WHITE SPOTS SYNDROMES

*VEROUGSTRAETE C.**

RÉSUMÉ

Les différents types de taches blanches du fond d'œil sont analysés

A. Taches blanches en phase aiguë, disparaissant ultérieurement.
   1. Multiple Evanescent White Dot Syndrome
   2. Maladie de la griffe du chat
   3. Microangiopathie du SIDA
   4. Exsudats cotonneux
   5. Maculopathie vitelliforme aiguë

B. Taches blanches en phase aiguë, confluant puis cicatrisant diffusément
   1. Epithéliopathie en plaque aiguë et multifocale
   2. Choroïdite serpigineuse
   3. Rétinite herpétique

C. Taches blanches en phase aiguë, évoluant en cicatrices blanches avec pigmentation variable.
   1. Choroïdite multifocale - forme classique
      1a. Choroïdopathie interne ponctuée
      1b. Fibrose sous-rétinienne diffuse
   2. Rétinochoroïdite toxoplasmique
   3. Choriorétinite tuberculeuse
   4. Choriorétinite syphilitique
   5. Maladie de Lyme
   6. Sarcoïdose
   7. Ophtalmie sympathique
   8. Vogt-Koyanagi-Harada
   9. Rétinochoroïdite bactérienne
   10. Rétinochoroïdite fongique - Candida
   11. Rétinochoroïdite à Pneumocystis carinii

D. Taches blanches tardives accompagnées ou non de taches blanches- orangées initiales.
   Maladie de Birdshot.

SUMMARY

The different types of white spots occurring in the fundus are analysed

A. Acute white spots, vanishing later on.
   1. Multiple Evanescent White Dot Syndrome
   2. Cat scratch disease
   3. AIDS microangiopathy
   4. Cotton-wool spots
   5. Acute vitelliform maculopathy

B. Acute white spots with coalescence and diffuse scarring
   1. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy
   2. Serpiginous choroïditis (geographic choroïditis)
   3. Herpes retinitis

C. Acute white spots becoming white scars with variable pigmentation
   1. Multifocal choroiditis - classical form
      1a. Punctate inner choroidopathy
      1b. Diffuse subretinal fibrosis
   2. Toxoplasmic retinochoroiditis
   3. Tuberculous chorioretinitis
   4. Syphilitic chorioretinitis
   5. Lyme disease
   6. Sarcoidosis
   7. Sympathetic ophthalmia
   8. Vogt-Koyanagi-Harada disease
   9. Bacterial retinochoroiditis
   10. Fungal retinochoroiditis - Candida
   11. Pneumocystis carinii choroiditis

D. Late white spots with or without initial white-orange spots
   Birdshot chorioretinitis

.....

* *Centres Hospitaliers Universitaires Brugmann et Saint-Pierre*
Place Van Gehuchten, 4
1020 BRUXELLES

received: 24.11.00
accepted: 25.01.01

MOTS CLÉS

Syndromes des points blancs, syndromes des taches blanches, points blancs en phase aiguë, rétinite, rétinochoroïdite, choriorétinite, choroïdite, cicatrice choriorétinienne

KEY WORDS

White dots syndromes, white spots syndromes, acute white dots, retinitis, retinochoroiditis, chorioretinitis, choroiditis, chorioretinal scars

INTRODUCTION

De nombreuses maladies infectieuses, inflammatoires ou systémiques peuvent entraîner l'apparition de taches blanches au fond d'œil. Le contexte dans lequel ces taches se développent, l'âge du patient et son sexe, les symptômes, la localisation, la forme des taches, les symptômes oculaires associés, les symptômes généraux associés et l'évolution de la maladie permettront souvent de soupçonner l'origine des taches et d'orienter les examens de laboratoire et les examens complémentaires ophtalmologiques qui permettront de poser un diagnostic étiologique précis.

A. TACHES BLANCHES EN PHASE AIGUË, DISPARAISSANT ULTERIEUREMENT

1. Multiple evanescent white dot syndrome - MEWDS (2,20,31,47)

Le multiple evanescent white dot syndrome touche principalement des jeunes femmes qui se plaignent d'une rapide détérioration de l'acuité visuelle, avec photopsies et scotomes, en général à un seul œil. Un syndrome grippal précède les plaintes dans 50% des cas.
Au fond d'œil, on observe de multiples plages blanches souvent discrètes, situées au niveau de l'épithélium pigmentaire ou de la rétine profonde, ainsi qu'un aspect granité de la macula.
Ces petites plages blanchâtres peuvent être accompagnées de vitrite, d'œdème papillaire et de vasculite veinulaire segmentaire. A la fluorographie, il peut y avoir une hyperfluorescence précoce des plages blanches, ainsi qu'une vasculite rétinienne et papillaire. L'angiographie en vert d'indocyanine (ICG) est d'une grande aide diagnostique car les plages blanches sont très hypofluorescentes et nettement plus nombreuses qu'au fond d'œil ou à la fluorographie. Il est probable que la lésion initiale soit une choriocapillarite et que les plages blanches visibles au fond d'œil soient secondaires à une atteinte de l'épithélium pigmentaire et des photorécepteurs, lorsque l'atteinte chorio-

capillaire est suffisamment importante pour perturber leur métabolisme. De plus, l'ICG démontre une concentration de plages hypofluorescentes autour de la papille, formant parfois un véritable anneau hypofluorescent qui explique l'élargissement de la tache aveugle observé chez certains patients.
L'électrorétinogramme (ERG) peut être anormal, avec une amplitude diminuée de l'onde a et de l'ERP(early receptor potential) pendant la phase aiguë.
L'évolution se fait vers la résolution spontanée des taches avec parfois de discrètes altérations de l'épithélium pigmentaire. Le pronostic visuel est bon, mais l'affection peut rarement se compliquer de néovaisseaux sous-rétiniens maculaires, ou peut récidiver.
L'étiologie de la maladie est inconnue, mais une cause virale a été évoquée.

