

# **"Les temps biologiques de l'enfance et de l'adolescence" Dr.**

Silagy-Levy - 2004

## **CROISSANCE et DEVELOPPEMENT**

### **Comment faire grandir un enfant.**

La croissance reflète les changements de taille du sujet résultant de la multiplication cellulaire et de la croissance des cellules du corps. Le développement, quant à lui concerne la maturation des structures et des fonctions corporelles. Ainsi, le développement du cortex cérébral progresse en complexité bien après que la croissance du cerveau soit terminée.

Toute maladie peut entraver la croissance, la retarder ou l'accélérer, surtout si elle est congénitale. On peut donner l'exemple de la mucoviscidose, fibrose kystique du pancréas, qui par le trouble de la digestion et les infections pulmonaires répétées qu'engendre l'épaississement des mucus entrave la croissance de l'enfant atteint. La poliomyélite, de plus ou moins nombreux muscles du corps peut aboutir à ce qu'un membre soit plus court que l'autre. Une lésion le cerveau lésera l'organisme en son entier. Le rachitisme, carence en vitamine D, une insuffisance hormonale, thyroïdienne, hypophysaire par exemple seront d'autant plus graves qu'elles apparaissent dans le jeune âge.

Quelques définitions : l'auxologie est l'étude de la croissance (auxos, croître), suivie de semestre en semestre, par un grand nombre de mesures. On constate que tout organisme en voie de croissance n'est réductible qu'à lui-même, il est sexué dès sa conception, il n'est comparable à d'autres du même sexe que dans le moment-même de la multiplication des cellules, du renforcement des structures, de la formation des inter-relations. Le facteur temps est donc central dans cette étude.

La biométrie est une branche de la biologie, appliquant à l'étude des êtres vivants les méthodes statistiques, le calcul des probabilités et les grands principes d'analyse mathématique. Quételet (1796-1874) est le fondateur de cette science chez l'enfant.

La chronobiologie est la science de l'organisation de la vie dans le temps. Ce qu'il faut savoir, c'est qu'aucun chiffre n'a de valeur absolue et que l'organisme évolue selon les événements qui surviennent dans la vie de l'enfant.

### **I. Généralités sur la croissance de l'enfant.**

#### **A. La croissance du corps est globale et continue mais non uniforme.**

Le premier cycle de croissance rapide est la croissance foetale, surtout au dernier trimestre, puis la croissance est plus lente de la naissance à l'âge pré-scolaire.

Le deuxième cycle de croissance va de la puberté jusqu'à 20 ans. Le cerveau à la naissance a 25% du poids de celui de l'adulte alors que le poids de naissance est 5

% de celui de l'adulte. 50% de la croissance du cerveau se fait la première année, 20 % la deuxième année. Les organes génitaux ont une croissance lente les 10 premières années, rapide de 10 à 20 ans. Le tissu lymphoïde croît les 10 premières années, les muscles se développent à l'adolescence. A la fin de la croissance staturale, l'enfant n'a pas atteint les potentialités de l'adulte, que ce soit en force ou en endurance. La maturité des organes sexuels secondaires, seins, pilosité, verge peut précéder celle des organes sexuels primaires, donc la fertilité.

## **B. Les changements de proportion du corps.**

Le fœtus a une grosse tête et des membres inférieurs courts. Du sixième mois de vie à la puberté, les extrémités grandissent plus vite que le tronc et plus vite que la tête. A la puberté, la croissance du tronc et des extrémités est semblable ; Le tronc continue à grandir en période post-pubertaire. On le mesure par le rapport hauteur assise/taille. La lordose lombaire et le ventre en avant sont normaux jusqu'à 6 ans.

## **C. Variabilité de la croissance et du développement.**

Un enfant normal peut être plus ou moins loin de la moyenne. Plus il est loin et plus il est différent des autres enfants du même âge, sexe et race. Les limites sont floues mais une surveillance est nécessaire. Il faut préciser la date de naissance de l'enfant, la date de l'examen, le sexe.

L'analyse peut être statique et indique alors un seul point de détermination, par exemple la stature debout, la longueur si l'enfant est couché, son poids, son périmètre crânien, son périmètre thoracique, la taille du segment supérieur du corps qui est la taille assise, mesurée du vertex à , le périmètre du bras ou de la jambe gauche, l'axe des épaules (bi-achromial), l'axe du bassin (bi-iliaque), l'épaisseur du pli cutané (pré-bicipital, sous-scapulaire, supra-iliaque gauche), le nombre de dents.

L'analyse peut être dynamique grâce à des références semestrielles fréquentes, mesures manuelles ou radiographiques.

Par rapport aux normes établies ainsi par des courbes de croissance, on peut définir l'écart-type  $\sigma$  qui indique l'écart, la différence que présente l'enfant par rapport à la normale. Ayant réalisé de nombreuses mesures d'un enfant pendant une certaine période, on voit quel est l'écart qu'il présente par rapport à la courbe, on élève cet écart au carré, on divise la somme des carrés par le nombre total de mesures, on a alors une valeur moyenne des carrés,  $\sigma^2$  qui est la variance. L'écart-type est la racine carrée de la variance,  $\sigma$ . Exemple d'un enfant de 12 ans 3 mois de taille 165 cm, la taille moyenne pour cet âge étant de 147,4. Son écart personnel sera  $165 - 147,4 = 17,6$  cm. L'écart-type fourni par les courbes pour cette taille est  $\sigma = 6,3$ . L'écart personnel de cet enfant sera  $17,6 : 6,3 = 2,79$ . L'écart collectif admis étant de + ou - 2, cet enfant est en dehors des normes, il est trop grand.

On fera le même calcul pour le poids. Il pèse 49 kilos, poids moyen pour cet âge : 38,25, écart personnel  $49 - 38,25 = 10,75$ . Ecart-type pour cet âge et ce poids, fourni par les courbes : 6,28 ; Ecart-type pour lui :  $10,75 : 6,28 = 1,7$ . Il est donc dans les normes en ce qui concerne le poids.

## **II. Les différentes périodes de développement.**

## 1. Le fœtus.

Le premier trimestre de gestation se nomme période embryonnaire, c'est la période d'organogenèse, en particulier du système nerveux central. Le fœtus est très fragile, des causes externes, environnementales peuvent provoquer des malformations ; il en est de même pour l'ingestion de médicaments par la mère, de même encore pour des infections maternelles comme la rubéole, qui heureusement a été à peu près éradiquée grâce à la vaccination. Un avortement peut être dû à des anomalies mécaniques d'implantation, à des anomalies de l'embryon ou à des maladies maternelles.

Le deuxième trimestre de gestation se nomme premier stade fœtal. Le fœtus est déjà un être complet, ses organes sont différenciés, il est presque à l'abri des malformations, à la fin du deuxième trimestre, il a 70% de sa taille de naissance, mais seulement 20% de son poids de naissance, soit 700 grammes environ. Ses organes ont déjà une activité fonctionnelle.

Le troisième trimestre de gestation est la dernière période fœtale, le fœtus grossit de 200 grammes par semaine. Le cerveau s'accroît encore en poids, mais alors qu'il fait 25% du poids corporel à la fin du 2<sup>e</sup> mois de grossesse, il fait 15% du poids à terme. C'est pourquoi le prématuré a une grosse tête.

Le temps de gestation normal peut aller de 38 à 42 semaines. B. Leroy a établi des courbes de croissance intra-utérines, la médiane, l'état moyen des enfants, nommée 50<sup>e</sup> percentile montre que la plupart des enfants, à 39 semaines de gestation pèsent 3000 grammes et mesurent 49 centimètres. Un certain nombre d'enfants seront plus grands et plus gros, se situant sur les courbes du 75<sup>e</sup>, 90<sup>e</sup>, 97<sup>e</sup> percentiles, ou bien plus petits et plus maigres, se trouveront sur les courbes du 25<sup>e</sup>, 10<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup> percentiles.

Pour savoir si la croissance fœtale est normale, il faut connaître l'âge gestationnel, donc la date de la conception. On compare alors les paramètres rencontrés aux courbes données par Leroy. Un enfant né avant terme, prématuré présentera une insuffisance pondéro-staturale en relation avec son degré de prématurité. Face à cela existe le RCIU, retard de croissance intra-utérin, (3% des naissances à terme) ; l'enfant présente une insuffisance de croissance qu'on ne peut imputer à la naissance prématurée. Par exemple, né à 39 semaines, il se situera sur la courbe du 3<sup>e</sup> percentile de Leroy et pèsera 2400, pour une taille de 46 centimètres. Ces enfants sont plus fragiles que les prématurés du même poids et que les enfants nés à terme, la mortalité péri-natale est plus élevée, ils peuvent rester petits mais n'ont en général pas plus de troubles neurologiques que leurs confrères prématurés. La cause du RCIU est souvent une toxémie gravidique (albuminurie, hypertension maternelle, oedèmes). Les examens répétés pendant la grossesse doivent éviter la survenue de tels accidents. Le RCIU peut être dû aussi à des anomalies de vascularisation, perturbant les échanges nutritionnels mère/fœtus, les malformations utérines, la gémellité, la naissance en altitude, l'abus de tabac, l'alcoolisme maternel, une insuffisance des apports nutritionnels de la mère, des anomalies du fœtus lui-même, infection, malformation etc. ... La croissance normale du fœtus dépend donc d'un grand nombre de facteurs, il faut dépister ces anomalies à temps par l'échographie en particulier et provoquer un accouchement prématuré si le fœtus souffre.

