

Epithéliopathie en plaques et maladie de Behçet (A propos d'un cas).

Placoïd epitheliopathy and Behçet's disease (A case report).

KHAOULA BOUKILI

Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie.
Casablanca –Maroc.

- ASMAA BAMOUSSI,

Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie.
Casablanca –Maroc.

- LOUBNA ELMAALOU,

Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie.
Casablanca –Maroc.

- BOUCHRA ALLALI,

Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie.
Casablanca –Maroc.

- ASMAA ELKETTANI,

Service d'ophtalmologie – Hôpital 20 Aout, Université Hassan II - Faculté de médecine et de pharmacie.
Casablanca –Maroc.

Résumé :

L'épithéliopathie en plaques est une affection inflammatoire rare dont l'association à une maladie de Behçet est exceptionnelle. Pour ces deux pathologies, l'étiopathogénie est encore discutée. Sur le plan clinique, elle appartient aux groupes des taches blanches du fond d'œil. L'angiographie rétinienne et l'OCT maculaire contribuent au diagnostic lors de la phase aiguë et au stade des séquelles. Aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité. Cette observation d'épithéliopathie en plaque associée à une maladie de Behçet est une des rares cas d'atteinte ophtalmologique survenant dans ce contexte, et semble corroborer les hypothèses physiopathologiques actuelles de cette atteinte. Selon nos connaissances, il s'agit du premier décrit dans la littérature.

Abstract :

Placoïd epitheliopathy is a rare inflammatory affection which could be exceptionally associated with Behçet disease. For these two pathologies, etiopathogenesis is still discussed. Clinically, it belongs to the groups of the white spots of the fundus. Retinal angiography and macular OCT contribute to diagnosis in the acute phase and the sequelae stage. No treatment has proven effective. This observation of placoïd epitheliopathy associated with Behçet's disease is one of the rare cases of ophthalmological involvement occurring in this context, and seems to corroborate the current physiopathological hypotheses of this affection. According to our knowledge, this is the first case reported in the literature.

Mots clés :

Epithéliopathie en plaques
Taches blanches du fond d'oeil
Maladie de Behçet
Angiographie rétinienne à la fluorceine
Tomographie à cohérence optique

Date of Submission: 30-05-2021

Date of Acceptance: 13-06-2021

I. Introduction :

L'épithéliopathie en plaque est une affection inflammatoire rare appartenant au groupe des syndromes des taches blanches. Elle se caractérise par des lésions multifocales arrondies de l'épithélium pigmentaire et de la choriocapillaire. Elle est souvent isolée mais des associations à de nombreux agents infectieux, à des

vascularites ou à des maladies de système sont possibles. Nous rapportons le cas d'un patient qui présente une épithéliopathie en plaques associée à une maladie de Behçet.

II. Patient et observation :

Il s'agit d'un patient âgé de 31 ans suivi pour maladie de Behçet depuis sept ans qui présente une baisse de l'acuité visuelle depuis 3 mois chez qui l'examen clinique trouve une acuité visuelle corrigée est à 4/10^{ème} P4 à droite et à 2/10^{ème} P6 à gauche, un cristallin clair et un tonus oculaire normal. L'examen du segment postérieur trouve une hyalite bilatérale sans vascularite ni foyer chorioretinien associés. L'examen du fond d'œil montre des lésions multiples, rondes polycycliques confluentes à bords nets, bilatérales siégeant au niveau du pôle postérieur et la périphérie rétinienne (figure 1). L'angiographie à la fluorescéine montre de nombreuses lésions placoides profondes siégeant au niveau du pôle postérieur et atteignant la périphérie rétinienne avec une hypo fluorescence au temps précoce et une hyper fluorescence au temps tardif (figure 2). L'OCT maculaire trouve des zones hyper-réfléctives des couches externes rétiniennes et un épaississement rétinien en regard des plaques (figure 3). Un bilan est demandé à la recherche d'une affection autre que la maladie de Behçet (recherche de tuberculose, syphilis, maladie de Lyme, infection virale, toxoplasmose) revenu normal. Le patient est mis alors en collaboration avec les internistes sous corticothérapie systémique à base d'un bolus en intraveineux de solumédrol 10mg/Kg/24h, puis un relai par voie orale pendant 1 mois à 1mg/kg/jour et dégression progressive sur 3 mois. Après un recul de 6 mois, l'évolution est marquée par une amélioration de l'acuité visuelle : 9/10 au niveau de l'œil droit et 7/10 au niveau de l'œil gauche, un aspect stationnaire du FO sans extension fovéolaire.

