

Les mouvements anormaux paroxystiques non épileptiques chez l'enfant : démarche diagnostique générale

Nonepileptic paroxysmal movement disorders of childhood: Diagnosis strategy

Agathe Roubertie^{1,2}
Diane Doummar³
Gérard Ponsot³

¹ Hôpital Gui-de-Chauliac,
Département de neurologie pédiatrique,
80, avenue Fliche,
34295 Montpellier Cedex 5,
France

² Institut universitaire de recherche
clinique,
Inserm U827,
641, avenue du Doyen-Gaston-Giraud,
34093 Montpellier Cedex 5,
France
<a-roubertie@chu-montpellier.fr>

³ Hôpital Trousseau,
service de neuropédiatrie,
26, avenue du Docteur-Arnold-Netter,
75571 Paris Cedex 12,
France
<diane.doummar@trs.aphp.fr>
<gerardponsot@orange.fr>

Résumé. Dans 20 à 40 % des cas, suivant les séries, les enfants vus dans des centres spécialisés en épileptologie présentent des mouvements paroxystiques non épileptiques. Dans ce chapitre introductif, nous proposons une démarche diagnostique pour identifier les mouvements paroxystiques non épileptiques et les différencier des crises épileptiques, en les présentant en fonction de l'âge (nouveau-nés, nourrissons, enfants, adolescents) avec leurs principaux symptômes. Cette démarche clinique a pour but de permettre de demander avec discernement les examens complémentaires pour affirmer le diagnostic, l'investigation essentielle dans les cas difficiles étant la vidéo-EEG critique.

Mots clés : mouvements paroxystiques non épileptiques, diagnostic

Abstract. Non-epileptic paroxysmal movements are common in children and can be difficult to distinguish from epileptic events. Twenty to 40% of neurologically normal patients referred for an evaluation of seizures are non-epileptic. In this introductory chapter, we describe diagnostic steps to identify the paroxysmal non epileptic movements according to the age, and to distinguish them from epileptic events and achieve a rational approach to ancillary testings, the "gold standard" to confirm the diagnosis being ictal Vidéo-EEG recording.

Key words: non-epileptic paroxysmal movements, diagnosis

Dans 20 à 40 % des cas, suivant les séries, les enfants vus dans des centres spécialisés en épileptologie présentent des manifestations motrices paroxystiques non épileptiques [1-5].

La condition essentielle pour parvenir au diagnostic de ces manifestations motrices paroxystiques est une démarche clinique complète et rigoureuse (figure 1) où le rôle des parents est essentiel par leur interrogatoire et leurs observations, avec l'aide parfois de caméras personnelles numérisées. Même après cette démarche, dans un certain nombre de cas, en particulier chez le nouveau-né et le nourrisson, le recours à la vidéo-electroencéphalographie est indispensable pour reconnaître ces manifestations et les différencier des crises épileptiques [4, 5].

Les différents types de mouvements anormaux non épileptiques

que l'on peut rencontrer en fonction de l'âge sont décrits dans les tableaux suivants :

- le tableau 1 décrit les principaux mouvements paroxystiques non épileptiques entre la naissance et un mois. Dans cette tranche d'âge, le diagnostic est souvent difficile car les symptômes sont discrets et trompeurs, pouvant être des manifestations paroxystiques non épileptiques ou se voir dans d'authentiques crises épileptiques. Le recours à l'enregistrement vidéo-EEG est souvent indispensable ;

