

Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada chez l'enfant

À propos de deux cas

M. Laghmari, A. Karim, W. Ibrahimy, N.H. Essakalli, Z. Mohcine

Service Ophtalmologie, Hôpital des spécialités, Rabat, Maroc.
Correspondance : M. Laghmari, 26 rue Lalla Meryem Souisi, Rabat, Maroc.
Reçu le 6 novembre 2000. Accepté le 3 avril 2002.

Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children

M. Laghmari, A. Karim, W. Ibrahimy, N.H. Essakalli, Z. Mohcine

J. Fr. Ophtalmol., 2002; 25, 6: 636-640

Introduction: Uveitis in children accounts for 5% to 10% of all uveitis cases. Some causes such as Vogt-Koyanagi-Harada syndrome rarely affect young children. We report two cases.

Case report: No.1: A 9-year-old girl was followed up for severe and chronic total uveitis. General fundus depigmentation with several white and yellowish rounded lesions in peripheral fundus suggested the diagnosis of Vogt-Koyanagi-Harada, which was confirmed by the development of areas of vitiligo in the lumbar region. The patient was treated with a bolus of corticosteroid therapy. No. 2: A 12-year-old girl had bilateral uveopapillitis and the clinical initial examination and laboratory evaluation failed to provide a diagnosis. The patient was also treated with a bolus of corticosteroid therapy and then high-dose oral prednisone. After several months, the patient's examination showed a sunset glow fundus with several white and yellowish rounded lesions in peripheral fundus.

Discussion: Vogt-Koyanagi-Harada syndrome rarely affects young children, so the diagnosis may be difficult if the extraocular manifestations are not present. The bolus of corticosteroid therapy and cytotoxic agents may be necessary and the prognosis may be poor in severe cases.

Key-words: Children, uveitis, Vogt-Koyanagi-Harada syndrome.

Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada chez l'enfant

Introduction : Les uvéites de l'enfant représentent 5 à 10 % de l'ensemble des uvéites. Certaines étiologies telles que le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada sont rares chez l'enfant. Nous en rapportons deux observations.

Observation n° 1 : Fille âgée de 9 ans, suivie pour uvéite totale synéchiante d'évolution torpide sous corticothérapie par voie orale. L'aspect dépigmenté du fond d'œil avec présence de tâches de Dalen-Fuchs font évoquer un syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada et l'apparition d'un vitiligo lombaire tardivement a permis d'appuyer ce diagnostic et de reconsidérer le traitement : administration de bolus de corticoïdes et relais par la prednisone orale avec une évolution favorable.

Observation n° 2 : Fille âgée de 12 ans présentant une uvéopapillite bilatérale dont le bilan étiologique ne révèle aucune particularité. Le traitement a consisté en une corticothérapie en bolus relayée par la voie orale à doses dégressives. Quelques mois plus tard, on note un aspect dépigmenté de l'ensemble du fond d'œil avec des tâches blanches caractéristiques en périphérie du fond d'œil.

Discussion : Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada est une cause très rare d'uvéite chez l'enfant. Il pose ainsi des problèmes : diagnostiques, les critères n'étant pas toujours réunis au début et c'est souvent l'évolution qui permet de redresser le diagnostic ; thérapeutiques avec la nécessité de corticoïdes à forte dose voire d'immunosuppresseurs ; pronostiques à long terme. Dans les deux observations rapportées nous soulignons l'intérêt du bolus de méthylprednisone au début du traitement.

Mots-clés : Enfant, syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, uvéite.

INTRODUCTION

Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) est une panuvéite granulomateuse sévère associée à des manifestations extra-oculaires neuro-méningées et dermatologiques qui en représentent des critères diagnostiques.

Cette affection est caractérisée par un profil génétique particulier rencontré avec prédilection en extrême orient et au niveau des pays du bassin méditerranéen entre autres le Maroc [1].

Dans la littérature, ce syndrome est rarement décrit chez l'enfant. Nous en rapportons deux nouvelles observations pédiatriques et mettons l'accent sur les difficultés diagnostiques et les aspects évolutifs et thérapeutiques de cette maladie.

