

BRIGITTE CHABROL
OLIVIER DULAC

JOSETTE MANCINI
GÉRARD PONSOT

MICHEL ARTHUIS

Neurologie pédiatrique

3^e édition

Médecine-Sciences
Flammarion

NEUROLOGIE PÉDIATRIQUE

CHEZ LE MÊME ÉDITEUR

Dans la même collection

- Maladies systémiques et articulaires en rhumatologie pédiatrique**, par A.-M. PRIEUR, P. QUARTIER, B. BADER-MEUNIER et C. GLORION
- Pneumologie pédiatrique**, par J. DE BLIC et C. DELACOURT
- Cancers de l'enfant**, par C. KALIFA, O. OBERLIN, F. PEIN, O. HARTMANN et J. LEMERLE
- Allergologie pédiatrique**, par P. SCHEINMANN et J. DE BLIC
- ORL de l'enfant**, par E.-N. GARABÉDIAN, S. BONIN, J.-P. MONTEIL et J.-M. TRIGLIA
- Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant**, par J. KACHANER et E. VILLAIN
- Pathologie anorectale de l'enfant et de l'adolescent**, par R. REDING
- Les maladies osseuses de l'enfant**, par P. MAROTEAUX et M. LE MERRER
- Gastro-entérologie pédiatrique**, par J. NAVARRO et J. SCHMITZ
- Rhumatologie pédiatrique**, par A.-M. PRIEUR
- Sénologie de l'enfant et de l'adolescente**, par M. BOISSERIE-LACROIX, J. BOKOBSA, M. COLLE, C. HOCHÉ, G. BOUTET et A. LE TREUT
- Anesthésiologie pédiatrique**, par C. ECOFFEY, J. HAMZA et C. MEISTELMAN
- La douleur chez l'enfant**, par C. ECOFFEY et I. MURAT
- Hématologie de l'enfant**, par G. SCHAISON, A. BARUCHEL et T. LEBLANC
- Pharmacologie et thérapeutique pédiatriques**, par Y. AUJARD, E. AUTRET et G. LENOIR
- Néphrologie pédiatrique**, par R. ROYER, R. HABIB, H. MATHIEU et M. BROYER
- Troubles du métabolisme phosphocalcique chez l'enfant**, par M. GARABÉDIAN, R. DUMAS, L. DAVID et E. MALLET

Dans d'autres collections

- Le livre de l'interne – Pédiatrie**, par B. CHEVALLIER, J.-B. ARMENGAUD et E. MAHÉ
- Cas cliniques en pédiatrie**, par R. PERELMAN et S. PERELMAN
- Imagerie pédiatrique et fœtale**, par C. ADAMSBAUM
- Guide d'interprétation de la radiographie thoracique de l'enfant**, par M. HASSAN et P. VALOIS
- Radiologie pédiatrique : de l'image au diagnostic**, par K.-D. EBEL, H. BLICKMAN, E. WILlich et E. RICHTER
- La pédiatrie sociale de A à Z**, par J. JOS
- Atlas de neurologie**, par R. ROHKAMM
- Les maladies à prions**, par P. BEAUVAIS
- Sémiologie du système nerveux**, par J. DE RECONDO
- Atteintes neurologiques au cours des maladies systémiques**, par H. DECHY, B. WECHSLER, P. HAUSFATER, G. RANCUREL et J.-C. PIETTE
- Traité de médecine**, par P. GODEAU, S. HERSON, P. CACOUB et J.-C. PIETTE
- Principes de médecine interne Harrison**, par E. BRAUNWALD, A.S. FAUCI, D.L. KASPER, S.L. HAUSER, D.L. LONGO et J.L. JAMESON
- Traité de médecine hospitalière**, sous la direction de J.-P. GRÜNFELD
- La petite encyclopédie médicale Hamburger**, par M. LEPORRIER
- Guide du bon usage du médicament**, par G. BOUVENOT et C. CAULIN
- Dictionnaire français-anglais/anglais-français des termes médicaux et biologiques et des médicaments**, par G. S. HILL
- L'anglais médical**, par C. COUDÉ et X. COUDÉ
- Le Flammarion médical**, sous la direction de M. LEPORRIER
- Traité de santé publique**, par F. BOURDILLON, G. BRÜCKER et D. TABUTEAU

Brigitte CHABROL
Josette MANCINI

Olivier DULAC
Gérard PONSOT

Michel ARTHUIS[†]

NEUROLOGIE PÉDIATRIQUE

3^e ÉDITION

La réalisation de cet ouvrage a bénéficié du soutien de l'AFM
(Association Française contre les Myopathies)

Médecine-Sciences

Flammarion

<http://www.medecine.lavoisier.fr>

1^{re} édition, 1990

2^e édition, 1998

2^e tirage, 2001

3^e édition, 2010

Édition : Brigitte Peyrot

Couverture : Isabelle Godenèche

Composition : Nord Compo, Villeneuve d'Ascq

Impression et brochage : Chirat, Saint-Just-la-Pendue

Médecine-Sciences Flammarion
Éditions Lavoisier

11, rue Lavoisier 75008 Paris

Pour être informé(e) de nos parutions, consultez le site :
www.medecine.lavoisier.fr

ISBN : 978-2-257-00030-9

© 2010, Lavoisier SAS

LISTE DES COLLABORATEURS

- ARNAUD Eric, Praticien hospitalier, Service de Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.
- AUBOURG Patrick, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service d'Endocrinologie et de Neurologie pédiatrique, Hôpital Cochin – Saint-Vincent-de-Paul, Paris. Centre de référence des leucodystrophies, Paris. INSERM UMR745, Biothérapie et génétique des maladies dégénératives et prolifératives du système nerveux, Faculté de Pharmacie, Paris.
- BAHI-BUISSON Nadia, MD, PhD, Maître de conférences des Universités, Unité fonctionnelle Neurologie, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Centre de référence épilepsies rares, INSERM UMR 663 et U587, Paris.
- BARTHEZ Marie-Anne, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital d'Enfants Gatien de Clocheville, CHU de Tours.
- BÉNESTEAU Jacques, Praticien hospitalier, Unité de Neurologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, Toulouse. Centre de référence des troubles des apprentissages, Toulouse.
- BERNABE-GÉLOT Antoinette, MD, PhD, Praticien hospitalier, Service de Neuropathologie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence des malformations et maladies congénitales du cervelet, INSERM U567, Paris
- BERQUIN Patrick, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, CHU Hôpital Nord, Amiens. Université de Picardie Jules-Verne, Centre de référence des troubles du langage et des apprentissages de Picardie, Laboratoire GRAMFC (Groupe de Recherche sur l'Analyse Multimodale de la Fonction Cérébrale) EA 4293, Amiens.
- BILLARD Catherine, Praticien hospitalier, Unité fonctionnelle Rééducation neurologique pédiatrique, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre. Centre de référence sur les troubles des apprentissages, Le Kremlin-Bicêtre.
- BILLETTE DE VILLEMEUR Thierry, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Université Pierre et Marie Curie-Paris VI, Paris. Centre de référence des maladies neurogénétiques de l'enfant et de l'adulte, Centre de référence du retard mental d'origine génétique, Centre de référence pour les maladies lysosomales, INSERM U567, CNRS UMR 8104, Paris V.
- BOSDURE Emmanuelle, Praticien hospitalier, Unité de Médecine infantile, Hôpital d'Enfants la Timone, CHU de Marseille.
- BOUCHIREB Karim, Pédiatre, Département de Pédiatrie, Institut Gustave Roussy, Villejuif.
- BOULAY Christophe, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants la Timone, CHU de Marseille. Centre de référence des maladies neuromusculaires, Marseille.
- BULTEAU-PEYRIE Christine, MD, PhD, Fondation Ophtalmologique A. de Rothschild. Unité de Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, INSERM UMR 663 Épilepsie et Plasticité cérébrale, Paris.
- BURGLÉN Lydie, MD, PhD, Praticien hospitalier, Service de Génétique et Embryologie médicale, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence des malformations et maladies congénitales du cervelet, Centre de référence des maladies neurogénétiques de l'enfant et de l'adulte, Paris.
- BURSZYŃN Joseph, Praticien attaché, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Paris.