- le tableau 2 résume les principaux mouvements paroxystiques non épileptiques observés entre un mois et deux ans. Un grand nombre des mouvements paroxystiques de cette tranche d'âge sont mal connus en raison d'une faible fréquence, comme les torticolis paroxystiques, l'hémiplégie alternante, certaines

mtp

Tirés à part : G. Ponsot

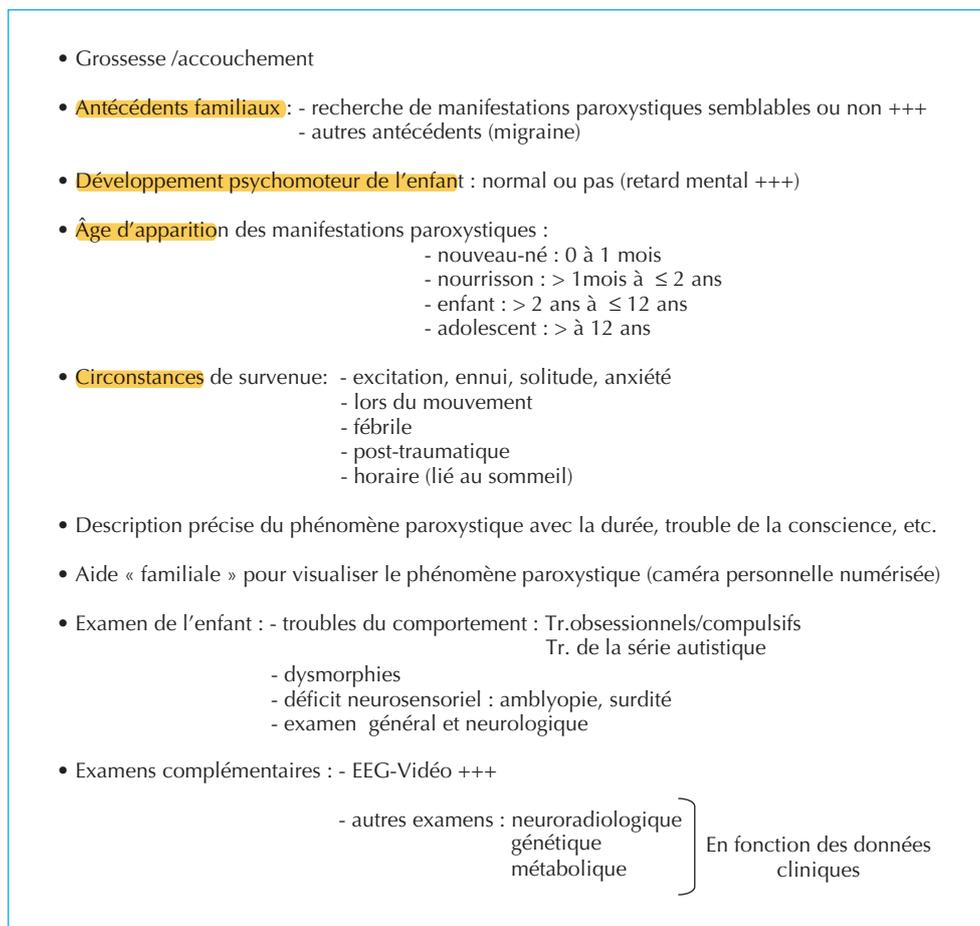


Figure 1. Manifestations motrices paroxystiques non  pileptiques. D marche diagnostique.

manifestations oculomotrices. Le p diatre peut  tre tr s aid  en demandant aux parents de filmer les manifestations de leur enfant et en n'h sitant pas, en cas de difficult  diagnostique,   confier l'enfant au neurop diatre ;

- le *tableau 3* r sume les principaux mouvements paroxystiques non  pileptiques observ s apr s deux ans. C'est dans cette tranche d' ge que l'on voit appara tre les mouvements paroxystiques somatoformes ou psychog nes qui posent des probl mes diagnostiques difficiles

car ils ressemblent   un grand nombre de mouvements paroxystiques pour lesquels il n'existe pas d'examens compl mentaires discriminants pour les identifier. Certaines caract ristiques de ces mouvements psychog nes permettent de s'orienter ;

- le *tableau 4* r sume les principaux mouvements paroxystiques commen ant   des  ges vari s. Il s'agit de mouvements souvent peu fr quents et donc de diagnostic difficile.

Tableau 1. Principales caractéristiques des mouvements anormaux paroxystiques du nouveau-né de 0 à 1 mois.