2. La maladie de la griffe du chat (cat scratch disease - Bartonellose) (3,25,34,49)

Les patients atteints ont été au contact de chats et présentent en général une adénopathie dans le territoire de la griffe, ainsi qu'un syndrome grippal. L'atteinte, le plus souvent unilatérale, se caractérise par une neurorétinite et d'éventuelles discrètes lésions de rétinite multifocale superficielle de 50 à 300μ ayant parfois l'aspect d'exsudats cotonneux. Cette rétinite peut obstruer des artères ou stimuler une prolifération capillaire rétinienne, évoquant un angiome. Il y a parfois un Tyndall vitréen, une vasculite, une choriorétinite, un œdème maculaire cystoïde, et souvent une étoile maculaire. L'atteinte postérieure peut s'accompagner d'une uvéite antérieure, d'une uvéite intermédiaire ou d'une panuvéite.
L'évolution est en général spontanément favorable, sans cicatrice chorio-rétinienne, mais il peut persister des cicatrices arrondies multifocales plus ou moins pigmentées. Une perte d'acuité visuelle définitive s'oberve en cas d'occlusion artérielle, d'atrophie optique, d'œdème cystoïde chronique ou de de choriorétinite centrale (rare).
L'affection oculaire peut s'accompagner de symptômes généraux, avec température, malaise, fatigue, adénopathies, atteinte du système nerveux central, pneumonie, hépatite, ostéomyélite,... La bartonellose est aussi à l'origine de l'angiomatose bacillaire cutanée et du syndrome oculo-glandulaire.
Le diagnostic se fait par biopsie ganglionnaire ou par examen sérologique. Le traitement consiste en Doxycycline ou Rifampycine, mais la guérison spontanée est fréquente.

3. La microangiopathie du Sida (28)

Le virus du Sida peut engendrer une microangiopathie dans la rétine avec exsudats cotonneux. Il convient de distinguer ces exsudats cotonneux d'une rétinite à CMV débutante dont la lésion est souvent un peu plus dense, ou accompagnée d' une petite hémorragie.

4. Les nodules cotonneux

Les nodules cotonneux sont causés par l'occlusion d'une artériole précapillaire, entraînant un gonflement ischémique des cellules ganglionnaires et l'interruption du flux axoplasmique avec accumulation d'organites dans la couche des fibres. Après quelques semaines à quelques mois, l'artériole précapillaire se reperméabilise et l'exsudat cotonneux se résorbe.
Les exsudats cotonneux isolés se rencontrent dans l'hypertension artérielle, le diabète, les maladies du collagène, le syndrome de Purtscher, la pancréatite aiguë, le SIDA, l'anémie, la leucémie, la septicémie et toute autre cause d'occlusion artériolaire précapillaire. Il est primordial de rechercher une maladie générale en présence d'un exsudat cotonneux.

5. La maculopathie vitelliforme exsudative aiguë (22)

Il s'agit d'une affection rare, au cours de laquelle le patient se plaint d'une diminution d'acuité visuelle, parfois précédée d'un syndrome grippal et de céphalées.
Au fond d'œil, on observe de multiples lésions blanc-jaunâtres, profondes, arrondies, d'¼ à 1 diamètre papillaire, s'accompagnant éventuellement d'un discret décollement séreux rétinien et d'un discret Tyndall vitréen. La fluorographie au stade aigu peut être muette ou montrer de discrètes plages hyperfluorescentes. Après quelques semaines, l'acuité visuelle s'amélio-

re lentement et les lésions prennent un aspect plus jaune, masquant la fluorescence choroïdienne à la fluo et à l'ICG. L'électro-oculogramme (EOG) est subnormal.
Le pigment jaune pourrait être produit par l'épithélium pigmentaire endommagé.

B. TACHES BLANCHES EN PHASE AIGUË EVOLUANT VERS UNE CONFLUENCE, PUIS UNE CICATRISATION CHORIO-RÉTINIENNE

1. L'ÉPITHÉLIOPATHIE EN PLAQUES AIGUË MULTIFOCALE (APMPPE - ACUTE POSTERIOR MULTIFOCAL PLACOID PIGMENT EPITHELIOPATHY) (19,29,33,50)

La maladie touche des patients jeunes, ayant, dans 30% des cas, eu un syndrome grippal peu de temps auparavant. Ils se plaignent d'une chute brutale de l'acuité visuelle, le plus souvent aux deux yeux, s'accompagnant de scotomes.
Au fond d'œil, on observe des foyers blanc-jaune profonds, multiples et d'½ à 1 diamètre papillaire. De nouvelles lésions peuvent continuer à apparaître durant environ trois semaines, disséminées au pôle postérieur. Elles sont accompagnées dans la moitié des cas de vitrite, et parfois d'uvéite antérieure, de dilatations veineuses rétiniennes, œdème papillaire, œdème maculaire cystoïde et, rarement, épisclérite ou iridocyclite. Après quelques jours, les plages blanches commencent à cicatriser en leur centre, puis au niveau de l'entiereté de la lésion, laissant des remaniements pigmentaires.
La fluorographie au stade aigu montre une hypofluorescence des lésions fraiches aux temps précoces, puis une imprégnation et parfois une diffusion fluorescéinique aux temps tardifs. Au stade cicatriciel, la fluorographie confirme les remaniements parfois étendus de l'épithélium pigmentaire avec effet fenêtre. L'ICG montre un retard de remplissage et une hypoperfusion choroïdienne témoignant d'une choriocapillarite dont la surface est plus large que les lésions visibles au fond d'œil. Les plages blanches rétiniennes traduisent la souffrance de l'épithélium pigmentaire secondaire à la choriocapillarite. L'œdème de l'épithélium pigmentaire contribue probablement également à l'aspect hypofluorescent, lors de la fluorographie. l'APMPPE a été associée à des manifestations générales, telles que vasculite du système nerveux central, érythème noueux, lupus érythémateux, maladie de Wegener, entérite, néphrite, thyroïdite, arthrite, tinitus, surdité transitoire et vertiges.
Une image très semblable à l' APMPPE s'est vue en cas de tuberculose, sarcoïdose, ophtalmie sympathique, leucémie, maladie de Lyme, oreillons, syphilis, bartonellose adénovirus et collagénose.
Le pronostic visuel est en général favorable, avec récupération de l'acuité visuelle après six mois, de 7-8/10 en moyenne à au moins un œil, mais persistance de petits scotomes.
Les récidives sont rares et les complications de néovaisseaux sous-rétiniens très rares.
Un traitement par corticoïdes est indiqué en cas de vasculite cérébrale et, éventuellement, lorsque les lésions maculaires menacent la fovéola.