## 2. Période de l'accouchement

La naissance est un traumatisme pour l'enfant. C'est une expérience dangereuse pour lui. Il est protégé contre le choc de la naissance et le froid par sa graisse sous-cutanée et par la graisse qui entoure ses organes internes. Ses articulations sont flexibles, ainsi que ses os, les sutures des os du crâne sont ouvertes, néanmoins, il peut y avoir des fractures à l'accouchement, crâne, clavicules, os longs.

Les vaisseaux du cerveau sont fragiles, et peuvent se déchirer, d'où l'hémorragie cérébro-méningée avec ses séquelles parfois graves (retard psychomoteur, maladie de Little).

Les premiers mouvements respiratoires ont lieu à la sortie de l'utérus, la circulation placentario-foetale disparaît. Les poumons collabés se déplissent, pourvu que le cerveau puisse commander à ce déploiement des alvéoles pulmonaires.

Le foie dépasse souvent le rebord costal de deux travers de doigt.

Il faut vérifier la motricité de l'enfant, son tonus, l'état des plexus brachiaux, l'état des surrénales et veiller à restituer au nouveau-né les 100 centimètres cubes de sang contenus dans le cordon ombilical. Le premier enfant sera plus petit et moins gros que les suivants et parfois un peu prématuré.

### **3 . Période néo-natale .**

C'est le premier mois de vie, période cruciale, 2% de la mortalité infantile a lieu pendant ce premier mois .

Il y a une perte de poids physiologique les huit premiers jours surtout chez les gros enfants, due en majeure partie à une perte liquidienne. La reprise du poids de naissance se fait au quinzième jour. Le réflexe de succion apparaît dès les premières heures , parallèle à l'importance de la faim. Il est bon de mettre l'enfant au sein le plus tôt possible, le colostrum maternel étant riche en protéines et acides aminés. L'enfant est couché, normalement, les membres supérieurs et inférieurs en flexion. Il convient de le coucher sur le dos ou sur le côté et non sur le ventre.

Sa peau est rose, parfois garnie de lanugo, parfois présentant une fine desquamation et de petits hémangiomes plans sur les paupières et le cou. Les fontanelles antérieures et postérieures sont palpables.

Le maxillaire inférieur est moins développé que le supérieur, d'où un aspect de rétrognathisme.

Les glandes sudoripares se développent après un mois, l'enfant pourra alors mieux régler sa température.

Le nouveau-né distingue les goûts salés, sucrés, acide, le chaud et le froid. Il n'a pas de fixation oculaire, pas de larmes, il ne distingue pas les couleurs, sa rétine n'ayant pas encore de cellules cônes. Les sclérotiques sont bleuâtres, les iris souvent bleu gris.

Le frein lingual est court, il ne faut pas y toucher, le larynx est petit, ainsi que les fosses nasales facilement obstruées.

Le cœur est en position plus ou moins horizontale, la pointe est palpable vers le mamelon gauche, dans le quatrième espace intercostal.

Le ventre est souvent proéminent, ce qui est dû à la désunion des muscles grands droits, normale à cet âge, ainsi que la hernie ombilicale, particulièrement chez les africains. Le cordon ombilical tombe vers le 6- 10<sup>e</sup> jour, les vaisseaux ombilicaux, non fonctionnels, ne s'oblitérent que vers la troisième semaine et constituent une porte d'entrée pour les infections

Le prépuce est adhérent, il ne faut pas y toucher.

La colonne vertébrale est droite, les jambes souvent arquées. Il faut vérifier l'abduction des hanches, les cuisses doivent rejoindre le plan de la table pendant la manoeuvre d'abduction forcée.

Les pouls fémoraux ne sont pas toujours palpables pendant cette période, la cyanose des cardiopathies congénitales peut être différée de quelques semaines.

Le nouveau-né urine peu après la naissance ou parfois un ou deux jours après, il émet du méconium, puis des selles. On observe parfois un gonflement des seins, auquel il ne faut pas toucher, avec ou sans émission de lait, parfois des pertes sanguines vaginales.

Du point de vue fonctionnel, le nouveau-né lève la tête vers le quinzième jour. Il présente des réflexes analogues à ceux d'un animal privé de cortex : la stimulation du bord externe du pied provoque le réflexe plantaire : extension des orteils ou signe de Babinski, qui disparaît pour faire place à la flexion des orteils vers deux ans : cutané plantaire en flexion : normal. La persistance d'une extension peut indiquer une lésion cérébrale. Le toucher de l'abdomen provoque le réflexe abdominal : contraction des muscles abdominaux et des extrémités. Le réflexe de succion disparaît vers un an. Le grasping-reflex de flexion des doigts de la main quand on stimule la paume disparaît à 4 mois. Le réflexe de Moro, mouvement d'extension vers le dehors et le haut des deux bras quand on soulève l'enfant ou quand on tape sur le lit doit être symétrique et persister jusqu'à 5 mois.

Le nouveau-né n'a aucun contrôle sphinctérien avant 1-2 ans.

En gros, la station assise, l'enfant étant tenu sera acquise vers 4 mois, sans maintien vers 7 mois, la station debout à 14 mois et la marche entre 14 et 18 mois.

#### **4. La première année.**

La croissance de l'enfant sera d'environ 600 grammes par mois les cinq premiers mois et de 500 grammes par mois pendant le reste de la première année. Il faut surveiller la prise de poids. La graisse sous-cutanée est ferme au toucher, sa masse diminue avec l'augmentation d'activité. Le poids de naissance double vers 5 mois et triple vers 1 an, quadruple vers 2 ans.

La croissance en taille est importante, la taille passe de 50 centimètres à la naissance à 74 à un an et 84 à deux ans. La taille de naissance à laquelle on ajoute la moitié de sa valeur donne à peu près la taille à un an ( $50 = 25 = 75$ )

Le tour de tête correspond en gros à la taille du cerveau : 350 grammes à la naissance, 2,5 fois plus à un an. Tour de tête 35 cm ; à la naissance, augmente de 17 % les 3 premiers mois (40 cm à trois mois), de 25 % à 6 mois (43, 4 cm à 6 mois), de 33 % à 1 an (46, 6 cm à un an), 49, 5 cm à 2 ans. Il faut se méfier des croissances lentes du tour de tête et suspecter une microcéphalie et aussi des croissances rapides de l'hydrocéphalie. Le tour du thorax et le tour de tête sont égaux la première année. La fontanelle antérieure bregmatique, jonction des os frontaux et pariétaux mesure environ 2,5 cm les deux premiers mois et se ferme à 14 mois. Pour obtenir une croissance normale, il faut assurer les besoins en nutriments, 120 calories par kilo et par jour pendant la première année, 150 cc d'eau par kilo et par jour, vitamines A, C, D. La nourriture de consistance molle doit être introduite dans la bouche avec patience.

#### **5. La période préscolaire.**

Elle va de 2 à 6 ans. La croissance est lente, 2, 5 kilos d'augmentation de poids par an, l'enfant double son poids de un an à l'âge de 6 ans et double à 6 ans sa taille

de naissance. Le périmètre crânien est celui de l'adulte. Il coordonne ses mouvements et fonctions, marche et parle a de l'intérêt pour le monde extérieur, questionne. Sa lordose diminue, ainsi que le polygone de sustentation à la marche, les ligaments restent souples, il est maigre et actif, peu intéressé par la nourriture. Ne pas le forcer, surveilles ses dents. La fréquence des infections respiratoires diminue, les maladies contagieuses ont pratiquement disparu grâce aux vaccinations. Les accidents restent fréquents, 17000 décès par an aux USA en 1960. Enseigner la prévention tout en respectant la recherche normale d'indépendance.

## **6. Période scolaire : 6-12 ans.**

La croissance en poids est supérieure à la croissance en taille. La taille et le poids augmentent à la puberté. Veiller à la nutrition et accorder du temps au petit déjeuner. Surveiller la vue une fois par an et les risques de myopie car le diamètre antéro postérieur de l'œil s'accroît. Vérifier l'audition, la posture à l'école, l'état de la colonne vertébrale. Développer la musculature par le sport afin d'éviter scoliose et cyphose. Prendre en compte les problèmes d'orthodontie.

La puberté normale peut apparaître 2 ans avant ou après l'âge prévu.

## **III. Développement osseux .**

Il conditionne la taille.

La maturation osseuse est la transformation du tissu fibreux et cartilagineux en tissu osseux. La croissance est la formation d'un tissu nouveau, survenant au niveau du cartilage épiphysaire. Croissance et maturation vont de pair chez l'enfant normal (Acheson). Le calcium fixé sur l'os est opaque aux RX, le cartilage non. L'ossification chez la fille se produit avant que celle du garçon (deux ans de différence à la puberté). L'ossification est symétrique. Ses variations sont souvent héréditaires.