Type du mouvement anormal	Âge de début	Sémiologie	Évolution	Particularités	Examens complémentaires	Diagnostic différentiel
Syndrome de douleur extrême (Voir page 93)	Naissance	Forme néonatale : déclenchée par douleur rectale : troubles vasomoteurs des régions fessières + S. neurovégétatifs : bradycardie, asystolies, apnées, broncho-spasmes	Accès rectaux diminuent avec l'âge	Accès rectaux diminuent avec l'âge	EEG-vidéo Canalopathie : gène SCN9A	- Syndrome de Sandifer - Hyperekplexia - Dysautonomie familiale - Crises toniques du nourrisson
Trémulations (Voir page 82)	Naissance	Tremblement de haute fréquence menton, extrémités	Disparition fin du premier mois	Augmenté par les cris, calmé par le repos Examen neuro NI	Si antécédents maternels particuliers, notion de souffrance fœtale, examen neuro anormal : recherche toxiques, glycémie, calcémie, EEG	- Anomalies métaboliques - Souffrance fœtale aiguë - Crises épileptiques - Syndrome de sevrage - Maladies métaboliques
Myoclonus bénin néonatal (Voir page 134)	1 ^{ers} jours de vie	Sursauts répétitifs (membres, tout le corps) Lors du sommeil	Arrêt : 60 % < 3 mois 95 % < 6 mois	Examen neuro NI Disparition symptômes avec le réveil	EEG : NI lors des sursauts	- Crises épileptiques - Syndrome de sevrage - Hypoglycémie, hypocalcémie
Hyperekplexia (Voir page 84)	Naissance	Sursaut déclenché par stimuli, auditif, tactile, visuel : clignement des yeux puis spasme en flexion puis hypertonie	Sursaut plusieurs années (nuit++) Hypertonie Risque mort subite Retard des acquisitions	Mancœuvre de Vigevano : flexion tête et membres sur tronc : arrêt accès	EEG Canalopathie : 5 gènes en cause : GLRA1 ; SLC6A5 ; GLRB ; GPHN ; ARHGGEF9	Épilepsie : - carence en B6, - É. myoclonique précoce - Syndrome de Schwartz-Jampel - Dyskinésies paroxystiques

NI : normal
Ex. : examen(s)
Tr. : trouble(s)
Tt : traitement

Tableau 1. (Suite.)

Type du mouvement anormal	Âge de début	Sémiologie	Évolution	Particularités	Examens complémentaires	Diagnostic différentiel
Accès de déviations du regard vers le bas (Voir page 86)	Naissance Nouveau-né à terme	Veille(++) : accès tonique de déviation du regard vers le bas, durée quelques sec. à minutes Examen neuro NI, Ex. oculomoteur NI	Disparition entre l'âge de 1 à 6 mois	Si prématuré risque d'évolution plus préoccupante	EEG-vidéo : NI Ex. ophtalmologique normal	Déviations des yeux dans : - Maladies métaboliques - Crises épileptiques
Mouvements anormaux des maladies métaboliques : Leucinoses et aciduries organiques (Voir page 89)	Naissance après intervalle libre ++	- Mouvements de pédalage, de boxe - Hypotonie, anorexie, léthargie puis coma	Aggravation ++ en l'absence de traitement	Nouveau-né à terme Intervalle libre Crise épileptiques rares	-Acidose = 0, DNPH + : leucinose -Acidose +, Acetest +, DNPH = 0 : aciduries organiques : propionique, methylmalonique, isovalérique	- Souffrance fœtale aiguë - Infection néonatale
Hypoplasie ponto cérébelleuse type 2 ++(HPC2) et 4(HPC4) (Voir page 89)	Naissance	Mouvements choreiques ou balliques, microcéphalie progressive , dystonie, atteinte intellectuelle et cognitive majeure	Dégradation ++ décès avant puberté	Dégradation motrice et intellectuelle profonde avec dystonie ++ et microcéphalie progressive	IRM : hypoplasie cérébelleuse Genétique : AR, gènes : TSEN34, TSEN2 et TSEN 54	- CDG syndrome - Maladies mitochondriales
Encéphalopathies néonatales : Hyperglycinémie sans cétose Synd d'Othoara Vit B6 dépendante Phosphate pyridoxal dépendante (PNPO) (Voir page 90)	Naissance	Mouvements paroxystiques ; dystoniques, choréiques, balliques, sursauts, pédalage + crises épileptiques (spasmes, crises myocloniques)	Très sévère sauf pour B6 dépendante PNPO	Association mouvements paroxystiques + crises épileptiques	EEG-Vidéo ++++ - Hyperglycinémie sans cétose : gènes ARX, GCI, STXBPI, MUNC186-1 - S. Othoara : STXBP1, MUNC 18-1 - B6 dépendante : gène ANTIQUINE - PNPO dépendante : PNPO	- Maladies métaboliques néonatales - Malformations cérébrales : hypoplasies ponto cérébelleuses - Souffrance fœtale aiguë - Infections néonatales

