

Un nouveau cas d'obésité morbide due au Syndrome de MOMO

K. Benmohammed, M. Boudraa, S. Khensal, A. Lezzar.

Service Endocrinologie – Diabétologie, CHU Constantine, Faculté de Médecine- Université Constantine 3 – Algérie.

INTRODUCTION

Le syndrome de MOMO est un syndrome extrêmement rare, intéressant 1/100 millions de naissance. Depuis sa première description en 1993, associant : Macrocéphalie, Obésité, Macrosomie, et anomalies Oculaires, plusieurs autres descriptions se sont succédées en associant en particulier un retard mental de sévérité variable et une avance staturale. Ce syndrome demeure de mécanisme inconnu. Il serait dû à une mutation autosomique dominante de Novo, bien que cela reste encore incertain.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 11 ans issue d'un mariage non consanguin, orientée en consultation d'endocrinologie pour obésité morbide. En effet, elle pèse 117 kg, et présente une avance staturale puisqu'elle mesure 167 cm (+3 DS), avec un BMI à 44,65 kg/m² et un tour de taille à 120 cm, sans morphotype cushingoïde ou acromégaloïde. A noter que le poids de naissance était à 4,7 kg, avec notion de prise pondérale progressive à partir de l'âge de 4 ans associée à une polyphagie. La taille cible est à 168 cm et l'âge osseux à 15 ans. Cette fillette est pubère avec des ménarches à l'âge de 10 ans. On retrouve par ailleurs une macrocéphalie (Périmètre Crânien à 58 cm, soit + 2DS), un cou court, un palais ogival, une microphthalmie avec des yeux en amandes ainsi qu'un retard mental à l'origine de la non scolarisation de la patiente. Il n'existe pas de perturbations du bilan hormonal aux explorations de bases. L'examen ophtalmologique est revenue sans anomalies et l'IRM hypothalamo-hypophysaire n'a pût être réalisée chez cette patiente. Par ailleurs, cette obésité morbide est compliquée de douleurs ostéoarticulaires diffuses, un syndrome d'apnée du sommeil et un diabète de type 2 nécessitant des traitements spécifiques.

DISCUSSION

Le Syndrome de **MOMO** est une maladie génétique extrêmement rare dont le nom est un acronyme des quatre principales manifestations: **Macrocéphalie**, **Obésité**, **Macrosomie** et anomalies **Oculaires** (OMIM 157980). Il a été décrit pour la première fois en 1993 par Moretti-Ferreira, suivi de d'autres descriptions; une dizaine de cas ont été publiés depuis dans la littérature. Le diagnostic est basé sur la présentation clinique (Tableau 1) puisqu'à l'heure actuelle il n'existe pas de tests génétiques.

Tableau 1: Manifestations cliniques du syndrome de MOMO

Transmission	Autosomique dominante
Croissance: - Taille - Poids	- Avance staturale - Obésité
Tête et cou: - Tête - Visage - Yeux - Bouche - Nez - Dentition - Cou	- Macrocéphalie - Front large et bombé - Microphthalmie, colobome, hypertélorisme, strabisme, nystagmus, glaucome... - Palais ogival, lèvres épaissies - Racine nasale large - Malocclusion dentaire, retard d'éruption des dents - court
Squelette: - crâne - mains et pieds	- Macrocéphalie - Grands
Examen Neurologique	- Retard mental
Autres manifestations	- Ongles hyperconvexes, sternum court...

CONCLUSION

Le syndrome de MOMO est un syndrome extrêmement rare dont la prise en charge thérapeutique est très délicate du fait principalement des difficultés du traitement de l'obésité morbide chez les enfants.

BIBLIOGRAPHIE