

DEVENIR CLINIQUE DU SYNDROME OPSOMYOCLONIQUE

A PROPOS DE 3 CAS PEDIATRIQUES

Z. Benhacine; S. Bicha; Zemouli; M. Medjroubi; Ines Boudjabi; Aïssoug; Belgit; AR. Bouhadjila
Service Ped B; CHUC CONSTANTINE



→ **INTRODUCTION** Le syndrome opsomyoclonique (SOM) décrite pour la 1^{er} fois par Kinsbourne en 1962. Le diagnostic est clinique devant l'association de 3 sur les 4 critères suivants : nystagmus multidirectionnel chaotique ; des myoclonies d' action des Membres ; une ataxie cinétique oculomotrice avec chutes faisant la classer comme une maladie cérébelleuse aigue ; des troubles du sommeil et de comportement .C'est également un syndrome neurobiologique traduit par des indices immunologiques, génétiques, et hormonales par excrétion urinaire de cathécolamines urinaires HVA ET VMA par le neuroblastome . Le traitement est immunomodulateur et ou chirurgicale selon les recommandations de OMS A permet améliorer le pronostic autrefois catastrophique .

→ BUT ETUDE

Description du profil clinique électrophysiologique; thérapeutique et évolutif de 2 cas de SOM post covid 19 chez 2 garçons hospitalisés en pédiatrie B. durant la période covid 2020-2021

RÉSULTATS CAS 1 BD; G; 18 mois aux ATCD de syndrome grippal depuis 1 mois ; oriente pour troubles de la marche étiquetés: syndrome de Guillain barre type milner Fisher .

- ❖ Examen clinique a retrouvé les 4 critères diagnostics: opsomyoclonies; ataxie oculomotrice avec chutes; troubles du comportement agitation et insomnie ; une régression psychomotrice avec perte de la tenue de la tête ; station assise debout; et de la marche avec un déclin neurocognitif : attentionnels ; perte de langage; repli sur soi.
- ❖ EEG montrait un ralentissement avec des anomalies des pointes et des polypointes =myoclonies
- ❖ IRM cérébrodullaire a éliminé un neuroblastome.
- ❖ Le SOM viral a été retenu devant la positivité des anticorps s IgG COVID+
- ❖ Actuellement agé de 3ans ; a récupéré la marche; et le langage avec disparition des autres signes apres bolus de dexamethazone et Rituximab

DISCUSSION

- ❖ Le SOM est une encephalite autoimmune associe souvent au neuroblastome .La particularité des 2 cas est leur survenue post virale covid 19.
- ❖ Les déficits neurocognitifs caractérisant ce syndrome sont absents chez nos cas en attendant la pratique d'un bilan neurocognitif :
→le 1^{er} cas a récupéré totalement la marche la langage sous dexaméthazone et le Rituximab
→le 2eme cas a rechute 1 mois après; suite a une reinfection par le covid 19 mais a bien récupéré uniquement sous bolus de dexamethazone

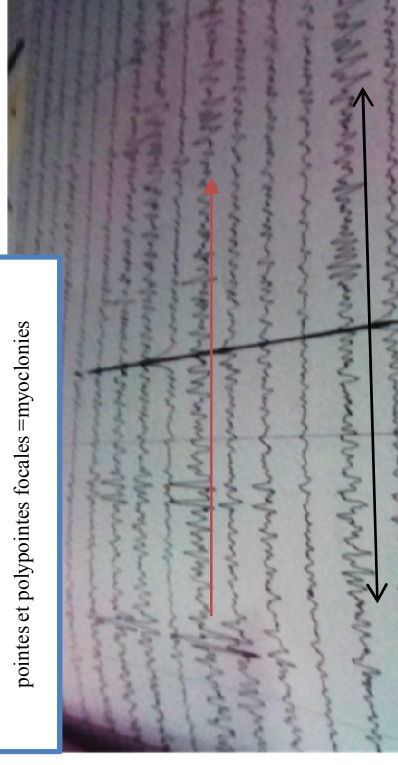
❖ RÉSULTATS CAS 2

- ❖ LN G; de 2A. est oriente pour une cérébellite aigue post virale après échec aux traitement par corticoïde.
- ❖ Examen clinique retrouve une ataxie statique et cinétique ; avec un nystagmus multidirectionnel ; la maman a rapporté les troubles du comportement et du sommeil ; pas de myoclonies .
- ❖ EEG: un ralentissement diffus avec rythme theta à 5C/secondes et
- ❖ Imagerie cérébrodullaire ainsi que le dosage de VMA ET HVA a éliminé un neuroblastome .
- ❖ Etiologie virale a été mise en évidence par la sérologie IgG COVID19+.
- ❖ Evolution était favorable sous bolus mensuelle de dexamethazone;
- ❖ Une rechute du SOM après 3 mois de traitement nécessitant une reprise des bolus de dexaméthazone avec une bonne évolution clinique

CONCLUSION

Le syndrome opsomyoclonique est une des étiologies à évoquer devant une ataxie aigue; son diagnostic est clinique .Les 2 principales étiologies à rechercher est le neuroblastome et les causes virales . L'approche thérapeutique protocolaire est basé sur les recommandation de OMS .
Le pronostic reste tributaire de étiologie et de sévérité du tableau clinique

pointes et polypointes focales =myoclonies



BIBLIOGRAPHIE

Pauline Krug. Opsoclonus–myoclonus in children associated or not with neuroblastoma. Journal european de pediatrie 2010
Michael S. Outcome of Children With Opsoclonus-Myoclonus Regardless of Etiology
Hammer. myoclonus regardless of etiology. Pediatric Neurology. 13(1), 21–24.