Tableau 2. Mouvements paroxystiques non épileptiques de 1 mois à 2 ans.

Mouvement paroxystique anormal	Âge de début	Description	Évolution	Particularités	Investigations complémentaires	Diagnostic différentiel
Accès de frisson (Voir page 102)	1 ^{re} année de vie	Brefs accès (quelques sec) de frissons touchant épaules et cou, parfois tête et tronc	Disparition entre 3 et 7 ans	Examen neuro NI Déclenchés par les tâches qui excitent l'enfant	Vidéo familiale EEG, EEG-vidéo	- Myoclonies bénignes - Épilepsies de type myoclonique
Dystonie transitoire du nourrisson (Voir page 106)	5-10 mois	Posture dystonique intermittente d'un membre, ou du tronc	Disparition spontanée entre 3 mois et 5 ans	Dystonie à la pronation avec flexion du poignet ; disparition lors des mouvements volontaires	IRM cérébrale	- Troubles orthopédiques - Paralyse obstétricale du plexus brachial - Formes dystoniques de paralyse cérébrale - Début d'une dystonie progressive
Torticolis paroxystique bénin (Voir page 104)	< 1 an	Accès récurrents de torticolis , souvent associés à une ataxie et à des troubles végétatifs	Disparition spontanée avant 5 ans	Durée de quelques heures à quelques jours	Imagerie cérébrale et médullaire, EEG-vidéo	- Crises épileptiques - Anomalie de la charnière - Syndrome de Sandifer
Hémiplégie alternante (Voir page 108)	> 6 mois	Début : accès toniques/dystoniques + nystagmus et + tard épisodes d'hémiplégie + souvent dystonie	Évolution 90 % des cas : dystonie, choréo-athétose, retard mental	Souvent associés : crises toniques, nystagmus paroxystique, accès dysfonctionnement du système nerveux autonome	EEG-vidéo Canalopathie ?	- Migraine hémiplégique , épilepsie, - Dyskinésies paroxystiques - Torticolis paroxystique - Paralysies périodiques - Maladies métaboliques/mitochondriales
Spasmes du sanglot (Voir page 92)	6 à 12 mois	- Forme « cyanosante » (++) : Facteur déclenchant (contrariété) ; pleurs, blocage respiratoire, cyanose, hyper- ou hypotonie - Forme « pâle » : douleur, puis syncope	Disparition < 6 ans	Examen normal Clonies possibles à la fin de l'épisode (clonies anoxiques). Les épisodes souvent très impressionnants Très bon pronostic	EEG NI	- Crises épileptiques - Syncopes d'autre origine

Tableau 2. (Suite.)