OBSERVATION N° 1

Il s'agit d'une fille âgée de 9 ans, sans antécédents pathologiques notables, suivie depuis 2 ans pour une uvéite totale bilatérale dont le bilan étiologique est négatif. Cette patiente présentait de nombreuses récurrences malgré une corticothérapie orale au long cours. L'examen à l'admission dans notre formation trouvait une uvéite en poussée avec une acuité visuelle à 3/10 Parinaud 3 et un tonus oculaire normal au niveau des deux yeux, des précipités rétro-cornéens

fins grisâtres, un tyndall inflammatoire de la chambre antérieure et du vitré et des synéchies irido-capsulaires gênant la dilatation pupillaire.

L'examen du fond d'œil a mis en évidence un aspect dépigmenté de l'ensemble de la rétine avec de nombreuses lésions rondes blanc-jaunâtres d'1/8 à 1/4 diamètre papillaire au niveau de la moyenne et de l'extrême périphérie (fig. 1). On note également un œdème papillaire bilatéral et une bulle de décollement séreux du neuroépithélium (DSNE) maculaire au niveau de l'œil droit.

L'angiographie fluorescéinique a confirmé l'œdème papillaire et l'atrophie diffuse de l'épithélium pigmentaire (fig. 2).

Nous n'avons pas noté de signes neurologiques ni cutanéophanéens associés. L'ensemble du tableau nous a fait évoquer le diagnostic de syndrome de VKH, mais en l'absence de signes extra-oculaires, nous avons poussé le bilan dans le but d'éliminer d'autres affections entre autres une cause infectieuse, ce bilan s'est révélé négatif. Nous avons majoré la corticothérapie orale à raison de 1,5 mg/kg/j avec une évolution immédiate favorable.

L'évolution à moyen terme est marquée par des récives sous 30 mg de prednisone orale. Lors de la 2^e récive, la patiente a signalé l'apparition de taches de vitiligo au niveau de la région lombaire (fig. 3). La ponction lombaire a montré une pléiocytose du liquide céphalo-rachidien. Sur l'ensemble de ces critères, le diagnostic de syndrome de VKH fut confirmé et un bolus de methylprednisone est instauré à la dose de 10 mg/kg/j pendant 3 jours et relais par la prednisone orale : 1,5 mg/kg/j avec une évolution favorable pendant plusieurs mois. Au dernier contrôle, cette patiente a présenté une récive d'uvéite antérieure granulomateuse sous 20 mg de prednisone. Ceci a soulevé l'éventualité du recours aux immunosuppresseurs mais la famille a refusé ce traitement.

OBSERVATION N° 2

Il s'agit d'une fille âgée de 12 ans, qui a accusé une baisse de l'acuité visuelle bilatérale d'installation rapide dans un contexte de céphalées. L'examen clinique a mis en évidence une acuité visuelle effondrée au niveau des deux yeux et un tableau d'uvéite bilatérale à prédominance postérieure avec un important œdème papillaire et maculaire confirmé par l'angiographie (fig. 4). Le bilan étiologique n'a pas révélé de particularités en dehors d'une pléiocytose du LCR. L'audiogramme est normal et le typage HLA montre un profil DR4. Le diagnostic de syndrome de VKH est évoqué mais non confirmé en l'absence d'autres critères de cette maladie.

L'évolution clinique après bolus de corticoïdes est spectaculaire avec récupération d'une acuité visuelle à 8/10 OD et 9/10 OG et régression de l'œdème papillo-

maculaire. Six mois après le début du traitement ; on est frappé par la constatation d'un aspect dépigmenté du fond d'œil avec apparition de petites taches blanchâtres rondes au niveau de la périphérie du fond d'œil (fig. 5). Cet aspect nous a fait évoquer rétrospectivement le diagnostic de syndrome de VKH chez cette patiente malgré l'absence de signes cutanéophanéens. Cette enfant est suivie depuis une année, son état est toujours stable sous doses dégressives de prednisone.

