ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΟΨΟΚΛΟΝΟΥ-ΜΥΟΚΛΟΝΟΥ (OMS)

Ευτυχία Χριστοφορίδου[1], Ελισσάβετ Κολιούσκα[2], Βιολέττα Μαγδαληνή Δάρδα[1], Κυριακή Κοτσογλανίδου[1], Λαμπρινή Δαμιανίδου[1], Δημήτριος Ζαφειρίου[2], Αικατερίνη Τζαντζαρούδη[3], Αθανασία Αναστασίου[4], Ευγενία Παπακωνσταντίνου[1]

1. Παιδοογκολογικό Τμήμα, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης
2. Α Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης
3. Παιδοχειρουργική Κλινική, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης
4. Ακτινολογικό Τμήμα, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

Εισαγωγή: Το σύνδρομο οψόκλονου-μυόκλονου (OMS) αποτελεί κλινικό σύνδρομο άγνωστης –πιθανόν αυτοάνοσης– αιτιολογίας. Εκδηλώνεται με συνδυασμό χαρακτηριστικών οφθαλμικών κινήσεων (οψόκλονο), μυόκλονο, αταξία, διαταραχή της ισορροπίας, διαταραχές ύπνου και συμπεριφοράς (ευερεθιστότητα). Η μέση ηλικία εμφάνισης κυμαίνεται μεταξύ 1,5-2 έτη. Το OMS θεωρείται παρανεοπλασματικό σύνδρομο, οφειλόμενο στο 40–80% των περιπτώσεων σε νευροβλαστικό όγκο (νευροβλάστωμα, γαγγλιονευροβλάστωμα ή γαγγλιονεύρωμα), και ενδέχεται να αποτελεί την πρώτη εκδήλωση της εν λόγω κακοήθειας.
Η αιτιολογία του δεν έχει πλήρως διευκρινιστεί. Φαίνεται ότι ενεργοποιούνται μηχανισμοί άμυνας έναντι ογκο-νευρωνικών αντιγόνων που εντοπίζονται στα κύτταρα του όγκου. Αυτό οδηγεί στην ενεργοποίηση των Β- και Τ-λεμφοκυττάρων, που παράγουν και απελευθερώνουν αυτοαντισώματα ή κυτταροκίνες εντός του Κεντρικού Νευρικού Συστήματος (ΚΝΣ), προκαλώντας βλάβες στους νευρώνες της παρεγκεφαλίδας και του στελέχους του εγκεφάλου. Οι θεραπείες για το OMS, περιλαμβάνουν γλυκοκορτικοστεροειδή, ενδοφλέβιες ανοσοσφαιρίνες (IVIG), αντισώματα κατά του CD20, που στοχεύουν στη μείωση της παραγωγής λεμφοκυττάρων, κυτοκινών και αυτοαντισωμάτων. Επιπλέον οι κυτταροστατικοί παράγοντες, βλάπτουν τα Τ- και Β-κύτταρα μειώνοντας την ικανότητά τους να παράγουν αντισώματα και κυτοκίνες.
Μέθοδοι: Παρουσιάζουμε 4 παιδιά με νευροβλαστικούς όγκους (NBO) και OMS. Πρόκειται για 4 αγόρια, με διάμεση ηλικία 20.5 μηνών (10–24 μηνών). Πριν τη διάγνωση του NBO, όλα τα παιδιά παρουσίαζαν νευρολογικά συμπτώματα συμβατά με OMS ποικίλης βαρύτητας. Η διάρκεια των συμπτωμάτων μέχρι τη διάγνωση του όγκου κυμάνθηκε από 1 εβδομάδα-3 μήνες. Ο απεικονιστικός έλεγχος ανέδειξε οπισθοπεριτοναϊκούς όγκους και στα 4 παιδιά.
Αποτελέσματα: Κατόπιν σταδιοποίησης όλα τα παιδιά ήταν χαμηλού/ενδιαμέσου κινδύνου ενώ 3/4 είχαν θετικό VMA ούρων. Υποβλήθηκαν σε πλήρη εκτομή του όγκου. Όλα τα παιδιά είχαν νευροβλάστωμα αρνητικό ως προς το N-MYC. Σε χ παιδιά χορηγήθηκε χημειοθεραπεία (ετοποσίδη + καρβοπλατίνη). Λόγω του εμμένοντος συνδρόμου OMS, χορηγήθηκαν γλυκοκορτικοειδή (δεξαμεθαζόνη, σε δόση 20 mg/m^2 για 3 ημέρες/μήνα) και ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη (2 g/kg σε 2 ημέρες/μήνα) για 1 χρόνο. Σε όλα τα παιδιά επιτεύχθηκε πλήρης ύφεση (CR) της κακοήθειας. Πλήρης υποχώρηση του συνδρόμου OMS επιτεύχθηκε σε 2 παιδιά. Ένα παιδί χρειάστηκε κυκλοφωσφαμίδη και ριτουξιμάμπη. Σε 2/4 παιδιά παρατηρείται κατά περιόδους υπερκινητικότητα.
Συμπεράσματα: Η χειρουργική αφαίρεση του NBO δεν επιλύει το OMS δευτερογενές σε NBO. Η συνδυαστική θεραπεία με δεξαμεθαζόνη και γ σφαιρίνη φαίνεται να αποτελεί αποτελεσματική θεραπεία για το OMS.

Θεματική ενότητα: Συμπαγείς όγκοι