



Atelier Euro-Méditerranée des  
Pathologies Neuromusculaires  
Marseille, 19 juin 2025

filières de santé  
maladies rares



# HYPOTONIE

## TROUBLES DE LA MARCHÉ DE L'ENFANT

Pr Vincent Laugel

Neuropédiatrie  
Centre de référence des maladies neuromusculaires  
Hôpitaux Universitaires de Strasbourg

# ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

## HYPOTONIE DU NOUVEAU-NE ET DU NOURRISSON

# Rappels anatomo-physiologiques

- Tonus = état de tension basal du muscle squelettique en dehors de toute contraction volontaire
- Hypotonie = baisse transitoire ou permanente de ce niveau basal de contraction
- Niveau de tonus est régulé en permanence de manière automatique et involontaire
- Régulation fine du tonus est indispensable au maintien de position, aux changements de position, à la réalisation de mouvements volontaires, aux mouvements respiratoires et de déglutition
- Facteurs de variations du niveau de tonus, hors de pathologies neurologiques
  - physiologiques : terme de naissance (chez nouveau-né), niveau de vigilance, posture, activité motrice volontaire, température, contexte psychologique
  - pathologiques : infection, certains médicaments, insuffisance cardiaque, insuffisance respiratoire, déshydratation...

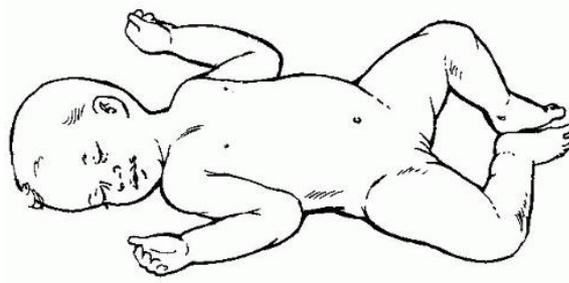
# Lexique et sémiologie du tonus (1)

L'examen clinique du tonus du nourrisson pourra distinguer :

- tonus passif et tonus actif

*Tonus passif* = résistance à l'étirement , s'évalue par la mobilisation de l'enfant par l'examineur : on peut apprécier l'extensibilité, la passivité, le ballant qui sont autant de reflets du niveau de tonus passif

*Tonus actif* = tonus adopté par l'enfant en fonction de la posture, s'évalue par l'inspection (posture « batracien », membres en abduction)

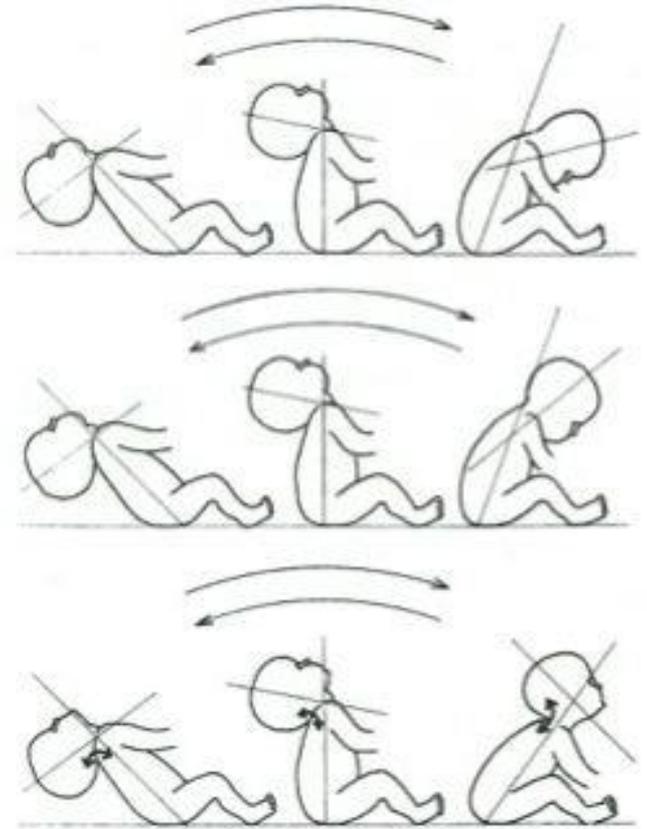


# Lexique et sémiologie du tonus (2)

L'examen clinique du tonus du nourrisson pourra distinguer :