DISCUSSION

Le syndrome de VKH touche avec prédilection les sujets entre 20 et 50 ans, l'atteinte de l'enfant est exceptionnelle [2]. Il survient sur un terrain génétique particulier ; ceci est attesté par les cas familiaux rapportés dans la littérature [3] et les cas de jumeaux homozygotes atteints simultanément de cette affection [4]. La revue de la littérature ne trouve que de rares cas de ce syndrome, souvent isolés.

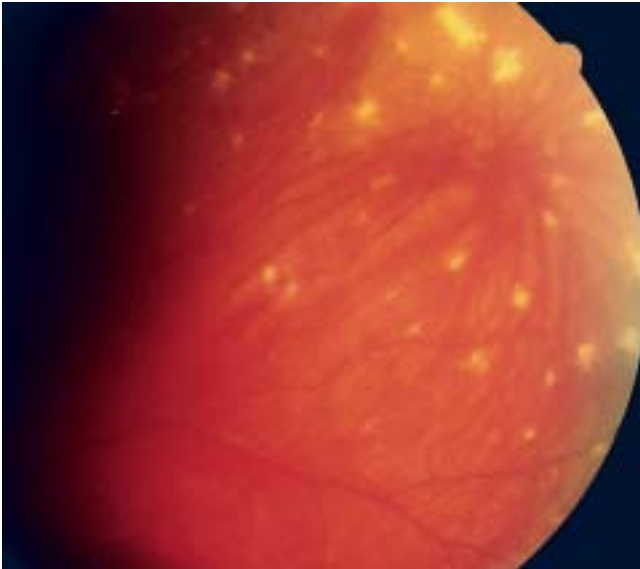
La série de Tabbara *et al.* en Arabie Saoudite [5] est la plus importante et comporte 13 cas pédiatriques de syndrome de VKH dont il fait l'analyse et la comparaison avec la forme de l'adulte. Rathinam *et al.* en Inde [6] rapporte trois cas sur un ensemble de 98 cas de ce syndrome. Quant à notre série, elle comporte 2 cas parmi 30 syndromes de VKH colligés pendant une période de 7 ans. Le sexe féminin est le plus souvent atteint : nos 2 patientes sont des filles.

Ce syndrome évolue classiquement en trois phases [2] : une phase de prodromes caractérisée par la présence de signes neuro-méningés, une phase uvéitique aiguë, et une phase de convalescence caractérisée par l'apparition d'une dépigmentation au niveau de la choroïde et des téguments.

Cette succession de phases a un intérêt diagnostique capital surtout chez l'enfant car elle permet de redresser le diagnostic dans les formes à début atypique [7]. En effet chez nos 2 patientes le diagnostic n'a pu être confirmé qu'à la phase de convalescence.

Le syndrome de VKH peut être de diagnostic difficile chez l'enfant du fait de sa rareté sur ce terrain. Il peut poser, en présence des signes neuro-méningés [8], le problème du diagnostic différentiel avec une pathologie cérébrale notamment tumorale qu'il faudra éliminer par une IRM. De même, il faut éliminer les autres causes plus fréquentes d'uvéite chez l'enfant surtout les causes infectieuses. Enfin, il faut souligner l'intérêt du suivi régulier de toute uvéite dont l'étiologie n'a pu être déterminée chez l'enfant car l'apparition de signes locaux et/ou généraux tardifs peut faire reconsidérer le diagnostic [9].

Selon l'American Uveitis Study, pour poser le diagnostic de syndrome de VKH, il est nécessaire d'avoir un ou plusieurs signes parmi au moins 3 des groupes de signes suivants :



1	2
3	

Figure 1 : Photographie du fond d'œil (observation n° 1) : aspect dépigmenté de l'ensemble de la rétine avec de nombreuses lésions rondes blanc-jaunâtres au niveau de la moyenne et de l'extrême périphérie.

Figure 2 : Angiographie fluorescéinique montrant de nombreuses lésions rondes atrophiques au niveau de la moyenne et de l'extrême périphérie du fond d'œil.

Figure 3 : Taches de vitiligo au niveau de la région lombaire.

- iridocyclite chronique bilatérale ;
- uvéite postérieure, décollement séreux rétinien, œdème papillaire et/ou maculaire, dépigmentation de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde ;
- signes neurologiques ;
- signes dermatologiques.

