



## Une épithéliopathie en plaques mimant un syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

Edouard Colas<sup>1,2</sup>, Bénédicte Dupas<sup>1</sup>

Un patient de 32 ans est adressé par son médecin traitant pour baisse d'acuité visuelle progressive bilatérale depuis cinq jours avec céphalées. Il n'a aucun antécédent général ou ophtalmologique particulier ni d'allergie. Il est revenu il y a 10 jours d'un voyage en République Dominicaine.

À l'examen clinique, l'acuité visuelle avec correction est à 5/10<sup>e</sup> P4 à l'œil droit et 1/10<sup>e</sup> P14 à l'œil gauche. Le tonus oculaire est respectivement à 12 et 14 mmHg. Les segments antérieurs sont calmes.

Au fond d'œil, on constate des lésions blanc jaunâtre multiples, coalescentes et sous-rétiniennes du pôle postérieur et de la moyenne périphérie aux deux yeux, avec un œdème papillaire (figure 1a). Il n'y a pas de hyalite ni de vascularite.

L'OCT réalisé ensuite montre des pseudo-décollements séreux rétiens (DSR) avec du matériel, correspondant à des kystes intrarétiniens (figure 2a).

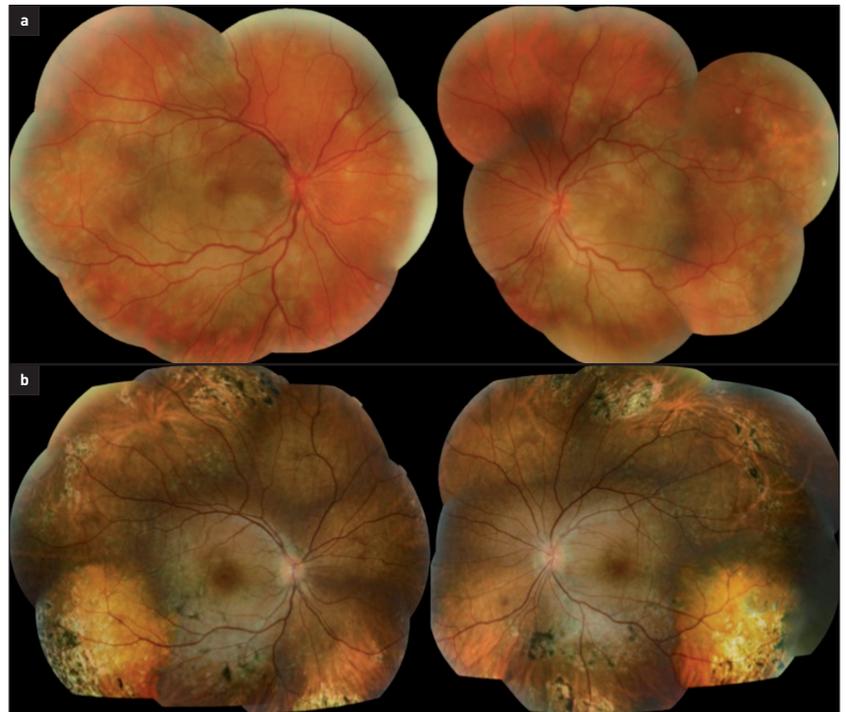
À l'angiographie à la fluorescéine, les lésions sont hypofluorescentes au temps précoce, puis se remplissent progressivement avec diffusion tardive et hyperhémie papillaire (figure 3). En ICG, celles-ci sont hypofluorescentes au début de séquence et le restent même au temps tardif (figure 3).

### Diagnostic

Devant ces résultats, un syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) est suspecté.

