# EPITHELIOPATHIE EN PLAQUES ET VASCULITE CEREBRALE: UN CAS CLINIQUE

*ENGELINUS F.,[1] RASQUIN F.,[1] BLECIC S.,[2] ZANEN A.[1]*

## RESUME

Nous rapportons le cas d'un homme âgé de 21 ans qui se plaint de céphalées violentes et de vision floue depuis 15 jours.
L'examen ophtalmologique met en évidence des lésions de type épithéliopathie en plaques, associées à une quadranopsie homonyme inférieure droite transitoire.
Un syndrome inflammatoire général et une lymphocytose du liquide céphalorachidien sont présents.
L'imagerie cérébrale est normale.
Les céphalées régressent dès l'instauration d'une corticothérapie intraveineuse.
Nous concluons que l'atteinte neurologique associée à cette épithéliopathie en plaques est probablement liée à une vasculite cérébrale.

## MOTS CLES

Epithéliopathie en plaques, quadranopsie homonyme, vasculite cérébrale, lymphocytose du liquide céphalorachidien, corticothérapie.

## SUMMARY

We report the case of a 21 year old man who has severe headache and blurred vision since 2 weeks.
Ophthalmologic examination discloses typical lesions of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy and an homonymous right inferior quadrantanopsia.
An inflammatory syndrome and a cerebrospinal fluid lymphocytosis are found.
Cerebral imagery is normal.
Headache improves only with corticotherapy.
We conclude that the neurological attack associated with this acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy is most likely due to a cerebral vasculitis.

## KEY WORDS

Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy, homonymous quadrantanopsia, cerebral vasculitis, cerebrospinal fluid lymphocytosis, corticotherapy.

.....

[1] *Service d'Ophtalmologie, Hôpital Erasme – ULB.*
[2] *Service de Neurologie, Hôpital Erasme – ULB.*

*received: 21.05.99*
*accepted: 05.08.99*

*Fig 1 & 2.* Périmétrie statique montrant une quadranopsie inférieure homonyme droite lors du premier examen.

## INTRODUCTION

Décrite pour le première fois par Gass en 1968, l'épithéliopathie en plaques (acute posterior mutifocal placoid pigment epitheliopathy) se présente sous forme de lésions blanc-jaunâtre, situées profondément dans la rétine et concentrées au pôle postérieur (5). L'affection est bilatérale chez plus de 75% des patients, qui sont généralement des sujets jeunes avec un "sex-ratio" proche de 1 (3, 9). La physiopathologie de l'affection est encore mal connue étant donné l'absence de données anatomo-pathologiques. Il semble, en accord avec la plupart des études angiographiques à la fluorescéine et au vert d'indocyanine, que l'atteinte primitive se situe au niveau de la choriocapillaire (4, 7, 17). Les arguments en faveur de cette hypothèse sont renforcés par l'association de la maladie avec des vasculites rénales, cérébrales ou cutanées.

## CAS CLINIQUE

Un homme de 21 ans fut référé pour un examen ophtalmologique suite à des céphalées sévères, persistant depuis deux semaines, et surtout localisées à l'hémicrâne droit. Le patient se plaignait également de troubles visuels transitoires et mal définis. Il présentait dans ses antécédents une intervention au niveau du ménisque droit et ne prenait aucun médicament, à l'exception d'analgésiques utilisés pour combattre l'affection actuelle.

L'acuité visuelle était de 12/10 bilatéralement. La périmétrie statique réalisée était compatible avec une quadranopsie inférieure homonyme droite (Fig. 1 et 2). Le fond d'oeil droit révélait de multiples lésions sous forme de plaques blanc-jaunâtre paraissant se situer au niveau de l'épithélium pigmentaire et ne dépassant pas l'équateur (Fig. 3). Le fond d'oeil gauche était normal. L'angiographie à la fluorescéine montrait à l'oeil droit une hypofluorescence précoce et une hyperfluorescence tardive au ni-

*Fig 3.* Fond d'oeil droit montrant des lésions sous forme de plaques blanc-jaunâtre situées au niveau de l'épithélium pigmentaire du pôle postérieur.