Concept de l'âge osseux (Atlas de Greulich et Pyle, 1959). On radiographie la main gauche avec le poignet et toutes les phalanges. On voit la maturation des points d'ossification, des noyaux osseux et on la codifie par un système de notes : pas d'ossification = 0, début d'ossification = 1. A trois mois sont apparus les noyaux du grand os et de l'os crochu, à un an s'ajoute le pyramidal, à deux ans le radius. Il y a d'abord apparition des centres d'ossification des petits os, des épiphyses, puis des os longs, avec leur taille, leur forme, contours et densité, la relation épiphyse / diaphyse et la calcification augmente.

Le retard d'ossification chez la fille est parallèle à un retard d'apparition des caractères sexuels secondaires et des règles. Il est important de voir si le développement osseux est avancé ou retardé et s'il est uniforme, s'il se poursuit de manière régulière. L'atlas de Greulich et Pyle est établi à partir de la main, celui de Pyle et Hoerr à partir du genou.

## **IV. Développement dentaire**

Il est tributaire de la nutrition, des vitamines D, et A, de la vitamine C et de l'apport calcique. Il y a 20 dents temporaires apparaissant de 6 à 18 mois, deux incisives maxillaires d'abord, puis deux incisives mandibulaires ensuite, de 5 à 7 mois, les 4 incisives latérales de 8 à 10 mois, les canines et les molaires de 10 à 30 mois. Ces dents tombent vers 6-8 ans pour faire place aux dents définitives.

## **V. Développement normal des aptitudes.**

Le nouveau-né discrimine les formes géométriques, segmente des objets partiellement cachés, se représente des objets situés hors de sa vue. Il appréhende le monde social avec une certaine intentionnalité. Il traite de manière différente les cause physiques et humaines, régit à la communication intentionnelle. S'il attend une gorgée d'eau sucrée, il manifeste son déplaisir quand on ne la lui apporte pas .

A 1 mois : il réagit à la stimulation, bouge, met le menton en avant, fixe du regard un objet et une personne, pleure s'il est mal à l'aise. La dépression de la mère d'un enfant prématuré par exemple fait que cet enfant présente des scores de développement moins bons, il y a moins d'interaction mère / enfant, l'enfant peut devenir lui-même dépressif. Le taux d'hormones liées au stress (cortico-stéroïdes, catécholamines) est plus bas chez cet enfant car il reçoit moins de contacts tactiles, car il a moins d'échanges visuels, il est moins tenu dans les bras. La mère dépressive, stressée a au contraire un taux plus élevé de ces hormones.

A 2 mois, il soulève la tête en position ventrale, il soulève la poitrine, suit du regard, tourne la tête, sourit, écoute, chante.

A 3 mois, il tient sa tête, prend, jette secoue son jouet a des réactions de défense et de retrait, écoute la musique, connaît ses proches.

A 4 mois, il pousse sur ses pieds, reste assis tenu, porte la main à sa bouche, joue avec ses mains et ses pieds, rit.

A 6 mois, il est assis, prend les objets qui bougent, porte à la bouche, aime les miroirs, babille.

A 8 mois, il se retourne, se met debout avec appui, porte les objets d'une main à l'autre, tend les bras, appelle, tire les cheveux.

A 10 mois, il reste debout tenu, montre du doigt, dit au revoir et quelques mots et noms.

A 12 mois, il marche seul, s'accroche aux meubles, joue, dit non.

A 15 mois, il monte les escaliers, ouvre une boîte, met ses doigts dans les trous, fait de petites phrases, répond.

A 18 mois, il explore, demande de l'aide .

A 21 mois, il grimpe, court, prononce les verbes et les pronoms. Il est attentif aux émotions des autres. Si les parents expriment de la peur, de la douleur ou de la joie, un enfant normal de cet âge aura une réponse de joie, de rire, d'excitation face au bonheur des parents, une réponse de tristesse, de silence face à la peur ou à la douleur des parents. La fille réagit plus que le garçon. Les enfants trisomiques, très sensibles ont également de fortes réponses. Les autistes ont peu de réaction, soit qu'ils manquent de références affectives, soit qu'ils se montrent moins émotifs dès la naissance.

Le développement des aptitudes mentales et neuromotrices se poursuit tout au long de l'enfance.

A 2 ans, l'enfant nomme des objets, des animaux, fait des phrases, demande ce dont il a besoin, ouvre les portes, va au WC.

A 3 ans, il nomme 3 objets d'un tableau, dessine un bonhomme, copie un cercle, une ligne, connaît les couleurs, s'habille se déboutonne. Il est propre.

A 5 ans, il distingue un poids plus lourd que l'autre, répète des phrases, dit son nom .

A 6 ans, il connaît le matin et l'après-midi, définit des objets, obéit aux ordres simples .

A 8 ans il distingue ressemblances et différences, compte en arrière.

## **V. Ce qui fait grandir l'enfant physiquement et psychiquement .**

A. Son état personnel, intrinsèque, physique.

B. L'environnement, la nutrition, les conditions socio-économiques.

Ces deux éléments interfèrent et on peut difficilement évaluer ce qui revient à l'un ou à l'autre. On peut toujours améliorer ce qui est extérieur

### **A. L'état personnel.**

**L'ordre de naissance** est **important**, le premier jumeau sera plus léger et plus petit que le second.

De mauvaises conditions socio-économiques provoqueront la naissance d'enfants de petit poids de naissance et de petite taille d'autant plus que la mère peut être en mauvaise santé et ces conditions difficiles persistent souvent pendant toute l'enfance. Donc, l'état personnel est tributaire du dehors.

Le sexe : les mesures normales sont différentes chez la fille et chez le garçon.

La race, la nationalité : mais les japonais grandissent quand ils vivent aux USA de génération en génération.

Les facteurs héréditaires et génétiques (mongolisme) jouent un rôle important. Certaines maladies familiales sont transmises héréditairement mais l'influence de l'environnement se fait sentir dès avant la conception.

Les anomalies des chromosomes, support de l'hérédité, ne sont pas rares. Normalement 46 chromosomes, soit 22 paires d'autosomes et X et Y, les chromosomes sexuels, répartis en 7 groupes selon leur taille. Ils comportent deux bras longs et deux bras courts, **un centromère**.

**Il y a des maladies dominantes autosomiques**, par exemple l'achondroplasie: membres courts, grosse tête, mains larges, nanisme dysharmonieux.

La dolichosténomélie ou maladie de Marfan comporte une grande taille par allongement des membres inférieurs, de longs doigts : arachnodactylie, une hyperlaxité ligamentaire.

Ostéopsathyrose ou maladie de Lobstein, maladie des os de verre engendre un nanisme en raison de fractures répétées des membres inférieurs.

Il y a des maladies récessives autosomiques qui se manifestent chez les homozygotes pour un gène défectueux, ainsi la glycogénose, maladie de Von Gierke, maladie de Pompe qui atteint le cœur, la maladie de Morquio, nanisme avec retard mental, la maladie de Maroteaux et Lamy, nanisme polydystrophique.

Certaines maladies génétiques sont liées au sexe.

Il existe également des aberrations chromosomiques, telles la trisomie XXI, ou mongolisme, syndrome de Dawn, petite taille, obésité, cou court, faciès particulière, avec obliquité mongoloïde des fentes palpébrales, pli palmaire unique, malformations cardiaques, la trisomie XVIII, retard mental, cou court, hypotrophie, pieds varus équinés, la trisomie XIII, hypotrophie, malformations, la maladie du cri du chat,

hypotrophie, retard mental, cri aigü : délétion du bras court du chromosome V, maladie de Turner, syndrome de Klinefelter.

Les maladies de naissance, comme les erreurs innées du métabolisme sont des anomalies génétiques touchant les gènes situés sur les chromosomes. rares, heureusement.

1. Certaines touchent le métabolisme des protéines.

A. Déficit de synthèse de certaines protéines plasmatiques :

Afibrinogénémie, d'où une mauvaise coagulation du sang.-

Hémophilie A ou B, déficit de la globuline anti-hémophile A ou B, transmise par les femmes, atteignant les hommes : saignement à la moindre coupure, saignements intra-articulaires, déficit en PTC, plasma thromboplastin component, le malade saigne.-

A-gammaglobulinémie, maladie de Burton, manque des protéines responsables de la défense de l'organisme contre les microbes, d'où des infections graves répétées, méningites, septicémies, pneumonies. Le malade ne peut continuer à vivre que grâce à des perfusions de gammaglobulines.-

B. Déficit de la synthèse de l'hémoglobine, protéine support du fer dans l'organisme, responsable des échanges d'oxygène. L'hémoglobine A est celle qui est normale, la F est celle du fœtus, la thalassémie majeure ou maladie de Cooley, ainsi que les thalassémies mineures, comportent une hémoglobine anormale, C, D ou E etc...Ce sont des maladies héréditaires, fréquentes chez les personnes originaires du pourtour méditerranéen. L'hémoglobine S se rencontre dans les drépanocytoses, anémies falciformes fréquentes surtout chez les noirs.