Les critères de Sugiura sont plus intéressants pour le diagnostic des formes débutantes et nous semblent plus adaptés aux formes pédiatriques :

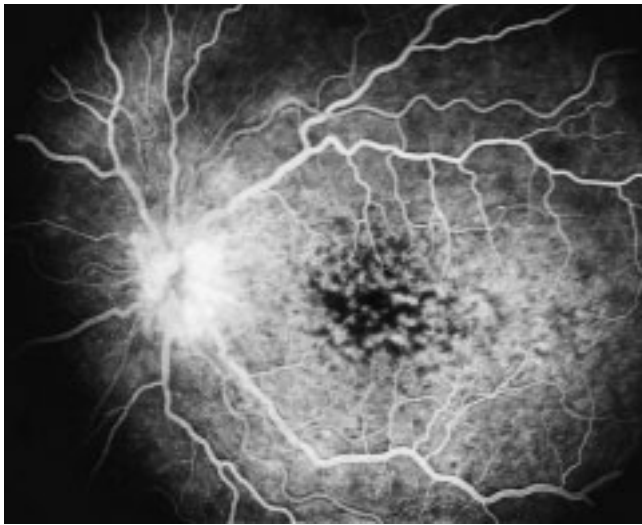
- uvéite bilatérale d'emblée ou se bilatéralisant entre 1 et 10 jours ;
- œdème rétinien prédominant au pôle postérieur ;
- angiographie : fuite de la fluorescéine de la choroïde vers l'espace sous rétinien ;
- pléiocytose du LCR, signes cutanéophanériens.

Ces critères s'appliquent bien à notre cas n° 2, qui a présenté une uvéite bilatérale avec œdème papillo-ma-

culaire sans DSR et une pléiocytose du LCR. La dépigmentation choroïdienne n'est apparue que tardivement. Dans le premier cas, la dépigmentation choroïdienne a précédé d'une année l'apparition du vitiligo dont le siège lombaire est également rapporté par Cunningham chez un enfant de 4 ans.

Tous les auteurs soulignent la sévérité de l'uvéite dans le syndrome de VKH chez l'enfant et son début atypique [10-12] la fréquence des récurrences et cortico-résistances et la plus forte incidence des complications [4, 13, 14] à type de cataracte, glaucome, atrophie de l'EP qui conditionnent le pronostic et qui expliquent les acuités visuelles finales médiocres.

Comme chez l'adulte, la corticothérapie à forte dose est le traitement de choix dans le syndrome de VKH chez l'enfant. Ce traitement doit être précoce et sous forme de bolus de corticoïdes relayé par la voie orale



4 | 5

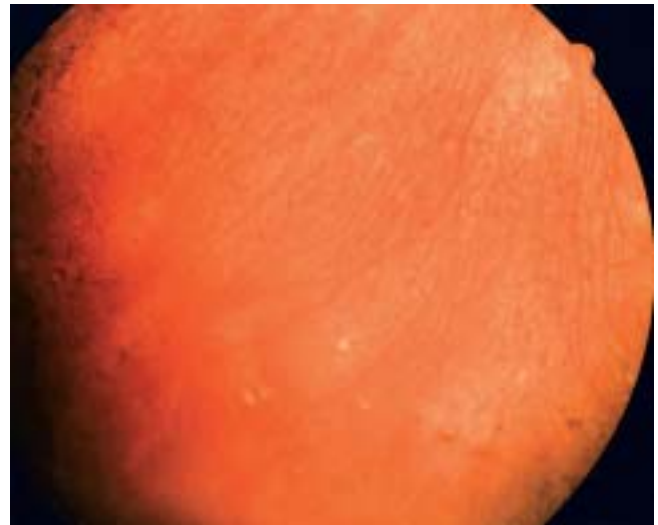


Figure 4 : Œdème papillaire et zones d'hypofluorescence choroïdienne maculaires.