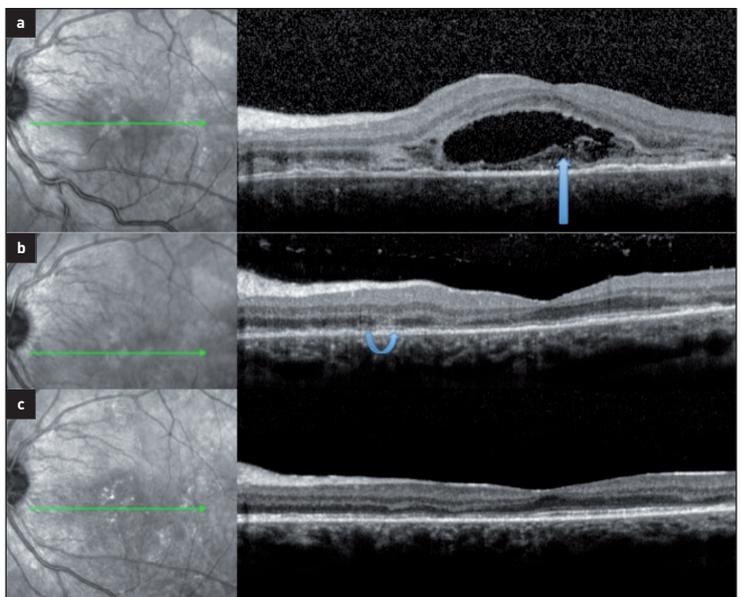
**Figure 2.** OCT de l'œil gauche au cours du suivi.

- a. À l'arrivée : pseudo-DSR rétrofovolaire. Noter le tissu résiduel hyperréfléctif au-dessus de l'épithélium pigmentaire (flèche), témoignant de la présence d'un kyste de la rétine externe et non d'un DSR.
- b. À trois jours, affaissement du kyste avec altération des lignes ellipsoïde, d'interdigitation et des photorécepteurs (flèche).
- c. À trois mois, restauration partielle des lignes précédemment altérées.

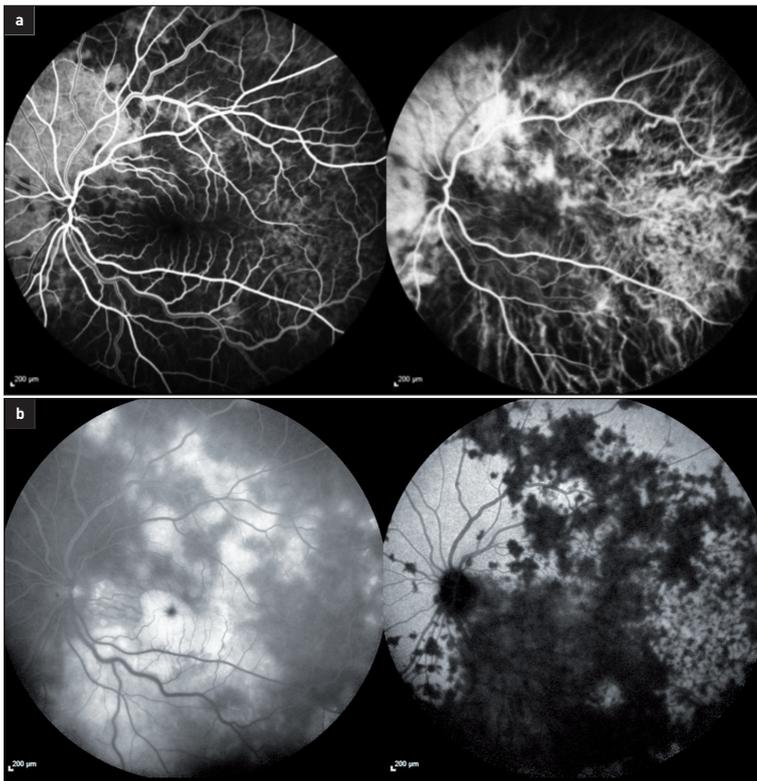


**Figure 1.** Fond d'œil des deux yeux au cours du suivi.

a. À l'arrivée. b. Trois mois après. Les lésions initiales blanc jaunâtre sous-rétiniennes ont disparu et ont laissé place à de l'atrophie.