veau de ces plaques (Fig. 4 et 5). La fluoangiographie à l'oeil gauche était normale.
Le patient fut hospitalisé pour un bilan neurologique. Les examens physiques et neurologiques étaient sans particularités. Un CT-scan cérébral se révéla normal. La ponction lombaire réalisée démontra la présence de 8 cellules/$mm^3$, dont 75% de lymphocytes. Les examens de laboratoire montraient un syndrome inflammatoire modéré avec vitesse de sédimentation à 36 mm/h, fibrinogène à 556 mg/100 ml et CRP à 2,6 mg/100 ml. Les sérologies prélevées montrèrent que le sujet ne présentait pas d'infection récente pour toxoplasme, cytomégalovirus, coxsackie B1 à B5, adénovirus et entérovirus. Le patient ne présentait pas de séroconversion pour la syphilis et les virus de l'hépatite B, de l'hépatite C et de l'immunodéficience acquise. Des titres plus élevés étaient retrouvés pour les virus coxsackie B6 et herpes zoster, avec des valeurs d'immunoglobulines G de 1/64 pour le coxackie B et de 1/1000 pour l'herpes zoster. Les facteurs antinucléaires et rhumatoïdes étaient négatifs.

Un nouvel examen ophtalmologique réalisé 9 jours après le premier montrait une acuité visuelle de 12/10 à l'oeil droit et de 15/10 à l'oeil gauche. Le champ visuel révélait une nette amélioration de la quadranopsie. Le fond d'oeil montrait quelques nouvelles lésions similaires aux précédentes à l'oeil droit alors que l'oeil gauche restait normal. Une imagerie par résonance magnétique réalisée le même jour était normale.
Le patient continua à se plaindre de céphalées importantes, peu améliorées par les analgésiques classiques. Une corticothérapie fut instaurée 4 semaines après le premier examen et on nota une résolution rapide des céphalées. Le patient fut contrôlé plusieurs fois durant les 4 mois suivant le début des symptômes. L'acuité visuelle ne descendait pas sous les 15/10 aux deux yeux. Le champ visuel était quasiment normalisé, le fond d'oeil droit ne montrait plus de lésions actives mais uniquement des cicatrices pigmentées. L'angiographie au vert d'indocyanine, réalisée 3 mois après le début des symptômes, révélait la persistance de

*Fig 4.* Fluoangiographie de l'oeil droit au temps précoce montrant l'hypofluorescence des lésions.

*Fig 5.* Fluoangiographie de l'oeil droit au temps tardif montrant l'hyperfluorescence des lésions.

zones non perfusées à l'oeil droit et l'absence de toute lésion à l'oeil gauche.

## DISCUSSION

L'association épithéliopathie en plaques – vasculite cérébrale est rapportée depuis plusieurs années dans la littérature ophtalmologique et neurologique (1,10,12,15,16,18). Plusieurs examens d'angiographie cérébrale chez des patients présentant une épithéliopathie en plaques et des symptômes neurologiques ont confirmé le rétrécissement d'artères cérébrales de moyen calibre. Une seule étude a démontré la présence de granulomes à cellules géantes au niveau de la paroi artérielle d'un patient atteint (18). Trois cas ont été rapportés présentant une atteinte cérébrale plusieurs mois après la résolution du problème ophtalmologique (1,10). Dans la littérature, à notre connaissance, il s'agit du troisième cas décrit d'association déficit homonyme-épithéliopathie en plaques (15,16,18).

Même si la confirmation d'une vasculite cérébrale reste l'exception chez les patients atteints d'épithéliopathie en plaques, il est beaucoup plus fréquent de retrouver des symptômes isolés tels que céphalées, raideurs de nuque, vertiges. Certains de ces symptômes pourraient faire partie d'une vasculite cérébrale comme en témoigne l'augmentation de lymphocytes à la ponction lombaire chez certains patients présentant une épithéliopathie en plaques (6). Chez notre patient, la démonstration par imagerie de la vasculite est absente. Le CT-scan est inutile dans la détection d'une telle pathologie. L'imagerie par résonance magnétique n'a pas apporté de confirmation. Une angiographie classique n'a pas été réalisée étant donné l'aspect invasif de cet examen.

Les associations épithéliopathie en plaques – vasculite ne se limitent pas au niveau cérébral. On a décrit des épithéliopathies en plaques en présence de thyroïdite, néphrite et anomalies du sédiment urinaire, érythème noueux et infiltrats cornéens (2,8,11,13,14). On peut donc penser qu'une atteinte systémique vasculaire est présente chez un certain nombre de patients pour qui l'épithéliopathie en plaques constitue une des facettes de l'affection plus générale.