C. Anomalies des acides aminés (qui composent les protéines) et de leur transport.-Phénylcétonurie, due à l'accumulation de phénylalanine dans le sang par anomalie de la dégradation de la tyrosine, (retard mental, peau sèche, odeur de souris. Un régime pauvre en phényl-alanine évite ces troubles. A chaque naissance, en clinique d'accouchement est pratiqué le test de Guthrie qui dépiste la maladie.

-Tyrosinose, accumulation de tyrosine (faiblesse musculaire, retard mental et de croissance)

- Albinisme, absence de pigments cutanés (strabisme, nystagmus, photophobie, retard mental, parfois accompagnés de déficit immunitaire).

-Cystinurie, accumulation de cystine, calculs rénaux, cystinose, dépôts de cystine dans tout l'organisme, en particulier les tubules rénaux anorexie, vomissements, troubles de croissance

-Tryptophane, maladie de Hartnup, photosensibilité, retard mental et de croissance, amino-acidurie, troubles pyramidaux, raideur, hypertonie.

-Lysine : hypoglycémie.

-Oxalose, dépôt d'acide oxalique dans les muscles, les os, les reins, d'où des calculs rénaux.

-L'association d'excrétion anormale d'acides aminés, de sucre et de phosphates, avec une acidose résultant d'une anomalie du tubule rénale qui ne réabsorbe pas ces éléments fait évoquer la maladie de De Toni Debré Fanconi, avec ou non présence d'une cystinose. On parle aussi de glucosurie rénale, de diabète insipide néphrogénique. L'absence de réabsorption des phosphates peut conduire à une pseudo-hypoparathyroïdie, syndrome de Seabright-Bentam.

## II. Anomalies du métabolisme des hydro-carbones.

-Maladie de Hurler ou gargoylisme, faciès de gargouille, accumulation de muco-polysaccharides dans les urines.

- Glycogénose, accumulation de glycogène dans le foie, le cœur, les muscles.

## III. Anomalies du métabolisme des lipides.

-Hyperlipidémie idiopathique.

-Hypercholestérolémie familiale,

-Xanthomatose. Ces maladies comportent des douleurs abdominales, des vomissements, des tumeurs graisseuses (xanthomes).

## IV. Anomalies du métabolisme des pigments : les porphyries aiguës ou chroniques, urine rouges, dents rouges.

Des anomalies du métabolisme des mitochondries engendrant des troubles nerveux, des retards mentaux des troubles de croissance existent également.

## Les troubles endocriniens

### 1.L'hypophyse.

**A. L' Ante\_hypophyse** secrète des hormones gonadotropes, la FSH stimule le follicule ovarien et sa maturation en vue de la fécondation. La LH, hormone

lutéinisante permet la nidation de l'ovule fécondé. La TSH stimule la glande thyroïde, l'ACTH stimule la glande surrénale, c'est l'hormone du stress. La prolactine stimule la lactation. L'hormone de croissance ou somatomone, STH ou growth hormone est celle qui intéresse directement la croissance, elle favorise le métabolisme des protéines augmente leur synthèse, agit sur le cartilage des os, sur les lipides, sur les sucres et augmente la glycémie. Son taux est régulé par un facteur hypothalamique le GHRF growth hormone releasing hormone, GHRH dont la sécrétion augmente si celle de l'hormone de croissance diminue par un phénomène de bio feedback. Néanmoins, pour que la croissance soit normale, les récepteurs de l'hormone, situés sur les organes cibles doivent exister et avoir un fonctionnement normal.

Son insuffisance provoque des nanismes (Levi-Lorrain, sans lésion organique), nanisme hypophysaire dû à des tumeurs, à une toxoplasmose, à un crânio-pharyngiome. La tête est ronde, le cou court, les organes génitaux petits, la peau sèche, la glycémie est basse, l'intelligence normale. Plusieurs hormones hypophysaires peuvent être d'un taux diminué, c'est le pan-hypopituitarisme, maladie de Simmond.

L'hyperplasie de l'hypophyse donne au contraire une grande taille de grosses mains et de grands pieds, un grand nez, c'est l'acromégalie.

B. La post-hypophyse, hypophyse postérieure secrète l'hormone anti diurétique ou pitressine. Son absence provoque le diabète insipide.

2. La thyroïde secrète l'hormone thyroïdienne qui agit sur le métabolisme de base : les échanges entre le corps et l'extérieur, sur le cholestérol, les graisses, les sucres, les os, le cœur, la peau. Son insuffisance peut être due à une hypo-thyroïdie ou à une a-thyroïdie, absence de la glande : peau infiltrée, pâle, cheveux secs, frilosité, constipation, bradycardie, grosse langue, hypo tension artérielle, retard de croissance, nanisme thyroïdien.

3. La parathyroïde libère le calcium de l'os. Sa sécrétion peut être augmentée de façon primitive, c'est-à-dire sans cause décelable. Il y a alors des douleurs osseuses, des fractures, des déformations osseuses, des géodes, des tuméfactions osseuses, une ostéomalacie : c'est l'ostéite fibro-kystique de Recklinghausen ou la maladie de Jaffé-Lichtenstein, plus localisée. L'appareil urinaire est lésé par cet excès de calcium sanguin : polyurie, lithiase rénale, ulcère duodénal, asthénie, hypotonie. En plus de l'hypercalcémie, il y a une diminution de la phosphorémie et une hypercalciurie.

L'augmentation de sécrétion para-thyroïdienne peut être secondaire à une malabsorption du calcium (sprue, maladie coeliaque), à une diminution d'apport calcique, à une fuite calcique urinaire faisant suite à une glomérulonéphrite ou à une tubulopathie ou à une hypercalciurie idiopathique.

La diminution de sécrétion d'hormone para-thyroïde peut être provoquée par une lésion accidentelle de la glande après une intervention sur la thyroïde ou par un trouble congénital. Il existe alors une hyperexcitabilité neuro musculaire, un signe de Chwostek, un signe de Trousseau, une tétanie, des spasmes laryngés, des anomalies à l'électro myogramme, une hypocalcémie, avec

augmentation de la phosphorémie, une hypocalciurie, une cataracte. Ces anomalies du métabolisme calcique entraînent des troubles de la croissance.

#### 4. Les glandes surrénales.

Les hormones secrétées dérivent du cholestérol.

##### A. Le cortex surrénalien, cortico\_surrénale secrète

a. les glycocorticoïdes : l'hydrocortisone qui agit dans la régulation du sucre sanguin, le stockage du glucose dans le foie : néo-glucogenèse, le métabolisme des graisses. Elle agit également sur l'os, son hyper sécrétion engendre une ostéoporose (l'os est moins dense) et une diminution de la croissance. La production des cortico-stéroïdes est sous contrôle hypophysaire

b. Les minéralocorticoïdes régulent l'eau et les électrolytes, sodium, potassium, chlore, iode etc., donc la tension artérielle, régulée également par l'intermédiaire de l'aldostérone et aussi, en partie, la sécrétion d'androgènes (hormones mâles) et d'oestrogènes (hormones femelles).

B. La médulosurrénale secrète l'épinéphrine ou adrénaline et la nor-épinéphrine ou nor-adrénaline. Ce sont les hormones du stress. Leur sécrétion augmente la tension artérielle, la rapidité du pouls, la résistance vasculaire périphérique et la glycémie. L'insuffisance surrénalienne chronique est la maladie d'Addison, fatigue, hypo-tension, ralentissement du cœur, faible croissance, etc. L'hyposurrénalisme aigu engendre le syndrome du choc. L'hypersurrénalisme est la maladie de Cushing.

5. Un fonctionnement normal des gonades (glandes génitales) est nécessaire pour une 6. Le pancréas endocrine par sa sécrétion d'insuline, régulant la glycémie joue un rôle capital dans la croissance.

#### **Croissance harmonieuse que ce soit chez la fille ou chez le garçon.**

1. Chez le garçon, le testicule a une fonction de spermatogenèse : fabrication des spermatozoïdes qui a lieu à la puberté. D'autre part, les cellules de Leydig secrètent la testostérone, excrétée dans les urines sous forme de 17 céto-stéroïdes et une petite quantité d'oestrogènes (hormones féminines).

2. Chez la fille, l'ovaire, par l'intermédiaire du follicule de de Graaf secrète, selon le moment du cycle menstruel les hormones féminines, oestrogènes, oestradiol, oestriol, puis la progestérone. Elles sont stimulées par les hormones hypophysaire folliculo-stimulantes FSH et LH.

Le pancréas endocrine, par la sécrétion d'insuline régulant la glycémie joue un rôle capital dans la croissance.

La prématurité accompagnée parfois d'hémorragie cérébro-méningée néonatale et d'anoxie (avec leur cortège de troubles du développement cérébral et moteurs) ou de maladie pulmonaire des membranes hyalines engendre un

retard de croissance. Un prématuré moyen, sans troubles neurologiques met environ deux ans à rattraper la taille d'un nouveau-né à terme.

Les maladies congénitales, cardiopathies malformatives, anomalies cardio-vasculaires, urinaires, gastro- intestinales, mucoviscidose, maladie coeliaque, maladie de Hirschprung, les anomalies squelettiques engendrent des troubles de la croissance et sont dans certains cas repérées à cause de ce trouble de croissance.