1. Hôpital Lariboisière, Paris.  
2. Interne en 10<sup>e</sup> semestre.



**Figure 3.** Angiographie à la fluorescéine (gauche) et au vert d'indocyanine (droite) de l'œil gauche aux temps précoce (a) et tardif (b).

Le patient est hospitalisé en médecine interne pour bilan clinique et paraclinique à la recherche d'autres arguments pour le diagnostic (syndrome méningé, pléiocytose à l'examen du LCR, hypoacousie, vitiligo...), et pour traitement par bolus de corticoïdes intraveineux.

Après 500 mg/j de Solumédrol® pendant trois jours, le patient est réévalué. L'acuité visuelle est stable à droite et a remonté à 2/10° à gauche. Au fond d'œil, les lésions commencent à se pigmenter. À l'OCT, les DSR ont régressé ; cependant, on remarque une interruption des lignes d'interdigitation et ellipsoïdes, avec atteinte des photorécepteurs (figure 2b). La choroïde initialement épaissie n'a pas réduit de volume à la corticothérapie.

L'ensemble du bilan réalisé en médecine interne se révèle normal (il élimine notamment une tuberculose). La ponction lombaire révèle une discrète hyperprotéinorrhachie aspécifique.

Le diagnostic de VKH initialement évoqué est révisé, pour retenir finalement une épithéliopathie en plaques (EEP).

En effet, plusieurs arguments nous permettent d'éliminer le VKH :

- l'absence totale de signes extra-oculaires,
- la récupération plutôt lente après les corticoïdes,
- l'aspect angiographique (en fluo : pas de fluorescence punctiforme en tête d'épingle et de remplissage progressif des DSR

avec accumulation lobulée de colorant ; en ICG : pas de diffusion à partir des vaisseaux choroïdiens ni de diffusion tardive].

### Discussion

Les pseudo-DSR sont trompeurs. Leur aspect cloisonné est très en faveur d'un VKH alors que la présence de matériel intrarétinien associée a été décrite dans l'EEP.

L'EEP est une maladie rare, touchant principalement les adultes jeunes, sans prédominance de sexe. Elle peut être précédée d'un syndrome grippal, est majoritairement bilatérale et de bon pronostic dans 80 % des cas. En cas d'atteinte maculaire, la récupération visuelle est moins bonne et se fait de façon plus prolongée. Les associations systémiques avec la sarcoïdose et la tuberculose doivent être recherchées.

Les diagnostics différentiels principaux sont la choroïdite serpentineuse (qui débute en péripapillaire et est plutôt unilatérale, récidivante), les syndromes des taches blanches, notamment le MEWDS (syndrome des taches blanches multiples évanescents) (plus souvent unilatéral et à majorité féminine) et le Birdshot (âge moyen, atteinte en nasale de la papille). Le problème diagnostique se pose avec le VKH en cas de DSR associés. L'ICG et l'évolution permettront de faire la distinction.

Enfin, il n'existe pas de traitement pour l'EEP. Les corticoïdes n'ont pas montré la preuve de leur efficacité. Une surveillance rapprochée est nécessaire, car des récives, bien que rares, existent.

Concernant notre patient, l'acuité visuelle est remontée progressivement sur trois mois, à 10/10° OD et 7/10° OG, sans récive de l'EEP (figures 1b et 2c).

### Points forts

- Maladie bilatérale.
- Sujets jeunes.
- Hypofluorescence tardive en ICG.
- Pseudo-DSR avec matériel intrarétinien.
- Pas de traitement.
- Pronostic lié à l'atteinte maculaire.

### Pour aller plus loin

Birnbaum AD, Blair MP, Tessler HH, Goldstein DA. Subretinal fluid in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. *Retina*. 2010;30(5):810-4.

Goldenberg D, Habet-Wilner Z, Loewenstein A, Goldstein M. Spectral domain optical coherence tomography classification of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. *Retina*. 2012;32(7):1403-10.