2. LA CHOROÏDITE SERPIGINEUSE (GÉOGRAPHIQUE) (10,26,45,46)

La choroïdite serpigineuse présente, en phase aiguë, une image du fond d'œil qui ressemble à celle de l'APMPPE, mais, en principe, l'affection touche des patients plus âgés (30 à 50 ans), n'ayant pas fait de syndrome grippal et sans association à d'autres affections systémiques. Il existe néanmoins des cas frontières que l'on peut difficilement cataloguer dans l'une ou l'autre de ces deux maladies. L'atteinte est souvent d'abord unilatérale, puis se bilatéralise, avec récidives fréquentes; les premières lésions sont en général péri-papillaires et s'étendent par pseudopodes, lors de poussées inflammatoires, vers la périphérie rétinienne. Entre les poussées, les lésions se cicatrisent; mais lors de nouvelles poussées, une plage crémeuse active apparaît au bout des pseudopodes, grignotant petit à petit la choriorétine. L'affection peut s'accompagner d'une vitrite modérée dans 30% des cas, de périphlébite rétinienne, d'occlusion veineuse ou de néovaisseaux pré-rétiniens.

La fluorographie montre une hypofluorescence précoce au niveau des zones fraîches et des récidives, avec imprégnation tardive. Les zones cicatricielles montrent un effet fenêtre. A l'ICG, l'hypoperfusion choroïdienne est plus étendue qu'à la fluorographie; des zones hyperfluorescentes voisines pourraient être un signe d'activité inflammatoire sub-clinique.
La maladie est de mauvais pronostic, laissant des cicatrices plus profondes que dans l'APMPPE, s'accompagnant souvent de métaplasie fibreuse de l'épithélium pigmentaire et de néovaisseaux sous-rétiniens (30% des cas). Les scotomes sont denses et l'acuité visuelle est souvent basse. Les poussées inflammatoires successives aboutissent à une pseudorétinite pigmentaire et un ERG éteint, ce qui ne se voit jamais dans l'APMPPE.
Divers traitements ont été tentés: corticoïdes, immunosuppresseurs, cyclosporine, acyclovir et hémodialyse. Les complications néovasculaires peuvent être photocoagulées au laser.

3. La rétinite herpétique (17)

La rétinite herpétique apparaît fréquemment dans un contexte d'atteinte herpétique extra-oculaire antérieure. Elle s'accompagne d'une vasculite rétinienne, avec, chez le patient immunocompétent, une importante vitrite; en cas d'immunodépression, le vitré peut être tout à fait clair. L'aspect de petites taches blanchâtres superficielles (rétinite) à la périphérie de la rétine ne dure que quelques jours. La coalescence de ces taches donne ensuite l'image caractéristique de nécrose rétinienne aiguë.

C. Plages blanches en phase aiguë, devenant des cicatrices blanches, avec pigmentation variable

1. La choroïdite multifocale (7,12,14,23,48,51) - forme classique

La choroïdite multifocale est une affection inflammatoire choroïdienne idiopathique, touchant des adultes jeunes (plus souvent la femme que l'homme), qui se plaignent d'apparition brutale de scotomes et de scintillements, en général aux deux yeux, avec diminution modérée de l'acuité visuelle. Au fond d'œil, on observe des plages jaunâtres ou grisâtres profondes à bords légèrement flous, disséminées au pôle postérieur et en périphérie rétinienne, dont le nombre varie de 7 à plus de 100, dont la taille est d'¼ à ½ diamètre papillaire, et qui peuvent être solitaires, confluentes, en bouquet, parfois à disposition curvilinéaire en périphérie ou concentrées autour de la papille. Elles s'accompagnent dans 95% des cas d'une vitrite, et parfois d'un œdème papillaire ou d'un œdème maculaire cystoïde, ainsi que d'une uvéite antérieure dans 50% des cas. L'examen du champ visuel révèle une augmentation de la tache aveugle, et des scotomes nettement plus étendus chez certains patients que ce que pourraient laisser supposer les lésions rétiniennes. L'électrorétinogramme est subnormal dans 50% des cas. La fluorographie montre une hypo- ou une hyperfluorescence précoce et une imprégnation des plages de choroïdite au temps tardif. A l'ICG, des plages hypofluorescentes, plus nombreuses que les lésions du fond d'œil s'accompagnent parfois de quelques plages hyperfluorescentes. Les plages inflammatoires évoluent vers une cicatrisation chorio-rétinienne à l'emporte-pièce, s'accompagnant d'une pigmentation variable. Les symptômes s'atténuent en général spontanément et le pronostic visuel est bon à condition qu'il n'y ait pas eu de lésion fovéolaire ni de complications néovasculaires sous-rétiniennes. La maladie peut récidiver.
Les lésions sont dues à des granulomes lymphocytaires choroïdiens, d'origine inconnue mais l'origine virale a été évoquée (parvovirus, Epstein Barr virus).

- Deux autres affections sont probablement liées à la choroïdite multifocale:

a. La choroïdite interne ponctuée (PIC)

Il s'agit d'une affection qui touche principalement des femmes plus jeunes que dans la choroïdite multifocale, souvent myopes et présentant aux deux yeux des petites lésions situées

au niveau de la choroïde interne et de l'épithélium pigmentaire du pôle postérieur, sans vitrite ni uvéite antérieure. Les patientes se plaignent de vision trouble, de photopsies et de scotomes para-centraux. Il s'agirait d'une choroïdite multifocale à minima, ce qui expliquerait l'absence de vitrite. Des complications néovasculaires ou fibrotiques sous-rétiniennes peuvent entraîner une perte définitive de l'acuité visuelle.

b. La fibrose sous-rétinienne diffuse

Les lésions inflammatoires se situent également le plus souvent au niveau du pôle postérieur, mais des phénomènes inflammatoires chroniques à bas bruit, autour des cicatrices, engendrent une réaction de fibrose sous-rétinienne qui peut être extensive et entraîner une perte de l'acuité visuelle. Les complications néovasculaires sont fréquentes. Le pronostic de la maladie est défavorable.