III. Discussion :

L'épithéliopathie en plaques est une entité pathologique rare décrite initialement par Gass en 1968 [1] sous le nom d'épithéliopathie pigmentaire aiguë placoides multifocales. Il s'agit d'une pathologie inflammatoire qui atteint essentiellement les sujets jeunes avec un âge moyen de survenue de 25 ans sans de prédominance de sexe [2, 3, 4, 5]. Il s'agit d'une pathologie relativement rare, ainsi il n'y a pas de données sur sa prévalence ou son incidence.

La physiopathologie reste encore mal connue. Elle peut être secondaire à une atteinte primitive inflammatoire rétinienne ou choroïdienne. Gass suggérait une atteinte primitive inflammatoire de l'épithélium pigmentaire [1] mais actuellement selon les données angiographiques au vert d'indocyanine, une atteinte primitive choroïdienne occlusive est possible [6, 7]. Cependant dans le tiers des cas, une affection systémique est associée. L'association à une maladie de Behçet est exceptionnelle. Pour ces deux pathologies, l'étiopathogénie est encore discutée. Certaines hypothèses ont été avancées :

- Un processus inflammatoire vasculaire, probablement d'origine choroïdienne notamment dans les maladies de système (vascularite nécrosante [8], vascularite cérébrale [9, 10] maladie granulomateuse de Wegener [11] sarcoïdose [12], pan artérite noueuse [13])
 - Un processus inflammatoire secondaire à un agent infectieux puisque la maladie est associée dans 30 % des cas à des infections (la syphilis, la toxoplasmose, les oreillons, adénovirus, streptocoques, la maladie de Lyme, la tuberculose) [4, 5, 14]
 - Une prédisposition immunitaire puisque 40 % des cas d'épithéliopathie en plaques présentent un groupage HLA-B7 et 56,7 % présente un groupage HLA-DR2 [15]
- Des cas de choroïdite serpigineuse associée à une maladie de Behçet ont été décrits dans la littérature [4]. Cependant, à notre connaissance, il s'agit du premier cas décrit d'association maladie de Behçet et épithéliopathie en plaques.

Sur le plan clinique, elle se caractérise par une baisse de l'acuité visuelle habituellement rapide avec au fond d'œil de multiples lésions arrondies confluentes multi cycliques à bords bien délimités siégeant au pôle postérieur et en rétro-équatorial et mesurant un quart à deux diamètres papillaires.

L'angiographie rétinienne à la fluorescéine permet d'objectiver une hypo fluorescence aux temps précoces en regard des plaques d'épithéliopathie, avec absence de visualisation du fond choroïdien puis imprégnation progressive. L'angiographie au vert d'indocyanine montre une hypo fluorescence précoce et tardive des plaques. À la phase cicatricielle, elle objective une disparition des taches et/ou une hypo fluorescence persistante d'autres taches [16].

L'OCT montre une augmentation de la réflectivité parfois associée à une augmentation de l'épaisseur des couches externes rétiniennes ou à un décollement séreux rétinien avec à la phase cicatricielle une interruption focale de la ligne ellipsoïde, un amincissement des couches rétiniennes nucléaires externes et une hyper-réflectivité des couches externes par atrophie de l'épithélium pigmentaire [17]

Le diagnostic différentiel se pose avec les choroïdites multifocales, la rétinochoroïdopathie de type Birdshot, le syndrome des taches blanches évanescents (MEWDS), l'épithéliite rétinienne aiguë, la choroïdite serpigineuse et la choroïdopathie punctiforme interne.

Aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité. L'abstention thérapeutique est de règle dans les formes modérées sans pathologie systémique associée. En cas de baisse visuelle majeure ou de vascularite oculaire ou systémique associées, un traitement corticostéroïde par voie générale voire un traitement immunosuppresseur est proposé [2, 5]

Des complications très rares ont été décrites : néovascularisation choroïdiennes et occlusions veineuses rétiniennes. Le pronostic est favorable spontanément dans les formes typiques en dehors de l'atteinte fovéolaire et des récurrences qui surviennent rarement.

IV. Conclusion :

L'épithéliopathie en plaques est une affection inflammatoire rare appartenant aux groupes des taches blanches du fond d'œil. Elle est souvent isolée mais des associations à de nombreux agents infectieux, à des vascularites ou à des maladies de système ont été relevées. Cette observation d'épithéliopathie en plaque associée à une maladie de Behçet est une des rares cas d'atteinte ophtalmologique survenant dans ce contexte, et semble corroborer les hypothèses physiopathologiques actuelles de cette atteinte. Selon nos connaissances, il s'agit du premier décrit dans la littérature.

Conflits d'intérêts :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contribution des auteurs :

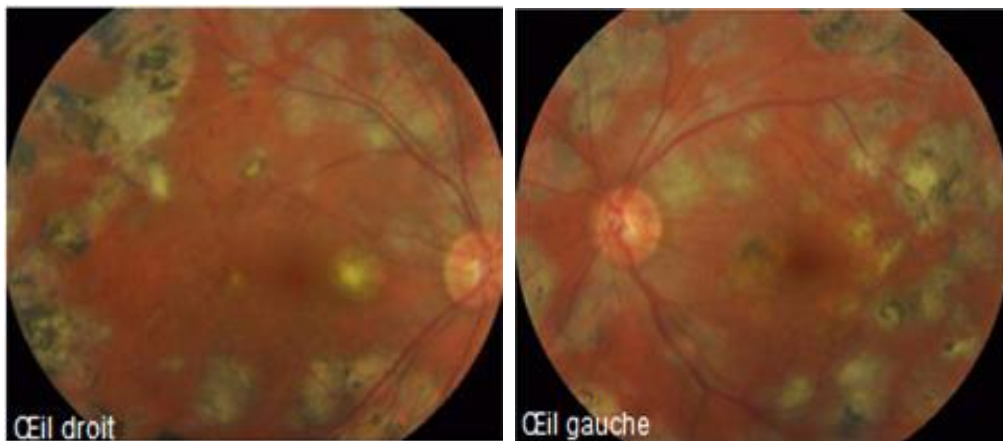
Tous les auteurs ont participé à la prise en charge de la patiente et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures :

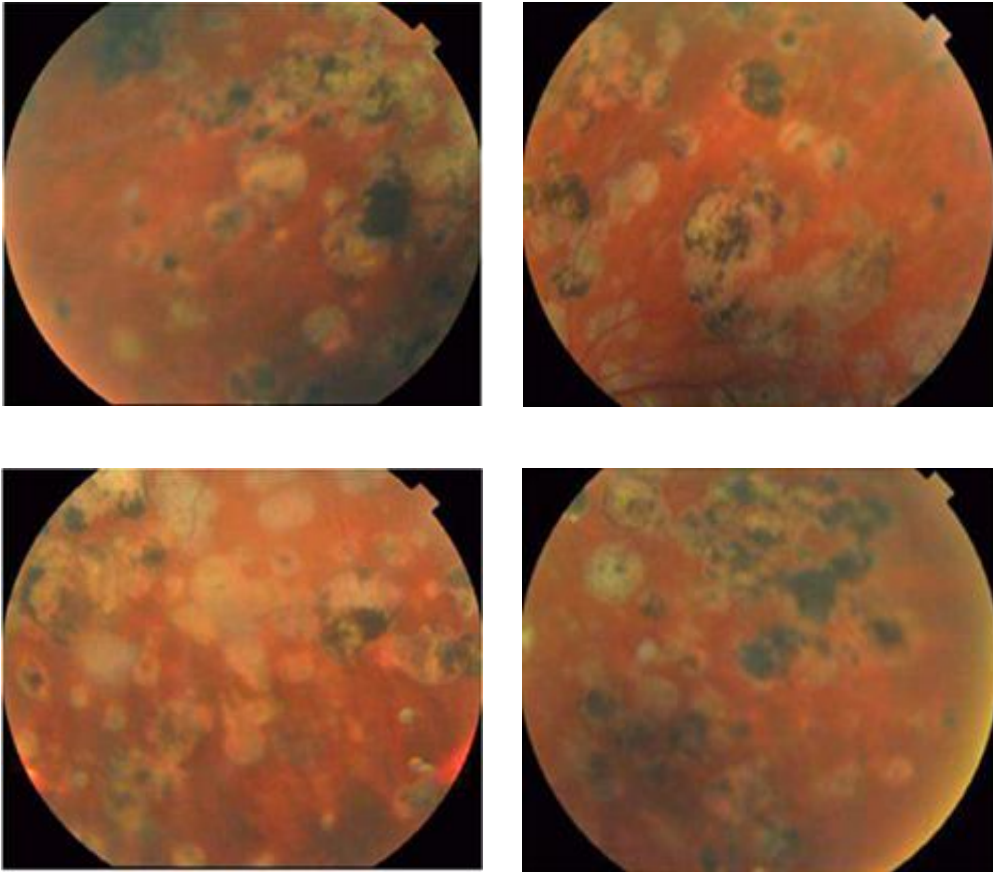
Figure 1 : Aspect du fond d'œil (1a) et de la périphérie rétinienne (1b) de l'œil droit et de l'œil gauche. Multiples plaques typiques du pôle postérieur.

Figure 2 : Aspect angiographique de l'œil droit (2a) et de l'œil gauche (2b) : nombreuses lésions placoides profondes siégeant au niveau du pôle postérieur et atteignant la périphérie rétinienne. Ces lésions sont hypofluorescentes au temps précoce et hyperfluorescentes au temps tardif.

Figure 3 : Aspects à la tomographie en cohérence optique montrant une atrophie de l'épithélium pigmentaire (flèche rouge) avec un épaissement rétinien en regard des plaques.