Les conséquences d'une rubéole de la femme enceinte, survenue au premier trimestre (malformation cardiaque, surdit , microc phalie, anomalies du syst me nerveux central, troubles visuels ont pratiquement disparu dans le monde occidental gr ce   la vaccination.

## **B. Les conditions ext rieures**

Conditions climatiques : la croissance est meilleure au printemps, plus faible en montagne.

La malnutrition, un apport calorique insuffisant ou d s quilibr , avec insuffisance de prot ines d'origine animale, viande et poisson,  ufs est pourvoyeur de croissance d ficiante. On constate cela chez des enfants nourris par trop de f culeux pain, p tes, pommes de terre moins on reux que les autres nutriments. Une certaine quantit  de corps gras est n cessaire pour assurer un bon  tat de la peau et une croissance c r brale normale, d'o  le danger, chez le petit enfant de donner des laits demi- cr m s sous pr texte du pr venir l'ob siti . Le sucre doit aussi  tre donn  en quantit  suffisante, 5 % de la quantit  du biberon.

Les carences en vitamines A, C, B, D sont n fastes.

L'apport en acide folique vit. B9 se fait   partir des c r ales, du pain complet, des l gumes verts, des tomates, des fromages ferment s, de la viande.

La vitamine B1 provient des c r ales, des l gumes, des fruits secs, des  ufs. La vit. C est fournie par les fruits, kiwi, oranges, citrons, fraises, tomates, les brocolis, les poivrons, les  pinards.

La vit. A provient des fruits rouges, des carottes, du foie, des  ufs,

la vit. E vient du lait entier, du beurre, des  ufs, des huiles v g tales, la vit D fixant le calcium sur l'os est apport e par les graisses, le foie de fl tan, le beurre, les huiles.

Les infections r p t es ou chroniques (rachitisme, an mie, tuberculose)..nuisent grandement   la croissance.

Les troubles  motionnels peuvent g n rer anorexie et boulimie qui ont une influence sur la croissance de l'enfant, surtout   l'adolescence.

Certains enfants m me d'un jeune  ge m rissent pr matur ment et r alisent une sorte de parentification, prenant la place et les pr rogatives de parents d ficients qui acceptent cela. Ils sont ainsi d poss d s de leur enfance et d sins r s de leur quotidien . L'enfant devient une sorte de contr le, garant du bon fonctionnement du couple parental, une sorte de protecteur, de contr leur, hauss  au niveau de ses parents. L'enfant peut m me se faire victime afin de d tourner les parents de leurs probl mes. Par ses actes, il provoque la violence des parents et la subit. Dans son d sir de restaurer le couple parental, l'enfant devient enfant difficile, voire d linquant. Il cherche en fait   retrouver des limites et parfois, au contraire, se r fugie dans le travail, les  tudes. Confront  au vide que laisse le comportement parental, l'enfant peut en arriver   des conduites violentes et bat ses parents. De telles anomalies de

comportement agissent sur le développement de l'enfant. Il faut faire reprendre à chacun des protagonistes la place qui lui revient en mettant en œuvre une analyse spécialisée des faits qui ont pu conduire à de pareilles extrémités.

Les mères dites indifférentes peuvent générer des troubles de croissance chez leurs enfants, soit par leur -passivité, parfois induite par leur propre mère,  
-par leur intolérance vis-à-vis d'une situation grave, trop lourde à supporter, réanimation, appareillage

-Une mère peut être pathogène, inhibant le développement de l'enfant par ses craintes, sa tristesse, son angoisse. Il ne s'agit donc aucunement d'indifférence de la mère mais de difficultés réelles.

On peut ranger dans ce cadre ce qu'on nommait autrefois hospitalisme : ce sont les troubles présentés par des nourrissons longtemps hospitalisés en l'absence de toute intervention maternelle, d'interaction avec un adulte référent. Ces enfants présentent un retard psychomoteur, un balancement de la tête et du corps, ils se tapent la tête contre le lit, ne sourient pas, ne communiquent pas, ne grandissent pas. Ceci est évité par l'intervention de soignants attentionnés et affectueux avec l'enfant. Le retard est réversible le plus souvent.

L'activité, le sport agissent sur les muscles, le psychisme et la croissance.

Les traumatismes physiques et psychiques ont un rôle sur la croissance.

Sachant tout cela, connaissant les conditions optimales du développement et de la croissance, comment procéder ? Laisser être ou intervenir ? Il faut un mélange subtil de respect du devenir de l'enfant, de sa recherche d'indépendance, de son désir de liberté et d'aide fournie par l'environnement : nutrition adéquate, évitement des maladies grâce aux vaccinations, pourvoi en vitamines, alternance activité / repos . Il faut respecter les rythmes biologiques enseignés par la chronobiologie, savoir que l'attention est faible à certains moments de la journée (8-9h 30, 13-15h) et meilleure entre 11 et 16 h, donc ne pas trop demander , ce qui évite les conflits .

Il faudrait que l'enfant se sente concerné par lui-même, par sa propre personne, sans pour autant qu'il soit stressé par des questions pour lesquelles il n'a pas de réponse, ne les ayant pas encore formulées dans son esprit . Par exemple, il est inutile d'aborder avec lui les problèmes sexuels avant qu'il ne le demande. Il faut tenter d'éveiller sa curiosité et son désir de voir, le désir comme lumière, le manque comme obscurité, si possible sans lui mentir. Eviter l'ennui, jeux, sports, collectivité . Il y a des droits de l'enfant.

On ne peut se passer de surveiller, c'est un devoir. On est responsable de ses enfants. Danger du laisser aller, du laisser faire, l'enfant ayant besoin de limites, d'autorité tempérée, faisant office de toit protecteur, de maison sécurisante dans laquelle il se donne la vie. Dans la plupart des cas, la mère conserve le contact avec le réel, elle soigne le bébé mais pleure, elle est anxieuse, irritable, se sent coupable d'incompétence. La mère parfois se défend contre ces aspects dépressifs par du rire, de l'hyperactivité (syndrome hypo-maniaque). On a pu dire que la mère fait le deuil de son état de grossesse de son auto-centration pendant cette période. Après ce passage à vide, elle peut peut-être mieux se brancher sur le bébé, d'où une certaine utilité de ce post-partum blues. Ses interactions avec l'enfant sont faibles, elle ne joue pas, ne parle pas, se montre parfois hostile. L'enfant se développe mal, ne grossit pas, est peu actif, irritable. Ceci n'a pas lieu avec les autres adultes, le père en particulier. Ces troubles peuvent persister encore à trois mois, l'enfant peut avoir des problèmes nutritionnels, un mauvais développement du langage, une hyperactivité, des comportements scolaires difficiles. En cas d'évolution de la mère vers une dépression vraie, l'enfant peut lui-même être déprimé : atonie psychique, diminution du tonus, retrait interactif, pas d'engagement relationnel avec l'adulte, peu

de curiosité, ralentissement psychomoteur, surtout au niveau des racines des membres, mauvais sommeil, mauvaise alimentation, ralentissement de la croissance. Le soignant éprouve la sensation d'un bébé déprimant. (Golse).

### **Place du massage du nourrisson.**

Une nouvelle thérapie ; Tiffany Fried, (professeur de pédiatrie et de psychologie ,Université de Miami. Médecine et Enfance 1994, vol. 14, 7, p. 228 ; Le massage du nourrisson se pratique en Asie, en Afrique(niger, Ouganda) en inde, Fidji, bali, Nouvelle Guinée, Nouvelle Zélande, Venezuela, aux USA, par des massothérapeutes, , formés par des masseurs hindous.

Le massage favorise les relations parents/enfants par des relations chaleureuses et affectueuses, diminue le stress lors des piqûres, diminue la douleur, diminue les coliques du nouveau-né, facilite l'endormissement, développe le sentiment de compétence de la mère vis-à-vis de l'enfant et la prise de conscience par l'enfant de ses limites corporelles (constaté chez l'aveugle et l'IMC). Chez les prématurés, 72 % d'effets bénéfiques, prise de poids accélérée, meilleur développement psychomoteur. Nécessité d'une pression manuelle assez forte, mise en jeu du toucher et de la pression. Exp. 20 prématurés massés, 20 non massés. 45 minutes par jour en 3 fois. Age de gestation 31 semaines, PN 2280, 3x 5 minutes par phase, 1° et 3° phase sur le ventre, massé à la tête, au visage, cou, épaules, dos jambes, bras. 2° phase, flexion / extension des bras et des jambes, pédalage, l'enfant étant sur le dos. Gain de poids de 47 % supérieur avec les mêmes calories alimentaires, enfants plus éveillés, plus actifs, meilleure orientation, motricité, éveil. Hospitalisation dure 6 jours de moins pour chacun. Le taux de cathécholamines (nor-épinéphrine, épinéphrine) augmente pendant la période de massage . Ce sont les hormones du stress, ces hormones sont présentes normalement pendant la période néo-natale, l'activité vagale est augmentée. La stimulation endo-buccale du nouveau-né par la succion du sein maternel augmente la sécrétion de gastrine et d'insuline donc augmente l'appétit et l'absorption intestinales. Le massage corporel par la stimulation tactile augmente la sécrétion d'hormones facilitant l'absorption intestinale ainsi que le glucose et l'insuline.

