

Groupe international d'étude du syndrome Opsoclonus - Myoclonus

Guide pour l'école

Qu'est-ce que le syndrome Opsoclonus-Myoclonus) (OMS) ?

Le syndrome Opsoclonus-Myoclonus (parfois appelé : syndrome Opsoclonus Myoclonus et Ataxie, syndrome des yeux qui dansent ou syndrome de Kinsbourne) est une maladie auto-immune rare qui touche le cerveau. Dans une maladie auto-immune, les défenses immunitaires du corps réagissent contre le corps lui-même et attaquent ses propres tissus sains. Dans le syndrome opsoclonus-myoclonus, les défenses immunitaires s'attaquent à des composants du système nerveux en particulier le cervelet et cette attaque provoquent les signes (ou symptômes) de la maladie. Ces symptômes sont intenses en début de maladie et consistent en des mouvements très rapides et anarchiques des yeux survenant par courtes périodes (opsoclonus), des contractions brèves des muscles ce qui induit des sursauts des bras ou des jambes (myoclonus) et un trouble de l'équilibre et de la coordination (ataxie). Ces signes initiaux disparaissent progressivement mais 70% des patients ont ensuite des difficultés cognitives (de l'intelligence), du langage et du comportement (agitation, anxiété, agressivité apparente).

Caractéristiques générales

- L'âge moyen de début de l'OMS est d'environ 18 mois, un début après 3 ans étant plus rare.
- L'OMS est souvent associé à une tumeur cachée, un neuroblastome, une forme de cancer du nourrisson et du petit enfant.
- Certains enfants ont une évolution simple (ou monophasique) mais plus habituellement l'évolution comporte une ou plusieurs rechutes. D'autres enfants, enfin, ont une forme chronique avec des symptômes qui viennent et repartent pendant longtemps.

Symptômes

Chaque enfant, chaque élève, avec un OMS est différent avec sa propre combinaison de symptômes physiques, cognitifs et émotionnels. Chacun de ces symptômes varie en gravité au fil du temps en fonction du stade et des fluctuations de la maladie. Même peu visibles, ces symptômes peuvent induire une gêne importante.

Symptômes physiques

- **Opsoclonus** : mouvements des yeux rapides et involontaires. Ce signe n'est souvent vu que lors de l'épisode aiguë initial de la maladie ; son retour est annonciateur d'une rechute.
- **Myoclonus** : mouvements musculaires anormaux. On peut les voir au niveau des membres, des épaules ou du dos.
- **Ataxie** : instabilité. Les enfants ont des difficultés à se lever, à marcher, à courir ou à trouver leur équilibre.
- **Tremblements** (le plus souvent au niveau des mains)
- **Troubles de l'équilibre**, impression de vertige
- **Difficultés de comportement**, avec des épisodes de grande agitation, de colère ou de rage.
- **Troubles du sommeil** : les enfants paraissent fatigués ou agités par manque de sommeil ou du fait de cycles du sommeil perturbés.

Symptômes cognitifs

Les enfants avec OMS ont très souvent des troubles de la compréhension ou des difficultés d'apprentissage même en l'absence de signes physiques visibles. Ces difficultés sont identiques à ceux d'autres maladies (en particulier touchant le cervelet). Les capacités d'apprentissage de chaque élève doivent être évaluées individuellement pour déterminer les points forts et les points faibles. Ce bilan fait, il faut bâtir au mieux une stratégie pédagogique adaptée.

Les plus fréquentes des difficultés d'apprentissages sont :

➤ **Mémoire et apprentissage verbal :**

L'élève peut avoir des difficultés à retrouver des informations qui ont été apprises précédemment. Cela s'intensifie avec l'augmentation de la demande scolaire, de classe en classe, en particulier en maths et dans les autres matières principales. Il bénéficie alors d'une répétition plus fréquente de l'information et de combinaison de formats verbaux et visuels dans la transmission de celle-ci.

➤ **Vitesse d'intégration de l'information :**

L'élève a souvent besoin de plus de temps que les autres pour intégrer les informations en particulier lorsqu'il lui faut copier ou mémoriser une information visuelle, prendre des notes, copier une information du tableau, compléter un cahier d'exercice ou « penser rapidement » devant une tâche peu familière. Il peut bénéficier : d'un temps supplémentaire (tiers-temps) pour faire son travail ou passer un examen ; d'une réduction de longueur des exercices à faire ; d'un enregistrement audio de la leçon pour la réécouter.

➤ **Fonction exécutive (flexibilité cognitive) :**

L'élève peut avoir des difficultés à passer rapidement d'une tâche à l'autre, à suivre des instructions comportant plusieurs étapes, à mettre des priorités dans les tâches demandées. Il bénéficie de moyens mnémotechniques et autres « trucs » verbaux, de listes écrites ou d'organisations graphiques.