Mouvement paroxystique anormal	Âge de début	Description	Évolution	Particularités	Investigations complémentaires	Diagnostic différentiel
Syndrome de douleur extrême (Voir page 93)	< 2 ans	Forme du nourrisson : déclenchée par douleur rectale : douleur rectale à la défécation irradiant vers M. inférieurs + décoloration région pubienne	Accès rectaux diminuent avec l'âge	Examen normal Évolution incertaine : accès rectaux s'atténuent avec l'âge	EEG-vidéo Canalopathie : Gène <i>SCN9A</i>	- Syndrome de Sandifer - Hyperekplexia - Dysautonomie familiale - Crises toniques du nourrisson
Déviaton tonique du regard vers le haut (Voir page 111)	Avant 1 an	Accès de déviation du regard vers le haut avec chute du menton, parfois petite ataxie du tronc	Disparition spontanée en quelques mois	Accès brefs de quelques secondes, parfois en salves de quelques min à quelques heures	Imagerie, EEG Examen ophtalmologique	- Lésion cérébrale - Crise épileptique oculogyre - Rétinopathie
Spasmus nutans (Voir page 113)	4 à 18 mois	Oscillations rythmées de tête, horizontale, verticale ou rotatoire majorées par fixation Nystagmus (après 6 mois) horizontal ou horizonto-rotatoire bilatéral ou asymétrique	Disparition en 2 à 3 ans	Torticolis parfois associé aux oscillations Nystagmus non constant, favorisé par activité de l'enfant , parfois unilatéral Examens neuro et oculaire normaux	FO, Réfraction : normaux	- Opsoclonies - Tumeur voies optiques - « Bobble head » et hydrocéphalie - Hypoplasie vermienne - Leucodystrophie de Pelizaeus - Causes ophtalmologiques
Myoclonus bénin du nourrisson (Voir page 134)	Entre 3 et 6 mois	Sursauts myocloniques tête, épaules, M. Sup Examen neuro. normal	Disparition entre 6 et 30 mois	Sursauts surviennent la veille, favorisés par excitation ou frustration	EEG critique et inter critique normaux	Épilepsie : spasmes infantiles

Tableau 3. Mouvements paroxystiques non épileptiques débutant dans l'enfance ≤ 2 ans

Type de mouvement	Âge de début	Sémiologie	Évolution	Particularités	Ex. complémentaires	Diagnostic différentiel
<p>Stéréotypies</p> <p>- Stéréotypies primaires (enfant normal) (Voir page 96)</p>	> 2 ans	Mvts involontaires répétitifs, rythmés , sans orientation ressemblant à des séquences gestuelles ritualisées favorisées par excitation :	Stéréotypies primaires : stabilisation, régression	Stéréotypies motrices se voient chez enfant normal et pathologique	EEG-vidéo	Tics
<p>- Stéréotypies secondaires</p> <p>Pathol Psy : autisme</p> <p>Retard mental</p> <p>Mal. génétique</p> <p>Cécité/surdité</p> <p>(Voir page 98)</p>		<p>- Stéréotypies motrices : communes, hochement de tête, complexes</p> <p>- Stéréotypies auto-agressives : se cogner, se frapper la tête, se mordre</p> <p>- Stéréotypies particulières : doigts dans les yeux, bruits répétés</p>	Stéréotypies secondaires : persistance voire aggravation	Stéréotypies auto-agressives se voient chez enfant pathologique (autisme) Stéréotypies particulières se voient : cécité/surdité	EEG-vidéo	Dyskinésies Crises épileptiques : myocloniques, Partielles simples et complexes
<p>- Stéréotypies à type de conduites auto-stimulantes : mouvements masturbatoires</p> <p>(Voir page 96)</p>	3 mois à 5 ans	Accès répétés de posture en adduction serrée ou frottement des cuisses, mouvement rythmique du pelvis, attitude lointaine, absente, rougeur, sueurs du visage, respiration irrégulière. Durée quelques min à quelques heures	Disparaît vers 5 ans Tout à fait bénin	Filles 75 à 80 % des cas Rechercher épine irritative vulvaire et parfois abus sexuel (rare)	EEG-vidéo	Crises épileptiques : spasmes en flexion, épilepsie partielle complexe

Tableau 3. (Suite.)