Figure 5 : Aspect dépigmenté de l'ensemble du fond d'œil.

avec des doses dégressives pendant une période assez longue pouvant atteindre deux ans [15]. Les effets secondaires des corticoïdes chez l'enfant doivent être prévenus par une surveillance endocrino-pédiatrique régulière. Toutefois, cette corticothérapie peut s'avérer inefficace. En effet, les cas cortico-résistants ou cortico-dépendants nécessitent le recours à des thérapeutiques plus agressives telles les immunosuppresseurs et la cyclosporine qui posent davantage de problèmes vu leurs effets secondaires hématologiques, néoplasiques et rénaux, et qui de surcroît peuvent elles aussi échouer dans le traitement des formes sévères de cette affection [5, 15]. Dans notre 1^{er} cas nous soulignons la fréquence des récurrences même sous forte dose de corticoïdes ayant fait discuter le recours au traitement immunosuppresseur.

L'évolution et le pronostic sont conditionnés par plusieurs facteurs :

- la sévérité de la forme pédiatrique ;
- le diagnostic et le traitement tardifs : les cas diagnostiqués et traités précocement sont de meilleur pronostic ;
- les récurrences et/ou la résistance aux corticoïdes ;
- la survenue de complications : synéchies, cataracte, glaucome, atrophie de l'EP voire phtisie du globe oculaire.

CONCLUSION

Quoique rare, le syndrome de VKH existe chez l'enfant et il faut y penser devant une uvéite de l'enfant. Nous insistons sur les difficultés diagnostiques du syndrome de VKH chez l'enfant ; sur le pronostic qui est en grande

partie lié à la précocité du diagnostic et du traitement. Ce traitement repose sur la corticothérapie à forte dose en bolus dont nous connaissons les contraintes surtout chez l'enfant. Enfin, le recours aux immunosuppresseurs peut se discuter en cas de cortico-résistance.

639

RÉFÉRENCES

1. Boutimzine N, Laghmari M, Ouazzani B, Ibrahim w, Mohcine Z. Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs à propos de 20 cas. *JFr Ophtalmol*, 1998 ;21:746-54.
2. Moorthy RS, Inomata H, Rao NA. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Surv Ophthalmol*, 1995;39:265-92.
3. Martinez J A, Lopez P F, Sternberg p, Aarberg T M, Lambert M, Capone A, Mandell B, Newman N. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in patients with Cherokee indian ancestry. *Am J Ophthalmol*, 1990;114:615-20.
4. Rutzen AR, Ortega-Larocea G, Scwab IR, Rao NA. Simultaneous onset of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in monozygotic twins. *Am J Ophthalmol*, 1995;119:239-42.
5. Tabarra KF, Chavis PS, Freeman WR. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children compared to adults. *Acta Ophthalmol Scand*, 1998;76:723-6.
6. Rathinam SR, Vijayalakshmi P, Namperumalsamy P, Nozik RA, Cunningham ET Jr. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children. *Ocul Immunol Inflamm*, 1998;6:155-61.
7. Ikeda N, Hayasaka S, Kadoi C, Nagaki Y. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 11-year-old Boy. *Ophthalmologica*, 1999;213:197-9.
8. Weber W, Kazdan JJ. The Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children. *J Pediatr Ophthalmol*, 1977;14:96-9.
9. Forster DJ, Green RI, Rao NA. Unilateral manifestation of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 7-year-old child. *Am J Ophthalmol*, 1991;15,111:380-2.
10. Ohno S, Char DH, Kimura SJ, O'conorr GR.- Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Am J Ophthalmol*, 1977;83:735-40.
11. Nordlund JJ, Albert D, Forget B, Lerner AB. Halo nevi and the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Arch dermatol*, 1980; 116: 590-2.

12. Campistol J, Borja M, Pascual P, Fernandez Alvarez E. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in an infant. *Arch Neurobiol (Madr)*, 1983;46:127-30.
13. Cunningham ET, Demetrius R, Frieden IJ, Emery HM, Irvine AR, Good WV. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 4-year-old child. *Am J Ophthalmol*, 1995;120:675-7.
14. Gruich MJ, Evans OB, Storey JM, Bradley ST, Chen CJ. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 4-year-old child. *Pediatr Neurol*, 1995;13:50-1.
15. Aoudidi S, Brasseur G. Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. *Encycl Méd Chir (Paris-France), Ophtalmologie*, 21-235-B-15, 1995,6p.