

Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada de l'enfant: une urgence ophtalmologique

Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children: an ophthalmologic emergency

A. Chebil¹, N. Chaker², M. Marzouki³, R. Maamouri⁴, L. El Matri⁵

¹ Service d'ophtalmologie B, institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis, Tunisie.

² Service d'ophtalmologie B, institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis

³ Service d'ophtalmologie B, institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis

⁴ Service d'ophtalmologie B, institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis

⁵ Service d'ophtalmologie B, institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis

Résumé

Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada est une cause très rare d'uvéïte chez l'enfant, il pose souvent des problèmes diagnostiques surtout lorsque les signes extra oculaires sont absents. Un diagnostic précoce est essentiel afin de débiter rapidement une corticothérapie par voie générale et améliorer le pronostic visuel. Nous rapportons l'observation d'une fille âgée de 8 ans qui a été adressée pour baisse brutale bilatérale de l'acuité visuelle avec des céphalées intenses. L'examen ophtalmologique a révélé une panuvéïte bilatérale avec des décollements séreux rétinien. Le diagnostic de syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada était basé sur les critères de l'American Uveitis Society.

Abstract:

Vogt-Koyanagi-Harada syndrome rarely affects young children, so the diagnosis may be difficult if the extraocular manifestations are not present. An early diagnosis is essential in order to begin systemic corticosteroid therapy within the shortest delay possible for a better visual prognosis. We report a case of an 8-year-old girl referred for a sudden decrease in visual acuity affecting both eyes, associated with headaches. Ophthalmologic examination revealed bilateral panuveitis with serous retinal detachment and optic papillitis. The diagnosis of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome was based on the American Uveitis Society criteria.

Mots clés : Enfant- Syndrome de Vogt Koyanagi Harada - Uvéïte

Keywords : Child- Vogt-Koyanagi-Harada syndrome- Uveitis.

Auteur correspondant :

Dr. A. Chebil / Mail : chebilahmed@yahoo.fr

INTRODUCTION :

Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) est une panuvéite granulomateuse sévère bilatérale, associée à des manifestations systémiques en particulier neuroméningées et dermatologiques [1]. C'est une affection auto-immune dont la physiopathologie demeure mal connue sur un terrain génétique particulier [1]. Ce syndrome a été rarement décrit chez l'enfant. Il représente une urgence diagnostique et thérapeutique pouvant entraîner des séquelles visuelles irréversibles.

OBSERVATION :

Il s'agissait d'une fillette âgée 10 ans sans antécédents particuliers qui nous a été adressée par les urgences de pédiatrie pour un flou visuel bilatéral d'installation brutale avec des céphalées intenses. L'examen ophtalmologique a révélé une hyperhémie conjonctivale bilatérale modérée, une acuité visuelle à 2/10 P14 à l'œil droit et 3/10 P14 à l'œil gauche et une panuvéite bilatérale granulomateuse avec un tyndall cellulaire à 2X. Au fond d'œil, des décollements séreux multiples centraux et périphériques avec une hyperhémie papillaire aux deux yeux (Figure 1) ont été notés.

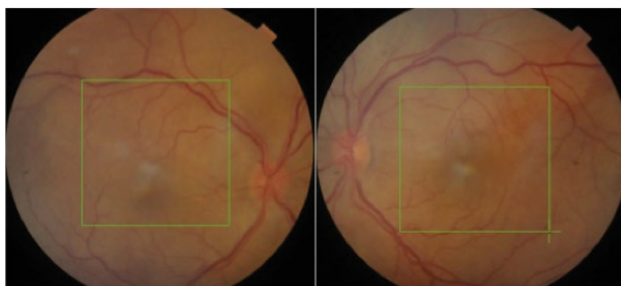


Figure 1 : Au fond d'œil, nous avons noté des décollements séreux multiples centraux et périphériques avec une hyperhémie papillaire aux deux yeux

L'angiographie fluorescéinique a montré un remplissage tardif des décollements séreux avec une hyperfluorescence papillaire (Figure 2).

