

---

# LE SYNDROME DE VOGT KOYANAGI HARADA CHEZ L'ENFANT: DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE

BENFDIL N., BAHA ALI T., JELLAB B.,  
MOUTAOUAKIL A.\*

---

## RÉSUMÉ

Les uvéites de l'enfant représentent 5 à 10 % de l'ensemble des uvéites. Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada est une cause très rare d'uvéite chez l'enfant. Nous rapportons l'observation d'une adolescente de 14 ans qui présentait une uvéite bilatérale à prédominance postérieure associée à un décollement bulleux sévère de la rétine et à des symptômes et signes d'irritation méningée à l'examen neurologique. Le bilan étiologique n'a révélé aucune anomalie particulière. Le traitement a été basé sur l'administration de méthylprednisone en bolus IV à la dose de 10 mg/kg/j pendant 3 jours, relayée ensuite par de la prédnisone orale à la dose d'1 mg/kg/j à doses dégressives pendant un an. L'évolution a été marquée par une excellente récupération de l'acuité visuelle, une disparition totale du décollement rétinien, le développement d'une dépigmentation choroïdienne et l'apparition d'une poliose. Cette évolution est compatible avec un diagnostic de syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. Ce diagnostic n'est pas toujours facile à établir. C'est souvent l'évolution qui permet de redresser le diagnostic. Le traitement en est basé sur une corticothérapie à fortes doses, associée ou non à des immunosuppresseurs. Le pronostic à long terme de l'affection peut être sévère.

## SUMMARY

### **Vogt Koyanagi Harada syndrome in children: DIAGNOSIS AND MANAGEMENT**

Uveitis accounts for 5% to 10% of all cases of uveitis in children. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome affects children very unfrequently. We report a case of a 14-year-old girl who presented with a bilateral

uveitis with posterior predominance associated with an important serous retinal detachment and signs of meningeal irritation. No specific cause could be identified. The initial treatment consisted in administration of high dose steroids given in IV bolus at the dose of 10 mg/Kg/day then in oral steroids at the dose of 1 mg/Kg/day with slow tapering during 1 year. The evolution was marked by an excellent recuperation of the visual acuity, a total disappearance of the serous retinal detachment, the development of choroidal depigmentation and the occurrence of poliosis. This evolution was in favour of a Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. The diagnosis of this syndrome is usually difficult to establish at its onset. Most often the evolution allows to correct and confirm the diagnosis. Megadoses of corticosteroid therapy and cytotoxic agents may be necessary. The visual prognosis may be poor in severe cases.

## MOTS CLES

Décollement séreux de la rétine, méningite, syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, uvéite, poliose.

## KEY WORDS

Meningitis, serous retinal detachment, uveitis, Vogt Koyanagi Harada syndrome, poliosis.

.....

\* Service d'Ophtalmologie, CHU Mohammed VI, Marrakech, Maroc.

Submitted: 28-01-09

Accepted: 19-11-09

## INTRODUCTION

Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) est une panuvéite granulomateuse sévère associée à des manifestations extraoculaires neuro-méningées et dermatologiques qui en représentent les critères diagnostiques (1). Ce syndrome se manifeste sur un terrain génétique particulier, chez des sujets porteurs des antigènes HLA DR4 (DRB1-0405/0410) - DW53 et HLA DW15 - DW54 (2). Dans la littérature, le syndrome de VKH est rarement décrit chez l'enfant. A travers un cas pédiatrique, nous allons insister sur les difficultés diagnostiques de cette pathologie, sur sa prise en charge et l'amélioration spectaculaire de la maladie sous corticothérapie.

## CAS CLINIQUE

Notre observation concernait une jeune patiente âgée de 14 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, ayant trait notamment à la notion d'un traumatisme oculaire ou d'une chirurgie oculaire préalable, qui nous avait consultés pour une baisse de l'acuité visuelle bilatérale et d'installation soudaine. A l'examen ophtalmologique, elle avait alors une acuité visuelle de 4/10 aux deux yeux, un tonus oculaire normal, tandis que l'examen en lampe à fente mettait en évidence la présence de précipités descemétiques, fins, grisâtres et d'un tyndall inflammatoire. L'examen ophtalmoscopique mon-

trait une hyalite d'intensité moyenne associée à un important décollement séreux multifocal du neuroépithélium rétinien et à un oedème papillaire.