- tonus axial et tonus périphérique

- *Tonus axial* = tonus des muscles axiaux
  - appréciation de la tenue de tête , de la posture générale
  - manœuvre du tiré-assis
  - suspension ventrale
  - manœuvre d'incurvation dorsale ou ventrale
- *Tonus périphérique* = tonus des muscles des membres
  - résistance à la mobilisation des membres
  - manœuvre du foulard
  - évaluation des angles



Manœuvre du tiré-assis



## Suspension ventrale

*Stanford University*

En cas d'hypotonie axiale, la convexité du dos est accentuée



## Manœuvre du foulard

*www.ballardscore.com*

En cas d'hypotonie périphérique, le coude dépasse la ligne médiane (anormal chez l'enfant à terme)

## Lexique et sémiologie du tonus (3)

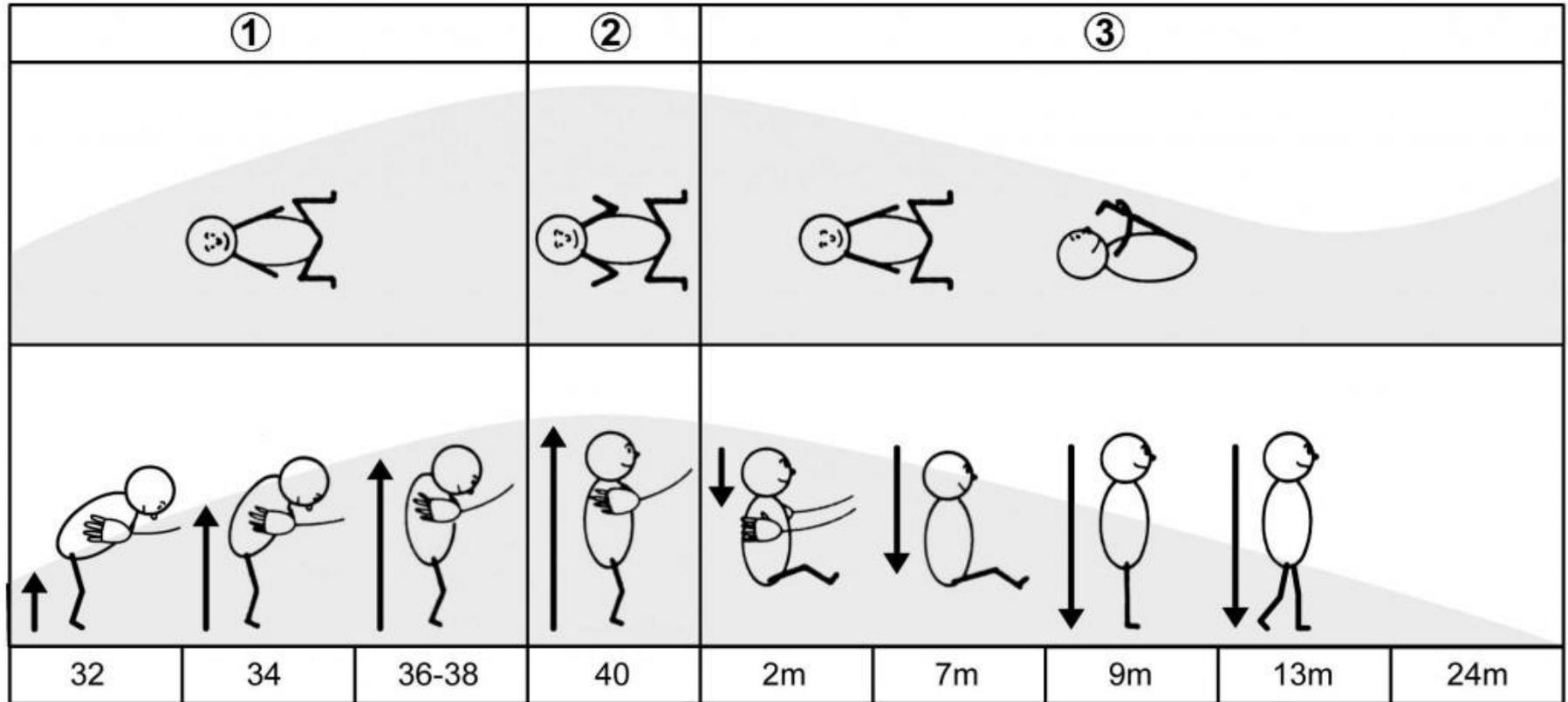
- La palpation directe des masses musculaire peut également aider : l'hypotonie peut se traduire par une flaccidité des masses musculaires, une diminution de consistance à la palpation manuelle