Type de mouvement	Âge de début	Sémiologie	Évolution	Particularités	Ex. complémentaires	Diagnostic différentiel
Rythmies d'endormissement (Voir page 97)	> 12 mois	Balancement de la tête d'un côté à l'autre, parfois se cogne la tête de façon violente avec formation de cals possibles	Disparaît < 5 ans	Rythmies apparaissent à l'endormissement et stade 1 du sommeil	EEG-Vidéo	Myoclonie d'endormissement
Tics (Voir page 116)	> 2 ans < 18 ans	- Tics simples : mouvements ou sons soudains, brefs, répétitifs, non rythmiques et stéréotypés - Tics moteurs complexes : secousses répétitives de tête, balancement du tronc, taper ou sauter - Tics vocaux complexes : productions sonores élaborées, mais dans un contexte inadapté Tous ces Tics sont : contrôlables par volonté, suggestibles, évoluent de façon fluctuante et rémittente	Tics transitoires disparaissent < 12 mois Tics chroniques et Tics de Gilles de la Tourette : évolution chronique et fluctuante	- Tics transitoires : tics moteurs ou tics vocaux au cours de l'évolution mais jamais ensemble - Tics chroniques : tics moteurs ou tics vocaux Évolution chronique - Synd. Gilles de la Tourette : début 6,7ans par : tics moteurs et tics vocaux. Comorbidité : synd. d'hyperactivité, troubles obsessionnel compulsif, hétéro ou auto-agressivité	EEG-Vidéo Genopathies : gène <i>SLITRK1</i>	- Myoclonies - Dyskinésies - Dystonies - Tics secondaires : . infectieux ou post-infectieux, . iatrogène (neuroleptique), . tumoral (T. des noyaux gris), . génétique : <i>PANK2</i>

Tableau 3 (Suite.)

Type de mouvement	Âge de début	Sémiologie	Évolution	Particularités	Ex. complémentaires	Diagnostic différentiel
Mouvements en miroir (Voir page 121)	< 7 ans	Mouvements miroir physiologiques = mouvements involontaires d'un côté du corps accompagnement symétriquement et simultanément les mouvements volontaires controlatéraux Ils prédominent au niveau des M. Supérieurs Mouvements intermittents, généralement observés lors des mouvements doigts et mains Mouvements en miroir congénitaux persistent après 7 ans	Mvts en miroir physiologiques : disparaissent < 7 ans Si persistance > 7 ans : mouvements en miroir congénitaux	Les mouvements en miroir peuvent donner gêne fonctionnelle et douleurs lors des tâches manuelles	EEG-vidéo Certaines formes dominantes dues au gène <i>DCC</i> (migration axonale)	- Stéréotypies - Mvts en miroir secondaires : Syndr. de Kallmann Syndr. de Klippel-Feil - Hémiplégies congénitales
Mouvements somatoformes ou psychogènes (Voir page 128)	> 6 ans	Facteur déclenchant parfois : traumatisme/événement anxigène. Mouvements très variés : tremblements, sursauts, myoclonies, accès dystoniques, tics, mouvements oculaires anormaux	Variable. Bon pronostic surtout si début aigu et durée courte des symptômes avant prise en charge	Caractéristiques particulières des mouvements psychogènes : incongruence avec trouble organique , variabilité, retentissement sélectif, modifié par distraction et suggestible	EEG-vidéo Autres examens en fonction de la clinique et du mouvement anormal	Tous les mouvements paroxystiques. En particulier : stéréotypies, tics, dyskinésies paroxystiques, ataxies épisodiques
Syndrome des jambes sans repos (Voir page 126)	< 20 ans	Quatre critères principaux : - Besoin irrésistible de bouger les jambes - Soulagement lors des mouvements - Survenue ou aggravation lors du repos - Apparition préférentielle coucher ou nuit	Durable	Chez l'enfant : troubles du sommeil, même syndrome chez un apparenté, troubles attention /concentration	EEG-VIDÉO Recherche : anémie ferriprive	Myoclonies de l'endormissement

Tableau 4. Mouvements non épileptiques dont l'âge de début est variable.