On a pu observer également l'effet bénéfique du massage sur les enfants atteints de VIH, meilleure prise pondérale, orientation, capacités motrices, vigilance, tonus, énergie. Thérapie valable pour les enfants à risque, stimulation de tout le SNC.

Conclure ? Espérer pour chaque enfant une vie favorable, indemne de maladies, riche en affection.

## **L'ADOLESCENCE**

C'est le passage de l'enfance à l'âge adulte, marqué par des changements physiques, physiologiques, mentaux et émotionnels . La maturité sexuelle se fait par l'apparition des caractères sexuels. L'augmentation du poids est supérieure à celle de la taille. La croissance en taille passe de 5 cm par an à 9 cm par an, pendant un à deux ans pendant la puberté. L'augmentation de poids dure plus longtemps.

Le garçon voit ses muscles se développer, il a de longues jambes ; chez la fille, la graisse augmente, ainsi que la largeur du bassin, il y a parfois une obésité transitoire à l'adolescence.

Les menstruations arrivent dans les six mois suivant la fusion de l'épiphyse avec la diaphyse de la phalange distale de l'index. L'âge osseux de la fille est en avance de deux ans sur celui du garçon

Ce qui déclenche la puberté.

L'apparition de la puberté est sous la dépendance d'hormones, les gonadotrophines hypophysaires, secrétées par l'ante-hypophyse, par les cellules gonadotropes qui constituent 10 à 20 % des cellules de l'hypophyse antérieure. Ce sont des glycoprotéines. Les mêmes cellules secrètent : la LH, luteinizing-hormone, qui agit sur la sécrétion des stéroïdes sexuels et sur l'ovulation et la FSH, follicule-stimulating hormone, agissant sur la maturation folliculaire et sur la spermatogenèse.

La sécrétion de LH est pulsatile, ceci est connu depuis 1971, celle de FSH également. La sécrétion de ces deux hormones est sous la dépendance d'une gonado-libérine dont la sécrétion se fait dans l'hypothalamus, qui est une zone dans le cerveau, dans l'aire pré-optique, au niveau de l'éminence médiane de l'hypothalamus, cette sécrétion est elle-même pulsatile. L'hormone se nomme Gn-RH, gonadotrophine-releasing hormone, elle passe dans le sang et parvient à l'hypophyse. La sécrétion de LH et de FSH dépend de l'amplitude des pulses de Gn-RH, de leur fréquence et de la réceptivité hypophysaire. Par exemple, chez la femme, il y a un épisode de sécrétion toutes les 90 minutes au début du cycle et un toutes les 200 minutes en fin de cycle (effet de la progestérone). La sécrétion est très faible et nocturne avant la puberté, nocturne et diurne après. Quand la Gn-RH augmente a lieu un rétro-contrôle négatif qui inhibe sa production et son passage dans le sang et aussi la réceptivité hypophysaire. Il y a un rétro-contrôle positif lors du pic pré-ovulatoire de la sécrétion d'oestradiol. Les androgènes (hormones mâles) inhibent la sécrétion de Gn-RH.

## **Action de la LH et de la FSH sur les gonades**

### **Chez le garçon.**

Caractères sexuels primaires : testicules, épидидyme, vésicules séminales, prostate, pénis, ils s'accroissent de 16 à 20 ans. Le testicule peut augmenter de volume dès 9,5 ans. Pas de fécondité avant la fin de leur croissance et de l'apparition des caractères sexuels secondaires vers 16 ans. La voix mue.

Caractères sexuels secondaires : poils pubiens, poils axillaires, barbe. Le développement pubertaire est défini par les cinq stades de Tanner, concernant la pilosité et la croissance des testicules.

-G1, stade prépubère, le testicule a une longueur de moins de 2,5 cm, P1 : pas de poils

-G2 : testicules de 2,5 à 3cm de taille, pigmentation du scrotum, P2 quelques poils longs à la base de la verge

-G3 : testicules de 3,3 à 4 cm de taille, allongement de la verge P3, poils noirs épais dans la région pubienne.

-G4 : testicules de 4,1 à 4,5 cm, forte pigmentation du scrotum, la verge grossit P4 : poils adultes

-G5 : testicules adultes 4,5 cm, verge adulte P5 extension de la pilosité à la face interne des cuisses et sur la ligne médiane de l'abdomen.

A la puberté, les seins du garçon peuvent avoir une augmentation de volume uni ou bi-latérale, la voix change après l'apparition des caractères sexuels secondaires. De 5 à 10 ans, les membres inférieurs grandissent plus que le tronc, à la puberté, le tronc réalise les 2/3 de la taille, les membres inférieurs 1/3. Le périmètre thoracique augmente de 25 cm entre 10 et 18 an. Les épaules sont larges. La puberté apparaît

au moment où apparaît l'os sésamoïde du pouce. 12 % des garçons se trouvent trop gros.

La LH stimule la sécrétion de testostérone, issue des cellules de Leydig, c'est la fonction endocrine du testicule.

La FSH stimule la spermatogenèse et une la production d'un transporteur de la testostérone, l'ABP, androgène binding protein, c'est la fonction exocrine du testicule. LH et FSH sont nécessaires pour assurer la normalité de la production de spermatozoïdes.

### **Chez la fille**

Caractères sexuels primaires : utérus, ovaires, vagin, augmentent leur croissance vers 10 ans, sont matures à 18-20 ans.

Caractères sexuels secondaires : le bassin s'élargit, l'aréole mammaire augmente de taille, le mamelon augmente de volume, souvent de manière unilatérale au début, le sein est formé complètement au moment des premières règles. Le tissu vaginal s'hypertrophie, il devient de couleur grise, avec une réaction acide. Les poils pubiens, près des lèvres, de la crête pubienne aux régions inguinales apparaissent, en une surface triangulaire. Les poils axillaires apparaissent également au moment des règles, vers 13 ans. Les règles sont souvent irrégulières la première année et douloureuses. La conception est possible dès 16 ans.

Les 5 stades de Tanner analysent le développement mammaire et celui de la pilosité pubienne, ils définissent l'évolution de la puberté,

-stade S1, P1 prépubère

-stade S2 : apparition du bourgeon mammaire, aréole élargie, P2 : quelques poils pubiens longs,

-stade S3 : sein et aréole élargis, de contours non distincts, P3 : poils noirs bouclés, plus épais, au-dessus de la symphyse pubienne

-stade S4 : l'aréole saillante en avant, P4, pilosité adulte mais sans extension sur les cuisses.

-stade S5 : seins adultes, aréole et sein sur le même plan, P5, pilosité adulte avec extension sur la face interne des cuisses.

Les cycles menstruels apparaissent :

-J1-J4 : début de la phase folliculaire : la FSH stimule la croissance d'un petit nombre de follicules, c'est le recrutement folliculaire, l'un d'entre eux arrive à maturation, c'est le follicule de de Graaf. Les autres s'atrophient. Le follicule a la forme d'une sphère limitée par des cellules d'enveloppe, les cellules thécales en plusieurs couches, ce sont les récepteurs de la LH, elles sécrètent des androgènes. A l'intérieur de cette sphère, concentrique, il y a la sphère des cellules de la granulosa, récepteurs de FSH qui sécrètent les oestrogènes. Ces cellules vont aussi convertir en oestrogènes les androgènes sécrétés par les cellules thécales.

-J5-J14, dominance du follicule sélectionné, il faut que le niveau de FSH atteigne un seuil, le follicule sélectionné est celui qui est le plus sensible à la FSH, il produit les oestrogènes. En même temps, la LH augmente et les cellules thécales sécrètent les androgènes, convertis ensuite en oestrogènes dans les cellules granuleuses grâce à la FSH.

La LH active des enzymes qui affaiblissent la paroi du follicule, il se rompt, c'est l'ovulation.

-J15-J28 : le corps jaune est formé grâce à la lutéinisation du follicule mature, c'est une glande endocrine, sécrétant, sous le contrôle de la LH, de la progestérone (cellules granuleuses) en vue de la nidation de l'œuf fécondé. Il y a encore sécrétion d'oestrogènes par les cellules thécales. Si l'œuf n'est pas fécondé les règles apparaissent, écoulement de sang menstruel provenant de la destruction des cellules de la paroi utérine désormais inutiles.

A la puberté, la FSH augmente avant la LH puis reste en plateau, c'est le contraire qui a lieu chez le garçon, la LH augmente d'abord.

Le test à la Gn-RH, injectée IV permet de constater la normalité des hormones :

-pic de LH après 30 minutes, 2 à 4 fois le taux de base

-pic de FSH après 60 minutes, 1,5 à 2 fois le taux de base.

L'administration de Gn-RH de manière pulsatile augmente le nombre de pulses par heure ainsi que l'activité des récepteurs hypophysaires. Sur un mode continu, l'administration de Gn-RH diminue la fréquence des pulses et l'activité des récepteurs.