NB : ≠ amyotrophie

- L'hypotonie (diminution du niveau basal de contraction involontaire des muscles) est à distinguer de la faiblesse musculaire (contraction volontaire) :

→ une franche diminution des mouvements contre gravité est indicative d'une faiblesse musculaire

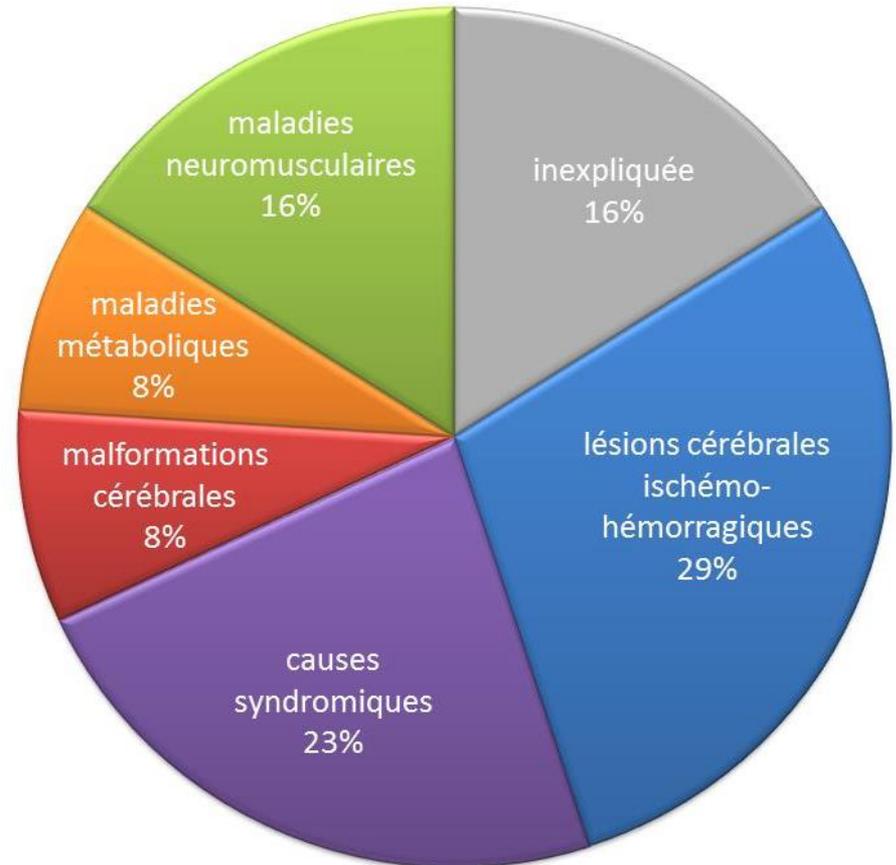
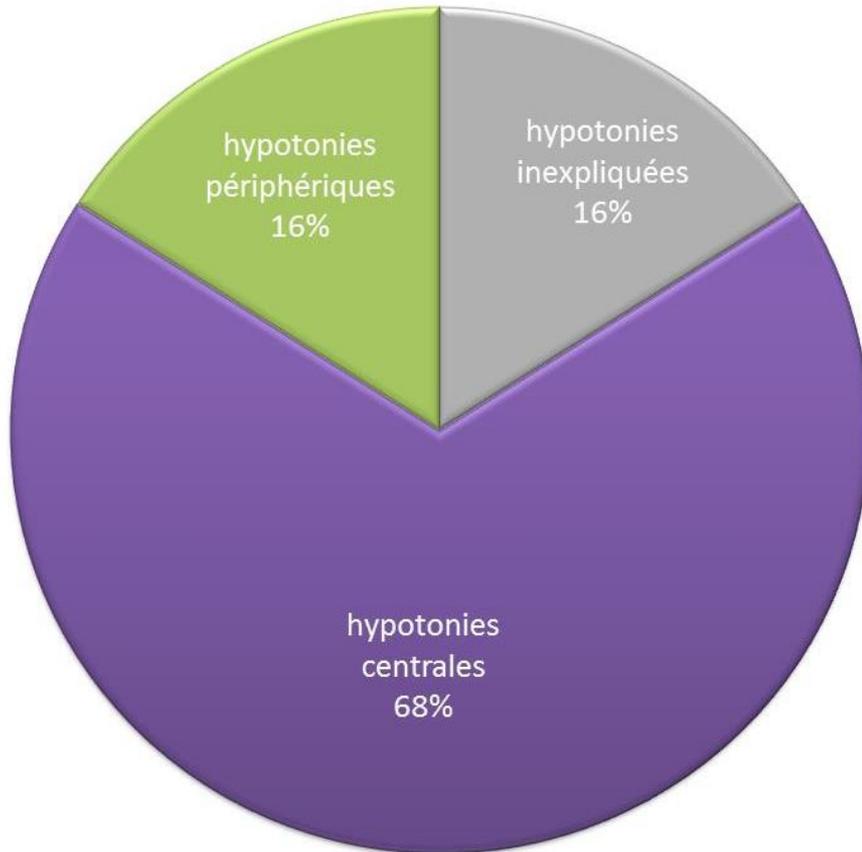
# Evolution du tonus avec l'âge



# Distinction clinique entre hypotonie centrale et hypotonie périphérique

Hypotonie centrale	Hypotonie périphérique
Hypotonie souvent hétérogène, plus axiale que périphérique	Hypotonie souvent globale et homogène, autant axiale que périphérique
Hypertonie périphérique possible	
Pas de faiblesse vraie	Faiblesse musculaire, paralysies
Possible altération de l'éveil et des fonctions supérieures	Bon contact
Possible hyperexcitabilité, irritabilité	
Crises convulsives associées	
Réflexes ostéo-tendineux normaux ou vifs	Réflexes ostéo-tendineux normaux ou diminués

