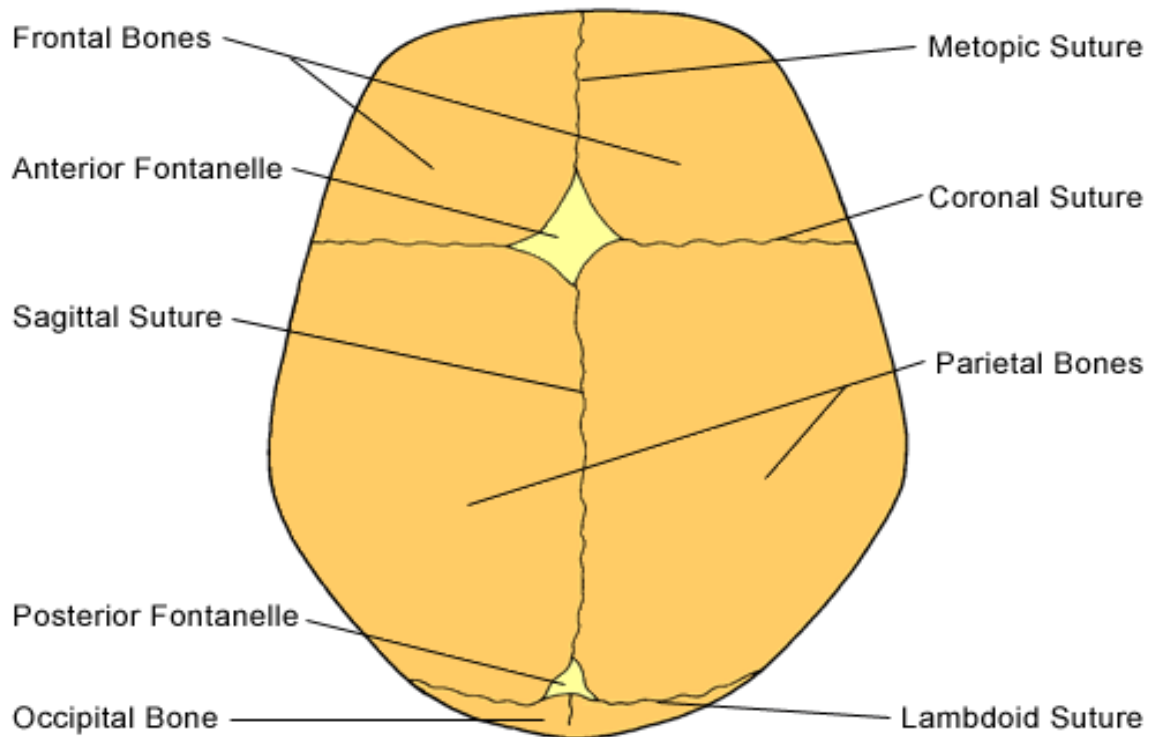
- La fontanelle antérieure (bregmatique), située entre les os frontaux et pariétaux sur le sommet du crâne, est facilement repérable au toucher car la peau y est souple et élastique.
- La fontanelle postérieure (lambdatique), est située entre les os pariétaux et l'os occipital, étant plus petite elle est difficilement repérable.
- Les fontanelles sphénoïdales (ptériques), se situent dans la région latérale du crâne et se ferment grâce à la fusion des os sphénoïde, temporal, pariétal et frontal de chaque côté du crâne. Cette fusion forme le ptérion, un repère anatomique.
- Les fontanelles mastoïdiennes (Astériques), se situent entre le temporal, l'occipital et le pariétal homolatéraux.

Cette malléabilité perdure durant plusieurs mois après la naissance. Les contraintes subies par le crâne (traumatique ou sociétal) peuvent en altérer la physiologie et entraîner une adaptation et/ou une déformation osseuse telle que la plagiocéphalie.

Crâne du nouveau-né (vue latérale gauche)



Normal Skull of the Newborn



I-2 Développement du crâne.

A la naissance, il n'existe pas d'axe mécanique, normalement, lors du premier mois, le contact entre les condyles occipitaux et la première vertèbre cervicale entraîne la création du premier axe mécanique. La future architecture du crâne s'ébauche et les différents axes mécaniques du crâne apparaissent autour de ces points d'appui de manière symétrique.

Au cours des mois suivants, les os du crane se soudent petit à petit.

- La fontanelle antérieure ou grande fontanelle, se ferme entre **6 et 18 mois.**
- La fontanelle postérieure ou petite fontanelle, se referme au bout du **2^e mois.**
- Les fontanelles sphénoïdales se referment du **3^e au 6^e mois.**
- Les fontanelles mastoïdiennes (Astériques), la fermeture est complète à **1 an.**

Les fontanelles permettent la croissance de l'encéphale, qui est encore importante avant l'âge de deux ans. En ce qui concerne le massif facial, ce sont les réflexes de sucions, de mastications etc.

I-2-a Rappel sur les plagiocéphalies postérieures.

Depuis quelques années la plagiocéphalie postérieure est un motif de consultation très fréquent. Cette déformation semble avoir pour origine plusieurs mécanismes physiopathologiques mais à chaque fois, on retrouve la notion de contraintes externes prolongées que ce soit pendant la grossesse, l'accouchement et les premiers mois de vie de l'enfant. C.Amiel Tison définit le degré de déformation comme étant la résultante des facteurs suivants :

- Le degré de pression.
- La durée de pression.
- La résistance du crâne.
- Le site crânien où agit la pression.
- L'étendue de l'aire où la pression est appliquée.

Dans le cas de la plagiocéphalie, les points d'appui n'étant pas respectés, le crâne s'adapte autour d'un nouveau point d'appui non physiologique imposé par le plan de couchage. Les axes mécaniques ne respectent plus la physiologie dite « normale », et le crâne du nouveau-né encore très malléable se déforme. Ce mécanisme est pervers car plus le crâne s'aplatit, plus l'appui est stable, plus l'enfant s'installe dessus.

Les contraintes externes, pendant les premiers mois de vie, pouvant être :

- Une position préférentielle. La zone en appui s'aplatit sous la pression, l'enfant y est plus stable que sur une surface sphérique et s'y installe.
- Le torticolis congénital, qui entraîne l'exposition d'un côté plutôt que l'autre. (Attention, si le torticolis congénital entraîne une plagiocéphalie, l'inverse n'est pas vrai).
- La position couchée sur le dos exclusive reste le facteur favorisant principal. S'il n'est pas question de remettre en cause la campagne de prévention de la mort subite du nourrisson, il est néanmoins nécessaire de faire prendre conscience aux parents que l'enfant doit être stimulé.

I-3 Développement neurologique de la naissance à 18 mois

Dans ce mémoire, nous nous limitons à 18 mois pour la description du développement neurologique de l'enfant, car c'est l'âge à partir duquel les plagiocéphalies postérieures ne sont plus régressives.

I-3-a Généralités

Dans tout le règne animal, le bébé humain a cette particularité, qu'à la naissance, son existence est totalement dépendante de sa mère. Cette dépendance est le prix à payer pour notre cerveau.

La maturation cérébrale commence dès la vie intra-utérine, mais on peut avoir une idée du développement neurologique de l'enfant, bien que des variations importantes existent d'un enfant à l'autre, dès les premiers mois de vie. En effet, dans la mesure où c'est le cerveau qui assure tous les apprentissages, le développement moteur, sensoriel et cognitif et surtout l'interaction avec les autres sont des indicateurs essentiels et précieux du développement neurologique de l'enfant.