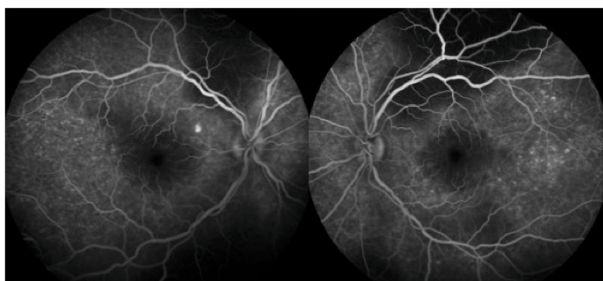


Figure 2 : L'angiographie fluorescéinique montrait un remplissage tardif des décollements séreux avec des lésions hyperfluorescentes en tête d'éping-leyeux

La tomographie en cohérence optique en mode spectral domain a confirmé la présence des décollements séreux (Figure 3).

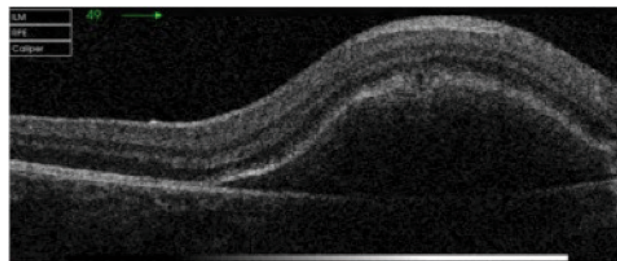


Figure 3 : La tomographie en cohérence optique en mode spectral domain confirmait la présence des décollements séreux

L'examen pédiatrique n'a pas révélé de signes neurologiques ou cutanéophanérien associés. Devant l'hyperhémie papillaire bilatérale et les céphalées intenses, une tomodensitométrie cérébrale a été demandée est revenue normale.

Les examens biologiques standards (numération de la formule sanguine, ionogramme sanguin) étaient normaux, les sérologies de la toxoplasmose, le cytomégalovirus (CMV), le virus varicelle-zona (VZV), la syphilis, la maladie des griffes du chat et la maladie de Lyme étaient négatives. Le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine était normal. L'étude du liquide céphalorachidien a montré une méningite lymphocytaire, avec une biochimie normale. L'audiogramme était dans les limites de la normale.

En collaboration avec les pédiatres, le diagnostic du syndrome de VKH à sa phase aiguë a été retenu devant l'association de l'atteinte oculaire typique à une méningite lymphocytaire. L'enfant a bénéficié de trois bolus de méthylprédnisolone en intraveineux (10mg/kg/jour) avec un traitement local (corticoïdes et tropicamide). Puis relais par prédnisone orale 1mg/kg/jour.

L'évolution était favorable avec amélioration de l'acuité visuelle à 10/10 aux deux yeux au bout de deux semaines de traitement et réapplication des décollements séreux. L'enfant est suivie depuis une année, son état est stable sous doses dégradées de corticoïdes.

DISCUSSION :

Le syndrome de VKH est une uvéo-méningite bien décrite chez l'adulte. Il atteint particulièrement des sujets de 30 à 50 ans, de sexe féminin, avec certaines caractéristiques ethniques et génétiques (HLA-DRB1*0405). L'atteinte de l'enfant est relativement rare [1,2]. La physiopathologie est encore mal connue, liée à une réponse auto-immune gé-

rée par les lymphocytes Th1 contre les antigènes des mélanocytes. Tabbara et al, en Arabie Saoudite ont rapporté une série de 13 cas pédiatriques de VKH [2]. Rathinam et al, en Inde ont rapporté trois cas pédiatriques sur une série de 98 cas [3]. Le sexe féminin est le plus souvent atteint comme c'est le cas de notre patiente.

Ce syndrome évolue classiquement en trois phases : phase prodromique caractérisée par des signes neuro-méningés, une phase uvéitique aiguë et une phase de convalescence caractérisée par l'apparition d'une dépigmentation chorio-rétinienne et des téguments [1]. Notre patiente a consulté au stade d'uvéite, avec comme signes prodromique des céphalées. Le diagnostic de syndrome de VKH est souvent difficile chez l'enfant vu sa rareté sur ce terrain. Il peut être posé en présence de signes neuro-méningés surtout avec un œdème papillaire bilatéral, posant ainsi le problème de diagnostic différentiel avec une pathologie cérébrale tumorale qu'il faudra éliminer par une imagerie cérébrale. Il faut éliminer les autres causes fréquentes d'uvéites de l'enfant surtout infectieuses.