VI LISTE DES COLLABORATEURS

- CAILLAUD Catherine, Maître de Conférences des Universités, Praticien hospitalier, Généticien, Laboratoire de Biochimie génétique, Institut Cochin, Faculté de Médecine Cochin-Port Royal, Paris. Centre de référence pour les maladies lysosomales, INSERM U467, CNRS UMR 8104, Institut Cochin, Université Paris Descartes, Faculté de Médecine Cochin-Port Royal, Paris.
- CANO Aline, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants la Timone, CHU de Marseille. Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, Marseille.
- CARRELET Patricia, Praticien hospitalier, Service de Médecine physique et de réadaptation, Centre hospitalier du pays d'Apt, Apt.
- CASTELNAU Pierre, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie et INSERM U930, Hôpital d'Enfants Gatiens de Clocheville, CHU et Université de Tours.
- CHABRIER Stéphane, Praticien hospitalier, Service de Pédiatrie, CHU de Saint-Etienne. INSERM CIE3, Université de Saint-Etienne, EA3065.
- CHABROL Brigitte, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants la Timone, Université de la Méditerranée, CHU de Marseille. Centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, Marseille.
- Chaix Yves, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Unité de Neurologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, Toulouse. Centre de Référence des Troubles des Apprentissages, Toulouse.
- CHAPON Frédérique, Praticien hospitalier, Service de Neuroradiologie diagnostique et interventionnelle, Hôpital d'Enfants la Timone, CHU de Marseille.
- CHAROLLAIS Aude, Praticien hospitalier, Centre d'éducation fonctionnelle de l'enfant, Service de Pédiatrie néonatale et Réanimation, CHU de Rouen. Centre de référence sur les troubles des apprentissages, Rouen.
- CHÉRON Gérard, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service des Urgences pédiatriques, Hôpital Necker-Enfants malades, Université René Descartes-Paris V, Paris.
- CHIRON Catherine, Directeur de Recherche INSERM U663 Épilepsie de l'enfant et plasticité cérébrale, Université René Descartes-Paris V, Service de Neurologie et Métabolisme, Hôpital Necker, Paris.
- CLÉMENT Marie-Christine, Pédopsychiatre, SESSAD de L'Essor, Paris.
- CONFORT-GOUNY Sylviane, Ingénieur de recherche au CNRS, Centre de Résonance magnétique biologique et médicale, UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine la Timone, Université de la Méditerranée, Marseille.
- CORMIER-DAIRE Valérie, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Département de Génétique et INSERM U781, Université 2 Paris-Descartes, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.
- COURNELLE Marie-Anne, Praticien hospitalier, Service de Pédiatrie, Centre hospitalier du Pays d'Aix, Aix-en-Provence.
- COZZONE Patrick J., Professeur, Centre de Résonance magnétique biologique et médicale, Directeur de l'UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine la Timone, Université de la Méditerranée, Marseille.
- CUISSET Jean-Marie, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille. Centre de référence des maladies neuromusculaires, Lille.
- DEIVA Kumaran, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie ; Centre de référence national des maladies inflammatoires du cerveau de l'enfant (NIE) ; INSERM U802 et U822 (Équipe « Épidémiologie de la reproduction et du développement de l'enfant »), Faculté de Médecine Paris-Sud XI, CHU Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.
- DELALANDE Olivier, Neurochirurgien, Fondation Ophtalmologique A. de Rothschild, Unité de Neurochirurgie pédiatrique, Paris.
- DE LONLAY Pascale, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Hôpital Necker-Enfants malades, Université René Descartes-Paris V, Paris. Centre de référence des maladies métaboliques de l'enfant et de l'adulte, Paris.
- DE SAINT-MARTIN Anne, Praticien hospitalier, Service de Pédiatrie 1, Hôpital de Hautepierre, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg. Centre de référence des épilepsies rares, Centre de référence des troubles du langage et des apprentissages, Strasbourg.
- DESQUERRE Isabelle, MD, PhD, Praticien hospitalier, Clinique des Maladies du Développement, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Centre de référence des maladies neuromusculaires, INSERM U467, Paris.
- DES PORTES Vincent, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Femme-Mère-Enfant, CHU de Lyon. Centre de référence « Déficiences intellectuelles de causes rares : X fragile et autres RMLX », Lyon.
- DI ROCCO Federico, Praticien hospitalier, Service de Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.
- DORISON Nathalie, Praticien attaché, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris.
- DORFMÜLLER Georg, Neurochirurgien, Fondation Ophtalmologique A. de Rothschild, Unité de Neurochirurgie pédiatrique, Paris.
- DOUMMAR Diane, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence des maladies neurogénétiques de l'enfant et de l'adulte, Paris.

- DUFOUR Christelle, Pédiatre, Département de Pédiatrie, Institut Gustave Roussy, Villejuif.
- DULAC Olivier, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Responsable de l'unité de Neuropédiatrie, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Coordonnateur du Centre de référence des épilepsies rares, INSERM UMR 663, Paris.
- DUPRÉ Thierry, Praticien hospitalier, Service de Biochimie métabolique et cellulaire, Hôpital Bichat-Claude Bernard, Paris.
- ECHENNE Bernard, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Gui de Chauliac, CHRU de Montpellier. UFR de Médecine, Université de Montpellier. Centre de référence des maladies neuromusculaires du grand Sud-ouest, Montpellier.
- EISERMANN Monika, MD, PhD, Praticien hospitalier, Service d'Explorations fonctionnelles, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.
- ENJOLRAS Odile, Dermatologue, Praticien attaché, Centre des angiomes superficiels de l'enfant, Service de Chirurgie maxillo-faciale et Chirurgie plastique, Hôpital Armand-Trousseau, Paris.
- ESPIL-TARIS Caroline, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital Pellegrin-Enfants, Bordeaux.
- FAESCH Sabine, Praticien contractuel, Service des Urgences pédiatriques, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Université René Descartes-Paris V, Paris.
- FOHLEN Martine, Unité de Neurochirurgie pédiatrique, Fondation Ophtalmologique A. de Rothschild, Paris.
- GAREL Catherine, Praticien hospitalier, Service de Radiologie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Université Pierre et Marie Curie-Paris VI, Paris.
- GIRARD Nadine, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuroradiologie diagnostique et interventionnelle, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille. Centre de résonance magnétique biologique et médicale, UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine la Timone, Université de la Méditerranée, Marseille.
- GOLSE Bernard, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Pédopsychiatrie, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Université Paris-Sud et Université René Descartes-Paris V, INSERM U669, UMR-S0669, Paris.
- GRESSENS Pierre, Praticien attaché, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital Robert Debré, Paris. INSERM U676, Université Paris VII, Faculté de Médecine Denis Diderot, Paris.
- GRILL Jacques, MD, PhD, Département de Pédiatrie, Institut Gustave Roussy, Villejuif. Centre de référence pour les tumeurs du système nerveux de l'enfant et de l'adolescent, CNRS UMR 8302 « Vectorologie et traitements anticancéreux », Villejuif.
- GUËT Agnès, Praticien hospitalier contractuel, Hôpital de Courbevoie, Neuilly-sur-Seine, Hôpital Louis Mourier, Colombes.
- HABIB Michel, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille. Centre de référence des troubles des apprentissages, Marseille.
- HÉRON Bénédicte, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence pour les maladies lysosomales, INSERM U467, Paris.
- HUGONENQ Catherine, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille. Centre de référence des troubles des apprentissages, Marseille.
- HURTEVENT Jean-François, Maître de conférences des Universités, Praticien hospitalier, Service des Explorations fonctionnelles du système nerveux, Hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, Université Lille II.
- JAMBAQUÉ Isabelle, Psychologue, Professeur de Psychologie, Institut de Psychologie, Laboratoire Psychologie et Neurosciences cognitives INSERM U633, CNRS UMR 8189, Université René Descartes-Paris V, Paris.
- JOLY-POTTUZ Barbara, Neuropsychologue, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille. Centre de référence des troubles des apprentissages, Marseille.
- KAMINSKA Anna, Praticien hospitalier, Service d'Explorations fonctionnelles, Neurophysiologie, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Centre de référence des épilepsies rares, INSERM UMR 663, Paris.
- KEMLIN Isabelle, Praticien attaché, Service de Neuropédiatrie et Pathologie du développement, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence des neurofibromatoses Île-de-France.
- LAGRUE Emmanuelle, Chef de clinique des Universités, Assistante des Hôpitaux, Service de Neuropédiatrie et INSERM U930, Hôpital d'Enfants Gatiens de Clocheville, CHU et Université de Tours.
- LAIGLE Christophe, Praticien hospitalier, Centre de résonance magnétique biologique et médicale, UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine la Timone, Université de la Méditerranée, Marseille. Pôle Anesthésie-Réanimation, Hôpital Nord, CHU d'Amiens.
- LAROCHE Cécile, Praticien hospitalier, Département de Pédiatrie médicale, Hôpital Dupuytren, Limoges.
- †LASJAUNIAS Pierre, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuroradiologie diagnostique et thérapeutique, coordonnateur du CNMR des Maladies neurovasculaires malformatives de l'enfant et responsable du Pôle neurosciences, CHU de Bicêtre, Université Paris XI, Le Kremlin-Bicêtre.
- LAUGEL Vincent, Praticien hospitalier, Service de Pédiatrie 1, UF 6826, Hôpital de Hautepierre, Strasbourg.