- Gass suggère qu'il existe un continuum allant du syndrome de l'élargissement aigu idiopathique de la tache aveugle au multiple evanescent white dot syndrome, à l'acute zonal occult outer retinopathy, à la choroïdite multifocale, car il a observé des patients qui récidivaient sous l'une ou l'autre forme de ces maladies.

2. La rétinochoroïdite toxoplasmique (toxoplasma gondii protozoaire intracellulaire) (6,42)

La rétinochoroïdite toxoplasmique est la cause la plus fréquente de rétinite nécrosante focale. Elle peut être congénitale ou acquise et se caractérise par une rétinite associée à une choroïdite secondaire et, éventuellement, une iridocyclite.
Le patient ou la femme enceinte se contaminent par l'ingestion de toxoplasmes, contenus dans les fèces de chats ou la viande insuffisamment cuite. Les toxoplasmes s'enkystent dans la rétine, et se réactivent à certains moments sans raison apparente.
Au fond d'œil, on observe une ou plusieurs lésions blanches, isolées ou sur le bord d'une cicatrice ancienne, situées au niveau de la rétine, mais dont l'inflammation s'étend en général jusqu'à la choroïde. Le vitré est inflammatoire en regard de la lésion active, mais la vitrite peut être généralisée et telle que le fond d'œil en devienne difficile à observer. Le foyer nécrotique peut être à l'origine d'une thrombose artérielle ou veineuse. On peut observer une vasculite rétinienne généralisée, une artériolite, une papillite, un œdème maculaire cystoïde ou un décollement séreux rétinien.
L 'évolution se fait vers une cicatrice choriorétinienne atrophique de pigmentation variable. Les récidives inflammatoires sont classiques. L'œil adelphe est en général porteur de cicatrices rétinochoroïdiennes anciennes. Les séquelles visuelles proviennent de la présence de foyers ayant détruit la fovéola, de foyers juxtapapillaires à l'origine de déficits arciformes, de néovaisseaux sous-rétiniens centraux, d'occlusion artérielle ou veineuse ou de décollement de rétine à la suite d'une déchirure rétinienne ou de fibrose vitréenne.
Le diagnostic se base sur l'aspect caractéristique de foyers actifs en bordure de foyers cicatriciels, parallèlement à la preuve sérologique d'une infection ancienne. En cas de doute, une sérologie de l'humeur aqueuse (rapport de Witmer), ou une PCR sur l'humeur aqueuse ou le vitré peuvent être utiles.
Le traitement le plus actif consiste en Pyriméthamine, Sulfadiazine, acide folique, associés à des corticoïdes. La Clindamycine est utilisée en cas d'intolérance ou d'allergie aux deux premiers médicaments. Ces traitements ne sont indiqués qu'en cas de lésions maculaires, juxtapapillaires ou d' inflammation majeure car la cicatrisation et la résolution de l'inflammation se font, dans la majorité des cas, spontanément en quelques semaines.
Le traitement au laser, à l'aveugle, autour des cicatrices dans l'espoir de réduire les récidives a été prouvé inefficace. Il n' a d'utilité qu'en cas de complication néovasculaire.

3. La choriorétinite tuberculeuse (bacille de Koch) (27,36,38)

La choriorétinite tuberculeuse se caractérise par la présence de plusieurs plages jaunâtres, unilatérales dans 20% des cas, d'1/4 à plusieurs diamètres papillaires, situées principalement au

pôle postérieur. Le nombre de lésions est le plus souvent inférieur à six, mais peut aller jusqu'à 60. Elles peuvent être accompagnées d'un décollement séreux rétinien, rarement d'un Tyndall vitréen ou d'une sclérite, et évoluent vers une cicatrice choriorétinienne atrophique de pigmentation variable.La rétinite tuberculeuse est plus rare que la choriorétinite et peut s'accompagner de périphlébite, de vasculite ischémique, de vitrite et de névrite optique. Toutes les structures oculaires peuvent être atteintes. La tuberculose est un des ″grands imitateurs″ car elle peut engendrer toutes les formes d'inflammation intra-oculaire. Les lésions du fond d'œil correspondent à des granulomes caséeux. Le bacille de Koch a été mis en évidence dans la rétine, la choroïde, le corps ciliaire, l'iris, la cornée et la conjonctive. Les granulomes choroïdiens peuvent se voir lorsque les signes de tuberculose générale sont encore inapparents, mais la tuberculose miliaire ou la méningite tuberculeuse se compliquent classiquement de multiples foyers de choroïdite.

4. La choriorétinite syphilitique (syphilis acquise - Treponema pallidum) (4,15,21,37,39)

La choriorétinite syphilitique au stade aigu se présente au cours de la syphilis secondaire (atteinte muco-cutanée, adénopathies, température) mais se voit également lors d'une méningite syphillitique. Elle se caractérise par des plages jaunâtres choriorétiniennes, disséminées au niveau du pôle postérieur et/ou de la périphérie rétinienne, s'accompagnant d'un Tyndall vitréen et parfois d'hémorragies en flammèches. Il peut y avoir une vasculite occlusive et des néovaisseaux pré-rétiniens, une neurorétinite, un œdème maculaire cystoïde, un décollement séreux rétinien parfois très étendu, une maculopathie stellaire. L'évolution se fait vers des cicatrices rondes plus ou moins pigmentées, des migrations pigmentaires en spicules, des altérations poivre et sel, avec parfois une atrophie optique. Il peut également apparaître des néovaisseaux sous-rétiniens. Au niveau du segment antérieur, il peut y avoir une uvéite granulomateuse, une kératopathie interstitielle, une sclérite, une épisclérite ou une conjonctivite.

La syphilis est une des infections appelée ″grand imitateur″ car elle peut entraîner toutes les formes d'inflammations intra-oculaires.Le spirochète se retrouve dans diverses structures oculaires telles que la rétine externe, la chorio-capillaire et l'humeur aqueuse.