Une des questions centrales est de comprendre comment les propriétés de l'organisation cérébrale à divers moments de sa maturation interagissent avec certaines propriétés ou événements de l'environnement physique, cognitif, affectif, social de l'enfant pour assurer une trajectoire de développement adaptée.

Deux sortes d'événements de la maturation corticale, qui sont déterminants pour l'organisation cérébrale, se prolongent au-delà de la naissance : la **croissance dendritique** et **l'augmentation puis la diminution de la densité synaptique**.

Ces deux classes d'événements ne sont pas les seules à se produire dans le système nerveux en période postnatale, mais ces événements sont cruciaux car ils sont globalement sensibles aux stimulations venant de l'environnement de l'individu.

Il existe des périodes de croissance dendritique et synaptique où se constituent les architectures plus ou moins spécifiques, exerçant des activités différentes selon les régions cérébrales. La croissance dendritique et la synaptogenèse semblent avoir les mêmes phases. Ces phénomènes de croissance n'ont pas la même régression dans toutes les régions du cortex. À la fin de la deuxième année, on observe une croissance dendritique plus rapide à gauche qu'à droite. La plus grande partie de la croissance dendritique des cellules pyramidales du cortex préfrontal a lieu entre la naissance et l'âge de 2 ans.

Les études par imagerie cérébrale sur l'enfant humain montrent une maturation métabolique s'étalant sur quinze ans avec, dans l'ordre, une maturation des cortex visuels occipitaux et sensorimoteurs, puis des cortex associatifs pariétal et temporal, les cortex préfrontaux mûrissant en dernier. Le développement de la gestion par les réseaux préfrontaux des *patterns* d'activités produits par les cortex postérieurs semble s'étaler sur toute l'enfance.

Malgré la lenteur de ce développement, on observe que des réseaux de neurones corticaux sont très précocement actifs. Par exemple, malgré le caractère lent de la maturation postnatale des cortex associatifs et en particulier du cortex préfrontal, dont l'ampleur du développement caractérise l'espèce humaine, on a observé que des réseaux du cortex

associatif temporal et du cortex préfrontal sont impliqués dans des activités cognitives à un âge postnatal très précoce. Ce fait suggère que la maturation fonctionnelle corticale se fait selon des règles plus complexes que région par région. C'est probablement la raison pour laquelle on peut observer dès l'âge de 6 mois un déficit dans certaines tâches attentionnelles précises chez des enfants qui ont subi une lésion cérébrale frontale périnatale.

Les différences de vitesse de maturation et d'organisation jouent probablement un rôle important dans la spécialisation fonctionnelle des cortex. On peut s'attendre à ce qu'un facteur toxique ou autre ait, selon la période de développement où il survient, des effets régionalement et fonctionnellement spécifiques.

Une grande partie de l'organisation de base du système nerveux se déploie sans aucune influence de l'activité des cellules nerveuses. Une autre partie se déploie sous l'influence d'une activité spontanée engendrée par le système nerveux lui-même. Enfin, une autre partie est déclenchée ou modulée par l'interaction entre l'activité spontanée et les effets des *inputs* provenant de l'environnement de l'individu.

On considère classiquement que les effets de l'environnement se distribuent entre deux pôles extrêmes selon qu'ils sont plus ou moins spécifiquement « attendus », « anticipés » par des propriétés spécifiques de l'organisation neuronale. Cependant, ce qui est anticipé ou non par l'organisation neuronale dépend de l'âge et de l'expérience du cerveau considéré. Le cortex n'étant pas complètement mature au terme de la gestation, un certain nombre de ses capacités neuronales ne peuvent apparaître que bien après la naissance. Par ailleurs, l'interaction avec l'environnement déterminant partiellement les compétences du cerveau, certaines formes d'organisation

neuronale ne peuvent apparaître que tardivement. Ainsi, on peut distinguer les effets qui sont « attendus » par l'organisation même de certains aspects du système cérébral, qui sont nécessaires au développement normal du cerveau et dont la source est disponible sous une forme ou sous une autre dans tous les environnements, et les effets qui sont liés à des variations aléatoires des environnements et des histoires individuelles.

I-3-b Lobe occipital.

Le lobe occipital est le siège du **cortex visuel (aire 17)**. Il se situe sur la face médiale du lobe occipital et recouvre le sillon calcarin, s'étend encore sur les lèvres dorsale et ventrale, et est entouré par l'**aire 18 et 19** qui sont des aires d'associations visuelles. Le cortex de l'aire 17, comme tous les territoires corticaux récepteurs, est caractérisé des couches pyramidales et par un important développement des couches granulaires. Il est très étroit et se différencie de la substance blanche par une couche VI riche en cellules. La couche granulaire interne (IV) est divisée par une zone pauvre en cellule (IV-b), qui correspond à la **strie de Gennari**, dans la substance blanche. Dans cette zone pauvre en cellule, se situent de grandes cellules qui se remarquent facilement, les **cellules stellaires** géantes.

Les couches riches en cellules de la couche granulaire interne (IV-A et IV-c) contiennent des cellules **granuleuses** très petites, elles appartiennent aux couches qui ont la densité cellulaire la plus importante de tout le cortex. L'aire 18 a une couche granulaire uniforme avec de grandes cellules granuleuses et l'aire 19 forme une transition avec le cortex pariétal et le cortex temporal.

Des études électro-physiologiques, menées au niveau du cortex visuel d'animaux expérimentaux, ont permis de distinguer deux groupes principaux de neurones dans l'aire striée : des **cellules simples** et des **cellules complexes**.

Une cellule simple reçoit des stimuli d'un groupe cellulaire de la rétine. Elle réagit le plus à des traits de lumière, à des bandes foncées sur fond clair, ou des frontières clair/obscur en ligne droite. Une cellule complexe réagit aussi à des bandes lumineuses avec une orientation particulière, cependant, si une cellule simple est seulement stimulée par son champ réceptif, une cellule complexe répond à des bandes lumineuses en mouvement qui migrent par la rétine. Chaque cellule complexe est stimulée par un nombre important de cellules simples. Les couches granulaires internes sont composées principalement de cellules simples. Les cellules complexes sont surtout dans la couche granulaire externe. Dans les aires 18 et 19, presque la moitié des neurones sont des cellules complexes ou hyper-complexes, on pense qu'elles ont un rôle particulier dans la perception des formes.

Lors d'une stimulation électrique du cortex visuel, on perçoit des étincelles ou des éclairs lors de la stimulation des aires 18 et 19, on voit des figures et des formes. On peut observer en plus des mouvements oculogyres (centre oculomoteur occipital). Les mouvements oculaires déclenchés par le lobe occipital sont uniquement des réflexes, à l'opposé des mouvements volontaires qui sont générés par le centre oculomoteur frontal.

Les arborisations dendritiques des cellules pyramidales de la couche III du cortex du sillon calcarin (cortex visuel) croissent plus précocement que celles du préfrontal. Amorcée avant la naissance, la croissance des dendrites du cortex visuel atteint son maximum à **24 mois** et décline entre 2 et 7 ans. La densité synaptique dans le cortex visuel à la naissance est inférieure à 10 % du maximum, elle atteint son maximum vers l'âge de **6 mois** et décroît jusqu'à 50 % entre les âges de 1 et 5 ans.