VIII LISTE DES COLLABORATEURS

- LE FUR Yann, Ingénieur de recherche au CNRS, Centre de résonance magnétique biologique et médicale, UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine la Timone, Université de la Méditerranée, Marseille.
- LEMAITRE Marie-Pierre, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Pôle Enfant, Hôpital Roger Salengro, CHRU de Lille. Centre de référence des troubles des apprentissages, Lille.
- LE MERRER Martine, Docteur INSERM, Département de Génétique, INSERM U781, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.
- LENA Gabriel, Praticien hospitalier, Service de Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- LIVET Marie-Odile, Praticien hospitalier, Service de Pédiatrie, Centre hospitalier du Pays d'Aix, Aix-en-Provence.
- MAINCENT Kim, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence de l'Est parisien de diagnostic et de suivi des maladies neuromusculaires, Paris.
- MANCINI Josette, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille. Centre de référence des troubles des apprentissages, Marseille.
- MARRET Stéphane, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Pédiatrie néonatale et Réanimation, Centre d'éducation fonctionnelle de l'enfant, CHU de Rouen. Équipe Avenir INSERM (IFR 23), Institut hospitalo-universitaire de recherche biomédicale, Université de Rouen.
- MAUREY Hélène, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.
- MAYER Michèle, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Coordonnateur du Centre de référence de l'Est parisien de diagnostic et suivi des maladies neuromusculaires, Paris.
- MICHEL Gérard, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Pédiatrie et Hématologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- MIGNOT Cyril, MD, PhD, Praticien attaché, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence des maladies neurogénétiques de l'enfant et de l'adulte, Centre de référence pour les maladies lysosomales, INSERM U467, Paris.
- MIKAELOFF Yann, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Centre de référence national des maladies inflammatoires du cerveau de l'enfant (NIE), INSERM U802 et U822, Faculté de Médecine Paris-Sud IX (Équipe « Épidémiologie de la reproduction et du développement de l'enfant »), Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre.
- MILH Mathieu, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille. Centre de compétence épilepsies rares, Marseille.
- MONCLA Anne, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Département de Génétique médicale, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- MOTTE Jacques, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Unité de Neurologie pédiatrique, Service de Pédiatrie A, American Memorial Hospital, CHU de Reims. Centre de référence des épilepsies rares, Reims.
- MOUTARD Marie-Laure, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence des malformations et des maladies congénitales du cervelet, Centre de référence des maladies neurogénétiques de l'enfant et de l'adulte, Paris.
- NABOUT Rima, MD, PhD, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Centre de référence épilepsies rares, INSERM UMR 663, Paris.
- NGUYEN THE TICH Sylvie, MD, PhD, Praticien hospitalier, Unité de Neuropédiatrie, Pôle Enfant, CHU d'Angers. Centre de référence des maladies neuromusculaires, Angers.
- NICOLLAS Richard, Praticien hospitalier, Service ORL pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- NOUYRIGAT Valérie, Praticien hospitalier, Service des Urgences pédiatriques, Hôpital Necker-Enfants malades, Université René Descartes-Paris V, Paris.
- OLIVER Viviana, MD, PhD, Fondation Ophthalmologique A. de Rothschild, Unité de Neurochirurgie pédiatrique, Paris.
- OUSS-RYNGAERT Lisa, Pédopsychiatre, Praticien attaché, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.
- PANDIT Florence, Psychologue, Service de Neuropédiatrie, Pôle Enfant, Hôpital Roger Salengro, CHRU de Lille.
- PARAIN Dominique, Praticien hospitalier, Service de Neurophysiologie, CHU Charles-Nicolle, Rouen.
- PAZ PAREDES Armando, Praticien adjoint contractuel, Service de Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- PEDESPAN Jean-Michel, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital Pellegrin-Enfants, Bordeaux.
- PHILIP Nicole, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Département de Génétique médicale, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille. Centre de Référence des anomalies du développement embryonnaire d'origine génétique, Marseille.
- PINABIAUX Charlotte, Psychologue, Doctorante en Neuropsychologie, Université René Descartes-Paris V, Institut de Psychologie, Laboratoire Psychologie et Neurosciences cognitives, CNRS UMR 8189, Paris.