Type de mouvement	Âge de début	Sémiologie	Évolution	Particularités	Examens complémentaires	Diagnostic différentiel
Myoclonies - Myoclonies d'endormissement (Voir page 135)	< 2 ans	Myoclonies parfois très brutales à l'endormissement	Bon : physiologique	Examen neurologique normal	Parfois EEG-vidéo	Crises épileptiques
- Myoclonies non épileptiques des maladies progressives (Voir page 135)	> 2 ans	Myoclonies non épileptiques + myoclonies épileptiques Avec ataxie et dégradation cognitive	Défavorable en relation avec la maladie causale	Myoclonies induites par le mouvement ou lumière, bruit, toucher	Ceroido-lipofuscinoses Mal. d'Unverricht-lundborg Maladie de Lafora Mal. mitochondrial/MERRF Sialidoses Mal. de Huntington	Épilepsies myocloniques
- Myoclonus dystonia DYT 11 (Voir page 147)	1 ^{re} décennie	Myoclonies + dystonie (membre inf ou sup) troubles marche avec chutes et écriture	Variable, la dystonie peut disparaître	Comorbidités : TOC anxiété dépression	Autosomique dominante : Gène epsilon sarcoglycan 7q21 EEG-vidéo	Myoclonies, dyskinésies
Dyskinésies - Dyskinésies/dystonies paroxystiques kinesigéniques (Voir page 142)	> 1 an	Dyskinésies déclenchées par mouvement , durée brève, pluriquotidien , conscience normale	Amélioration spontanée parfois disparition age adulte	Ex. neurologique normal Efficacité : + +carbamazépine Ex. neurologique normal Accès interrompus par repos, sommeil	EEG-vidéo Ch 16q11-q12.1 et 16q13-q22.1	Autres dyskinésies
- Dyskinésies paroxystiques non kinesigéniques (Voir page 142)	> 1 an	Dyskinésies non déclenchées par mouvement + dystonie, chorée, athétose, voire ballisme , durée accès plus longue. Accès favorisés par stress, caféine, alcool, exercice	Variable	Chez certains : épilepsie, migraine	EEG-vidéo Plusieurs gènes MR-1, KCNMA1, ch 2q31	Autres dyskinésies

Tableau 4. (Suite.)

Type de mouvement	Âge de début	Sémiologie	Évolution	Particularités	Examens complémentaires	Diagnostic différentiel
- Dyskinésies induites par exercice (Voir page 143)	> 2 ans > 1 an	Dystonie/dyskinésie apparaissant 10 à 15 min après début exercice au niveau du corps ou siège l'activité physique	Variable	Parfois associé : à épilepsie, déficit en Glut 1	EEG-vidéo	Autres dyskinésies
- Dyskinésies et maladies métaboliques (Voir page 144)		Dyskinésies paroxystiques + autres symptômes	Variable avec la maladie	Autres symptômes liées à la maladie causale	GLUT1. Déficit en PDH, en créatine, en biotinidase, gène MCT8, leucineose Déficit en GTP Cyclohydrolase	Autres dyskinésies
Vertiges - Vertige Paroxystique bénin (Voir page 150)	> 2 ans > 5 ans	Accès peur inexplicables + troubles équilibre, chute Si l'enfant sait parler : se plaint vertiges + nausées Nystagmus et nausées. Durée très courte	Vertiges disparaissent vers 5 ans , mais peuvent être remplacés par migraine	Déclenchés par manèges, balançoires Calmés par sommeil	Explorations labyrinthovestibulaires peu utiles Surveillance audition	Crises épileptiques
- Vertiges et migraine Migraine classique et basilaire (Voir page 151)		- Vertiges dans 20 % des migraines classiques - Vertiges + ataxie, Tr. visuels, diplopie, nystagmus acouphènes, tr. conscience dans migraine basilaire	Variable	Nausées, vomissements Ex. neurologique normal	IRM dans migraine basilaire (1 ^{re} crise)	Autres causes de vertiges
Ataxies épisodiques - Ataxie épisodique type I (Voir page 153)	1 ^{re} 2 ^e décennie	Accès d' ataxie, vertiges, dysarthrie, tr. vision, Difficultés pour respirer + myokimies face et doigts Durée brève, accès fréquents déclenchés par stress ou mouvement	Variable Tt : acetazolamide	Parfois épilepsie partielle, Faiblesse musculaire, Déficit cognitif	EEG-Vidéo, IRM : normaux Gène KCNA1 ch 12 Q 13	- Déficit GLUT1 - Ataxie épisodique 2 - Dyskinésies paroxystiques