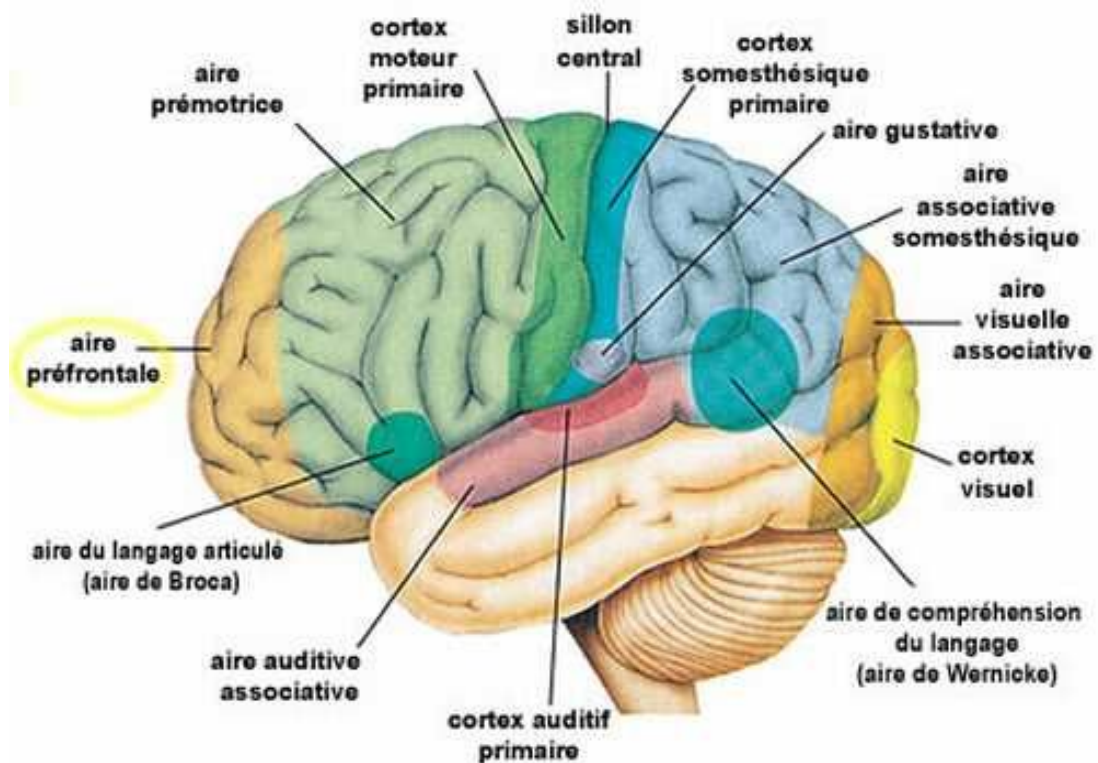
La spécialisation des cellules du cortex visuel dans leur prise en charge des signaux provenant des deux rétines est très intéressante. Les afférences géniculocorticales en provenance des deux yeux font synapses sur les mêmes neurones de la couche IV du cortex visuel. Au cours du développement, les

axones géniculés provenant d'un œil disparaissent, laissant la place aux projections venant de l'autre œil. Ainsi, se constitue dans le cortex une alternance de colonnes de cellules dominées par un œil et par l'autre œil. Ce modelage, fin de l'architecture des réseaux par disparition de certaines connexions, dépend de l'activité des neurones. On peut en effet bloquer la formation de colonnes en réduisant l'activité neuronale. Ou encore, on peut engendrer une dominance oculaire anormale en obturant complètement un œil après la naissance ; l'œil préservé conserve alors plus de projections corticales que normalement. Ce type de modification de l'organisation du cortex visuel par obturation d'un œil n'est possible que pendant une période donnée du développement, c'est l'**Amblyopie**. L'activité spontanée et l'activité déclenchée par la lumière ont ainsi un effet sur l'organisation corticale.

Un premier exemple d'effets « anticipés » par le système nerveux est fourni par l'effet de la lumière sur la rétine lors de l'ouverture des paupières (à la naissance chez le nourrisson humain ou quelques jours plus tard pour d'autres espèces). La lumière déclenche une série d'activités neuronales et de mécanismes qui, sans elle, ne se déclencherait pas. On peut aussi donner comme exemple, l'effet crucial des différentes orientations des contrastes lumineux dans le champ visuel sur les cellules du cortex visuel primaire au début du développement postnatal chez le primate. D'un côté, la stimulation par de la lumière ou par l'orientation des contrastes lumineux est nécessaire à la mise en route et à la modulation d'un certain type de fonctionnement des neurones du système visuel. D'un autre côté, le réseau de nerfs qui relie la rétine aux corps genouillés et au cortex visuel anticipe les effets des stimulations dans la mesure où il permet une organisation, stable d'un moment à l'autre et d'un individu à l'autre, des effets de l'environnement. Le développement de l'organisation même du cortex visuel repose à la fois sur ses connections avec des réseaux

sous-corticaux qui lui transmettent certains types de signaux, sur ses connexions avec les cortex voisins et sur l'occurrence de ces stimulations spécifiques et leurs effets.

Les différentes aires corticales (hémisphère gauche)



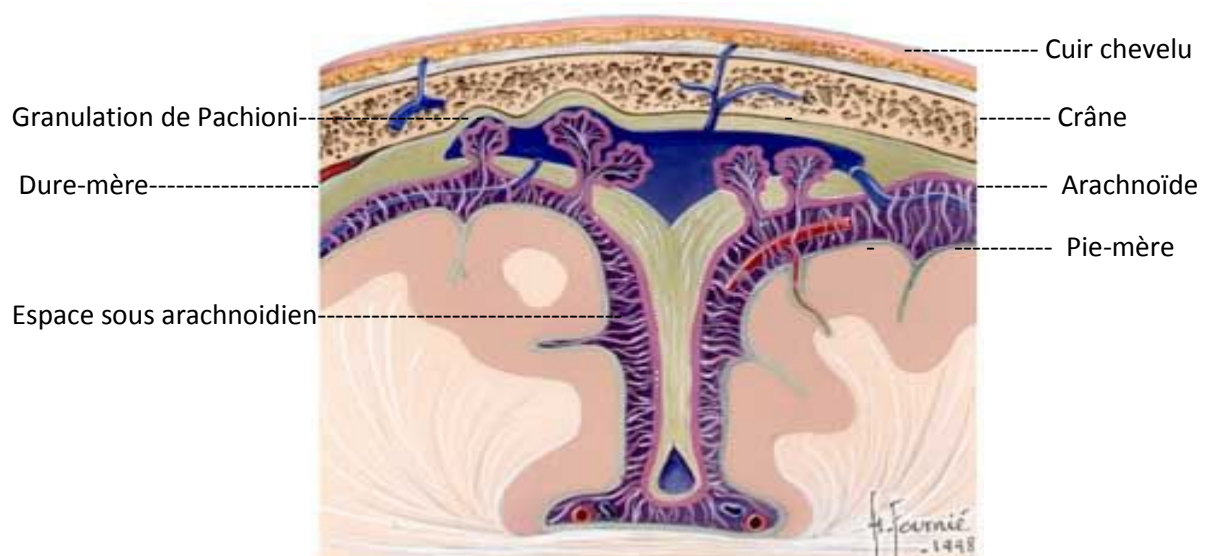
I-3-c L'espace sous-arachnoïdien

L'espace sous arachnoïdien est un espace liquidien externe du SNC. Contenant le liquide céphalorachidien ou cérébrospinal, il est la zone de

nutrition corticale. L'espace sous-arachnoïdien présente des volumes différents du fait de l'inégalité de la surface du cerveau : face à une circonvolution il est réduit, face à un sillon, il est large et forme les citernes. Le LCR circule librement dans ce réseau ininterrompu. Il est traversé par des travées de tissu conjonctif mais également par les artères, veines et nerfs allant de l'arachnoïde à la pie-mère. Ceux-ci sont recouverts d'une fine couche de pie-mère, ainsi il n'y a aucune communication entre le LCR dans l'espace sous-arachnoïdien et les espaces péri-vasculaires du cerveau. C'est donc un élément fondamental du concept crânien.