- PINEAU Sandrine, Chef de clinique-Assistante, Service de Neuroradiologie diagnostique et interventionnelle, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- PINTON Florence, Praticien hospitalier, Unité fonctionnelle Rééducation neurologique pédiatrique, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre. Centre de référence sur les troubles des apprentissages, Le Kremlin-Bicêtre.
- PLOUIN Perrine, Praticien hospitalier, Service d'Explorations fonctionnelles, Neurophysiologie, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Centre de référence épilepsies rares, INSERM U663, Paris.
- PONSOT Gérard, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie et Pathologie du développement, Hôpital Armand-Trousseau, Paris.
- RANJEVA Jean-Philippe, UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine, Marseille.
- RENALDO Florence, Chef de clinique-Assistante, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris.
- RENIER Dominique, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neurochirurgie pédiatrique, Université René Descartes-Paris V, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris.
- RICHELME Christian, Praticien hospitalier, Unité de Neurologie pédiatrique, Hôpital l'Archet, Nice. Centre de Référence des maladies neuromusculaires, Nice.
- RIVIER François, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Gui de Chauliac, CHRU de Montpellier. Université Montpellier 1, UFR de Médecine, Montpellier. Centre de référence des maladies neuromusculaires du grand Sud-ouest, Montpellier.
- RODRIGUEZ Diana, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Armand-Trousseau, Paris. Centre de référence des malformations et maladies congénitales du cervelet, Centre de référence des maladies neurogénétiques de l'enfant et de l'adulte, Centre de référence des neurofibromatoses Île-de-France, Paris.
- ROMAN Stéphane, Praticien hospitalier, Service d'ORL pédiatrique et Chirurgie cervico-faciale, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- ROUBERTIE Agathe, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, INSERM U827, Hôpital Gui de Chauliac, CHU de Montpellier.
- ROUJEAU Thomas, Praticien hospitalier, Service de Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, INSERM U745, Paris.
- SACCO Sylvia, PhD, Psychologue spécialisée en neuropsychologie, Service de soins et d'éducation à domicile (SESSAD), l'ADAPT, Paris.
- SCAVARDA Didier, Praticien hospitalier, Service de Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- SÉBIRE Guillaume, Professeur titulaire de Pédiatrie, Service hospitalier et universitaire de Neuropédiatrie, Laboratoire de Neuropédiatrie, Université de Sherbrooke, Canada.
- SEEGMULLER Caroline, Neuropsychologue, Unité d'Explorations fonctionnelles des épilepsies, Hôpitaux Universitaires de Strasbourg. Centre de référence des épilepsies rares, Strasbourg.
- SETA Nathalie, Praticien hospitalier, Service de Biochimie métabolique et cellulaire, Hôpital Bichat-Claude Bernard, Université René Descartes-Paris V, Paris.
- SEVIN Caroline, Praticien hospitalier, Service d'Endocrinologie et de Neurologie pédiatrique, Hôpital Cochin – Saint-Vincent-de-Paul, Paris. Unité INSERM U745, Paris.
- SOUFFLET Christine, MD, Praticien hospitalier, Unité de Neurophysiologie, Necker-Enfants malades – Saint-Anne, Paris.
- TARDIEU Marc, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neurologie pédiatrique, Hôpital Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre. Université Paris Sud IX, INSERM U802, Paris. Centre national de référence des maladies inflammatoires du cerveau, Le Kremlin-Bicêtre.
- TRIGLIA Jean-Michel, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service ORL pédiatrique, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.
- VALAYANNAPOULOS Vassili, Praticien hospitalier, Hôpital Necker-Enfants malades, Paris. Centre de référence des maladies métaboliques de l'enfant et de l'adulte, Paris.
- VALLÉE Louis, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Pôle Enfant, Hôpital Roger Salengro, CHRU de Lille. Centre de référence des troubles des apprentissages, Université Lille II.
- VANHULLE Catherine, Praticien hospitalier, Centre d'éducation fonctionnelle de l'enfant, Service de Pédiatrie néonatale et Réanimation, CHU de Rouen.
- VANIER Marie T., INSERM U820, Métabolomique et maladies métaboliques, Faculté de Médecine RTH Laennec, Lyon. Laboratoire de Neurobiologie Gillet-Mérieux, Hôpitaux de Lyon.
- VILLE Dorothee, Praticien hospitalier, Service de Neuropédiatrie, Hôpital Femme-Mère-Enfant, CHU de Lyon.
- VILLENEUVE Nathalie, Praticien hospitalier, Hôpital Henri Gastaud, et Service de Neurologie pédiatrique, Centre de compétence Épilepsies rares, Hôpital d'Enfants de la Timone, CHU de Marseille.

X LISTE DES COLLABORATEURS

VIOLA Angèle, Chargée de recherche au CNRS, Centre de Résonance magnétique biologique et médicale, UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine la Timone, Université de la Méditerranée, Marseille.

VIOUT Patrick, Technicien, Centre de Résonance magnétique biologique et médicale, UMR CNRS 6612, Faculté de Médecine la Timone, Université de la Méditerranée, Marseille.

ZERAH Michel, Professeur des Universités, Praticien hospitalier, Service de Neurochirurgie pédiatrique, Hôpital Necker-Enfants malades, Université René Descartes-Paris V, INSERM U745, Paris.

SOMMAIRE

Préfaces à la troisième édition , par O. DULAC, G. PONSOT, B. CHABROL et J. MANCINI	XVII
Préface à la première édition , par S. THIEFFRY	XIX
Préface à la deuxième édition , par M. ARTHUIS, N. PINSARD	XXI
Chapitre 1. Développement du système nerveux , par A. BERNABE-GÉLOT	1
Chapitre 2. Développement psychomoteur de l'enfant	41
Développement du système nerveux et motricité : apports de l'examen neurologique, par G. PONSOT, S. SACCO et J. MANCINI	41
Développement du langage oral, par M.-O. LIVET	48
Chapitre 3. Examens complémentaires en neuropédiatrie : modifications développementales	51
Aspects développementaux normaux de l'EEG, par P. PLOUIN, A. KAMINSKA, M.-L. MOUTARD et C. SOUFFLET	51
Explorations électriques neuromusculaires, par M. MAYER	61
Étude des potentiels évoqués, par M. MAYER	63
Liquide céphalorachidien, par M. MILH	69
Imagerie structurelle, par N. GIRARD, S. CONFORT-GOUNY, A. VIOLA, F. CHAPON, J.-P. RANJEVA, S. PINEAU et Y. LE FUR	71
Imagerie fonctionnelle cérébrale, par C. CHIRON	84
Exploration in vivo du neurométabolisme par spectroscopie de résonance magnétique, par A. VIOLA, Y. LE FUR, C. LAIGLE, P. VIOUT, B. CHABROL, N. GIRARD, P. J. COZZONE et S. CONFORT-GOUNY	88
Chapitre 4. Orientation diagnostique des maladies neurologiques infantiles , par B. CHABROL, O. DULAC, J. MANCINI et G. PONSOT	97
Chapitre 5. Malformations cérébrales, médullaires et crâniennes	111
Malformations cérébrales, par D. RODRIGUEZ, J. MANCINI, L. BURGLEN et A. GELOT	111
Malformations médullaires, par D. SCAVARDA, A. PAZ PAREDES et G. LENA	137
Craniosténoses, par V. CORMIER-DAIRE, F. DI ROCCO, E. ARNAUD, M. LE MERRER et D. RENIER	146
Kystes arachnoïdiens intracrâniens, par G. LENA, D. SCAVARDA et A. PAZ PAREDES	156

Chapitre 6. Hydrocéphalies , par F. PINTON et G. PONSOT.....	162
Chapitre 7. Neuroectodermoses	173
Sclérose tubéreuse de Bourneville, par J. MANCINI	173
Neurofibromatose de type I, par D. RODRIGUEZ	180
Maladie de Sturge-Weber, par R. NABBOUT	187
Autres neuroectodermoses, par O. ENJOLRAS	190
Neuro-ichtyoses, par O. ENJOLRAS	193
Chapitre 8. Embryofœtopathies	194
Embryofœtopathies environnementales, par B. CHABROL et P. GRESSENS	194
Embryofœtopathies infectieuses, par J. MANCINI	200
Chapitre 9. Pathologie périnatale acquise du fœtus et du nouveau-né prématuré et à terme , par S. MARRET, A. CHAROLLAIS, C. VANHULLE et S. CHABRIER	208
Chapitre 10. Diagnostic prénatal en neuropédiatrie , par M.-L. MOUTARD, C. GAREL et T. BILLETTE DE VILLEMEUR	221
Chapitre 11. Tumeurs du système nerveux central , par J. GRILL, T. ROUJEAU, K. BOUCHIREB, C. DUFOUR et M. ZERAH	241
Chapitre 12. Pathologie vasculaire cérébrale , par S. CHABRIER, G. SÉBIRE, P. LASJAUNIAS et J. MANCINI	262
Chapitre 13. Épilepsies	273
Maturation cérébrale et épilepsie, par O. DULAC et M. MILH	273
Épilepsie : classification et épidémiologie, par S. NGUYEN THE TICH.....	278
Démarche diagnostique en présence d'une épilepsie de l'enfant, par J. MANCINI et M. MILH	288
Crises épileptiques occasionnelles, par J. MOTTE	292
Convulsions néonatales, par P. PLOUIN, A. KAMINSKA, C. SOUFFLET et M. EISERMANN	297
Épilepsies du nourrisson, par N. VILLENEUVE et D. VILLE	308
Épilepsies de l'enfant, par O. DULAC, P. PLOUIN et C. BULTEAU	325
État de mal épileptique, par O. DULAC	344
Génétique des épilepsies et épilepsies dans les syndromes génétiques, par R. NABBOUT et N. BAHU-BUISSON	349
Principes généraux des traitements antiépileptiques, par C. CHIRON	357
Traitement chirurgical de l'épilepsie rebelle de l'enfant, par O. DELALANDE, G. DORFMÜLLER, M. FOHLEN, V. OLIVER, D. PARAIN et C. BULTEAU-PEYRIE.....	362
Épilepsie : autres possibilités thérapeutiques, par N. VILLENEUVE	369
Troubles neuropsychologiques et épilepsies, par A. DE SAINT-MARTIN et C. SEEGMULLER	372
Retentissement psychosocial des épilepsies, par M.-O. LIVET, M.-A. COUNELLE et N. VILLENEUVE.....	377
Chapitre 14. Phénomènes paroxystiques non épileptiques	382
Céphalées, migraines, hypertension intracrânienne, par D. PARAIN et M. MIHL	382
Mouvements anormaux paroxystiques non épileptiques, par D. DOUMMAR	389
Chapitre 15. Malaises du nourrisson , par G. CHÉRON, S. FAESCH et V. NOUYRIGAT	398