➤ **Durée d'attention :**

La quantité d'information que l'élève est capable de recueillir et d'intégrer à un moment donné peut être plus limitée que pour d'autres. Il peut être aussi plus distractible et laisser échapper plus facilement sa pensée. Il bénéficie alors d'une réduction de tous les facteurs de distraction dans son environnement, d'une division du temps de travail en courtes séquences, de demandes d'une synthèse orale de l'information qui vient de lui être présentée et de l'utilisation d'incitations verbales et non verbales pour maintenir son attention.

➤ **Spatialisation et intégration visuo-motrice :**

Il existe souvent une gêne à utiliser les informations visuelles (coordonner ses mouvements avec ce qui est vu, comme quand il faut copier, écrire, attraper la balle).

➤ **Lecture :**

Les difficultés de lecture sont liées à plusieurs facteurs qui se combinent : reconnaître les sons des mots (faire rimer ceux-ci), distinguer les sons dans une phrase, prononcer les mots, lire tout haut, lire rapidement, comprendre ce qui est lu, suivre des consignes, restituer une histoire lue. Une rééducation orthophonique aidée de certains programmes informatiques est efficace.

➤ **Langage réceptif (compréhension de ce qui est écouté) et expressif (communication, parole) :**

Il s'agit d'une diminution des capacités à comprendre (déficit de type réceptif) ou à utiliser les mots (déficit de type expressif) dans leur contexte verbal ou non verbal : usage inapproprié d'un mot et de sa signification, incapacité à exprimer une idée, fautes grammaticales importantes, vocabulaire réduit, incapacité à suivre une consigne et/ou à comprendre un

nouveau concept. Il faut alors clarifier, répéter ou segmenter les informations en plusieurs parties.

➤ **Déficit intellectuel**

➤ **Symptômes de l'ordre de l'autisme.**

En général...

Les élèves malgré les difficultés décrites ci-dessus peuvent réussir des apprentissages scolaires. Cependant, chaque enfant est unique et il n'y a pas une seule méthode pédagogique qui s'appliquerait à tous. Il faut adapter les consignes pédagogiques aux besoins de chacun et adapter l'environnement pour maximaliser les chances de succès.

Symptômes émotionnels

Certains enfants ayant un OMS ont des périodes de colère, d'extrême irritabilité, d'agitation désordonnée de durée variable. D'autres peuvent avoir des symptômes obsessionnels-compulsifs ou des phases d'anxiété. Ceci peut aussi contribuer à gêner les capacités à accéder à l'apprentissage scolaire, à interagir avec autrui ou à se faire des amis. Une aide psychologique ou pédopsychiatrique est nécessaire avec parfois un traitement médicamenteux.

Rechutes

La maladie peut rechuter une ou plusieurs fois. Les rechutes sont peu prévisibles et posent des problèmes difficiles. Chacun des symptômes initiaux peut réapparaître en particulier les changements comportementaux. Une rechute suit parfois une maladie infectieuse banale : il est important que l'enseignant alerte les parents quand une petite épidémie d'une maladie infectieuse survient à l'école.

Les traitements de l'OMS

Le traitement habituel en début de la maladie et lors des rechutes utilise des corticoïdes et, bien souvent des perfusions supplémentaires faites à l'hôpital. Il n'est pas rare que ces traitements induisent des effets secondaires (fatigue, fièvre, vomissements, changement d'appétit ou de comportement).

Absence scolaire

Les enfants sont obligés à de nombreuses absences scolaires en début de traitement ou lors des rechutes. En dehors de ces périodes, il y a souvent nécessité de traitements à l'hôpital qui obligent à des absences de loin en loin (mais à des dates prévues).

Evaluation scolaire et aides à l'école

Avant l'âge scolaire et en maternelle, les enfants doivent bénéficier d'une évaluation puis de l'intervention d'un service d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) ou d'un centre d'action médico-social précoce (CAMSP) après dépôt du dossier à la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH). Les aides peuvent inclure de la psychomotricité, de la kinésithérapie puis, quand l'enfant est capable d'y participer, de

l'orthophonie ainsi que tout autres formes d'aide cognitive ou psychoaffective. Des aides financières sont également possibles (Allocation d'Education de l'enfant handicapé, AEEH).

A l'âge scolaire (grande section et école primaire), les élèves ayant un OMS doivent être évalués individuellement par un enseignant spécialisé ou une psychologue scolaire pour analyser les possibilités d'apprentissage, établir un projet pédagogique individuel (qui peut comporter une aide par une auxiliaire de vie scolaire (AVS)) et rédiger un projet d'accueil individualisé (PAI).

Des informations supplémentaires peuvent être trouvées sur :

www.service-public.fr section école et handicap

www.orpha.net

ou sur les sites des MDPH.