

# **OPSOCLONUS-MYOCLONUS**

## **A propos de Lucas**

**Joëlle Goetz**

**Hôpitaux Universitaires de Strasbourg**

# Histoire de Lucas (3 ans)

Hospitalisation début février 2013 pour

- Ataxie d'évolution rapidement progressive
- Troubles du rythme veille-sommeil et apathie
- Apparition d'opsoclonies au cours de l'hospitalisation
  - ➔ Syndrome opsoclonus-myoclonus

Z I. kliniki lekarskiej prof. v. Noordena i z kliniki psychiatrycznej rady dworu prof. Wagnera v. Jauregg we Wiedniu.

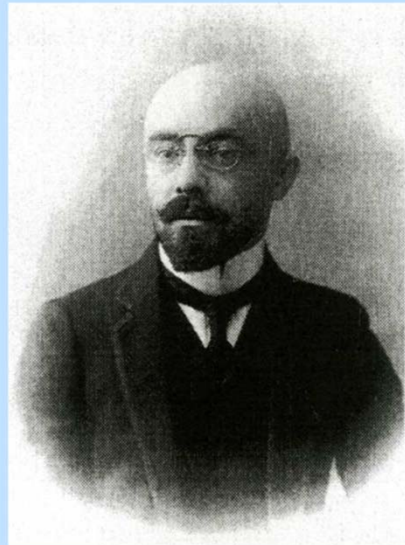
## O tężycze z objawami myotonicznymi.

przez

K. Orzechowskiego

asyst. zakładu neurologicznego we Wiedniu

Przypadki tężycy z objawami myotonicznymi są zazwyczaj atypowe i tak jedne do drugich niepodobne, że już dla tego każdy nowy przypadek zasługuje na opracowanie. W miarę wzrostu kazuistyki, gdy jeden przypadek uzupełnia drugi i wyjaśnia to, co w tamtym było niedopowiedzianem, spodziewać się możemy dojścia do zrozumienia znaczenia, jakie posiada syndrom myotoniczny w obrazie tężyczkowym. Próbę syntezy w tym kierunku pomieszczają uwagi epikrytyczne.



Orzechowski K  
1913: Opsoclonus

*J Psycol Neurol* 1927; 35: 1-18.  
De l'ataxie dysmétrique des yeux.  
Remarque sur l'ataxie des yeux dite myoclonique (opsoclonie, opsochorie).



*J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.*, 1962, **25**, 271

## Myoclonic encephalopathy of infants

M. KINSBOURNE

*From the Hospital for Sick Children, Great Ormond Street, London*

Dancing-eyes/dancing feet  $\Sigma$   
Infantile polymyoclonie  
Kinsbourne syndrome



1962: 6 cas sans neuroblastome  
1968: 1ers cas OM+neuroblastome

# Syndrome opsoclonus-myoclonus : clinique

- Rare : 0,18 nouveaux cas pédiatriques par  $10^6$  habitants/an au UK
- Manifestations cliniques
  - Mouvements brusques et irréguliers des yeux et des muscles
  - Ataxie +++ du tronc
  - Troubles du comportement (irritabilité, « rage attack ») et/ou du sommeil (sommeil court, non réparateur, fractionné)

# Opsoclonus-myoclonus : formes cliniques

- Formes pédiatriques : âge moyen 18 mois (3-42 m),  
sex-ratio : 1/1

Formes pédiatriques atypiques (20%)

→ Diagnostic basé sur 3/4 critères

Opsoclonus

Myoclonus / ataxie

Troubles du comportement et/ou du sommeil

Présence d'un neuroblastome

- Formes adultes

# Opsoclonus-myoclonus : formes cliniques

- Formes idiopathiques
- Formes secondaires
  - Formes paranéoplasiques : 3 situations cliniques +++
    - Enfants avec un neuroblastome (40-50% cas)
    - Femmes adultes avec des Ac anti-Ri et un K du sein
    - Adultes sans AON avec un CPPC
  - Tumeurs de la crête neurale : **neuroblastome**, gglionNB, gglioneurome, **CPPC**, cancer médullaire de la thyroïde
  - Carcinomes **sein**, rein, pancréas; mélanome; histiocytome fib.

# Opsoclonus-myoclonus : formes cliniques

- Infections

HIV, EBV, Coxackie B3, CMV, rotavirus, herpès V, VHC, oreillons, neuroborréliose, streptocoque A, mycoplasme pneumoniae, E. St Louis, salmonella enterica. Enfants > 9 ans ++

- Autres

Coma hyperosmolaire, maladie cœliaque, cocaïne intra-nasale, greffe de cellules souches hématopoïétiques allogéniques



# Examens complémentaires

## Chez l'enfant pour éliminer un neuroblastome occulte

- Interrogatoire + E clinique
- Scan TAP
- Scintigraphie MIBG
- Catécholamines urinaires
- Ac antineuronaux (Hu)
- Si tumeur : biopsie + IHC

## Chez l'adulte pour éliminer un cancer occulte

- Interrogatoire + E clinique
- Scan TAP
- MammoG chez femmes
- PET-scan FDG\*
- Ac antineuronaux (Hu, Ri, CV2)

\*si > 60ans, fumeur, Ac ON +, inefficacité des Imodulateurs

# Opsoclonus-myooclonus : physiopathologie

- IRM fonctionnelle : activation des noyaux fastigiux
- Prédiposition génétique ?

- Anomalies immunité cellulaire

↑persistante % CD19+, Ly T $\gamma$  $\delta$  et activés, ↓% CD4 et CD4/CD8 dans le LCR des enfants

Corrélation avec la sévérité de l'OMS mais pas de lien avec la présence ou non d'un NB

Synthèse intrathécale de BAFF

# Opsoclonus-myooclonus: traitement

- Pas de guidelines
  - Si tumeur : la traiter (enfant : 1/3 amélioration, 1/3 aggravation)
  - Si pas de tumeur : immunomodulateurs
- ACTH et corticoïdes
  - Chez l'enfant : ACTH et corticoïdes efficaces qqs étiologie mais récives dans 2/3 cas et séquelles à long terme: difficultés d'apprentissage, troubles de la parole/ ataxie motrice
  - Adulte: corticoïdes peu efficaces si OM paranéoplasique
- Gamma IV : peu efficaces chez l'adulte si OM paranéoplasique
- Rituximab : amélioration chez l'enfant , adulte ?

# Résultats des examens complémentaires chez Lucas

- LCR : chimie, cytologie normales
- Scan TAP normal, IRM non faite  
Scintigraphie MIBG (iode<sup>123</sup> métaiodobenzylguanidine) normale
- Catécholamines urinaires normales (dopamine, HVA)
- Sérodiagnostics négatifs pour EBV, CMV, VZV, coxackie, V. oreillons, parvoVB 19, mycoplasme pneumoniae, herpèsV.  
Frottis de nez : ARN/ADN virus Influenza A et B, VRS, coronaV, adénoV, entéro/rhinoV, BocaV, métapneumoV indétectables
- Ac antineuronaux à cibles IC et membranaires négatifs

# Evolution

- Favorable après 1 bolus IV de dexaméthasone puis per os.
- Surveillance +++  
Récidive? neuroblastome occulte?