Chapitre 16. Pathologie infectieuse, inflammatoire, parasitaire et transmissible du système nerveux	403
Méningites bactériennes de l'enfant et complications, par E. BOSDURE	403
Borréliose de Lyme, par C. HUGONENQ	417
Botulisme, par C. HUGONENQ	419
Collections supprimées intracrâniennes et médullaires, par G. PONSOT	420
Méningites aseptiques, par G. PONSOT	424
Méningites tuberculeuses, par G. PONSOT	428
Encéphalites aiguës démyélinisantes, par M. TARDIEU	431
Encéphalites aiguës primitives (encéphalites aiguës virales avec répllication virale intracérébrale), par B. HÉRON	437
Maladies subaiguës du système nerveux central inflammatoires et transmissibles, par G. PONSOT	449
Atteintes du système nerveux central au cours des déficits immunitaires acquis ou d'origine génétique, par M. TARDIEU et H. MAUREY	454
Polyradiculonévrites acquises, par M.-A. BARTHEZ	460
Polyradiculonévrites aiguës ou syndrome de Guillain et Barré	460
Polyradiculonévrites inflammatoires subaiguës ou chroniques (CIDP)	464
Myélopathies aiguës de l'enfant, par M.-A. BARTHEZ	466
Sclérose en plaques, par Y. MIKAELOFF, K. DEIVA et M. TARDIEU	472
Localisations cérébrales des vascularites chez l'enfant, par G. PONSOT et A. GUËT	479
Maladie de Creutzfeldt-Jakob et maladies à prion, par T. BILLETTE DE VILLEMEUR	483
Parasitoses du système nerveux central, par J.-M. PEDESPAN et C. ESPIL-TARIS	486
 Chapitre 17. Retard mental	495
Retard mental syndromique et anomalies chromosomiques, par A. MONCLA, J. MANCINI, M.-O. LIVET et N. PHILIP	495
Déficiences intellectuelles liées au chromosome X, par V. DES PORTES	510
 Chapitre 18. Maladies neurométaboliques et neurodégénératives	523
Quand penser à une maladie neurométabolique et neurodégénérative devant un trouble neurologique chez l'enfant ? par G. PONSOT et B. CHABROL	523
Maladies neurométaboliques	534
Maladies du métabolisme intermédiaire, par B. CHABROL et A. CANO	534
Introduction aux maladies lysosomales par C. CAILLAUD	540
Maladie de Krabbe, par B. CHABROL	543
Leucodystrophie métachromatique, par C. SEVIN	544
Maladie d'Austin, par B. CHABROL	549
Gangliosidose GM1, par I. DESGUERRE	550
Gangliosidose GM2, par I. DESGUERRE	551
Maladie de Gaucher, par C. MIGNOT et T. BILLETTE de VILLEMEUR	553
Maladies de Niemann-Pick, par M.T. VANIER et B. CHABROL	556
Maladie de Fabry, par A. CANO	560
Maladie de Schindler et déficit en alpha-N-acétylgalactosaminidase, par C. MIGNOT	561
Maladie de Wolman, par B. CHABROL	564
Maladie de Farber, par B. CHABROL	565
Maladies de surcharge avec sialurie libre, maladie de Salla et sa forme infantile sévère, la sialurie, par G. PONSOT	566
Mucopolysaccharidoses et glycoprotéinoses, par B. HÉRON et B. CHABROL	569
Céroïde-lipofuscinoses neuronales, par B. CHABROL et C. CAILLAUD	578
Maladies peroxysomales, par P. AUBOURG	583

Expression neurologique des déficits énergétiques chez l'enfant, par I. DESGUERRE, B. CHABROL, N. DORISON et G. PONSOT	593
Leucodystrophies, par D. RODRIGUEZ	604
Maladie de Menkes, par G. PONSOT	621
Maladies métaboliques de l'homocystéine, des folates, de la vitamine B ₁₂ ou cobalamines, par F. RENALDO.....	622
Pathologies des neurotransmetteurs, par D. DOUMMAR	629
Dystrophie neuroaxonale infantile, maladie d'Hallervorden-Spatz et autres neurodégénérescences avec accumulation intracérébrale de fer, par D. RODRIGUEZ, A. GÉLOT et L. BURGLEN	636
Porphyries aiguës chez l'enfant, par G. PONSOT	640
Anomalies congénitales de la glycosylation, par P. DE LONLAY, T. DUPRÉ, V. VALAYANNAPOULOS et S. SETA	643
Déficit en transporteur du glucose, déficit en créatine, troubles du métabolisme des acides nucléiques, par B. CHABROL et A. CANO	649
Maladies neurodégénératives	
Ataxies cérébelleuses progressives, par I. DESGUERRE	652
Mouvements anormaux de l'enfant : syndromes primitifs et maladies neurodégénératives, par A. ROUBERTIE et B. ECHENNE	658
Paraplégies spastiques héréditaires, par G. PONSOT	666
Maladies de la réparation de l'ADN, par V. LAUGEL et V. DES PORTES	672
Chapitre 19. Maladies neuromusculaires	683
Éléments cliniques et paracliniques orientant vers une maladie neuromusculaire, par M. MAYER	683
Arthrogrypose multiple congénitale, par M. MAYER	689
Dystrophies musculaires progressives de l'enfant, par I. DESGUERRE.....	693
Dystrophies musculaires congénitales, par B. ECHENNE et F. RIVIER	700
Neuropathies périphériques et myopathies métaboliques chez l'enfant, par I. DESGUERRE et B. CHABROL	714
Myasthénie et syndromes myasthéniques congénitaux, par J.-M. CUISSET et J.-F. HURTEVENT	720
Neuropathies héréditaires sensitivomotrices ou maladies de Charcot-Marie-Tooth (CMT), par G. PONSOT ...	724
Neuropathies héréditaires sensitives et autonomes (NHS), par G. PONSOT	735
Neuropathies héréditaires motrices ou amyotrophies spinales et bulbaires, par M. MAYER	740
Canalopathies du muscle squelettique (myotonies non dystrophiques, paralysies périodiques) et syndrome de Schwartz-Jampel, par F. RIVIER et B. ECHENNE	751
Dystrophie myotonique de type 1 (DM1) ou maladie de Steinert, par M. MAYER.....	761
Myosites et dermatomyosites, par C. RICHELME	767
Paralysies des paires crâniennes non inflammatoires congénitales et néonatales, par M. MAYER et G. PONSOT	771
Chapitre 20. Traitement des maladies musculaires et des encéphalopathies chroniques et progressives	778
Traitement symptomatique	778
Atteinte respiratoire des maladies neuromusculaires, par K. MAINCENT et M. MAYER	778
Prise en charge des troubles respiratoires dans les encéphalopathies, par I. DESGUERRE	783
Prise en charge neuro-orthopédique, par C. BOULAY et P. CARRELET	785
Traitement symptomatique des maladies musculaires et des encéphalopathies chroniques et progressives, par B. HÉRON	802
Traitement symptomatique des douleurs.....	802
Traitement symptomatique de l'ostéoporose	804
Traitement symptomatique des troubles nutritionnels.....	805