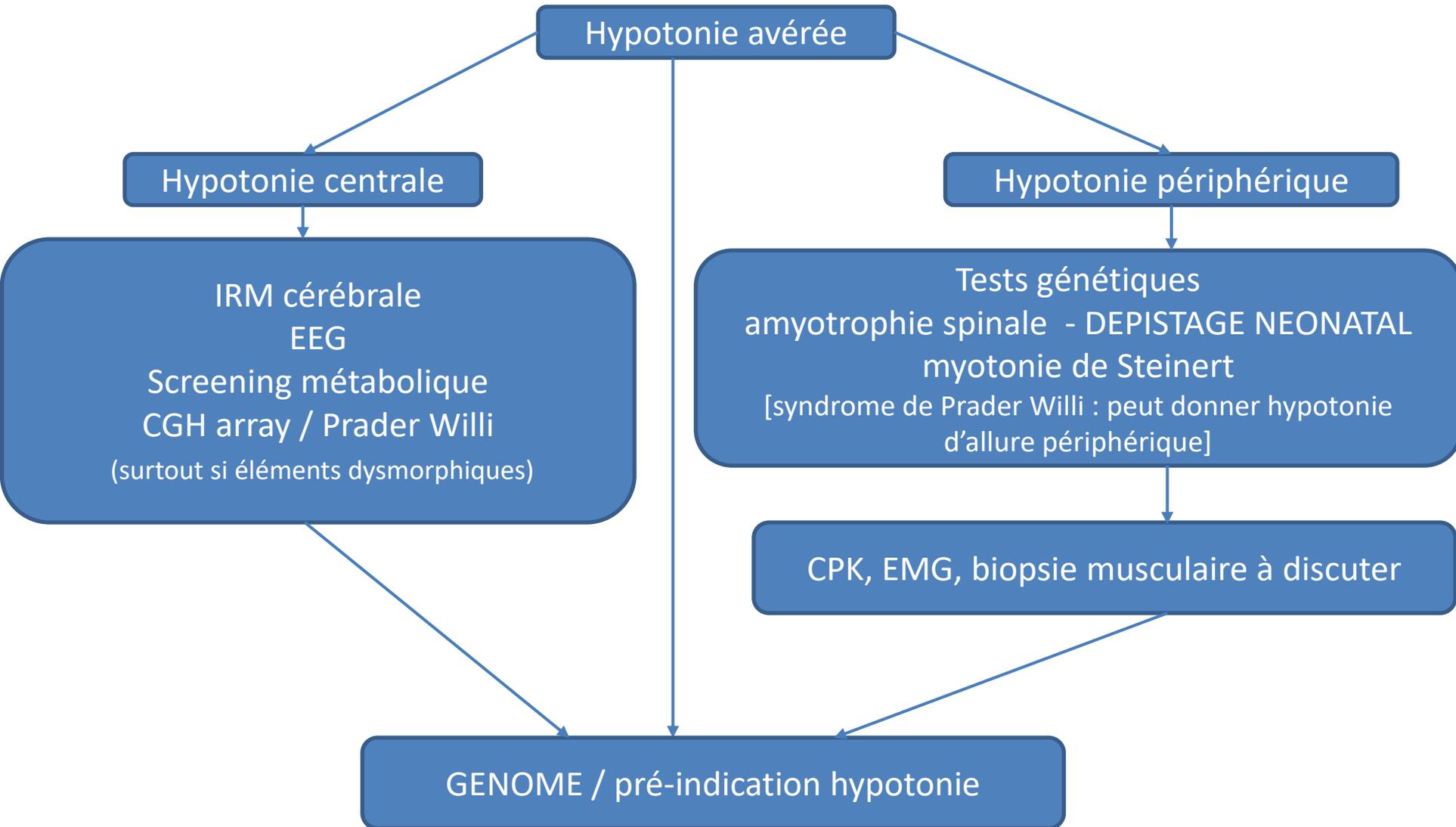
# Orientation étiologique (1)



## Orientation par l'anamnèse anté/périnatale? (2)

- Diminution des mvts fœtaux et/ou hydramnios
- Pieds-bots / arthrogrypose (2 articulations dans 2 territoires différents)
- Asphyxie périnatale ?
  - Lien statistique avec lésions cérébr. ischém/hémorr ( $p < 0,001$ )
  - MAIS : parmi les 76 cas d'asphyxie périnatale, celle-ci n'est responsable de l'hypotonie ds 39 cas (51%)
  - Parmi les hypoT de cause anténatale : 35 % de cas d'asphyxie