Le diagnostic se base sur la présence de lésions muco-cutanées syphilitiques, l'anamnèse des contacts sexuels, la sérologie, et éventuellement la PCR dans l'humeur aqueuse. Le traitement consiste en l'administration de Pénicilline G intraveineuse à haute dose (2 à 5.000.000 U toutes les 4 heures, pendant 10 à 15 jours). Il est en effet prudent de traiter toute syphilis oculaire comme une syphilis cérébrale.

5. La maladie de Lyme (borréliose - spirochète Borrelia burgdorferi) (1,5)

La borréliose peut entraîner, principalement au stade secondaire, une neurorétinite s'accompagnant d'une choriorétinite. Il peut également y avoir une vasculite rétinienne, une vitrite ou une neuropathie stellaire. Les lésions évoluent vers une cicatrisation dont l'aspect final peut évoquer une rétinite pigmentaire ou une syphilis.

L'anamnèse générale est importante. On retrouve une histoire de piqûre de tique (mais le patient ne s'en souvient pas toujours), suivie d'une éruption cutanée et d'un syndrome grippal. L'atteinte cutanée caractéristique à ce stade est un érythème migrant, s'accompagnant parfois de conjonctivite, de kératite et d'uvéite, avec photophobie et douleur oculaire intermittente. Au second stade de la maladie, il peut apparaître des signes neurologiques (méningite, névrite), une cardite et une atteinte oculaire du pôle postérieur. Le troisième stade se caractérise par une arthrite des grosses articulations qui peut survenir des mois à des années après. Elle peut s'accompagner de kérato-conjonctivite sèche.

Le traitement se fait par pénicilline, tétracycline, érythromycine….

Tout comme la syphilis et la tuberculose, la maladie de Lyme est considérée comme un des grands imitateurs en cas d'uvéite.

6. La Sarcoïdose (24,30,43)

L'uvéite postérieure dans la sarcoïdose est surtout connue pour sa périphlébite, s'accompagnant d'exsudation en taches de bougies, ainsi que de vitrite avec nodules vitréens et pré-rétiniens en collier de perles. La papillite, éventuellement nodulaire, l'œdème papillaire et l'œdème maculaire cystoïde font également partie du tableau classique. En outre, il peut y avoir des nodules superficiels (sous l'épithélium pigmentaire) ou profonds (dans la choroïde). Ceux-ci sont disséminés au pôle postérieur mais surtout en périphérie et peuvent confluer.Ils se présentent sous forme de taches gris-jaune, arrondies, d'1/2 à 1 diamètre papillaire, mais prennent parfois l'aspect d'une APMPPE. On peut également observer une artérite sarcoïdosique, et des macroanévrismes, particulièrement chez les femmes âgées qui présentent des cicatrices rondes à l'emporte- pièce en périphérie rétinienne. L'uvéite postérieure peut s'accompagner d'une uvéite antérieure granulomateuse récidivante ou d'une uvéite intermédiaire.

L'évolution de l'uvéite postérieure se fait vers la cicatrisation des granulomes, avec cicatrices choriorétiniennes atrophiques à l'emporte-pièce très caractéristiques. Il peut y avoir des occlusions veineuses et d'importantes plages d'ischémie rétinienne avec néovascularisation pré-rétinienne. Il peut également apparaître des néovaisseaux sous-rétiniens en bordure de cicatrices maculaires, ou une fibrose sous-rétinienne. L'œdème maculaire cystoïde chronique est la cause la plus fréquente de perte d'acuité visuelle dans l'atteinte du segment postérieur. La fluorographie et l'ICG démontrent l'atteinte rétinienne et choroïdienne.

Sur le plan général, la sarcoïdose touche les poumons, les ganglions hilaires et autres, les viscères, la peau, les os, les articulations, les glandes lacrymales et salivaires, ainsi que le système nerveux central. Elle est plus fréquente chez la femme et le noir américain.

Le diagnostic se base sur l'anamnèse, l'anergie cellulaire, la radiographie et le scanner du thorax, le scan au Gallium, le lavage bronchoalvéolaire avec rapport OK T4/OK T8, la recherche dans le sang de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, du lisosyme, d'altérations des immunoglobulines, du calcium, ou de la calciurie. Le diagnostic de certitude se fait par biopsie et démonstration de la présence de granulomes non caséeux, s'accompagnant de prolifération de cellules épithéloïdes et de lymphocytes T helpers (CD4).

Le traitement consiste à administrer des corticoïdes, des immunosuppresseurs, de la cyclosporine et à pratiquer une photocoagulation au laser en cas de néovascularisation.

Les nodules granulomateux semblent être dus à une réaction immunitaire excessive à un ou plusieurs antigènes inconnus. Celle-ci pourrait être liée à une infection mycobactérienne chez un individu génétiquement prédisposé, mais cette hypothèse n'est pas prouvée.

La sarcoïdose fait partie des grands imitateurs dans l'uvéite.

7. L'ophtalmie sympathique (8,32)

L'ophtalmie sympathique est une atteinte auto-immunitaire de l'œil, survenant le plus souvent entre trois semaines et six mois après une plaie perforante ayant atteint l'uvée, mais l'atteinte peut être beaucoup plus tardive. Le patient se plaint de photophobie, de larmoiement et de vision trouble. Il existe une uvéite granulomateuse bilatérale, touchant le segment antérieur et postérieur. Au niveau postérieur, il apparaît des lésions grisâtres ou crémeuses, profondes, multiples, arrondies, le plus souvent en dehors des arcades vasculaires. Elles peuvent confluer et donner un décollement séreux rétinien plus ou moins étendu. Elles évoluent en cicatrices choriorétiniennes rondes, éventuellement fibrose sous-rétinienne et parfois pseudo-rétinite pigmentaire cécitante. Il peut apparaître des néovaisseaux sous-rétiniens centraux. Les lésions correspondent à des granulomes de Dalen-Fuchs (cellules épithéloïdes, macrophages, lymphocytes T et cellules de l'épithélium pigmentaire). La fluorographie montre une hypoperfusion choroïdienne au niveau des lésions actives, avec imprégnation tardive et parfois têtes d'épingles hyperfluorescentes et diffusion. Le traitement consiste en l'administration immédiate de corticoïdes et/ou d'immunosuppresseurs ou de cyclosporine.