Traitement spécifique	808
Place de la greffe de cellules souches hématopoïétiques dans les maladies métaboliques héréditaires, par G. MICHEL	808
Enzymothérapie substitutive des maladies lysosomales, par C. MIGNOT, D. DOUMMAR, B. HÉRON, I. KEMLIN et T. BILLETTE DE VILLEMEUR	812
Perspectives thérapeutiques nouvelles dans les maladies lysosomales, par C. CAILLAUD	814
Chapitre 21. Handicaps neurologiques	819
Déficiences et handicaps d'origine neurologique chez l'enfant, par G. PONSOT	819
Aspects éducatifs et législatifs du handicap neurologique, par B. CHABROL	827
Handicap auditif, par S. ROMAN ET J.-M. TRIGLIA	830
Chapitre 22. Manifestations neurologiques des pathologies pédiatriques , par P. CASTELNAU et E. LAGRUE	831
Pathologies endocriniennes et système nerveux	831
Pathologies cardiaques et système nerveux	833
Pathologies hépatodigestives et système nerveux	835
Pathologies rénales et système nerveux	835
Chapitre 23. Fonctions cérébrales supérieures	839
Examen neuropsychologique, par I. JAMBAQUÉ et C. PINABIAUX	839
Troubles du langage oral, leur classification, troubles spécifiques du développement (« dysphasies »), par C. BILLARD	844
Dyslexie, par M. HABIB et B. JOLY-POTTUZ	855
Dyscalculies développementales, par Y. CHAIX et J. BÉNESTEAU	863
Dyspraxies et troubles d'acquisition de la coordination, par P. BERQUIN	869
Troubles mnésiques, par I. JAMBAQUÉ et C. PINABIAUX	874
Cervelet et cognition, par J. MANCINI	878
Troubles déficitaires de l'attention avec hyperactivité (TDAH), par L. VALLÉE, F. PANDIT et M.-P. LEMAITRE	881
Chapitre 24. Pédopsychiatrie	888
Naissance de la pensée (des pensées au penser), par B. GOLSE	888
Autisme et troubles envahissants du développement : diagnostic et prise en charge, par L. OUSS-RYNGAERT	892
Autisme et neuropédiatrie, par M.-O. LIVET, M.-A. COURNELLE, N. VILLENEUVE et A. MONCLA	905
Place de la pédopsychiatrie en neuropédiatrie, par M.-C. CLÉMENT	911
Conversion de l'enfant et de l'adolescent, par L. OUSS-RYNGAERT	914
Chapitre 25. Pathologie neurosensorielle	920
Neuro-ophtalmologie, par J. BURSZTYN et M. MAYER	920
Surdité de l'enfant, par S. ROMAN, R. NICOLLAS et J.-M. TRIGLIA	930
Chapitre 26. Pathologie acquise des nerfs crâniens en dehors du II (nerf optique) , par C. LAROCHE	940
Chapitre 27. Pathologie traumatique	946
Traumatismes crâniens chez l'enfant, par G. LENA, A. PAZ-PAREDES et D. SCAVARDA	946
Syndrome du bébé secoué, par T. BILLETTE DE VILLEMEUR	955

PRÉFACES À LA TROISIÈME ÉDITION

La neurologie pédiatrique est fascinante par l'extraordinaire complexité de l'organe en cause, le cerveau, aussi bien dans son développement, son fonctionnement que dans ses dérèglements. Les maladies neurologiques infantiles constituent l'un des plus graves problèmes de la pathologie pédiatrique et cela dès la période anténatale, en raison de leur fréquence (8 à 10 p. 100 de la pathologie pédiatrique) et plus encore en raison de la gravité de leurs conséquences sur le développement psychomoteur des enfants atteints, retentissant très souvent sévèrement sur leur insertion scolaire et sociale.

Pour toutes ces raisons il nous a paru indispensable de réaliser cette 3^e édition 12 ans après la précédente. Elle a été entièrement réécrite pour rapporter les progrès extrêmement rapides apparus ces dernières années en neurologie infantile dans divers domaines tels que la génétique moléculaire, la neurophysiologie, la biochimie et l'imagerie, ainsi que la thérapeutique.

Nous voudrions dire notre amitié et notre reconnaissance aux professeurs Brigitte Chabrol et Josette Mancini, pour avoir coordonné avec nous cette nouvelle édition, travail long et difficile.

Notre reconnaissance va aussi aux 72 équipes soit cent trente deux neuropédiatres, pédiatres, pédopsychiatres, neurochirurgiens, généticiens, radiologues, neuropsychologues qui, malgré leur emploi du temps surchargé, ont accepté de participer à cette 3^e édition en apportant leurs connaissances reconnues nationalement et internationalement dans les différents sujets qu'ils ont traités.

Nous exprimons notre gratitude aux professeurs Michel Arthuis et Nicole Pinsard, maintenant disparus, qui avaient coordonné les deux précédentes éditions et qui, avec les professeurs Stéphane Thieffry, Gilles Lyon, Jean Aicardi, sont à l'origine de la Neuropédiatrie qui existe maintenant dans toutes les villes universitaires de France et de la formation de très nombreux neuropédiatres, dont la nôtre.

Nous remercions les professeurs Hubert Ducou Le Pointe (Hôpital Trousseau), Gabriel Kalifa (Hôpital Saint-Vincent de Paul), Nadine Girard (Hôpital la Timone, Marseille) et leurs équipes qui ont réalisé un grand nombre de documents radiologiques illustrant cette nouvelle édition.

Notre reconnaissance à Andrée Piekarski (éditions Flammarion Médecine-Sciences) qui nous a encouragés en 2007 à faire cette nouvelle édition, et à Brigitte Peyrot (éditions Lavoisier/Flammarion Médecine-Sciences) qui a réalisé un travail considérable pour améliorer la qualité de cet ouvrage.

Nous remercions l'AFM (Association Française contre les Myopathies) qui, comme pour la précédente, a apporté son soutien à cette nouvelle édition.

Nous souhaitons que cette 3^e édition de *Neurologie pédiatrique* soit utile à tous les personnels – soignants, médecins et non médecins, techniques, psychologues, kinésithérapeutes, ergothérapeutes – concernés par cette spécialité pour le diagnostic, le traitement des maladies neurologiques de l'enfant, l'accompagnement des enfants atteints et de leurs familles, et attire vers la neurologie infantile le plus grand nombre de jeunes médecins, de chercheurs, pour continuer et amplifier les progrès remarquables déjà obtenus dans cette discipline.

Professeur Olivier DULAC
Professeur Gérard PONSOT

Écrire une nouvelle mise à jour du livre *Neurologie pédiatrique*, dont la 2^e édition est parue aux éditions Flammarion Médecine-Sciences il y a plus de 10 ans, était une nécessité absolue. De nombreux chapitres de la version précédente étaient devenus obsolètes du fait de l'explosion des connaissances dans notre discipline et de son extension. Par ailleurs, de nouvelles thérapeutiques spécifiques qui suscitent un très grand espoir dans ces pathologies souvent lourdes sont apparues. Nous pensions à ce besoin et nous avons donc répondu favorablement à la sollicitation de Gérard Ponsot, fières et honorées de participer à cette 3^e édition.

La parution de l'édition précédente avait été la dernière satisfaction professionnelle de Nicole Pinsard... Les révisions successives de cet ouvrage s'inscrivent dans le chemin tracé par les pionniers de la neurologie pédiatrique dont elle faisait partie. Nous leur sommes profondément reconnaissantes, conscientes que leurs efforts initiaux nous ont permis de travailler à notre tour dans cette discipline et de participer à l'individualisation de certains domaines au sein de cette vaste spécialité.

Nos remerciements vont aussi aux différents collaborateurs qui ont consacré leur temps à la rédaction des multiples chapitres de cet édifice, à Olivier Dulac qui l'a coordonné avec nous, et nous exprimons toute notre gratitude à Gérard Ponsot qui en a été le maître d'œuvre.

Qu'un meilleur savoir dans le domaine de la neurologie pédiatrique contribue à traiter plus efficacement les enfants atteints des diverses pathologies rassemblées ici et à aider leurs familles ! Ainsi, à côté de ces nouvelles approches, l'organisation de la prise en charge et du suivi des enfants porteurs de handicap reste et restera une priorité absolue pour les neuropédiatres.