L'enfant présentait par ailleurs un syndrome méningé clinique se traduisant par des céphalées et des vomissements qui fut confirmé à l'examen neurologique et à la ponction lombaire sous la forme d'une méningite lymphocytaire (leucocytes: 40/mm<sup>2</sup>, lymphocytes: 100%). Il n'existait en revanche pas de signes cutanéo-phanériens et l'examen ORL était normal. Le bilan étiologique n'a révélé aucune anomalie évoquant un diagnostic particulier notamment pour la tuberculose qui est endémique au Maroc, l'ophtalmie sympathique, la syphilis, la sarcoidose, la maladie de Behçet, la borréliose, la syphilis. L'examen cyto bactériologique des urines et le dosage de la protéinurie de 24H étaient normaux, de même que le dosage des anticorps antinucléaires, des anticorps anti- DNA. L'imagerie par résonance magnétique cérébrale s'est révélée également normale et a permis en particulier d'exclure une lésion compressive tumorale.

Après avoir écarté une infection sous-jacente, un traitement à base de méthyleprédnisonone en bolus IV à la dose de 10 mg/kg/j a été instauré immédiatement, renouvelé durant 3 jours et relayé par de la prédnisonone orale à la dose de 1 mg/kg/j.

L'examen ophtalmologique de contrôle réalisé dans les jours suivants a permis de noter une

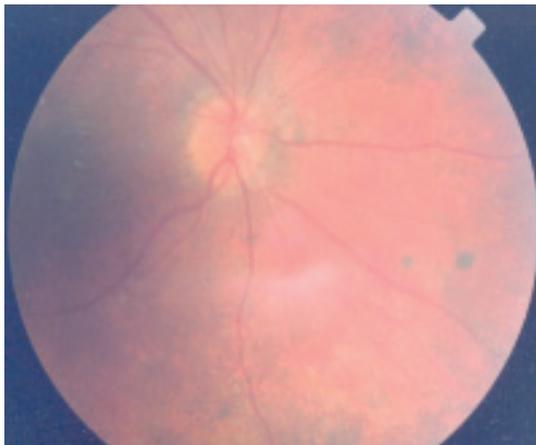


Fig. 1: Zones d'hyper et d'hypo pigmentation rétinienne de l'œil droit.

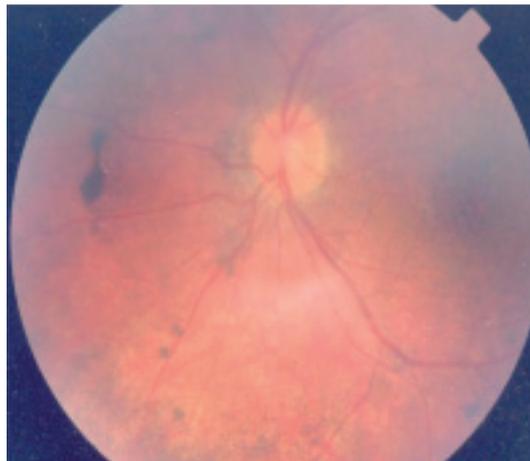


Fig. 2: Zones d'hyper et d'hypo pigmentation rétinienne de l'œil gauche.

