

Le syndrome opsomyoclonique

Jonathan LETSCH¹, Florence ABRY¹, Anne DE ST-MARTIN², Claude SPEEG-SCHATZ¹

¹ Service d'ophtalmologie, CHRU, Strasbourg

² Service de neuropédiatrie, CHRU Strasbourg

Introduction : Le syndrome opsomyoclonique, ou syndrome de Kinsbourne, est un syndrome paranéoplasique rare, associé à un neuroblastome dans 46% des cas, et repose sur plusieurs critères diagnostiques : opsoclonies, myoclonies, ataxie cérébelleuse, troubles du comportement et du sommeil. De physiopathologie obscure, une origine immunologique est toutefois suspectée. Les thérapeutiques non spécifiques (corticostéroïdes, corticotropine, immunoglobulines intraveineuses, plasmaphèreses) sont efficaces, mais les récurrences et les séquelles neurologiques sont fréquentes.

Matériel et méthode : Nous rapportons 7 observations d'enfants présentant un syndrome opsomyoclonique, diagnostiqué entre 1992 et 2008. Les données neurologiques ont été collectées avec la collaboration du service de neuropédiatrie de Strasbourg. Les 7 enfants ont bénéficié d'une corticothérapie, en complément du traitement étiologique.

Résultats : L'âge médian au diagnostic du syndrome opsomyoclonique était de 18 mois. Un seul cas (14%) était associé à un neuroblastome avéré. Les autres étiologies retrouvées comprenaient 1 infection virale, 2 neuroblastomes occultes, et 3 cas cryptogénétiques. Dans 100% des cas, la symptomatologie a régressé sous corticostéroïdes, avec un taux non négligeable de séquelles neurologiques.

Discussion : Le faible taux d'association à un neuroblastome avéré, dans notre étude, doit être interprété avec prudence, compte tenu de l'existence de neuroblastomes occultes. De récentes études immunocytochimiques ont révélé la présence de marqueurs de l'auto-immunité au sein du liquide cérébro-spinal, et permis le développement de nouvelles immunothérapies spécifiques. Les premiers résultats semblent montrer l'efficacité immunologique et clinique de ces nouveaux traitements.

Conclusion : La définition précise du désordre immunitaire dans le syndrome opsomyoclonique et le développement d'immunothérapies spécifiques permettraient un meilleur contrôle de la maladie.