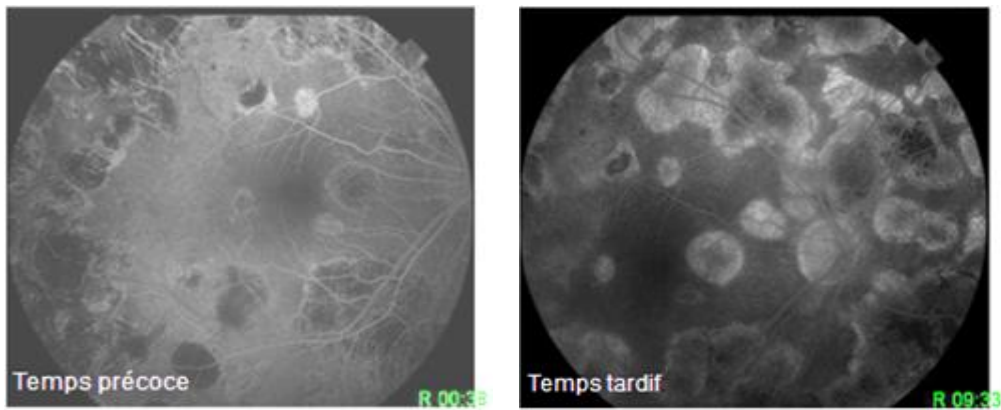


1a

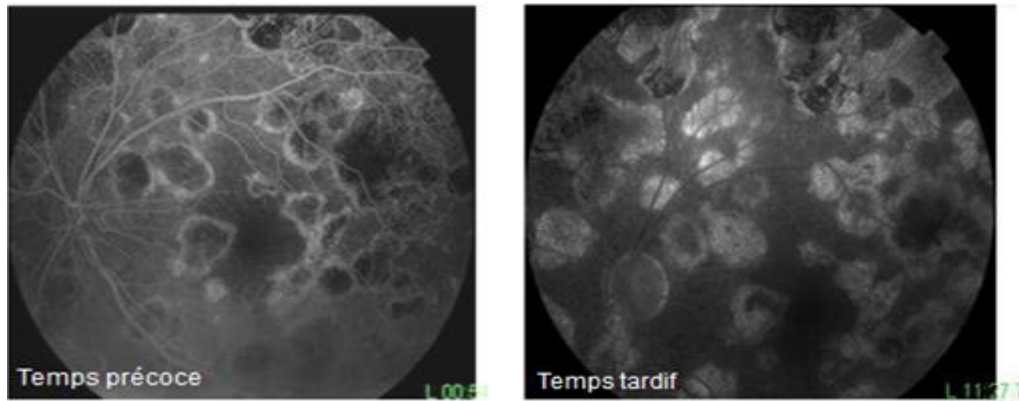


1b

Figure 1: Aspect du fond d'œil (1a) et de la périphérie rétinienne (1b) de l'œil droit et de l'œil gauche. Multiples plaques typiques du pôle postérieur.

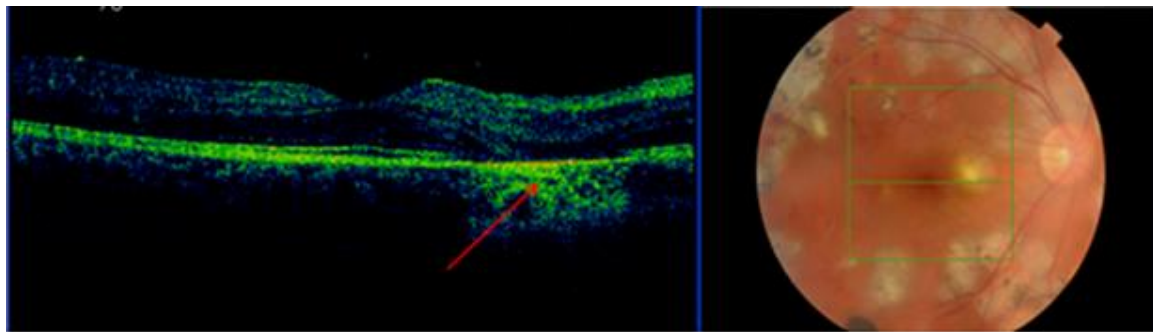


Œil droit

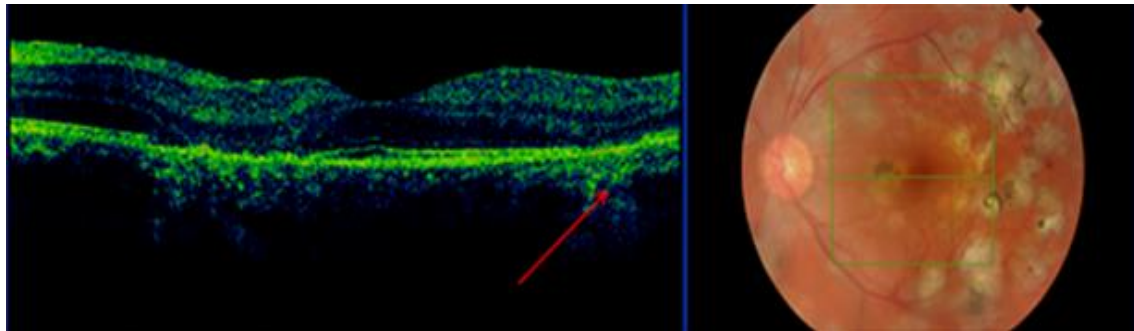


Œil gauche

Figure 2: Aspect angiographique de l'œil droit (2a) et de l'œil gauche (2b): nombreuses lésions placoides profondes siégeant au niveau du pôle postérieur et atteignant la périphérie rétinienne. Ces lésions sont hypofluorescentes au temps précoce et hyperfluorescentes au temps tardif.