nette amélioration de l'acuité visuelle à 9/10 aux deux yeux au bout de 15 jours. L'examen du segment antérieur a retrouvé la présence de précipités rétro-cornéens et montré le développement de synéchies iridocristaliniennes. Simultanément, on a assisté à une disparition de la hyalite, une résorption totale du décollement séreux du neuroépithélium au niveau des deux yeux, une diminution de l'œdème papillaire, et à l'apparition d'une dépigmentation choroïdienne. Des cicatrices atrophiques chorioretiniennes et des zones d'hyper et d'hypopigmentations se sont développées parallèlement (*Figures 1 et 2*). L'angiographie à la fluorescéine a confirmé l'œdème papillaire et l'atrophie diffuse de l'épithélium pigmentaire. Cet aspect nous a fait évoquer rétrospectivement le diagnostic de syndrome de VKH et nous a conduits à diminuer très progressivement les corticoïdes systémiques et étaler la durée totale du traitement sur un an. Cette enfant est suivie maintenant depuis 3 ans: son état est toujours stable. Une poliose a été constatée après quelques mois.

## DISCUSSION

Le syndrome de VKH touche avec prédilection les sujets de 20 à 50 ans. L'atteinte pédiatrique est exceptionnelle dans la littérature (2,3). La série de Tabbara et coll. qui fut conduite en Arabie Saoudite est la plus importante qui ait été rapportée jusqu'à présent et comporte 13 cas pédiatriques de syndrome de VKH que les auteurs ont analysés et comparés avec la forme de l'adulte (4).

Le syndrome de VKH est une affection multi-systémique caractérisée par une panuvéite granulomateuse bilatérale associée à un décollement séreux rétinien exsudatif multifocal, des manifestations neurologiques, auditives et cutanées. Selon les critères définis par l'American Uveitis Study, plusieurs signes parmi au moins trois des groupes des signes suivants sont nécessaires pour poser un diagnostic de VKH:

- uvéite postérieure, décollement séreux rétinien, œdème papillaire et/ou maculaire, dépigmentation de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde.
- signes neurologiques: syndrome méningé clinique, céphalées, méningite lymphocytaire, hypoacousie, acouphène, vertiges.

- signes dermatologiques: vitiligo, alopecie, poliose (6).
- iridocyclite chronique bilatérale.

Ces critères s'appliquent à notre patiente, qui a développé une uvéite bilatérale, un œdème papillaire, un décollement séreux rétinien et une méningite lymphocytaire. La dépigmentation choroïdienne n'est apparue que tardivement. Une poliose a été constatée par la suite.

Le syndrome de VKH évolue classiquement en trois phases successives:

- Une phase prodromique caractérisée par la présence de signes neuro-méningés.
- Une phase d'uvéite aiguë.
- Une phase de "convalescence" caractérisée par l'apparition d'une dépigmentation au niveau de la choroïde et des téguments et des uvéites antérieures récidivantes.

Cette évolution chronologique a un intérêt diagnostique capital surtout chez l'enfant, car elle permet de redresser le diagnostic dans les formes à début atypique (2-5). En effet, chez notre patiente, le diagnostic de syndrome de VKH n'a pu être posé qu'à la troisième phase dite de "convalescence" en raison de sa rareté sur ce terrain. En outre, il nous fallait impérativement éliminer au préalable les autres causes les plus fréquentes de panuvéite chez l'enfant, dont les causes infectieuses et l'existence d'une pathologie cérébrale tumorale étant donné la présence de signes neuroméningés. Comme l'ont souligné Guenoun J et coll, le syndrome de VKH de l'enfant se caractérise volontiers par la sévérité de l'uvéite, son début atypique, la fréquence des récurrences, la cortico-résistance et la forte incidence des complications telles que cataracte, glaucome, atrophie de l'épithélium pigmentaire. Ces dernières en conditionnent le pronostic et expliquent les acuités visuelles finales médiocres (7). Grâce à une corticothérapie précoce, en bolus IV relayée par une corticothérapie par voie orale, l'évolution de notre jeune patiente a été rapidement favorable, marquée par une nette amélioration de l'acuité visuelle à 9/10 aux deux yeux, une régression du tyndall inflammatoire au niveau de la chambre antérieure et de la hyalite, une disparition totale du décollement de rétine, une régression de l'œdème papillaire et l'apparition d'une dé-

pigmentation choroïdienne. Les effets secondaires des corticoïdes chez l'enfant doivent être simultanément prévenus par une surveillance endocrino-pédiatrique régulière (8). Toutefois, il convient de savoir que les cas de corticorésistance ou de cortico-dépendance à doses élevées ne sont pas exceptionnels et qu'ils nécessitent le recours à des thérapeutiques immunosuppressives plus agressives, sous forme de ciclosporine en première intention. Celles-ci sont bien connues pour être associées à de nombreux effets secondaires hématologiques, néoplasiques et rénaux (9).