8. La maladie de Vogt-Koyanagi-Harada (9,35,44)

Il s'agit en général de jeunes adultes orientaux, japonais ou de patients pigmentés se plaignant d'une chute brutale d'acuité visuelle, en général bilatérale, fréquemment dans un contexte de céphalées, de nausées, parfois de troubles neurologiques, de troubles de l'audition, de poliose, d'alopécie ou de vitiligo. La ponction lombaire montre une pléiocytose et une élévation des protéines dans le liquide céphalo-rachidien.

Au fond d'œil, on aperçoit des plages blanchâtres, profondes, surmontées d'un décollement séreux rétinien. Ces plages peuvent confluer et le décollement séreux peut devenir bulleux et bouger en fonction de la gravitation. Dans certains cas, avec peu de décollement séreux, l'image peut évoquer une APMPPE. L'affection s'accompagne d'une vitrite, avec œdème papillaire, parfois quelques hémorragies rétiniennes et éventuellement une étoile maculaire. La choroïde est épaissie et il peut y avoir des plis choroïdiens. La maladie peut s'accompagner d'une uvéite antérieure sévère, ainsi que d'une inflammation du corps ciliaire (myopie passagère, rarement fermeture de l'angle irido-cornéen). C'est une affection récidivante. La fluorographie est typique et montre un retard de perfusion choroïdienne et des têtes d'épingle hyperfluorescentes au niveau de l'épithélium pigmentaire, à l'origine de diffusions abondantes. L'ICG confirme le retard de perfusion choroïdienne avec des zones de non perfusion, des fuites focales et une vasculite des gros troncs choroïdiens.

L'évolution se fait vers une résorption lente des décollements séreux, s'accompagnant de remaniements de l'épithélium pigmentaire, bandes fibreuses ou pigmentées sous-rétiniennes et lignes de démarcation. Dans certains cas, on observe une décoloration diffuse du fond d'œil (aspect rouge) ou des plages blanches et atrophiques. L'affection peut se compliquer de néovaisseaux sous-rétiniens ou d'atrophie optique. L'origine de la maladie est mal connue, mais il pourrait s'agir d'une réaction immunitaire à la mélanine médiée par cellules T. L'histologie montre une inflammation granulomateuse de l'uvée avec lymphocytes, cellules épithéloïdes parfois géantes. La décoloration du fond d'œil correspond à une perte de mélanocytes choroïdiens et une infiltration lymphocytaire (T lymphocytes).

Le traitement, qui doit être instauré au plus vite pour éviter les séquelles, consiste en l'administration de corticoïdes et d'immunosuppresseurs.

Les diagnostics différentiels sont principalement la rétinite séreuse centrale, l'effusion uvéale, l'ophtalmie sympathique, l'APMPPE et les proliférations tumorales.

9. La rétinochoroïdite bactérienne (40)

Des emboles septiques peuvent causer, chez des patients en général très malades, des foyers de rétinochoroïdite avec vitrite sus-jacente et éventuellement hémorragies à centre blanc. Des foyers de choriorétinite peuvent également s'observer. Il est primordial de rechercher la source infectieuse (cœur, abcès, septicémie) et d'en traiter la cause.

10. La rétinochoroïdite fongique (11,18)

Les rétinites fongiques les plus fréquentes sont des infections à Candida et à Aspergillus.

Les choriorétinites fongiques les plus fréquentes sont l'histoplasmose (aux Etats-Unis), la coccidioïdomycose et la cryptococose.La rétinochoroïdite à Candida touche des patients opérés, sous corticoïdes ou antibiotiques, ayant une perfusion ou une alimentation parentérale, des patients ayant une déficience immunitaire ou des drogués. L'affection se caractérise par des plages blanches dans la rétine superficielle, s'accompagnant d'opacités du vitré susjacent, qui contient, typiquement, de petites boules blanches. Les lésions blanches de la rétine s'accompagnent parfois de petites hémorragies à centre blanc.

L'affection doit être traitée au plus vite par Amphotéricine B en intraveineux et nécessite parfois une vitrectomie avec injection d'Amphotéricine B intra-vitréenne. Au stade cicatriciel, il se forme des cicatrices rétinochoroïdiennes atrophiques, plus ou moins pigmentées. Un pucker maculaire ou des brides vitréennes peuvent nécessiter une vitrectomie.

11. La choroïdite à Pneumocystis carinii (13)

Le pneumocystis carinii est un agent opportuniste fréquent devenant pathogène en cas d'immunodépression. Une choroïdite multifocale jaune-orange peut se voir, en particulier chez le patient atteint de Sida, et traité par aérosol de Pentamidine pour une pneumonie à Pneumocystis carinii. Actuellement, ces lésions oculaires sont rares dans les pays occidentaux étant donné les nouveaux traitements du SIDA.

D. TACHES BLANCHES TARDIVES ACCOMPAGNÉES OU NON DE TACHES BLANCHES AU STADE INITIAL DE LA MALADIE

La choroïdopathie de Birdshot (16,41).