L'ESA est limité en dedans par la pie-mère et en dehors par l'arachnoïde. Les méninges enveloppent et protègent le SNC et elles l'isolent de la cavité osseuse.

Méninges et espaces sous-arachnoïdiens (coupe coronale)



L'arachnoïde, membrane conjonctive très mince forme une paroi imperméable sur toute la surface du cerveau. Elle peut être subdivisée en deux couches :

- La face pariétale est formée d'une couche de cellules jointives recouvrant toute la surface profonde de la dure-mère.
- La face interne passe en pont sur les reliefs du tissu nerveux recouvert de pie-mère (expliquant l'irrégularité des espaces sous-arachnoïdiens et la formation des citernes). Elle est formée par de fines travées de collagène qui traversent et compartimentent l'espace sous-arachnoïdien jusqu'à la pie-mère à la surface du cortex cérébral. Ce système trabéculaire a un rôle important dans la lutte contre les infections bactériennes.

La Pie-mère est une enveloppe mince recouvrant et adhérant aux structures nerveuses sous jacentes : l'encéphale et la moelle épinière (elle entre profondément dans les sillons de l'encéphale). Elle est constituée d'une fine couche unicellulaire à jonctions serrées permettant à la pie-mère de jouer son rôle d'interface régulant entre l'arachnoïde et la couche superficielle du cortex. Elle est richement vascularisée par un réseau artério-veineux qui fait d'elle la membrane nourricière du SNC.

Cependant c'est la dure-mère qui est en contact avec le crâne et qui constitue un lien entre les différents éléments et transmet le mouvement. La dure-mère est constituée de fibres qui s'organisent en fonction des tensions subies. Lors d'un traumatisme ou d'une adaptation face à un point d'appui non physiologique, les fibres se réorganisent et créent des déséquilibres de tension. La normalisation de ces dernières est nécessaire pour favoriser un retour à un état normal de tension et permettre un développement harmonieux de la boîte crânienne et éviter les contraintes sur le SNC. On décrit deux dures-mères : crânienne et médullaire.

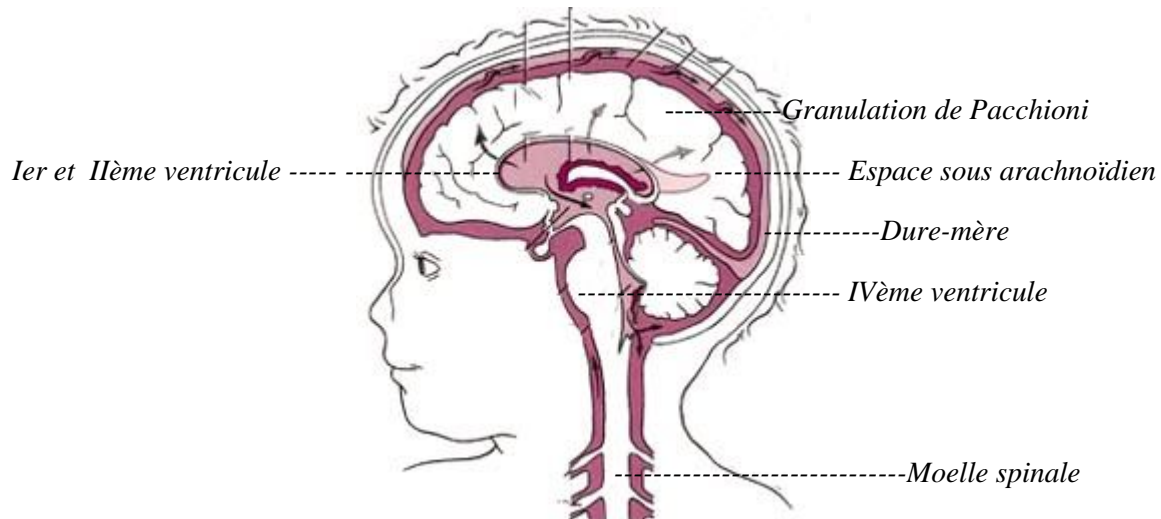
Au niveau du crâne : Elle est formée d'une couche externe en rapport avec les os du crâne, les sutures et les trous crâniens et d'une couche interne présentant des

replis essentiels dans le concept crânien : la faux du cerveau, la tente du cervelet, la faux du cervelet et la tente de l'hypophyse. Entre les couches, on retrouve des structures importantes telles que le cavum de Meckel, le sac endolymphatique vestibulaire, les sinus veineux, les vaisseaux méningés et les nerfs innervant les méninges (sympathique pour les vaisseaux sanguins et sensitifs).

Au niveau médullaire : Elle succède à la dure-mère crânienne à partir des berges du foramen magnum où elle s'insère ainsi qu'au niveau de la paroi antérieure des deux premières vertèbres cervicales. Par la suite, elle est séparée des autres vertèbres par l'espace épidual. Elle ne présente qu'une seule couche méningée (la couche endostée correspondant au périoste vertébral). Elle forme un sac allongé dans le canal vertébral qui contient la moelle épinière et les racines nerveuses rachidiennes qu'elle engaine à leur origine. Elle s'effile au niveau du sacrum et se termine au niveau de la deuxième vertèbre sacrée. Le fond est relié au coccyx par le filum terminal.

Circulation du liquide céphalorachidien dans l'encéphale et la moelle spinale

(Coupe sagittale, vue gauche)



I-4 Développement psychomoteur de la naissance à 18 mois

A notre niveau, (dans les services d'ophtalmologie), la connaissance d'un trouble psychomoteur, est due à la collaboration interdisciplinaire entre les différents professionnels de santé (généraliste, pédiatre, neurologue...) mais aussi par le témoignage des parents dont la vie auprès de leurs enfants nous informe sur leurs progrès, leurs habitudes, mais aussi sur leurs difficultés.

Pour toutes ces raisons, il est indispensable de bien communiquer avec les parents, les interroger sur les antécédents familiaux, sur le déroulement de la

grossesse, sur les conditions de l'accouchement, les questionner sur les réalisations de l'enfant. En s'aidant du carnet de santé, les principales étapes du développement sont repérées dans le temps (par exemple, sourire-réponse à 2 mois, tenue assise sans appui à 7 mois, marche à 12 mois...). Pendant tout le temps de l'entretien, l'enfant est observé, puis le premier contact commence sous forme de jeu, alors que l'enfant est toujours "en sécurité" sur les genoux de sa mère.

L'observation porte également sur :

Son comportement visuel, la façon dont l'enfant fixe, s'il suit du regard dans les deux directions, s'il essaie d'attraper l'objet qu'on lui propose. Le mouvement est-il libre, précis ? Utilise-t-il indifféremment la main droite et la main gauche ? (une latéralisation à cet âge est anormale et doit faire rechercher une anomalie). La saisie des petits objets se fait-elle par une pince doigt-paume, doigt-pouce ou pouce-index ?