Un aspect particulier du cas décrit est l'unilatéralité des lésions. Une revue portant sur plus de 200 cas rapporte que les lésions se présentent de façon bilatérale chez plus de 75% des patients. Des études à long terme montrent cependant que la bilatéralisation de l'affection oculaire peut survenir de quelques semaines à plusieurs années après l'atteinte unilatérale initiale (9). Le suivi de notre patient est seulement de quelques mois.

## CONCLUSION

Le cas que nous rapportons démontre une nouvelle association d'une épithéliopathie en plaques et d'une atteinte cérébrale. Il s'agit ici probablement d'une vasculite cérébrale qui a entraîné l'apparition d'une quadranopsie homonyme transitoire. Ce déficit s'est rapidement résolu sans traitement mais on peut remarquer que seule la corticothérapie a permis l'amélioration des céphalées. L'imagerie cérébrale n'a pas étayé le diagnostic. L'unilatéralité des lésions oculaires n'est pas la règle pour cette pathologie.

### REFERENCES


(1) ALTHAUS, C., UNSÖLD, R., FIGGE, C., SUNDMACHER, R. – Cerebral complications in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Germ J Ophthalmol 1993; 2: 150-154.

(2) BUSKIRK VAN M., LESSELL, S., FRIEDMAN, E. – Pigmentary epitheliopathy and erythema nodosum. Arch Ophthalmol 1971; 85: 369-372.

(3) DE LAEY, J.J. – Epithéliopathie en plaques et choroïdopathie serpigineuse. Bull Soc belge Ophtalmol 1989; 230: 105-122.

(4) DHALIWAL, R.S., MAGUIRE, A.M., FLOWER, F.W., ARRIBAS, N.P. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: an indocyanine green angiographic study. Retina 1993; 13: 317-325.

(5) GASS, J.D. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Arch Ophthalmol 1968; 80: 177-185.

(6) HOLT, W.S., REGAN, C.D., TREMPE, C. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Am J Ophthalmol 1976; 81: 403-412.

(7) HOWE, L.J., WOON, H., GRAHAM, E.M., FITZKE, F., BHANDARI, A., MARSHALL, J. – Cho-

roidal hypoperfusion in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: an indocyanine green angiographic study. Ophthalmology 1995; 102: 790-798.
(8) JACKLIN, H.N. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy and thyroiditis. Arch Ophthalmol 1977; 95: 995-997.
(9) JONES, N.P. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Br J Ophthalmol 1995; 79: 384-389.
(10) KERSTEN, D.H., LESSELL, S., CARLOW, T.J. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy and late-onset meningoencephalitis. Ophthalmology 1987; 94: 393-396.
(11) LAATIKAINEN, L.T., IMMONEN, I.J.R. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy in connection with acute nephritis. Retina 1988; 8: 122-124.
(12) MANTO, M., CORDONNIER, M., BLECIC, S., LEGROS, B., HILDEBRAND, J. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy presenting as an aseptic meningitis. Eur J Neurol 1995; 2: 181-183.
(13) OH, K.T., PARK, D.W. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy with corneal stromal infiltrates. Am J Ophthalmol 1998; 125: 556-558.
(14) PRILUCK, I.A., ROBERTSON, D.M., BUETTNER, H. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: Urinary findings. Arch Ophthalmol 1981; 99: 1560-1562.
(15) SIGELMAN, J., BEHRENS, M., HILAL, S. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy associated with cerebral vasculitis and homonymous hemianopia. Am J Ophthalmol 1979; 88: 919-924.
(16) SMITH, C.H., SAVINO, P.J., BECK, R.W. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy and cerebral vaculitis. Arch Neurol 1983; 40: 48-50.
(17) SPAIDE, R., YANNUZI, L.A., SLAKTER, J. – Choroidal vasculitis in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Br J Ophthalmol 1991; 75: 685-687.
(18) WILSON, C.A., CHOROMOKOS, E.A., SHEPPARD, R. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy and cerebral vaculitis. Arch Ophthalmol 1988; 106: 796-800.

.....

*Adresse pour la correspondance:*
*F. ENGELINUS*
*Service d'Ophtalmologie, Hôpital Erasme*
*Route de Lennik, 808*
*1070 BRUXELLES*