Œil droit



Œil gauche

Figure 3: Aspects à la tomographie en cohérence optique montrant une atrophie de l'épithélium pigmentaire (flèche rouge) avec un épaissement rétinien en regard des plaques.

Bibliographie:

- [1]. Gass JD. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Arch Ophthalmol 1968;80(2):177-85.
- [2]. Cohen LM, Munk MR, Goldstein DA, Jampol LM. ACUTE, POSTERIOR MULTIFOCAL PLACOID PIGMENT EPITHELIOPATHY: A CASE OF 11 RECURRENCES OVER 15 YEARS. 2015;9(3):5.
- [3]. Jones BE, Jampol LM, Yannuzzi LA et al. Relentless placoid chorioretinitis: A new entity or an unusual variant of serpiginous chorioretinitis? Arch Ophthalmol 2000;118(7):931-8.
- [4]. Teyssot N, Bodaghi B, Cassoux N, Fardeau C, Le Mer Y, Ullern M, et al. Épithéliopathies en plaques, choroidites serpiginieuses et multifocales : analyse étiologique et prise en charge thérapeutique. Journal Français d'Ophtalmologie. 2006;29(5):510-518.
- [5]. Fiore T, Iaccheri B, Androudi S, Papadaki TG, Anzaar F, Brazitikos P, et al. ACUTE POSTERIOR MULTIFOCAL PLACOID PIGMENT EPITHELIOPATHY. 8.
- [6]. Dhaliwal RS, Maguire AM, Flower RW et al. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. An indocyanine green angiographic study. Retina 1993;13(4):317-25.

- [7]. Park D, Schatz H, McDonald HR, Johnson RN. Indocyanine Green Angiography of Acute Multifocal Posterior Placoid Pigment Epitheliopathy. *Ophthalmology*. 1995;102(12):1877–1883.
- [8]. Kitamura Y, Oshitari T, Kitahashi M, Baba T, Yamamoto S. Acute Posterior Multifocal Placoid Pigment Epitheliopathy Sharing Characteristic OCT Findings of Vogt-Koyanagi-Harada Disease. *Case Reports in Ophthalmological Medicine*. 2019;2019:1–6.
- [9]. Prokosch V, Becker H, Thanos S, Stupp T. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy with concurrent cerebral vasculitis and sarcoidosis. *Graefe's Archive for Clinical and Experimental Ophthalmology*. 2009;248(1):151–152.
- [10]. Engelius F, Rasquin F, Bleic S et al. Placoid pigment epitheliopathy and cerebral vasculitis: a clinical case.] *Bull Soc Belge Ophtalmol* 1999;274:41–46.
- [11]. Chiquet C, Lumbroso L, Denis P et al. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy associated with Wegener's granulomatosis. *Retina* 1999;19(4):309-13.
- [12]. Sampo M, Hoffart L, Ho Wang Yin G, Denis D, Matonti F. Épithéliopathie en plaques et sarcoïdose, une association à ne pas méconnaître. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2015;38(6):e117–e119.
- [13]. Pinto Ferreira F, Faria A, Ganhao F. Périartérite noueuse avec atteinte initiale oculaire. *J Fr Ophtalmol* 1995;18(12):788-793.
- [14]. Park D, Schatz H, McDonald HR et al. Acute multifocal posterior placoid pigment epitheliopathy: a theory of pathogenesis. *Retina* 1995;15(4):351-352.
- [15]. Wolf MD. HLA-B7 and HLA-DR2 Antigens and Acute Posterior Multifocal Placoid Pigment Epitheliopathy. *Arch Ophthalmol*. 1990;108(5):698.
- [16]. Herbort C-P, Bodaghi B, Lehoang P. Angiographie au vert d'indocyanine au cours des maladies oculaires inflammatoires : principes, interprétation schématique, sémiologie et intérêt clinique. *J Fr Ophtalmol* 2001;24(4) :423-447
- [17]. Garg S, Jampol LM. MACULAR SEROUS DETACHMENT IN ACUTE POSTERIOR MULTIFOCAL PLACOID PIGMENT EPITHELIOPATHY: *Retina*. 2004;24(4):650–651.