Son comportement social, Le contact avec le nourrisson est-il bon ? Sourit-il, s'intéresse-t-il à ce qui l'entoure ou, au contraire, reste-t-il indifférent, passif ? Peut-on capter son attention de façon durable ou existe-t-il une hyperactivité ?

Son comportement postural et moteur : tient-il sa tête, son tronc ?

On peut aussi faire approximativement une évaluation de l'audition : la réaction aux stimuli auditifs (voix, clochette) est repérée, chez le nouveau-né, par une modification de la succion, l'ouverture des yeux ou de la bouche, une brève immobilisation. Chez le nourrisson, la réaction au bruit est plus facile à repérer, une rotation de la tête vers la source sonore est observée à partir de l'âge de trois mois.

Les principales acquisitions de l'enfant sont classées en quatre rubriques : motricité globale, motricité fine, langage et contact social. Le test de Denver est facile à utiliser chez le nourrisson puis chez l'enfant, jusqu'à 5-6 ans. Il permet une évaluation rapide (possible au cours d'une simple consultation chez le neurologue) et sert ainsi au dépistage.

Certains repères chronologiques sont importants à retenir :

- **0 à 3 mois** : sourire-réponse, suivi de l'objet dans les deux directions de l'espace, tenue de la tête, ouverture des mains.

- **3 à 6 mois** : intérêt pour les objets, rire, gazouillis, l'évolution du tonus axial et périphérique se poursuit selon un gradient céphalo-caudal

Tête ----> Cou -----> Ceinture scapulaire ----> Tronc -----> Ceinture pelvienne

Membres supérieurs Membres inférieurs

- **6 à 9 mois** : le nourrisson porte les objets ou un gâteau à la bouche, manipule les cubes d'une main dans l'autre, dit des bi-syllabismes (ba-ba, ta-ta, pa-pa etc), tient assis sans appui. Sur le plan comportemental, l'enfant quitte la période symbiotique où il ne se distingue pas de ce qui l'entoure, pour entrer dans la période dyatique où il se perçoit comme distinct de l'environnement et notamment de sa mère.

L'enfant est timide avec les inconnus, par exemple l'examineur (notion d'angoisse de l'étranger), supporte mal la séparation avec sa mère. Il s'attache souvent à un objet (bout de tissu, peluche...) dont l'odeur, la douceur la chaleur rappelle certaines qualités maternelles et permettent de mieux tolérer la

séparation, c'est "l'objet transitionnel". Cependant, les expériences de séparation prolongée ou répétée sans substitut maternel stable peuvent conduire à un état dépressif grave ou "dépression anaclitique du nourrisson".

-9 à 12 mois : évolution de la pince pour saisir les petits objets ou la pièce de monnaie (8-10 mois : pince pouce-doigt, 10-13 mois : pince pouce-index), notion de permanence de l'objet (acquise vers 10 mois) : l'enfant va chercher l'objet caché sous un tissu ou dans la main de l'examineur, l'enfant tient debout contre appui, s'assoit et se met debout seul. La compréhension verbale, plus encore que le langage, évolue. L'enfant comprend certaines séquences reliées à une situation vécue (au revoir, bravo, donne), dit "papa" "maman" de façon dirigée.

- 12 à 18 mois : le langage apparaît: d'abord sous la forme de mots séparés, "mot phrase" qui peut prendre plusieurs sens, par exemple "maman" peut désigner la personne mais aussi le sac, les chaussures... de maman. Les mots sont ensuite groupés deux à deux. Développement de l'autonomie dans certains gestes (boire au verre, utilisation de la cuillère...), sur l'acquisition de la marche. L'enfant découvre son corps : il aime regarder son image dans le miroir (stade du miroir de J. Lacan), peut montrer son nez, bouche... à la demande.

L'affectivité définie par le domaine des sentiments dans la relation à soi et aux autres a été particulièrement étudiée par les psychanalystes. Plusieurs stades ont été définis en fonction de la zone "érogène" prédominante et la fonction physiologique associée.

- Entre 0 et 18 mois, c'est le stade oral. Le plaisir est lié à l'alimentation et à ce

qui l'accompagne, les conflits s'expriment autour de la nourriture engloutie, refusée...

Cas particulier du grand prématuré

L'examen des réflexes archaïques est plus informatif chez le prématuré que chez l'enfant né à terme. Ils participent à l'évaluation du niveau de maturation de l'enfant.

Dans les premières semaines de vie, l'évaluation du grand prématuré doit tenir compte de l'immaturité cérébrale, et fait intervenir la notion d'âge corrigé, c'est à dire d'âge de l'enfant à partir du début de la grossesse. Le "rattrapage" de développement avec les enfants nés à terme se fait le plus souvent entre le 3ème et le 6ème mois de vie. A la fin du deuxième semestre de vie, l'ancien prématuré doit accomplir les mêmes performances, aux mêmes dates, que l'enfant né à terme.

TABLEAU DES ACQUISITIONS EN FONCTION DE L'AGE

<4semaines	Tête ballante, brève fixation du regard.
4 semaines	Redresse par moment la tête en décubitus ventral, poursuite oculaire nette, commence à sourire.
8 semaines	Sourire social, vocalise
12 semaines	Dirige le bras vers les objets, attentif à la voix, Tient la tête (mouvements salutatoires)
16 à 20 semaines	Saisit les objets et les porte à la bouche, Peut rester assis avec support, Pousse sur les pieds en position debout, Rit aux éclats. Excité par le biberon. Mécontent si rupture du contact
28 semaines	Se retourne et met les pieds en bouche, Supporte son poids, Passe les objets d'une main à l'autre, frappe les objets sur la table, Forme des sons (voyelle), Sensible au contenu émotionnel du contact social, miroir
40 semaines	S'assied seul, se met en position debout, Marche à 4 pattes, Début de la pince index. Pointe un objet avec l'index. Lâche un objet pour le donner, Fait au revoir de la main
52 semaines	Marche en se tenant, Quelques mots de plus, Prend une pastille avec le pouce et l'index, Joue avec une balle
15 mois	Marche seul, monte les escaliers, Tour 2 cubes. Trace une ligne. Met une pastille dans un flacon, Obéit à des ordres simples. Jargon, Indique l'objet qu'il veut
18 mois	Court. S'assied sur une chaise, Empile 3 cubes. Gribouille. 10 mots, Désigne une image. Embrasse ses parents

ETUDE DE CAS

BUT

L'étude de ce mémoire a été élaborée, premièrement, dans le but d'objectiver un lien entre la plagiocéphalie postérieure d'origine positionnelle et une anomalie ophtalmologique et/ou IRM, en particulier si cette déformation provoque une asymétrie des espaces sous-arachnoïdien (ESA).

Puis dans un second temps, d'avoir un regard rétrospectif sur la population d'enfant dont l'âge est supérieur à 18 mois, par la connaissance d'une prise en charge psychologique ou orthophonique, et le témoignage des parents au niveau du développement de l'enfant.

Et enfin de concevoir et mettre en œuvre un programme de prévention précoce et systématique des PPOP chez les nouveau-nés et nourrissons. Programme destiné aux futurs et nouveaux parents dans les services d'ophtalmologies du Pr Riding et du Pr Denis, où la population d'enfant est importante. Mais aussi en favorisant le partenariat avec les autres professionnels de santé, non seulement pour l'élaboration et la diffusion d'un message de prévention pertinent et commun mais aussi pour une meilleure orientation vers des lieux de soins appropriés.