L'évolution et le pronostic du syndrome de VKH sont conditionnés par plusieurs facteurs:

- La sévérité de la forme pédiatrique.
- Le délai du diagnostic et de la prise en charge, les cas diagnostiqués et traités précocement étant de meilleur pronostic.
- Les récurrences et/ou la résistance aux corticoïdes.
- La survenue de complications: synéchies, cataracte, glaucome, neovascularisation choroïdienne (10), atrophie de l'épithélium pigmentaire, phtisie du globe oculaire.

## CONCLUSION

Le syndrome de Vogt - Kayanagi - Harada est rare chez l'enfant. Il constitue une pathologie auto-immune touchant les méninges, les yeux, la peau et l'appareil auditif et pose de nombreuses difficultés diagnostiques. Son pronostic est en grande partie lié à la précocité du diagnostic et du traitement. Celui-ci repose sur l'administration de corticoïdes systémiques au long cours avec des doses importantes de départ sous forme de bolus IV et ce, avec toutes les complications qui lui sont associées.

## BIBLIOGRAPHIE

- (1) CUNNINGHAM E.T., DEMETRIUS R., FRIEDEN I.J., EMERY H.M., IRVINE A.R., GOOD W.V. – Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a

4-year-old child. *Am J Ophthalmol.* 1995;120:675-7.

- (2) LAGHMARI M., IBRAHIM W., ESSAKALLI N., MOHCINE Z. – Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada chez l'enfant. *J Fr ophtalmol.* 2002; 25:636-40.
- (3) GRUICH M.J., EVANS O.B., STOREY J.M., BRADLEY S.T., CHEN C.J. – Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in a 4-year-old child. *Pediatr Neurol.* 1995; 13:50-1.
- (4) TABARRA K.F., CHAVIS P.S., FREEMAN W.R. – Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children compared to adults. *Acta Ophthalmol Scand.* 1998; 76: 723-6.
- (5) WEBER W., KAZDAN J.J. – The Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in children. *J Pediatr Ophthalmol.* 1977; 14: 96-9.
- (6) MIKOU O., CHIHEB S., ZOUHAIR K., JARMOUNI R.I., NEJJAM F., EL OUZZANI T. – Vogt-Koyanagi-Harada's disease: 3 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2000; 127:282-4.
- (7) GUENOUN J., PARC C., DHOTE R., BREZIN A.P. – Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: aspects cliniques, traitement et suivi à long terme dans une population caucasienne et africaine. *J Fr Ophtalmol.* 2004; 27:1013-16.
- (8) DENOYER A., LE LEZ M., ARSENE S., PISEL-LA P. – Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada: intérêt des bolus répétés de corticoïdes intraveineux à haute dose. *J Fr Ophtalmol.* 2004; 27:404-8.
- (9) TOUITOU V., ESCANDE C., BODAGHI B., CAS-SOUX N., WECHSLER B., LEMAITRE C. – Prise en charge diagnostique et thérapeutique du syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. *J Fr Ophtalmol.* 2005; 28 :9-16.
- (10) KETATA A., BENZINA Z., HAJJI D., BOUAOUA-JA G., DABBECHÉ K., FEKI J. – Néovaisseaux choroïdiens compliquant une maladie de Vogt-Koyanagi-Harada. *J Fr ophtalmol.* 2000; 29: 302-6.

.....

*Correspondance et tirés à part:*

*Dr BENFDIL Nadia*

*Adresse: 195 Lalla Haya Targa, MARRAKECH, Maroc.*

*Telephone: 0021261309240*

*E-mail: docbenfdil1@yahoo.fr*