Il s'agit d'une urgence diagnostique, vu la forte incidence de complications à type de cataracte, de glaucome, et d'atrophie de l'épithélium pigmentaire pouvant aboutir à une baisse de l'acuité visuelle irréversible.

Le diagnostic se base essentiellement sur les critères de l'American Uveitis Society [4]. Chez notre patiente le diagnostic a été porté devant la présence d'une iridocyclite bilatérale, d'une uvéite postérieure avec des décollements séreux multiples et une hyperhémie papillaire, et de signes neurologiques à type de céphalées et de méningite lymphocytaire.

Le syndrome de VKH est considéré comme une uvéite grave de l'enfant devant le début souvent atypique, la fréquence des récurrences et des formes corticorésistantes et le diagnostic posé souvent à un stade tardif [2,5]. Il pose souvent des problèmes de diagnostic différentiel chez l'enfant. La maladie de Lyme oculaire peut se présenter dans de rares cas sous la forme d'une panuvéite sévère bilatérale avec des décollements séreux rétiens, mais les signes neurologiques sont en général plus marqués que dans le VKH. Devant toute uvéite granulomateuse le diagnostic de sarcoïdose doit être évoqué, mais absence de décollements séreux rétiens dans ce cas. La maladie de Behçet peut se révéler par des signes oculaires et méningés, d'autant plus que l'aphtose buccale étant fréquemment absente chez l'enfant, mais les autres atteintes extraoculaires permettent de redresser le diagnostic.

Le traitement doit être précoce pour garantir un meilleur pronostic et prévenir le passage vers la chronicité. Il repose sur une corticothérapie systémique initiale par des bolus de méthylprednisolone lors de la phase aiguë, puis relais par prednisone par voie orale pendant 3 à 6 mois minimum. La durée totale du traitement reste un sujet de discussion. L'efficacité est évaluée sur l'amélioration de l'acuité visuelle et par l'examen ophtalmologique (diminution des décollements séreux rétiens). Les immunosuppresseurs sont utilisés par certaines équipes dès la phase aiguë afin de raccourcir la durée de la corticothérapie ou en cas de corticorésistance ou cortidépendance [6]. Chez notre patiente, l'évolution était favorable avec amélioration de l'acuité visuelle à 10/10 aux deux yeux au bout de deux semaines de traitement et réapplication des décollements séreux. L'enfant est suivie depuis une année, son état est stable sous doses dégressives. Un suivi pédiatrique régulier est nécessaire afin de détecter les complications de la corticothérapie.

CONCLUSION :

Le syndrome de VKH est rare chez l'enfant mais il faut y penser devant toute uvéite vu la forte incidence de complications. Le diagnostic est d'autant plus difficile que les signes de la maladie peuvent être incomplètement représentés. Le pronostic est essentiellement lié à la précocité du diagnostic et du traitement.

Intérêt financier : aucun, Conflit d'intérêt : aucun

REFERENCES:

- [1] Moorthy RS, Inomata H, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Surv Ophthalmol* 1995;39:265-92.
- [2] Tabbara KF, Chavis PS, Freeman WR. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children compared to adults. *Acta Ophthalmol Scand*. 1998;76:723-6.
- [3] Rathinam SR, Vijayalakshmi P, Namperumalsamy P, et al. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children. *Ocul Immunol Inflamm*. 1998 ;6:155-61.
- [4] Rao NA, Sukavatcharin S, Tsai JH. Vogt-Koyanagi-Harada disease diagnostic criteria. *Int Ophthalmol*. 2007;27:195-9.
- [5] Ikeda N, Hayasaka S, Kadoi C, et al. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in an 11-year-old boy. *Ophthalmologica* 1999;213:197-9.
- [6] Abu El-Asrar AM, Al Tamimi M, Hemachandran S, et al. Prognostic factors for clinical outcomes in patients with Vogt-Koyanagi-Harada disease treated with high-dose corticosteroids. *Acta Ophthalmol*. 2013 ;91:486-93.