DEFINITION

La plagiocéphalie postérieure d'origine positionnelle (PPOP), est une déformation sans synostose postérieure, uni ou bilatérale, du volume et des contours du crâne du nourrisson. Cette déformation est induite par le latérocolis (position préférentielle de la tête, due à l'hypotonie axiale du bébé) en décubitus dorsal.

La pression au niveau du quart postérieur du crâne entraîne une protrusion du quart antérieur, ainsi que le déplacement vers l'avant de l'oreille homolatéral. **Elle peut devenir majeure et ne régresse pas spontanément.**

Sa survenue peut être favorisée par :

- La prématurité (terme inférieur à 37 SA)
- Un poids de naissance inférieur à 2600 grammes
- Un torticolis congénital
- La position en décubitus dorsale **prolongé**

Dans un contexte où le crâne est **normal à la naissance**, s'il y a un **torticolis congénital** ou une **position préférentielle** de la tête confirmée par le témoignage des parents.

Avec traitement, la PPOP, a une excellente récupération avant l'âge de 6 mois. Entre 6 et 18 mois, la récupération totale dépendra de l'importance de la déformation, cependant, après 18 mois, il n'y a plus de récupération

MATERIEL ET METHODE

L'étude se porte sur 51 enfants âgés de 1 à 96 mois, recrutés dans le service d'Ophthalmologie pédiatrique de l'hôpital Nord.

Pour mieux déterminer la part réelle de la PPOP, dans les anomalies IRM et ophtalmologique, on décide de constituer 2 groupes d'enfants :

- Groupe 1 : composé de 20 enfants n'ayant aucun antécédent de risque IRM et ophtalmologique
- Groupe 2 : composé de 31 enfants ayant, un ou plusieurs, antécédents de facteurs de risques de d'anomalie IRM et ophtalmologique

Un groupe de 13 enfants pris dans les deux groupes, étant âgés de plus de 18 mois, sont observés de façon rétrospective.

Les paramètres pris en compte pour cette étude sont :

- l'âge de 1ere CS, le sexe,
- le poids de naissance,
- le déroulement de la grossesse et de l'accouchement,
- le coté de la déformation,
- les examens du SA, du FO et de la VB,
- la réfraction sous cycloplégique,
- l'IRM
- la prise en charge de la PPOP

FACTEURS DE RISQUES OPHTALMOLOGIQUE

ET IRM

- Prématurité, grossesse dont le terme est inférieur à 27 semaines d'aménorrhées
- Faible poids de naissance, inférieur à 3600g
- Hypotonie axiale pathologique de cause neuromusculaire ou de cause neurologique centrale
- Torticolis congénital
- Contraintes in-utero
- Grossesse multiples
- Infection pendant la grossesse
- Embryofoetopathie
- Accouchement traumatique, long et/ou instrumentalisé
- Syndrome poly malformatif
- Trisomie
- Albinisme
- Consanguinité

REPARTITION DES GROUPES

Groupe 1 :

Le groupe 1 est constitué de 20 enfants âgés de 1 à 60 mois, le sex-ratio est d'une fille pour deux garçons.

En moyenne, nous voyons ces enfants pour la première fois en consultation à l'âge de 15.9 mois, dont 25% entre dans le cadre de l'étude rétrospective

2/3 des enfants nous sont envoyés par les pédiatres quand il y a un problème ophtalmologique suspecté et le tiers restant consulte spontanément dans le cadre d'un contrôle.

Groupe 2 :

Le groupe 2 est constitué de 30 enfants âgés de 1 à 96 mois, le sex-ratio est d'un pour un.

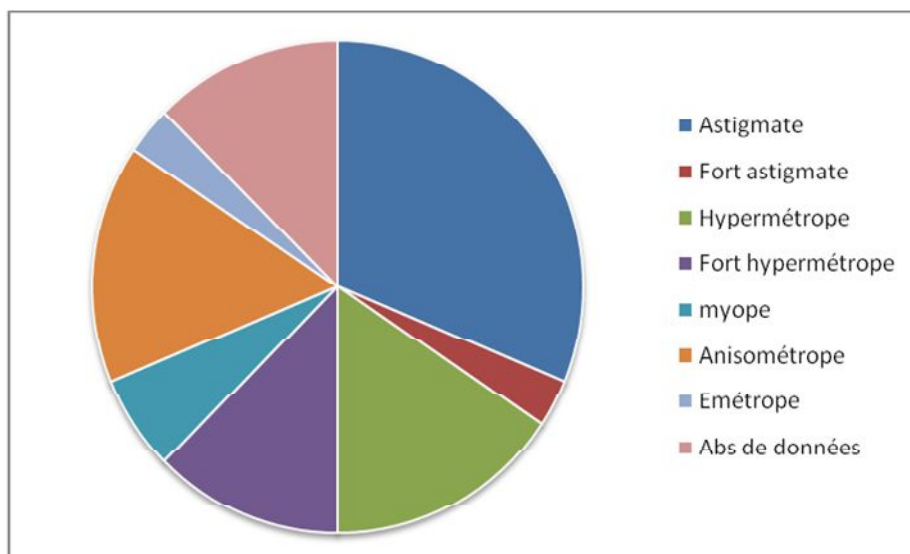
En moyenne les enfants nous arrivent à l'âge de 14.7 mois, à la première consultation ; 26% de ce groupe entre dans le cadre de l'étude rétrospective.

La plupart des enfants (2 sur 3), sont envoyés par des spécialistes, neurologues, neurochirurgiens, médecins du CAMPS, orthopédiste (pour 1 enfant), les autres sont envoyés par le pédiatre.

RESULTATS

Les résultats du **groupe 1**, sont très surprenants. En effet, *100% des enfants présentent une amétropie dont *81% est **amblyogène** (anisométrie astigmatique 30%, anisométrie sphérique 43%, astigmatisme supérieur à 1 dioptrie 68%), néanmoins, aucun ne présente un mauvais comportement visuel. Le coté du défaut réfractif le plus important est toujours (sauf 2 cas d'anisométrie cylindrique) du coté opposé à la plagiocéphalie. **La déformation aurait donc plus d'incidence sur le coté opposé.**

Répartition des amétropies. Groupe 1



En ce qui concerne l'oculomotricité, *58% des enfants présentent un trouble oculomoteur dont *47% de strabismes, cependant on peut facilement penser qu'ils sont en rapport avec un défaut réfractif.

Il n'y a aucun cas de nystagmus retrouvé dans ce groupe, donc pas d'atteinte de la formation réticulaire, des centres vestibulaires et des centres corticaux frontaux et pariétaux. Seul un cas de paralysie oculomotrice du nerf pathétique (IV) est retrouvé et 15% de torticolis dont les 2 tiers du même côté de la plagiocéphalie.

Au niveau de l'examen du segment antérieur, on retrouve 2 fois un problème de larmoiement, un problème de ptosis et une cataracte congénitale.

Les anomalies du fond œil ont un taux très important par rapport à une population normale, 30% d'anomalies, de type : pâleur et excavation papillaire, et rejet nasal des vaisseaux. On remarque aussi que les 3 quarts des anomalies du FO sont liés à une ésoptropie ou à un torticolis, mais que dans 1 cas il n'y a que la PPOP et la pâleur papillaire.