# Orientation étiologique (3)



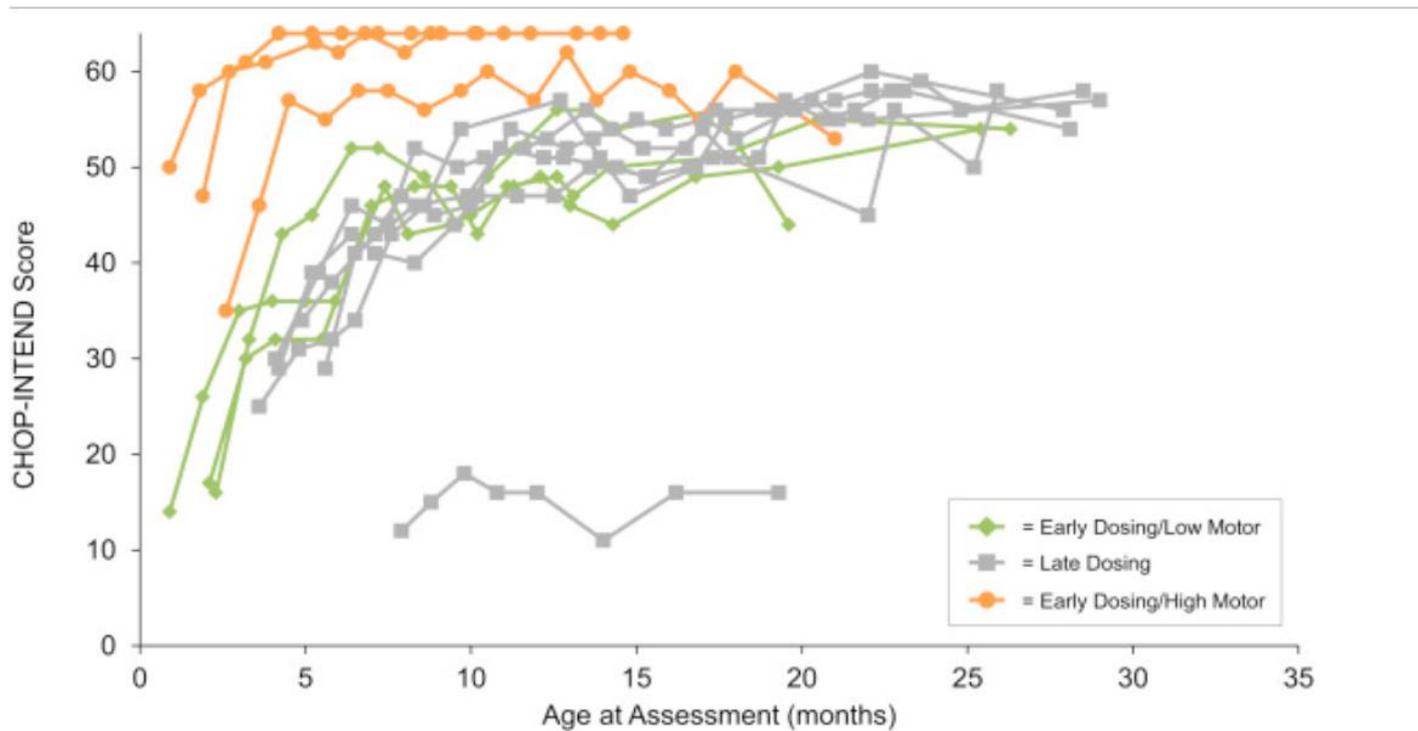
# Retard postural et hypotonie du nourrisson (1)

- Limites normales / pathol : strictes
  - Tenue de tête : 3 mois
  - Assis avec appui : 6 mois
  - « Sauteur » : 7 mois
  - Assis sans appui : 8 mois
  - Pince 12 mois
  - Marche 18 mois

