

## Le VHK

Le Syndrome Uvéo-dermatologique  
(ou VKH -Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada)

L'appellation réelle de cette maladie est syndrome uvéo-dermatologique mais la coutume fait que l'on utilise également le nom de syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada ou VKH alors que c'est le nom de la maladie chez l'homme.

Avec l'adénite sébacée, le VKH est la maladie auto-immune la plus redoutée des propriétaires d'Akita. Sans pour autant tomber dans le catastrophisme, chaque propriétaire d'Akita doit être vigilant à l'apparition éventuelle des symptômes du syndrome de VKH afin de mettre en marche le traitement le plus rapidement possible.

Le syndrome uvéo-cutané (ou oculo-cutané) est similaire au syndrome de Vogt Koyanagi Harada (VKH) rencontré chez l'homme. C'est une dermatose rare s'accompagnant de lésions oculaires, cutanés et pilaires. La maladie a été décrite en médecine vétérinaire pour la première fois en 1977 par Asakura (ASAKURA et al., 1977).

Actuellement, l'hypothèse admise est celle d'une réaction immunitaire à médiation cellulaire anti-mélanine. Le ou les facteurs responsables de cette hypersensibilité sont inconnus. Il en résulterait une réaction auto immune contre la mélanine et les mélanocytes dans les organes contenant les mélanocytes. Différents types de lymphocytes T cytotoxiques présentant une activité contre les mélanocytes ont pu être identifiés. Un mécanisme similaire a été proposé chez le chien. Une autre théorie postule que le syndrome serait une variante du vitiligo avec une prédilection des auto-anticorps envers le pigment de l'œil, une autre hypothèse avance l'idée qu'un agent viral serait responsable d'une immuno-sensibilisation dirigée contre les mélanocytes. En fait les symptômes cutanés semblent résulter d'une extension du processus immunologique induit dans l'œil.

Le syndrome uvéo-cutané est une affection rare qui touche préférentiellement les chiens de races nordiques et japonaises. Ainsi les races Akita-Inu, Samoyède, Siberian Husky, Alaskan Malamute, Basenji et Chow- Chow sont les plus touchées par la maladie. D'autres cas ont été observé chez le Golden Retriever, le Setter Irlandais et le Bobtail. Il n'y a pas de prédisposition sexuelle. Toutefois, certaines sources décrivent une incidence un peu plus élevée chez les mâles.

### Symptômes

La maladie est caractérisée par des lésions cutanées associées à des signes oculaires, une dépigmentation cutanée associée à une uvéite granulomateuse.

Les signes oculaires précèdent généralement les signes cutanés mais il arrive que les deux phases soient simultanées.

#### - Signes oculaires :

On observe initialement une uvéite bilatérale évoluant rapidement vers une fermeture de l'angle irido-cornéen, un glaucome, une cataracte, entraînant de la cécité. Une dépigmentation de l'iris est également notée. Un œdème cornéen, un blépharospasme, une conjonctivite, une chorioretinopathie focale et des écoulements séreux peuvent être présents dans certains cas ainsi qu'une hémorragie

ou une dégénérescence rétinienne. Les symptômes de l'uvéite incluent une rougeur de l'œil, une démangeaison, un suintement, une sensibilité à la lumière et de la souffrance. Ces symptômes sont souvent pris, à tort, pour une simple conjonctivite et le traitement est ainsi retardé. Le syndrome de VKH attaque les yeux de manière très agressive. Un diagnostic et un traitement précoce sont très importants pour réduire les dommages aux yeux et contrôler le cours de la maladie.

#### **- Signes cutanés :**

Ils apparaissent généralement après l'installation de l'uvéite. Il s'agit de dépigmentation principalement sur la face (truffe, lèvres, paupières), l'anus et sur les coussinets plantaires. La truffe est plus particulièrement touchée avec de lésions de dépigmentation, des croûtes et de l'érythème. Certains décrivent également une ulcération associée à cette dépigmentation. La dépigmentation peut s'étendre aux poils (poliose), elle commence généralement avec les cils et les poils de la gueule. Dans de rares cas, la dépigmentation peut s'étendre à l'ensemble du corps. Les mâles présentent parfois des lésions scrotales et les femelles des lésions vulvaires. Le plus souvent, il n'y a pas d'inflammation visible des zones dépigmentées. Toutefois ces zones peuvent, dans certains cas, présenter de l'érythème, des érosions, des ulcérations de la peau -autour des paupières, des lèvres, de la truffe, des organes génitaux, de l'anus et souvent des coussinets- et des croûtes (peut-être liés à une photo-sensibilisation). Les lésions peuvent être prurigineuses et une lymphadénopathie est fréquente. Une hyperkératose des coussinets a été décrite dans de rares cas.

#### **- Signes généraux :**

L'état général est souvent altéré avec de l'abattement et de l'anorexie.

#### **- Signes neurologiques :**

Classiquement, les symptômes neurologiques de méningite sont absents du tableau clinique. Un seul article décrit chez le chien des lésions méningées post-mortem similaires à celles observées chez l'homme (DENEROLLE et al., 2000).

### **Diagnostic**

Il se fonde sur l'anamnèse (races nordiques et japonaises) et sur l'association uvéite/dépigmentation cutanée. Le diagnostic pourra être plus difficile si les propriétaires ne rapportent pas de symptômes oculaires. Il est donc important d'effectuer un examen attentif de l'œil sur tous les chiens présentés pour dépigmentation faciale.