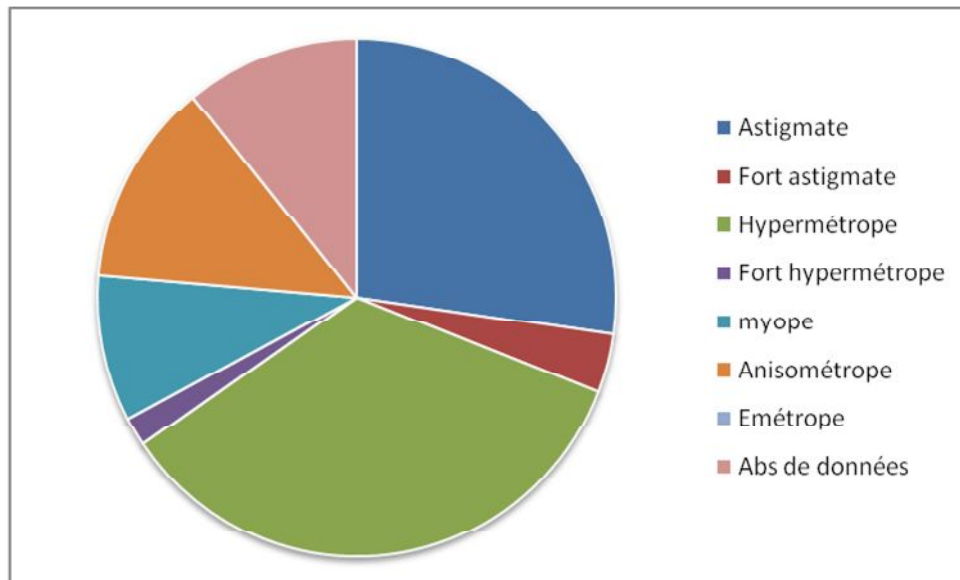
Les IRM ont été demandés devant une anomalie du fond œil (papilles pâles), un strabisme divergent et un strabisme vertical et devant un POM. Seuls 2 comptes-rendus nous sont parvenus. L'IRM de l'enfant ayant les papilles pâles, montrant la présence de kystes bitemporaux, et celui de l'enfant ayant une hypertropie, montrant une morphologie de crâne allongé.

On retrouve dans ce groupe, 5% d'enfants présentant un retard psychomoteur, ce qui n'est pas assez significatif pour impliquer le rôle de la plagiocéphalie.

Les résultats du **groupe 2**, montrent aussi 100% d'amétropies mais dans une répartition différente que celle du groupe 1. En effet on retrouve 56% d'amétropies amblyogènes (anisométrie astigmatique 8%, anisométrie sphérique 25%, astigmatisme supérieur à 1 dioptrie 58%). Bien que le taux d'amétropies amblyogènes soit moins important que dans le premier groupe, il y a 7% d'enfant ayant un mauvais comportement visuel. Le côté du défaut

réfractifs le plus important se trouve comme pour le groupe 1 majoritairement du côté opposé à la déformation.

Répartitions des amétropies. Groupe 2



En ce qui concerne l'oculomotricité, 52% des enfants présentent un trouble oculomoteur dont 28% de strabismes, 7% de nystagmus et aucune paralysie oculomotrice.

Les anomalies du fond œil ont un taux de 48% d'anomalies, de type : pâleur et excavation papillaire, rejet nasal et tortuosité des vaisseaux, et sont dans chaque cas associé à des souffrances anténatales. On retrouve aussi 28% d'anomalie du segment antérieur de type, cataracte congénital, anisocorie, ptosis.

Les IRM ont été demandées devant des pâleurs et excavation papillaire, atrophie totale du FO, anomalies vasculaires, strabisme divergent, signe de Marcus-Gunn. Nous avons pu récupérer 8 comptes-rendus, les différents IRM ont mis en évidence, par 3 fois une perte du volume cérébral, par 2 fois une asymétrie des espaces sous-arachnoïdiens et des anomalies du corps calleux, et par 1 fois une dilatation des espaces de Virchow-Robin.

On retrouve dans ce groupe, 16% d'enfants présentant un retard psychomoteur.

D'un point de vue général, l'âge de première consultation est plus petit pour le groupe 2 que pour le groupe 1 (médiane de l'âge de 1ère consultation (grp1) est égal à 12mois/ médiane de l'âge de 1ère consultation (grp2) est égale à 8mois) ainsi que le poids à la naissance (poids de naissance moyen (grp1) est de 3.436kg / poids de naissance moyen (grp2) est de 2.528kg), et que la prise en charge de la plagiocéphalie est meilleure pour les enfants du groupe 2 (27% pour le groupe2 contre 20% pour le groupe 1).

On note aussi, que pour les deux groupes confondus, les enfants nous sont envoyés, dans la plupart des cas, par des professionnels de santé (pédiatre, neurologue, PMI, CAMPS etc.)

TRAITEMENT DE LA PPOP

La base du traitement d'une plagiocéphalie postérieure positionnelle n'est, en aucun cas, la correction de la déformation par orthèse ou chirurgie, qui sont consacrés aux craniosténoses avec synostose. Le véritable traitement demeure la prévention et ce, dès le plus jeune âge voire même pendant la grossesse. Cette prévention est simple, et consiste en des gestes faciles à exécuter.

Tout d'abord, le **traitement du torticolis**, s'il est présent, par un professionnel de santé.

Ensuite le reste du traitement ne peut être exécuté que par les parents ou les personnes qui s'occupent de l'enfant, d'où la nécessité d'informer les parents sur les gestes à faire pour éviter une PPOP.

- **Alterner la position de la tête** du nourrisson pendant les phases de sommeil
- S'il existe une préférence pour un côté, déplacer les centres d'attention (fenêtre, jouets, mobiles...) du côté opposé.
- **Stimuler l'enfant en variant les positions pendant les phases d'éveil**, favoriser le décubitus ventral, porter l'enfant au bras de différente manière, face ventral, sur le côté droit, sur le côté gauche...
- Si l'allaitement est mixte ou uniquement artificiel, changer de bras à chaque repas, pour ne pas compresser toujours le même côté.

Il faut rappeler qu'avant 12 mois, le nourrisson passe plus de la moitié d'une journée (24h) endormi. Son confort est capital, sa literie doit être choisie en fonction de cette caractéristique.

- L'installation de l'enfant doit être de bonne qualité. L'enfant doit dormir dans un lit d'usage quotidien avec un matelas épais, pas un lit d'appoint (lit parapluie), dans lesquels les matelas en mousses sont souvent très minces et favorisent le contact avec le fond rigide du lit.
- Utiliser les sièges à coques rigides que pour transports, (un siège auto n'est pas un lit).

Il est possible d'utiliser aussi des systèmes pour améliorer le confort, bien que les conseils ci-dessus soient à eux seuls suffisant.

- Utiliser des nids (utilisé dans certaines maternités) ou des coussins conçus pour limiter les pressions sur le crâne.
- Avoir l'enfant au bras durant toute sa phase d'éveil n'étant pas facile ni possible pour tout le monde (réalité sociale), utiliser des moyens de portages permettant une plus grande liberté pour les parents, tels que les écharpes de portage, porte bébé kangourou...
- Consulter un ostéopathe en complément de traitement préventif reste aussi une possibilité qui rassure les parents et qui permet aussi une nouvelle exposition à l'information et ainsi une meilleure prévention.



Nid ou cocon,

Créé au départ pour les prématurés et destiné aux services de néo-natalité et utilisé aujourd'hui dans certaines maternités, il s'utilise jusqu'à l'âge de 4 mois pour les bébés nés à terme.

Coussin anti tête plate



DISCUSSION

La PPOP serait-elle responsable de problèmes neurologiques entraînant en retard psychomoteur ?