La choroïdopathie de Birdshot touche plus souvent les femmes que les hommes, entre 24 et 70 ans, atteignant principalement la race blanche. Le patient se plaint de l'apparition de corps flottants aux deux yeux, avec une lente détérioration de l'acuité visuelle et une vision trouble. L'examen révèle une vitrite chronique et des taches blanchâtres choriorétiniennes radiaires ovales (en grains de riz), situées dans la choroïde externe, principalement en dehors des arcades vasculaires. Au stade initial, ces taches peuvent être inapparentes.On observe également une vasculite, un œdème papillaire, et un œdème maculaire cystoïde. La papille a souvent un aspect en fleur dû à des taches juxta-papillaires. Les potentiels évoqués peuvent être diminués, ce qui constitue un signe de gravité. L'évolution spontanée se fait vers une atrophie choriorétinienne de plus en plus profonde et de plus en plus étendue, pouvant aboutir à un aspect de pseudo-rétinite pigmentaire, nyctalopie et dyschromatopsie. L'ERG, parfois hypernormal au début, s'atténue au niveau de l'onde b puis de l'onde a, pour aboutir à une extinction dans les cas très évolués. L'EOG peut être subnormal. On peut également observer une atrophie optique, des néovaisseaux pré-rétiniens, des néovaisseaux sous-rétiniens (rare) et une membrane épirétinienne. A la fluorographie, les taches récentes sont en général muettes. Elles peuvent être hypofluorescentes, s'imprégner légèrement ou se voir par effet fenêtre. Plus les taches sont anciennes, plus l'atrophie accentue l'effet fenêtre. Par ailleurs, la vasculite se traduit par des fuites capillaires parfois très marquées, ainsi qu'une imprégnation pariétale et des fuites au niveau des grosses veines. L'œdème cystoïde peut être particulièrement étendu, parfois jusqu'en dehors des arcades vasculaires. L'ICG révèle des taches plus nombreuses qu'à la fluorographie, situées surtout le long des vaisseaux choroïdiens, hypofluorescentes aux temps moyens, devenant isofluorescentes ou restant hypofluorescentes aux temps tardifs. Les vaisseaux choroïdiens sont indistincts et l'on peut observer une hyperfluorescence tardive diffuse. L'affection évolue par poussées et les symptômes fluctuent. L'origine de la maladie est inconnue, mais elle est associée au HLA A29 (sous-type 2). Sur le plan anatomo-pathologique, on observe une inflammation granulomateuse avec cellules épithéloïdes et lymphocytes au niveau de la rétine et de la choroïde.

Le traitement consiste en corticoïdes, cyclosporine et immunosuppresseurs. Il permet dans la majorité des cas d'assécher l'œdème rétinien, de faire disparaître les granulomes choroïdiens actifs récents et d'éviter l'évolution vers la pseudo-rétinite pigmentaire. En cas de néovascularisation, une photocoagulation est indiquée.

CONCLUSION

Le contexte oculaire et général ainsi que l'évolution clinique permettent de classifier la majorité des taches blanches du fond d'œil et d'établir un pronostic fonctionnel. L'étiologie précise, bien établie parfois, reste souvent inconnue. Les progrès de détection virale et infectieuse, et les avancées en immunologie et en génétique permettront certainement de mieux comprendre l'origine des taches blanches du fond d'œil dans les années à venir.

BIBLIOGRAPHIE

1. AABERG T.M. – The expanding ophthalmologic spectrum of Lyme disease. Am J Ophthalmol 1989; 107: 77-80.
2. AABERG T.M. – Multiple evanescent white dot syndrome. Arch Ophthalmol 1988; 106:1162-1163.
3. BAR S., SEGAL M., SHAPIRA R., SAVIR H. – Neuroretinitis associated with cat scratch disease. Am J Ophthalmol 1990; 110:703-705.
4. BELIN M.W., BALTCH A.L., HAY P.B. – Secondary syphilitic uveitis. Am J Ophthalmol 1981; 92: 210-214.
5. BERGLOFF J., GASSER R., FEIGL B. – Ophthalmic manifestations of Lyme Borreliosis: a review. J Neuro-Ophthalmol 1994; 14: 15-20.
6. BOSCH-DRIESSEN E.H., ROTHOVA A. – Recurrent ocular disease in postnatally acquired toxoplasmosis. Am J Ophthalmol 1999; 128: 421-425.
7. BROWN J., FOLK J.C. – Current controversies in the white dot syndromes: Multifocal choroiditis, punctate inner choroidopathy, and the diffuse subretinal fibrosis syndrome. Ocul Immunol Inflamm 1998; 6: 125-127.
8. CHAN C.C., NUSSENBLATT R.B., FUGIKAWA L.S., PALESTINE A.G., STEVENS G. Jr., PARVER L.M., LUCKENBACH M.W., KUWABARA T. – Sympathetic ophthalmia; immunopathological findings. Ophthalmology 1986; 93: 690-69.
9. CHAN C.C., PALESTINE A.J., KUWABARA T., NUSSENBLATT R.B. – Immunopathologic study of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. Am J Ophthalmol 1988; 105: 607-611.
10. CHISHOLM I.H., GASS J.D.M., HUTTON W.L. – The late stage of serpiginous (geographic) choroiditis. Am J Ophthalmol 1976; 82: 343-351.
11. DONAHUE S.P., GREVEN C.M., ZURAVLEFF J.J., ELLER A.W., NGUYEN M.H., PEACOCK J.E. Jr., WAGENER M.M., YU V.L. – Intra ocular candidiasis in patients with candidemia: clinical implications derived from a prospective multicenter study. Ophthalmology 1994; 101:1302-1309.
12. DREYER R.F., GASS J.D.M. – Multifocal choroiditis and panuveitis: a syndrome that mimics ocular histoplasmosis. Arch Ophthalmol 1984; 102: 1776-1784.
13. DUGEL P.U., RAO N.A., FORSTER D.J., CHONG L.P., FRANGIEH G.T., SATTLER F. – Pneumocystis carinii choroiditis after long-term aerosolized pentamidine therapy. Am J Ophthalmol 1990; 110:113-117
14. DUNLOP A.A.S., CREE I.A., HAGUE S., LUTHERT P.J., LIGHTMAN S. – Multifocal choroiditis: clinicopathologic correlation. Arch Ophthalmol 1998; 116: 801-803.
15. FRIBERG T.R. – Photo essay. Syphilitic chorioretinitis. Arch Ophthalmol 1989; 107: 1676-1677.
16. GASCH A.T., SMITH J.A., WHITCUP S.M. – Birdshot choroidopathy. Br J Ophthalmol 1999; 83: 241-249.
17. GASS J.D.M. – Acute retinal necrosis. Stereoscopic atlas of macular diseases, ed3, St. Louis 1987, CV Mosby, pp 646-654.
18. GASS J.D.M. – Stereoscopic atlas of macular diseases. Ed. 4, Saint Louis, 1997, CV Mosby, pp 612-614.
19. GASS J.D.M. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. In: Stereoscopic atlas of macular diseases. Ed 4, Saint Louis, 1997, CV Mosby, pp 668-675.
20. GASS J.D.M. – Editorial: Retinal causes of the big blind spot syndrome. J Clin Neuro-Ophthalmol 1989; 9:144-145.
21. GASS J.D.M., BRAUNSTEIN R.A., CHENOWETH R.G. – Acute syphilitic posterior placoid chorioretinitis. Ophthalmology 1990; 97: 1288-1297.
22. GASS J.D.M., CHUANG E.L., GRANEK H. – Acute exudative polymorphous vitelliform maculopathy. Trans Am Ophthalmol Soc 1988; 86: 354-366.
23. GASS J.D.M., MARGO C.E., LEVY M.H. – Progressive subretinal fibrosis and blindness in patients with multifocal granulomatous chorioretinitis. Am J Ophthalmol 1996; 122: 76-85.
24. GASS J.D.M., OLSON C.L. – Sarcoidosis with optic nerve and retinal involvement. Arch Ophthalmol 1976; 94: 945-950.
25. GOLNIK K.C., MAROTTO M.E., FANOUS M.M., HEITTER D., KING L.P., HALPERN J.I., HOLLEY P.H. – Ophthalmic manifestations of Rochalimaea species. Am J Ophthalmol 1994; 118: 145-151.
26. HAMILTON A.M., BIRD A.C. – Geographical choroidopathy. Br J Ophthalmol 1974; 58: 784-797.
27. HELM C.J., HOLLAND G.N. – Ocular tuberculosis. Surv Ophthalmol 1993; 38: 229-256.
28. HOLLAND G.N., PEPOSE J.S., PETTIT T.H., GOTTLIEB M.S., YE R.D., FOOS R.Y. – Acquired immune deficiency syndrome: ocular manifestations. Ophthalmology 1983; 90: 859-872.
29. HOWE L.J., WOON H., GRAHAM E.M., FITZKE F., BHANDARI A., MARSHALL J. – Choroidal hypoperfusion in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: an indocya-