#### **Diagnostic différentiel :**

Même si la coexistence de lésions oculaires et cutanées chez un animal est assez évocatrice, il faut systématiquement envisager un diagnostic différentiel avec :

- un lupus cutané.
- un lupus érythémateux systémique.
- un pemphigus foliacé.
- un pemphigus érythémateux.
- un vitiligo c'est-à-dire une dépigmentation de la peau causée par la destruction des mélanocytes.
- une leishmaniose
- une blastomycose (aux USA) variante humaine du VKH se rencontre le plus fréquemment chez les gens de type japonais ou oriental et chez les Américains ; les femmes sont plus communément

affectées que les hommes.

Chez les chiens, les Akita sont malheureusement ceux qui paient le plus lourd tribut à cette maladie mais quelques cas ont aussi été diagnostiqués chez d'autres races nordiques. Les premiers cas ont été rapportés chez deux Akita au Japon en 1977, ce qui peut expliquer pourquoi la majorité des recherches a lieu dans les universités japonaises.

Les chiens atteints du syndrome de VKH commencent à développer les symptômes entre l'âge d'un an et demi et deux ans.

Les tests pour ce diagnostic difficile passent par une analyse chimique du sang et des biopsies de peau. De nombreux chiens atteints du syndrome de VKH ont aussi une maladie auto-immune de la thyroïde (hypothyroïdie).

### **Le " Traitement"...**

Comme pour toutes les maladies, le pronostic dépend en grande partie du degré de sévérité. Des cas légers ont une rémission et restent sans symptôme pendant des mois ou même des années. Stabiliser le système immunitaire, avec ou sans perte de vision, est le premier but du traitement mais les médicaments utilisés ont souvent plus d'effets secondaires néfastes que la maladie elle-même cependant, il n'y a pas d'alternative. Une application de corticostéroïdes et de l'atropine sont utilisées pour réduire l'inflammation des yeux. Lorsqu'un glaucome secondaire est présent, des médicaments supplémentaires peuvent être utilisés pour réduire la pression dans les yeux malheureusement le glaucome est très douloureux et une chirurgie au laser est souvent nécessaire. Dans les cas particulièrement extrêmes, une énucléation ou une ablation des yeux peut être effectuée pour soulager la douleur. Les Akita aveugles s'habituent très bien et rapidement à leur état et à leur environnement, une autre démonstration de l'incroyable résistance et adaptabilité de nos Japonais.

Des médicaments qui ont pour objet de supprimer le système immunitaire sont utilisés à très fortes doses. Des corticostéroïdes, de l'azathioprine et de la cyclosporine sont des médicaments immunosuppresseurs utilisés dans le traitement du syndrome de VKH. Les effets secondaires de ces médicaments incluent une soif anormale, une augmentation de l'appétit, un fort halètement, la possibilité d'infections virales et/ou bactériennes secondaires et certains changements de comportement. Les médicaments sont d'abord donnés à forte dose pour contrôler l'inflammation puis diminués petit à petit jusqu'à atteindre une dose minimale qui puisse maintenir l'Akita dans un état le plus optimal possible. Malheureusement, les rechutes ne sont pas rares.

Trouver un vétérinaire ophtalmologiste ayant des connaissances sur cette maladie est important. Une fois que le chien est diagnostiqué et que le traitement a débuté, les observations que pourra noter le maître sont importantes pour le pronostic ultérieur.

Actuellement, la cause de la maladie chez l'homme et chez le chien est inconnue mais si l'on regarde des études menées chez des patients humains, elles suggèrent une mort prématurée des mélanocytes causée par une cytotoxicité des cellules T. En d'autres mots, quelque chose est directement toxique pour ces cellules.

Le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada est une maladie terrible qui plonge le chien et son maître

dans une détresse totale car, en plus de la douleur qu'elle engendre pour le chien qui en est victime, elle laisse bien souvent la médecine vétérinaire impuissante. Espérons, pour le bien-être de notre race et des autres qui sont également affectées, qu'un remède efficace sera trouvé et que les recherches en cours dans différents pays aboutiront à un test de dépistage et une connaissance concrète du mode de transmission de la maladie.

Autre difficulté que nous rencontrons c'est que nous ignorons le mode de transmission de cette terrible maladie, elle est d'origine génétique mais est-elle héréditaire? Nous l'ignorons.

Dans le langage courant, "génétique" et "héréditaire" sont à tort perçus comme synonymes. Par exemple, Le cancer est une maladie génétique au sens où il est causé par des mutations de certains gènes, impliqués dans les mécanismes régulant la division des cellules et empêchant leur prolifération : gènes intervenant dans la réparation de l'ADN, gènes suppresseurs de tumeurs, qui une fois mutés ne peuvent plus "faire leur travail", etc...Mais attention, le cancer n'est, le plus souvent, pas héréditaire - comme le sont les myopathies par exemple : dans la majorité des cas, le cancer n'est pas génétiquement transmis de génération en génération. On peut cependant hériter d'un "gène de prédisposition" qui confère un risque accru de développer la maladie. Cependant la présence du gène de prédisposition ne suffit en général pas à le provoquer : d'autres gènes, mutés sous l'action de facteurs environnementaux, sont nécessaires. Ces facteurs sont : les substances cancérigènes naturelles ou de synthèse, absorbées via l'alimentation ou inhalées (par exemple dans le tabac) ; les radiations ionisantes (radioactivité) ; certains virus...Bref, le cancer est une maladie multifactorielle.

Donc Le VKH est-il une maladie multifactorielle comme le cancer ou bien un facteuriel (lié à un seul gène) et donc suivrait la loi de Mendel? Là est toute la question.