NB : marche à 4 pattes

# Retard postural et hypotonie du nourrisson (2)

- Courbe CHOP



# Facteurs pronostiques ?

## Cohorte CHU (avant thérapies SMA /DNN)

- **Détresse respiratoire néonatale**
  - Oui : 43 % mortalité dans l'année
  - Non : 6 % mortalité
- **Difficultés alimentaires néonatales**
  - Oui : 38 % décès
  - Non : 0%
- **Consanguinité :**
  - Oui : 47 % décès
- **Cause de l'hypotonie :**
  - Centrale : 21,6 % de mortalité
  - Périphérique : 42,8 % de mortalité

# Résumé hypotonie

- Typologie centrale / périphérique
- Orientation étiologique
- Nouveaux outils diagnostiques
- Morbi-mortalité attachée à l'hypotonie
- « Urgence thérapeutique ? » place particulière de la SMA

# ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

## TROUBLES DE LA MARCHÉ DE L'ENFANT

# Orientation diagnostique

## Marche normale de l'enfant

Marche acquise à	11 mois : 25%
	12 mois : 50%
	13 mois : 75%
	15 mois : 90%
	18 mois : 97%

Corrélation avec stades précédents :  
parachute, position assise

# Orientation diagnostique

## Marche normale de l'enfant

1. le contact initial par le talon : 18 m - 2 ans
2. le balancement des bras, doit apparaître à 2 ans et être acquis à 4 ans.
3. la flexion du genou lors de l'acceptation du poids du corps : 2 ans.
4. polygone de sustentation :  
rapport largeur du bassin / écartement des chevilles :  
1/5 à l'acquisition de la marche, 1/2 à partir de 3 ans puis stable

# Orientation diagnostique

## Retard de marche

- Point d'entrée orthopédique : déformation pieds, hanches..
- Anomalie sensorielle associée
- Retard développemental global
- Trouble du comportement et de la relation
- Anomalie neurologique :

Retard moteur préalable ?

Hyperlaxité (/v/ hypotonie ?)

Faiblesse musculaire : mouvements contre gravité, relever du sol, amyotrophie

Spasticité

Ataxie ..

# Orientation diagnostique

## Anomalie de la marche

Analyse  
fonctionnelle  
globale :

Plan frontal  
Plan sagittal

Analyse par  
symptôme :

Élargissement  
polygone  
Embardées  
Dandinante  
Steppante  
Cisaillement  
Flexion  
Extension  
Digitigrade

○ Analyse par  
syndrome :

- Spastique
- Dystonique
- Ataxique
- Myopathique
- Neuropathique

# Orientation diagnostique

## Marche digitigrade



Limitation  
flexion  
dorsale  
passive ou  
non



Digitigrade  
d'emblée /  
secondaire

- ⊙ Amplitude normale de flexion dorsale passive de cheville
- ⊙ Digitigrade d'emblée
  - ⊙ Habitude comportementale / trotteur
  - ⊙ Troubles autistiques
- ⊙ Digitigrade secondairement
  - ⊙ Habitude comportementale ??
  - ⊙ Troubles autistiques

# Orientation diagnostique

## Marche digitigrade



Limitation  
flexion  
dorsale  
passive ou  
non



Digitigrade  
d'emblée /  
secondaire

- Limitation flexion dorsale de cheville : exam neuro ++
  - ◎ Digitigrade d'emblée
    - Rétraction d'origine spastique séquellaire ?
    - Rétraction d'origine musculaire
    - Rétraction idiopathique « fixée »
  - ◎ Digitigrade secondairement
    - Rétraction d'origine musculaire
    - Rétraction d'origine spastique
      - compression médullaire, paraplégies spastiques familiales, leucodystrophies progressives

# Résumé trouble de la marche

- Observation, vidéo, analyse de la marche
- Assemblage puzzle clinique, grandes typologies de marche
- Diagnostics différentiels ortho, sensoriels, développementaux
- Cas particulier de marche digitigrade
- Attention aux associations : Duchenne + TSA, SMA ou DMC + PC ...