

SÍNDROME DE OPSOCLONUS MIOCLONUS



SOM

Es una rara entidad caracterizada por:

- **OPSOCLONUS** (mov oculares caóticos)
- **MIOCLONÍAS**
- **ATAXIA**
- **IRRITABILIDAD**

SOM

- 1927 "Dancing eye and dancing feet syndrome" Cushing & Wolbach
- 1962 "Encefalopatía mioclónica o Syndrome de Kinsbourne"
- 1985 "Opsomyoclonus" Talon & Stoll
- 2001 "Opsomyoclonus-ataxia" Cooper et al

EPIDEMIOLOGÍA

- Muy infrecuente 0,8 casos/millón/año
- Promedio de edad entre 18 y 24 meses
- Mayor prevalencia en mujeres

ETIOLOGÍA

■ Paraneoplásico

Niños: 1 a 3 % de los neuroblastomas

Adultos: Ca de mama, de ovario, de pulmón

■ Tóxico-Metabólica

Talio, tolueno, cocaína, litio, fenitoína, amitriptilina, celiacuía, sarcoidosis, HIV

■ Infecciosa-parainfecciosa

Pródromos virales resp o gastrointest.

Estreptococo, varicela, coxackie, E.Barr

FISIOPATOLOGÍA

■ **AUTOINMUNE-INMUNOMEDIADO**

Ac anti Hu (niños con NB/adultos Ca pulmón)

Ac antineuroleukina (estreptococo)

Ac antigliadina y antiendomiso (celiaquía)

Ac anti Ri (Ca mama, otros ginecolog.)

Ac anti Ma (Ca de pulmón)

Padres de niños con SOM: mayor

prevalencia de enf autoinmunes y auto Ac

FISIOPATOLOGÍA

- DISFUNCIÓN NEURONAL TRANSITORIA

NPP (-), (+) y omnipausa

Protuberancia, tronco cerebral y cerebelo

Responsables de los síntomas cardinales
opsoclonus - mioclonus

ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

- Antecedentes
- RMN cerebro
- Punción lumbar
- Pesquisa de NB oculto

TRATAMIENTO

- **DEXAMETASONA:** 20 mg/m² x 3 días
Mínimo 6 pulsos separados c/28 días (60)
Ciclofosfamida efecto sinérgico
- **PREDNISONA:** 2 mg/kg/día x 2 a 3 meses. Si mejora ir disminuyendo gradualmente durante 9 a 12 meses

TRATAMIENTO

- **ACTH:** 75 UI/m² IM
2 veces/día x 1 sem
1 vez/día la 2da. sem
Cada 2 días la 3ra y 4ta sem
Luego 40UI/m² x 2 meses
Bajar 5 UI/m² x mes hasta dosis final de
5 UI/m²

TRATAMIENTO

- **Ig G:** IV 2gr/kg como inducción
1gr/kg mensual

- Si el paciente no responde:
 - **Plasmaféresis**
 - **Ciclofosfamida**
 - **Azatioprima**
 - **Rituximab**

EVOLUCIÓN - PRONÓSTICO

Curso oscilante con remisiones y recaídas desencadenadas por stress, infecciones

- **Evol benigna:** poco fte, buena evolución cognitiva y conductual
- **Evol con recaídas:** secuelas importantes

EVOLUCIÓN - PRONÓSTICO

- Pronóstico de los ptes. con NB + SOM es mejor que aquellos que no lo tienen
- Los pac con NB tienen secuelas menos graves
- El 50% de los ptes. con SOM: retraso mental, disartria y trast del aprendizaje

CONCLUSIONES

- El SOM es una entidad poco frecuente
- Tríada característica: opsoclonus, mioclonus y ataxia
- La asociación con NB es bien reconocida (puede aparecer hasta 2 años después)
- El elevado porcentaje de secuelas neurocognitivas exige un rápido y correcto diagnóstico para su adecuada terapéutica



MUCHAS GRACIAS !!