Tableau 4. (Suite.)

Type de mouvement	Âge de début	Sémiologie	Évolution	Particularités	Examens complémentaires	Diagnostic différentiel
- Ataxie épisodique type 2 (Voir page 155)	1 ^{re} 2 ^e décennie	Accès : ataxie + nystagmus durant plusieurs heures ou jours/parfois avec vertiges et nausées chez 50 % des patients	Variable Tt : acetazolamide	Ataxie avec migraine hémiplégique, avec épilepsie, avec dystonie	autosomique dominante/gène CACNA1A	- Déficit GLUT1 - Ataxie épisodique 1 - Dyskinésies paroxystiques
Opsoclonies (Voir page 158)	1 mois à 10 ans	Oscillations conjuguées des 2 yeux, involontaires, erratiques, rapides , dans tous les sens (danse des yeux)	Variable avec la cause, mais en règle s'atténue	Synd. opso-myoclonique : opsoclonus + ataxie + myoclonies	Neuroblastome 50 à 80 % des cas , IRM corps entier, cathécolamines Viral	- Nystagmus - Flutter oculaire
Apraxie oculo-motrice (AOM) (Voir page 161)	1 ^{re} 2 ^e décennie	Incoordination des Mvts de la tête et des yeux : cible latérale d'abord rotation tête vers cible puis les yeux	Variable avec la cause	- AOM congénitales : impréssion de cécité, + Mvts brusques de la tête Causes : synd de Cogan, Synd de Joubert - AOM acquises : ataxie télangiectasie, AO1, AO2, ataxie télangiectasie « like »	IRM Alpha foetoprotéine	- Nystagmus - Autres causes d'AOM : Mal. de Gaucher, de Niemann-Pick, de Hutington
Catapléxie (Voir page 138)	< 15 ans	Brusques accès de relâchement musculaire Toujours associé à : somnolence diurne excessive , altération qualité du sommeil, prise de poids = Narcolepsie	Évolution chronique	Hallucinations hypnagogiques Paralysie du sommeil	Polysomnographie : Endormissement en sommeil paradoxal Tt : modafinil et oxybate de sodium EEG-vidéo	- Ataxies épisodiques 1,2 - Vertiges - Autres causes de cataplexie : Mal. de Niemann-Pick C Synd. de Prader-Willi Synd. de Coffin-Lowry

Conflits d'intérêts : aucun.

Références

1. Bleasel A, Kotagal P. Paroxysmal non epileptic disorder in children and adolescents. *Semin Neurol* 1995 ; 39 : 203-17.
2. ByeAME, Kok DJM, Ferens FTJ, *et al.* Parosysmal non epileptic events in children:a retrospective study over a period of 10 years. *J Paediatr Child Health* 2000 ; 36 : 244-8.
3. Derry CP, Duncan JS, Berkovic SF. Paroxysmal motor disorders of sleep: the clinical spectrum and differentiation from epilepsy. *Epilepsia* 2006 ; 47 : 1775-91.
4. Kotagal P, Costa M, Wyllie E. Paroxysmal non epileptic events in children and adolescents. *Pediatrics* 2002 : 110.
5. Paolicchi JP. The spectrum of nonepileptic events in children. *Epilepsia* 2002 ; 43 : 60-4.