La sécrétion de Gn-RH augmente pendant la phase folliculaire tardive et pendant l'ovulation.

En phase lutéale, elle diminue à 1 pulse toutes les 4 heures sous l'effet de la progestérone.

L'oestradiol à doses faibles inhibe la sécrétion hypophysaire, il augmente les sécrétions de FSH et de LH à doses élevées.

Il existe d'importantes variations physiologiques d'un enfant à l'autre en ce qui concerne le moment de la puberté et les changements qui s'y engagent. L'âge réel et l'âge d'apparition des caractères pubertaires peuvent être différents. La taille augmente de toutes manières à la puberté, pour la fille le maximum de croissance a lieu au stade 3 de Tanner, la taille définitive est atteinte dans 95% des cas lors des premières règles, vers 14 ans, l'âge osseux étant alors de 11 ans.

On parle de retard pubertaire si, chez le garçon le testicule a moins de 2,5 cm de taille après 14 ans et chez la fille, si il y a absence de règles après 15 ans et arrêt de progression pubertaire pendant deux ans.

## **Facteurs de contrôle de la croissance et de la puberté**

### **A.Facteurs génétiques**

La stature familiale, le sexe.  
Les règles surviennent en même temps chez des jumelles homozygotes et au même âge chez une mère et sa fille.

### **2.L'environnement**

La nutrition : il faut environ 2000 calories par jour pour une croissance normale, dont 15% de protéines soit 90-120 grammes de viande par jour, du sucre, du calcium, 1,3 gr. Par jour, de la vit. D, 1000 u par jour. La malnutrition provoque un retard de croissance et un

ralentissement de la maturation osseuse et un retard pubertaire. Les carences affectives ont les mêmes effets.

### **3. Contrôle endocrine**

**3**

#### **4 A. Hormone de croissance : Growth Hormone GH.**

La GH provient de l'ante-hypophyse, elle comporte 191 acides aminés. Sa sécrétion est contrôlée par l'hypothalamus, elle est stimulée par l'IGF1, insuline-like growth factor. Sa sécrétion est pulsatile. La GH stimule le cartilage de croissance, stimule les stéroïdes sexuels, l'hormone thyroïdienne. L'action de l'axe hypothalamo-hypophysaire, en ce qui concerne la GH dépend du taux circulant de GH et de IGF1.

La sécrétion de GH est sous la dépendance de la GH-RH , growth hormone releasing hormone, hypothalamique qui provoque sa sécrétion et sa libération dans le sang. La sécrétion de GH est pulsatile, 6 à 8 pics par 24 heures, surtout la nuit. Son taux augmente à la puberté, diminue avec le vieillissement. L'exercice physique stimule sa production ainsi que le jeûne ou qu'un repas riche en protéines ou une hypoglycémie. Le taux d'IGF 1 augmente à la puberté ainsi que les taux de GH et des stéroïdes sexuels.

La somatostatine inhibe la sécrétion de GH-RH et de GH, il y a une inter-action GH / somatostatine dans l'hypophyse et dans l'hypothalamus. La somatostatine serait responsable du taux bas de GH entre les pics de sécrétion.. Elle diminue pendant le stress et augmente au vieillissement.

#### **B. La thyroïde**

L'insuffisance thyroïdienne provoque un retard de croissance, un retard d'âge osseux, d'autant plus que l'hormone thyroïdienne stimule la GH.

#### **C. Les hormones sexuelles**

La Gn-RH, la FSH, la LH sont sécrétées de façon pulsatile chez la fille dès 10-11 ans ainsi que chez le garçon. doses,, la freinent à fortes doses. La testostérone augmente la vitesse de croissance du garçon. La GH stimule le développement pubertaire.

#### **D. L'insuline**

Par sa régulation de la glycémie, elle joue un rôle important dans la croissance, elle ajuste le métabolisme énergétique, la GH stimule sa sécrétion.

#### **E. Les glycocorticoïdes, la cortisone**

En excès ralentissent la croissance par effet direct sur le cartilage de conjugaison dont l'activité diminue. La minéralisation et la formation de l'os diminuent. Ils inhibent la sécrétion de GH.

### **Principaux retards de croissance**

#### **1. Le déficit en GH**

Il est rare et se manifeste à la naissance par de l'hypoglycémie, troubles de la conscience, pâleur, convulsions. Le visage est rond, il y a un petit menton, des cheveux fins, une voix aigüe, parfois un micro-pénis.

## 2. Insensibilité à la GH, syndrome de Laron.

## 3. Déficit thyroïdien.

Depuis 1978, il existe un dépistage néo-natal de la diminution des hormones thyroïdiennes. Petite taille, pâleur, peau froide, bradycardie, aréflexie tendineuse. On la corrige par de la L-thyroxyne administrée à vie.

4 Petite taille, poids augmenté. 6 mg par m<sup>2</sup> et par jour de cortancyl sur quelques mois freinent la croissance, on le donne 1 jour sur 2 pour cette raison.

5 **Les maladies chroniques** comme la tuberculose présente même actuellement, l'insuffisance rénale, le diabète, le lupus érythémateux disséminé, le sida entravent la croissance. L'adolescent n'est pas forcément conscient du danger de rapports sexuels non protégés.

6. **Il existe des petites tailles constitutionnelles**, l'enfant grandit mais à deux déviations standard en-dessous de la normale. Le taux de GH est fonction de la taille, IGF1 est diminuée.

## 7. Les troubles hormonaux associés ou non à des anomalies génétiques

**Chez la fille : la maladie de Turner : hypogonadisme hypergonadotrophique congénital**, absence de puberté, déficit statural, dysgénésie ou agénésie ovarienne, syndrome polymalformatif : aspect trapu, thorax large, ptérygium colli, paupières tombantes à orientation anti-mongoloïde, épicanthus, oreilles bas implantées, hypoaccousie, anomalies osseuses, cardiaques, rénales, aménorrhée primaire, stérilité. Cariotype 45 XO, parfois 46 XX ou 46 XY. Risque de tumeur : gonadoblastome

### **Hypogonadisme hypergonadotrophique acquis :**

auto-immun, post chimio-thérapeutique.

**Hypogonadisme hypogonadotrophique** : anorexie mentale, aménorrhée secondaire.

**Chez le garçon Hypogonadisme hypergonadotrophique** : augmentation de la LH et de la FSH, testostérone basse, anorchie ou atrophie testiculaire bilatérale.

**Syndrôme de Klinefelter** : caryotype variable, parfois 47 XXY, puberté incomplète ou absente, hypogonadisme, croissance normale, parfois grande taille.

**Hypogonadisme hypogonadotrophique** ; pas d'augmentation de LH ni de FSH, à la puberté, cela est parfois transitoire, trop de sport ou parfois génétique dominant

8. **Retard simple de croissance et de puberté**, familial, âge osseux retardé, peut engendrer des problèmes psychologiques.

## Evolution psychologique

Le corps change, l'enfant peut dire : méconnaissable à moi-même, étranger aux autres . La métamorphose pubertaire est imposée à l'enfant du dehors, il ne la choisit pas, il est forcé de renoncer à son corps d'enfant, à sa vision antérieure des choses, cela peut l'inquiéter, le faire douter de lui-même. Cette transformation du corps, imposée de l'extérieur le rend dépendant, il peut vivre cela comme un retour en arrière à son état d'enfant. Il se montre souvent gauche et maladroit, pas encore habitué à son nouvel aspect, à ses nouvelles sensations. Il ne se plaît pas forcément, peut se dévaloriser, ne pas réussir ses échanges avec les autres, famille, amis, ce qui le rend parfois distant, secret, vulnérable. Il éprouve souvent un décalage entre ce qu'il imagine de son corps et la réalité, il y a une angoisse accompagnant tout changement.

Il supporte mal les contraintes, se met en colère, recherche les situations à risque, d'où la fréquence des accidents : 1 jeune de 13 à 19 ans sur 4, accidents de circulation, accidents de sport.. Il n'a pas toujours une image positive de lui-même, il dépend du regard extérieur, il attend beaucoup de la rencontre avec ses pairs et se montre parfois déçu.

Un certain mal-être peut conduire à des fugues, dans 25 % des cas une tentative de suicide est précédée par une fugue. Le garçon réussit plus souvent son suicide que la jeune fille mais la tentative de suicide concerne les filles dans 2 cas sur 3. Le passage à l'acte suicidaire touche environ 900 jeunes par an qui en meurent. La fugue, le suicide, le vol, la consommation d'alcool, de drogues signifient une demande d'aide.

Le jeune a à la fois besoin d'indépendance et de protection, il aspire à un cadre qui puisse le contenir sans l'entraver. Une éducation antérieurement trop permissive ou trop rigide peuvent engendrer des troubles qui se manifestent à l'adolescence. L'adolescent ne sait pas utiliser sa liberté, il se révolte contre ses parents ou au contraire reste passif, trop obéissant, solitaire, craignant les rapports sociaux . Il redoute la proximité avec ses parents, qui entraverait son passage à l'état d'adulte et en même temps il a besoin d'eux, de leur soutien. C'est aux parents de savoir dire non, d'imposer des limites en les expliquant et dans ce cadre le jeune créera pour lui un espace d'autonomie.