nine green angiography study. Ophthalmology 1995; 102: 790-798.
30. JAMES D.G. – Ocular sarcoidosis. Ann NY Acad Sci 1986; 465: 551-563.
31. JAMPOL L.M., SIEVING P.A., PUGH D., GILBERT H. – Multiple evanescent white dot syndrome. I. Clinical findings. Arch Ophthalmol 1984; 102:671-674.
32. JENNINGS T., TESSLER H.H. – Twenty cases of sympathetic ophthalmia. Br J Ophthalmol 1989; 73: 140-145.
33. JONES N.P. – Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Br J Ophthalmol 1995; 79: 384-389.
34. KERKHOFF F.T., OSSEWAARDE J.M., DE LOOS W.S., ROTHOVA A. – Presumed ocular bartonellosis. Br J Ophthalmol 1999; 83: 270-275.
35. LEYS A., VRIJGHEM J.C., VAN RUYMBEKE K. – The clinical aspects of Vogt-Koyanagi-Harada disease in Belgium. Bull Soc belge Ophtalmol 1989; 230: 95-103.
36. MANSOUR A.M., HAYMOND R. – Choroidal tuberculomas without evidence of extraocular tuberculosis. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1990; 228: 382-385.
37. MARGO C.E., HAMED L.M. – Ocular Syphilis. Surv Ophthalmol 1992; 37: 203-220.
38. MASSARO D., KATZ S., SACHS M. – Choroidal tubercles: a clue to hematogenous tuberculosis. Ann Intern Med 1964; 60: 231-241.
39. MENDELSOHN A.D., JAMPOL L.M. – Syphilitic retinitis: a cause of necrotizing retinitis. Retina 1984; 4: 221-224.
40. NEUDORFER M., BARNEA Y., GEYER O., SIEGMAN-IGRA Y. – Retinal lesions in septicemia. Am J Ophthalmol 1993; 116: 728-734.
41. PRIEM H.A., OOSTERHUIS J.A. – Birdshot chorioretinopathy: clinical characteristics and evolution. Br J Ophthalmol 1988; 172: 646-659.
42. ROTHOVA A. – Ocular involvement in toxoplasmosis. Br J Ophthalmol 1993; 77: 371-377.
43. ROTHOVA A. – Ocular involvement in sarcoidosis. Br J Ophthalmol 2000; 84: 110-116.
44. RUBSAMEN P.E., GASS J.D.M. Vogt-Koyanagi-Harada syndrome; clinical course, therapy, and long-term visual outcome. Arch Ophthalmol 1991; 109: 682-687.
45. SALATI C., PANTELIS V., LAFAUT B., SALLET G., DE LAEY J.J. – A 8 months indocyanine angiographic follow-up of a patient with serpiginous choroidopathy. Bull Soc belge Ophtalmol 1997; 265: 29-33.
46. SCHATZ H., MAUMENEE A.E., PATZ A. – Geographic helicoid peripapillary choroidopathy: Clinical presentation and fluorescein angiographic findings. Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1974; 78: 747-761.
47. SCHELFOUT V., LAFAUT B., VAN DEN NESTE C., KESTELYN P., DE LAEY J.J. – Multiple evanescent white dot syndrome. Bull. Soc. belge Ophtalmol 1998; 270: 19-23.
48. SLAKTER J.S., GIOVANNINI A., YANNUZZI L.A., SCASSELLATI-SFORZOLINI B., GUYER D.R., SORENSON J.A., SPAIDE R.F., ORLOCK D. – Indocyanine green angiography of multifocal choroiditis. Ophthalmology 1997; 104:1813-1819.
49. SOLLEY W.A., MARTIN D.F., NEWMAN N.J., KING R., CALLANAN D.G., ZACCHEI T., WALLACE R.T., PARKS D.J., BRIDGES W., STERNBERG P. Jr. – Cat scratch disease: Posterior segment manifestations. Ophthalmology 1999; 106:1546-1553.
50. VIANNA R., VAN EGMOND J., PRIEM H., KESTELEYN P. – Natural history and visual outcome in patients with APMPPE. Bull Soc belge Ophtalmol 1993; 248: 73-76.
51. WATZKE R.C., PACKER A.J., FOLK J.C., BENSON W.E., BURGESS D., OBER R.R. – Punctate inner choroidopathy. Am J Ophthalmol 1984; 98: 572-584.

.....

Adresse pour la correspondance
Claire Verougstraete
Centre Hospitalier Universitaire Brugmann
Place Van Gehuchten, 4
B-1020 Bruxelles