Professeur Brigitte CHABROL
Professeur Josette MANCINI

PRÉFACE À LA PREMIÈRE ÉDITION

Je suis très touché que le Professeur Michel ARTHUIS, parlant, je le sais, au nom des très nombreux élèves qui m'ont aidé à jeter les bases d'une neurologie pédiatrique, m'ait invité à commenter et à inaugurer ce livre.

Sa réalisation démontre, en effet, que la neurologie est aujourd'hui insérée officiellement au sein de l'hôpital d'enfants. Elle constitue une des charges majeures du praticien confronté à une pathologie longtemps inconnue, méconnue ou négligée par le médecin de famille. La lecture attentive de ce livre permettra pour chaque affection de « récolter » une description magistrale, un inventaire précis de la sémiologie et, aujourd'hui, des investigations paracliniques utiles à l'imagerie révélatrice du siège, de la nature et de l'importance du substratum pathologique dans une affection neurologique donnée, précisée.

Il n'est pas question dans cette préface de se livrer à des considérations générales sur l'évolution neuropsychique de l'enfant magistralement évoquée dans ce livre. Je voudrais plus simplement présenter quelques réflexions de vieux et d'ancien pédiatre, concernant la pratique de la neurologie infantile. Elle ne doit pas, comme on le voit trop souvent, se confondre avec l'engagement systématique du malade dans la filière des examens dits complémentaires de plus en plus sophistiqués. Mais le malade doit être examiné systématiquement suivant un véritable rituel, immuable. On trouvera précisément dans ce livre les éléments valables et précis d'orientation dans chaque cas de pathologie neurologique. On n'oubliera jamais que la base d'un diagnostic repose avant tout sur l'interrogatoire, sur le colloque singulier (ici évidemment élargi à la famille !), à la recherche du symptôme révélateur et sur l'examen clinique neurologique complet à la recherche du ou des signes déterminants.

Dans chaque cas, au terme de cet interrogatoire précis et du bilan sémiologique méthodique, il appartiendra, comme il est indiqué dans ce livre, d'orienter les examens complémentaires pour préciser le diagnostic et poser les indications thérapeutiques.

Ce n'est qu'au terme de cette démarche systématique du pédiatre, confronté à une affection aujourd'hui connue, reconnue et classée, que l'on pourra, avec la compréhension et l'accord de parents honnêtement informés, préparer pour le handicapé la meilleure insertion familiale, scolaire et sociale ultérieure.

Je profite ici de l'occasion qui m'est donnée pour rappeler l'importance et la qualité des œuvres paramédicales et médicosociales qui concourent à la prise en charge, à l'adaptation et au traitement de catégories bien définies de handicapés moteurs, psychomoteurs et mentaux. Mais je me permets de rappeler que ces œuvres ne doivent, à aucun titre, se priver de conseillers médicaux permanents, compétents et motivés.

Je me permets aussi, dans cette préface, de parler d'une maladie aujourd'hui disparue dans notre pays : la poliomyélite. Ceux qui ne l'ont pas vécue imaginent difficilement ce que fut la vie de services comme le Pavillon Duchenne de Boulogne qui hébergea en 10 ans 2000 paralysies infantiles. Dans le monde entier, des équipes et un personnel spécialisés, en liaison étroite et permanente, s'attachaient aux problèmes de diagnostic, de pronostic, de traitement et à la prise en charge effective totale de tout sujet suspect de « polio » ou atteint de paralysie confirmée. Si, dans cette préface, j'évoque avec émotion cette maladie disparue, inconnue de la plupart des lecteurs de ce livre, c'est qu'en vérité elle a joué un rôle capital dans les problèmes de diagnostic, de technique d'examen, de traitement des maladies neurologiques de l'enfant. Qu'on en juge. On lui doit : l'identification précise des muscles paralysés ou déficients, l'établissement d'un bilan musculaire objectif, chiffré et systématique, les principes d'une rééducation motrice efficace, la prévention

des attitudes vicieuses. Bien plus, cette maladie nous a révélé l'importance de la détection et du traitement rationnel des détresses et des paralysies respiratoires, les principes et les techniques de rééducation générale et respiratoire et, en vérité, ouvert la porte à la réanimation polyvalente urgente dans certaines affections neurologiques de l'enfant et à une prise en charge effective, compétente de tout malade neurologique.

Il faut remercier tous les auteurs de ce livre d'avoir, avec leur expérience et leur compétence, fourni au lecteur les bases et les moyens d'orienter ses actions et ses investigations devant un malade neurologique.

Je dois m'excuser de ce rappel insistant de la polio, maladie inconnue de la plupart des lecteurs. Mais, quand on réalise l'héritage bénéfique de cette maladie, les retombées que son étude systématique a entraînées dans l'attitude du pédiatre confronté à un malade neurologique, on se prend à rêver : serait-ce là le bon usage des maladies, dont parle le philosophe ?

Professeur Stéphane THIEFFRY[†]
Membre de l'Académie Nationale de Médecine

PRÉFACE À LA DEUXIÈME ÉDITION

Il me revient l'honneur de présenter, comme me l'ont demandé les signataires, la deuxième édition du livre de neurologie pédiatrique. Son but est de donner un aperçu le plus complet possible de la pathologie neurologique de l'enfant. L'expérience des équipes qui ont réalisé cet ouvrage, le nombre important de collaborateurs qui y ont participé, ayant chacun une compétence dans ce domaine, ont permis de présenter un ouvrage qui traite de l'ensemble de cette pathologie. Les auteurs ont eu le double souci de fournir au lecteur des éléments très bien établis et durables, ainsi que des données récentes, fondamentales, bien que sujettes à révision pour aborder les grands thèmes de la pathologie neurologique.

Il s'agit d'une médecine souvent mal connue, pourtant importante en pratique, autant pour le pédiatre que pour le généraliste puisque plus de 10 p. 100 des enfants hospitalisés le sont pour des affections neurologiques. Dans tous les chapitres le lecteur dispose de données essentielles, mais aussi d'une riche iconographie moderne, et de données bibliographiques qui lui fournissent un instrument de travail sûrement très utile. Il découvrira qu'il s'agit d'une pathologie en plein essor, comme en témoigne l'importance de ce nouveau volume si on le compare à la première édition. Tout ce qui touche le système nerveux fait l'objet de recherches qui contribuent à mieux protéger le cerveau des enfants. Les connaissances progressent vite, en particulier en génétique et en biochimie. Mais le chemin à parcourir reste encore long et laborieux. Il faut encourager toutes les recherches car les découvertes peuvent avoir des retombées humaines très précieuses pour les enfants malades et leurs familles.

Cet ouvrage me fournit l'occasion de raconter à grands traits la genèse de la neurologie pédiatrique.

En 1945, le Pr R. DEBRÉ, titulaire de la Chaire de Clinique des Maladies des Enfants, suscite la création, au sein de la pédiatrie, de spécialités qu'il confie à des pédiatres. Le Pr Stéphane THIEFFRY reçoit une telle mission et c'est lui qui est le fondateur de la neuropédiatrie en France.

Tout commence aux Enfants-Malades, à la salle Baffos, alors que les premières consultations se tiennent à la Polyclinique dans un petit bâtiment où se faisait l'enseignement de la pédiatrie et où se tenaient les réunions de la Société Française de Pédiatrie. La salle Blache sera ensuite le lieu des consultations. Tous ces bâtiments n'existent plus. Ils se trouvaient dans un site occupé actuellement par la Clinique Robert-Debré. Durant cette période, entre 1945 et 1956, c'était l'époque de la poliomyélite. En 1953, un nouveau bâtiment a été édifié. Il portera le nom de Pavillon Duchenne de Boulogne avec la salle Clovis-Vincent au rez-de-chaussée pour les poliomyélites respiratoires et au premier étage la salle Darré pour la neuropédiatrie.