Il faut savoir lui montrer que le plaisir est permis, qu'il doit se donner le droit de l'éprouver en dehors de la famille mais qu'il n'est pas toujours satisfaction immédiate, et peut s'obtenir après une attente structurante pour lui. Le plaisir n'a pas à être volé aux parents, il ne détruit pas la relation avec eux, il n'est pas à payer par le renoncement à une partie de soi. C'est aux parents de savoir dire ce genre de choses afin que le jeune trouve sa place dans la vie, avec les compagnons de son âge. C'est à eux de savoir écouter, d'encourager de reconnaître les difficultés rencontrées par le jeune, de le prendre au sérieux, de maintenir de bonnes relations avec lui dans toute la mesure du possible, d'accepter de demander aide et conseil à un tiers, médecin, psychologue ou psychiatre si cela s'avère nécessaire.

La jeune fille refuse parfois les transformations qui s'opèrent dans son corps et tente de les freiner en s'abstenant de manger, elle maigrit et en même temps refuse sa sexualité féminine, les règles disparaissent. **L'anorexie mentale** est parfois entrecoupée de périodes de boulimie, avec appétit irrésistible et vomissements provoqués. Les parents d'anorexiques sont plutôt des parents (relation verticale avec l'enfant qui devient dépendant) que des couples (relation horizontale) . L'enfant essaie de trouver sa place par la provocation, en tentant de dissocier ce couple par l'anorexie ou même par la délinquance qui vont rendre ce couple anxieux. Les

parents vont enfin s'occuper de cette fille. Trop de proximité affective dans la relation père/fille peut être anxiogène et vécu par la jeune fille dans la crainte de l'inceste. Elle adresse sa non-féminité au père pour refuser toute ambiguïté dans leurs rapports.

La jeune anorexique est dans une recherche de puissance, elle veut dominer sur son corps, le plier à sa volonté, elle le désire maigre et sans féminité, elle refuse les transformations normales à cet âge et en quelque sorte son avenir de femme.

Le thérapeute pose la question du devenir du couple parental, ce couple doit devenir autant couple que parent d'enfant, il doit acquérir le pouvoir et le faire perdre à l'enfant le contrôle sur la famille.

Le devenir de l'anorexique : guérison dans 60 à 80 % des cas, si on considère le physique, poids, règles, appétit, 30 à 50 % si on considère l'affectif et l'insertion sociale. Mort par dénutrition 7 %, 18 % avec un recul de 33 ans, rechutes 50 %. L'anorexie peut devenir chronique, la vie intime est souvent peu satisfaisante, malgré une fertilité à peu près normale. Evolution vers la boulimie 37 à 62 % des cas. Le pronostic est bon si le trouble alimentaire est peu intense, si l'image du corps est peu perturbée, et l'environnement amical. Hospitaliser si grand amaigrissement, body mass index ou indice de Quételet (poids en kilo : par la taille élevée au carré est inférieur ou égal à 14), si TA < 9/5, bradycardie pouls < 50, hypothermie, prostration.

### **Puberté et maladies chroniques.**

La maladie peut retarder la puberté, glycogénose, colite ulcéreuse, maladie chronique. La puberté modifie la prise en charge du sujet par lui-même, rejet de la maladie, du médecin, du régime, des médicaments, déni de la maladie. Parfois, au contraire, crainte d'une aggravation, crainte de la sexualité. Le diabète est très mal vécu à l'adolescence, une contraception est parfois nécessaire, chez la jeune sidéenne enceinte, il y a risque de transmission du virus par la mère à son enfant. Les traitements cortisoniques d'un LED posent des problèmes à cet âge, une maladie hémorragique, hémophilie, Willebrand peuvent provoquer des règles cataclysmiques.

La période de la puberté est donc une période difficile : transformation physique, croissance en poids et en taille, maturation sexuelle et psychique. Elle nécessite une surveillance attentive.

L'importance des transformations qui ont lieu pendant cette période est attestée par les **rites d'initiation** qui marquent le passage d'un état à un autre dans les sociétés archaïques : il y a évolution d'un état inférieur à un état considéré comme supérieur. L'initiation comporte d'abord un rite préalable de purification, par exemple un sacrifice préparatoire, avec procession, chants, danses il y a passage du profane au sacré. L'initiation proprement dite est souvent une lutte contre des monstres, le passage à travers des portes étroites, des fustigations, annonciatrices de fertilité, le tatouage de signes mystiques, la présentation à l'initié d'objets sacrés (à Eleusis, par exemple : safran, figue, épi de blé), éventuellement un phallus. La fin de l'initiation se fait par l'épopée, représentation théâtrale, Osiris coupé en morceaux, Bacchus déchiré par les bacchantes. Cela symbolise la mort de l'initié et sa résurrection à une vie nouvelle. Cela peut se comparer au déclin de la végétation en hiver et à sa réapparition au printemps. L'initié jure le secret de ce qu'il a vécu et il est souvent

doté d'un nom nouveau. La clôture des cérémonies est publique, jeux et danses, le myste revient à la vie quotidienne. L'initiation peut concerner le passage de l'enfance à l'âge adulte, de l'état guerrier à la caste politique, du statut d'individu normal à une confrérie religieuse secrète.

Le rite de passage du garçon ou de la fille adolescents à l'état d'adulte se situe dans une totalité. L'individu change deux fois de statut. On lui donne un nom à la naissance pour le faire passer de l'état de nature à l'état de culture, puis, par l'initiation tribale, il passe de la famille et du groupe des femmes au groupe des adultes. La puberté sociale est plus ou moins parallèle à la puberté biologique. Elle rend possible le mariage. La fille passe au groupe adulte lors de ses premières menstruations. Pour le garçon, les rites de passages peuvent durer quelques semaines, mois ou années

La forme des rites d'initiation varie selon les tribus.

**1. Rites de séparation :** parfois rapt violent, l'enfant est arraché à la mère et au groupe des femmes, il meurt symboliquement, conduit dans une grotte figurant la bouche d'un monstre qui l'avale. Il est purifié par un bain, on détruit ses vêtements, il change de nom. Après cela, il renaît, on l'attache à sa mère ou on le roule dans une peau ou dans un drap figurant la cavité utérine. L'entrée du garçon dans le clan des hommes est parfois assortie de mutilations, circoncision, scarifications, tatouages.

**2. Rites de marge.** L'enfant est fouetté, piqué par des guêpes, mis dans l'eau glacée. Sa souffrance atteste que l'homme est plus fort que la nature, il a ainsi acquis dans certains cas une puissance magique ou mystique. Il communique avec les esprits. Il entend la voix du dieu ou des ancêtres, il apprend ce qui sépare la religion des femmes de celle des hommes. Ce temps de passage est un temps dangereux, il y a vulnérabilité du corps et de l'âme. Il fait désormais partie de la société, il a une éducation morale qu'il peut transmettre, il a un contrôle de soi et participe à une fraternité, établie avec les jeunes gens qui ont subi l'initiation en même temps que lui. Il entre dans un groupe, celui des chasseurs, des pêcheurs, des forgerons. En gros, l'initiation est une éducation, le savoir concret est complété par un savoir abstrait, spirituel, on passe de l'exotérique à l'ésotérique.

**3. Rites d'agrégation :** le nouvel être créé s'intègre dans la société par un rituel de sortie. L'initié est censé avoir tout oublié de sa vie antérieure, il ne sait plus marcher, ne reconnaît plus sa maison ni ses parents.

Du point de vue psychanalytique, on a pu dire que les sévices subis reflètent l'hostilité du père envers le fils, la circoncision serait la punition du désir d'inceste avec la mère et une castration symbolique. La libido se détache de la mère pour aller vers d'autres femmes, vers la société ou vers des hommes. IL y a comme une mise en scène du complexe d'Oedipe, formation du surmoi, qui dans les sociétés archaïques reste extérieur à l'ego et collectif. Certains ont pensé que la circoncision était une manière d'acquérir une dignité comparable à celle de la femme qui a des règles et se montre capable d'enfanter. Pour C. G. Jung,

l'initiation est volonté de séparer l'homme de la nature, de le faire passer d'un monde féminin clos à un monde viril, ouvert, monde de la culture.

Il y aurait passage de la confusion des sexes à leur spécificité. On enlève l'âme masculine de la fille (le clitoris) pour en faire une femme. Pour le garçon, on enlève son âme et on la fait passer dans son totem : rituel de mort, puis on lui infuse une vie nouvelle qui est celle de son totem : résurrection. Il y a échange d'âmes. Pour Roger Caillois, cette nouvelle naissance est parallèle à la création cosmique.

Ainsi : <<...l'ordre humain ne se suffit pas à lui-même et n'a de valeur que par la participation à des archétypes sacrés qui le fondent et le dépassent à la fois...>>, de sorte que <<...l'individu n'existe vraiment que s'il est initié rituellement, façonné et intégré dans la société...>> par sa mise en relation avec le sacré de sa propre civilisation. (J. Cazeneuve, Les rites et la condition humaine, Paris 1958).