L'hypothèse de *C. Lehembre* est que, la plagiocéphalie postérieure d'origine positionnelle entraînant l'inégalité de répartition de l'augmentation des espaces sous-arachnoïdiens serait à l'origine d'une stagnation et d'un déséquilibre dans la répartition et la circulation du liquide céphalorachidien, non pas dû à sa sécrétion mais plutôt à sa résorption. En effet, cet événement a été expliqué par le retard de maturation des villosités arachnoïdiennes qui ne s'opère qu'après plusieurs mois de vie. Les enfants qui ne présentent plus d'augmentation des ESA (6,3%), sont eux âgés de plus de 11 mois. La finalité du LCR serait compromise, des répercussions sur le fonctionnement global de l'enfant seraient à prévoir : répercussions à distance en lieu et en temps.

Une autre étude, réalisée en 2001 sur 42 patients, présentant une PPOP, âgés de 8,4 mois apporte certains éléments de réponses. La méthode utilisée est celle des **échelles de Bayley** sur le développement des enfants en bas âge au niveau cognitif et psychomoteur. La distribution des scores s'est fait suivant 4 groupes : accéléré, normal, retard léger et retard sévère). Les résultats ont été comparés à un groupe test d'enfant sans PPP. Les résultats du score cognitif sont significatifs :

- On retrouve plus d'enfants dans le groupe normal.
- Aucun dans le groupe accéléré.
- Un pourcentage marqué pour le groupe retard léger.

Les résultats du score psychomoteur sont également significatifs :

- Comme pour le score cognitif, aucun enfant n'a un développement accéléré.
- L'élément le plus frappant est le pourcentage élevé des enfants avec un retard léger ou sévère par rapport au groupe témoin.

Ce travail est bien sur une réflexion basée sur des hypothèses et sur les connaissances actuelles. Il est extrêmement difficile aujourd'hui de faire une seule affirmation tant que les études ne seront pas poursuivies et pour le moment il semble que la science ne porte pas beaucoup d'intérêts sur le domaine. Notre étude ne nous permet pas d'aller dans le sens de ces deux études, cependant nous avons retrouvé certaines similitudes qui valent la peine de poursuivre les recherches sur des séries plus étendues.

Au niveau ophtalmologique nous n'avons rien trouvé dans la littérature concernant un lien entre les troubles réfractifs et les PPOP. Cependant, pour des raisons matérielles, nous n'avons pas recherché des liens entre PPOP et déficit du champ visuel comme l'étude de *R. Michael Siatkowski*, datant de 2005.

Le nombre croissant des plagiocéphalies postérieures d'origine positionnelle nous pousse à nous poser des questions sur les répercussions à long terme. Si l'étude de celles-ci est difficile, il est important que chaque praticien puisse prendre en compte les risques, en plus de la demande esthétique, que cela peut avoir sur le futur de l'enfant. C'est pourquoi sa recherche doit être systématique lors des consultations avant 18 mois, pour une meilleure prévention.

CONCLUSION

Dans les 2 groupes, on retrouve un taux importants d'amétropies amblyogènes par rapport à une population générale d'enfant de cette tranche d'âge. L'amétropie amblyogène prédominante étant l'astigmatisme de plus d'une dioptrie, et celle-ci se trouvant majoritairement sur l'œil du côté opposé de la PPOP, on peut donc penser que les contraintes imposées au quart postérieur du crâne, créant le déplacement vers l'avant de la partie antérieur de crâne du côté homolatéral, créerait aussi des contraintes de type « étirement » sur la partie antérieure controlatérale ; en engendrant ainsi un astigmatisme.

D'un point de vue oculomoteur, les résultats sont aussi percutants, avec un grand pourcentage de strabismes dans les 2 groupes, pouvant être dues à une amétropie, strabismes qui sont associés à des anomalies du FO dans le premier groupe d'enfants n'ayant aucun antécédent de facteurs de risques d'anomalie ophtalmologique.

Du point de vue de l'IRM, l'étude est peu exploitable, mais on peut quand même noter que la présence d'anomalies du fond œil et de troubles oculomoteurs, est responsable d'anomalies à l'IRM. Si on se permet un raisonnement déductif, on peut incriminer la plagiocéphalie dans les anomalies IRM à travers les troubles oculomoteurs induits par le trouble réfractif.

Bien qu'en très faible pourcentage, on retrouve des cas de troubles psychomoteurs au sein du groupe 1.

C'est pourquoi, l'idée qu'une plagiocéphalie postérieure positionnelle peut être responsable de troubles neurologiques ne doit pas être écarté. Il reste nécessaire de continuer à faire des études avec des effectifs plus étendus sur les PPOP, car peu d'études ont été faites.

En revanche le lien entre PPOP et anomalies ophtalmologiques, semble bien démontrer dans cette étude, notamment la création d'un astigmatisme dû à la déformation antérieure induite par la plagiocéphalie. D'où l'importance de faire des cycloplégies devant un cas de plagiocéphalie postérieur même si l'enfant vient en consultation pour un problème de canal lacrymal.

Il est important de noter la différence de prise en charge des enfants ayant des antécédents de facteurs de risque IRM ou ophtalmologique de ceux qui n'en n'ont pas. Les enfants du groupe 2 étant pris en charge plus tôt et de façon pluridisciplinaire que les enfants du groupe sans antécédent qui ont, en termes de traitement, bénéficié de conseils aux parents plus que d'une prise en charge par un professionnel de santé.

Le traitement étant efficaces jusqu'à 18 mois, et les enfants étant vu plutôt tardivement dans le cas du premier groupe, il est impératif que l'information et la prévention se fasse en amont et qu'elle soit relayé par les différents professionnel de santé en contact avec le nourrisson.

BIBLIOGRAPHIE

- ❖ J. Pohl , Présentation sur la plagiocéphalie d'origine positionnelle
- ❖ PAEDIATRICA , *Plagiocéphalie postérieure d'origine positionnelle : un mal de société ?* 2002
- ❖ A. Cavalier, J.-C. Picaud, *Prévention de la plagiocéphalie posturale* 2005
- ❖ C. Lehembre , *Plagiocéphalie positionnelle : Influence de la modification des espaces sous arachnoïdien sur le développement de l'enfant* 2006
- ❖ N. Sergueef, KE. Nelson, T.Glonek *Diagnostic palpatoire de Plagiocéphalie* 2006
- ❖ J.Bideaud, O.Houdé, JL. Pardinielli , *L'homme en développement* 2004
- ❖ W.Kahle , M.Frostcher , *Atlas de poche d'anatomie 4^e édition* 2006
- ❖ Dube K. & Flake, M., *Occipital Flattening of Positional Origin*, Canadian Nurse, janvier 2003
- ❖ R. Siatkowski, A. Fortney, S.Nazir S. Cannon, J.Panchal, P. Francel, W.Feuer, W.Ahmad, *Visual field defects in deformational posterior plagiocephaly*. University of Oklahoma Department of Ophthalmology, USA
- ❖ JF. Teichgraeber, JK. Ault, J.Baumgartner, A. Waller, M. Messersmith, J. Gateno, B. Bravenec, J. Xia, *Deformational posterior plagiocephaly: diagnosis and treatment*, Division of Plastic Surgery, University of Texas-Houston Medical School, USA
- ❖ WK. Peitsch, C. Keefer, R. Labrie, JB. Mulliken. *Incidence of cranial asymmetry in healthy newborns.* Division of Plastic Surgery, Harvard Medical School, Boston, USA.