Ayant eu le privilège de participer aux premiers pas de cette neurologie pédiatrique, notre orientation s'est fixée définitivement en 1954. Au tout début, l'équipe du Pr THIEFFRY était composée de Mme le Docteur Charlotte MARTIN et de Michel ARTHUIS. Les années suivantes, elle s'est enrichie de la venue de Gilles LYON et Jean AICARDI qui ont apporté une contribution importante au développement de la neuropédiatrie. En 1960, nous avons eu la chance de connaître Nicole PINSARD qui est devenue une amie pour toujours. Elle a fréquenté régulièrement le service pendant des années. Elle a créé la neuropédiatrie à Marseille. En 1964, le Pr THIEFFRY, quittant les Enfants-Malades pour devenir titulaire de la Chaire de Pédiatrie de Saint-Vincent-de-Paul, crée le premier service de neuropédiatrie. Nous avons eu l'honneur de lui succéder en 1979 et avons eu la chance d'avoir à nos côtés de remarquables collaborateurs, Gérard PONSOT et Olivier DULAC. C'est désormais Gérard PONSOT qui dirige le service car nous avons pu assurer à la neurologie pédi-

trique une continuité qui remonte à 53 ans. La réanimation, qui existait au sein du service depuis 1945 pour les polio-myélites respiratoires, devient vite polyvalente à partir de 1956, et en 1964, elle est confiée à Gilbert HUAULT qui crée la réanimation néonatale. L'hôpital de La Roche-Guyon a été rattaché au service en 1986.

La neurologie pédiatrique a eu de bonne heure des liens avec la neurologie. Le Pr THIEFFRY, ancien interne de Clovis-Vincent, nous en parlait souvent. Nicole PINSARD a été l'élève et la collaboratrice du Pr H. GASTAUT. Nous-même avons été interne et élève du Pr GARCIN et, pendant plusieurs années aux Enfants-Malades, nous avons eu des entretiens privilégiés aux lits des enfants hospitalisés avec A. TOURNAY, ancien interne de Babinski et avec le Pr J. HAGENEAU.

Dès 1945, le Dr Edith FARKAS-BARGETON, élève de Yvan BERTRAND, de J. GRUNER et du Dr L. VAN BORGAERT, crée le laboratoire de neuropathologie, dirigé ensuite par Olivier ROMAIN.

À l'occasion de la sortie de cette deuxième édition, nous voulons remercier à nouveau nos anciens internes et chefs de clinique, et tous ceux qui ont été nos élèves pendant très longtemps.

Un grand merci à Mme Le Dr Andrée PIEKARSKI et son équipe et à Flammarion Médecine-Sciences.

Nous exprimons toute notre reconnaissance à Pierre ROYER qui nous a quittés en 1995. Grande figure de la pédiatrie française et mondiale, nous lui devons en tant que responsable de la collection « Pédiatrie » des Éditions Flammarion Médecine-Sciences, le fait que ce volume ait pu voir le jour pour la première fois en 1990. Nous avons pour Stéphane THIEFFRY une pensée fidèle très émue. Il nous a quittés en 1990. Fondateur de la neuropédiatrie, il nous a transmis le message que nous avons passé à Gérard PONSOT qui assure avec compétence une continuité remontant à plus d'un demi-siècle. Nous le remercions pour ce magnifique ouvrage, ainsi que son adjoint Olivier DULAC, et Josette MANCINI et leurs collaborateurs.

Ma dernière pensée va vers nos lecteurs. Cet ouvrage s'adresse aux pédiatres, à tous les médecins, aux étudiants en médecine, aux médecins responsables de la Santé publique, également aux chercheurs et aux Comités d'éthique. Nous souhaitons que ce volume leur apporte une aide pour mieux identifier les maladies, afin de protéger ces enfants, de mieux les soigner et d'aider également la société à accueillir ceux qui sont différents et qui ont besoin d'un accompagnement particulier ainsi que leurs familles, avec l'aide des associations qui se penchent sur eux avec tant d'amour pour les éduquer.

Michel ARTHUIS
Membre de l'Académie Nationale de Médecine

La deuxième édition de cet ouvrage de « Neurologie Pédiatrique » paraît environ sept ans après la première qui avait connu un franc succès.

Pourquoi une nouvelle édition en moins de dix ans et dont le volume impressionnant sera d'environ le double de celui de la précédente ?

Cette deuxième édition et son importance ne se justifient que par une prodigieuse évolution de la neuropédiatrie dont témoigne la croissance de cette discipline et du nombre de ses adeptes dans toute la France, aussi bien en province qu'à Paris.

La dernière décade a vu la progression presque explosive de certains domaines de la neuropédiatrie, notamment en génétique et en pathologie métabolique et moléculaire. Mais cette spécialité de la pédiatrie recouvre un très grand nombre de domaines médicaux, psychologiques et sociaux.

Répondre à cette diversité, à l'abondance des thèmes demandait la participation de nombreux auteurs pour leur compétence dans chaque domaine. La coordination, tâche particulièrement difficile, a été assurée par Gérard PONSOT et Josette MANCINI qu'il faut chaleureusement remercier.

Elle témoigne de la vitalité, du dynamisme des jeunes écoles parisiennes et marseillaises qu'ils animent.

La qualité de ces travaux permet d'envisager avec sérénité l'avenir de la Neurologie Pédiatrique et sa place dans la pédiatrie.

Professeur Nicole PINSARD

BRIGITTE CHABROL

JOSETTE MANCINI

OLIVIER DULAC

GÉRARD PONSOT

MICHEL ARTHUIS

Neurologie pédiatrique

La pathologie neurologique infantile occupe une place majeure dans la pathologie pédiatrique, en raison de sa fréquence et de la gravité de ses conséquences sur le développement psychomoteur des enfants.

La 3^e édition de *Neurologie pédiatrique* a été entièrement refondue afin d'intégrer les progrès extrêmement rapides effectués dans divers domaines tels que la génétique moléculaire, les connaissances des mécanismes physiopathologiques, les méthodes d'investigation, la thérapeutique.

Ainsi les chapitres consacrés à l'imagerie structurale et fonctionnelle, le développement du système nerveux, les malformations, les maladies neurométaboliques, neurodégénératives, neuromusculaires, les pathologies circulatoires, tumorales, infectieuses, etc., sont entièrement mis à jour. Un nouveau chapitre très complet porte sur le diagnostic anténatal des pathologies neurologiques. Le chapitre consacré à l'épilepsie a bénéficié d'une refonte complète prenant en compte les nouveaux moyens d'investigation diagnostique et les nouveaux traitements médicaux et chirurgicaux.

Les déficiences et handicaps neurologiques sont analysés du point de vue de leurs conséquences médicales, mais également éducatives à la lumière de la loi du 11 février 2005 sur le droit des personnes handicapées. Les fonctions cérébrales supérieures de l'enfant et leurs dérèglements sont étudiés et enrichis des apports sur la connaissance du rôle du cervelet dans la cognition. La place de la pédopsychiatrie dans les maladies neurologiques a été considérablement développée, notamment à travers le problème complexe des pathologies de conversion chez l'enfant.

Cette 3^e édition de Neurologie pédiatrique constitue actuellement le traité le plus complet et le plus à jour dans le domaine de la neurologie infantile, aussi bien dans la littérature française qu'étrangère.

Les pédiatres, neurologues, médecins de médecine physique et de réadaptation, neurochirurgiens, pédopsychiatres et tous les soignants qui travaillent dans le domaine du handicap de l'enfant trouveront dans ce livre toutes les informations utiles à la pratique de leur discipline.

Les professeurs **Brigitte Chabrol** (hôpital La Timone, Marseille), **Olivier Dulac** (hôpital Necker, Paris), **Josette Mancini** (hôpital La Timone, Marseille) et **Gérard Ponsot** (hôpital Trousseau, Paris) se sont entourés de 70 experts et de leurs équipes reconnus pour leur compétence dans les divers domaines de la neurologie infantile.

ISBN : 978-2-257-00030-9



9 782257 000309

www.medecine.lavoisier.fr