

INTÉRÊT DES ÉCHANGES ÉRYTHROCYTAIRES DANS L'ISCHÉMIE MACULAIRE DRÉPANOCYTAIRE, CHEZ DEUX MÉLANODERMES AFRICAINS DE GÉNOTYPE SC.

Interest of Erythrocytic Exchanges in Macular Sickle Cell Ischemia, in Two Black Africans of Sc Genotype.

CONARÉ IBRAHIMA*², SIDIBÉ MOHAMED KOLÉ³, NAPO ABDOULAYE¹, GUIROU NOUHOUM¹, GUINDO ADAMA,¹ TOURÉ BOUBACARI ALI⁵, BADIAGA YOUSOUF⁵, DEMBÉLÉ ADAMA⁶, BAKAYOKO SEYDOU¹, SYLLA FATOU¹, THERA JAPHET¹ TRAORÉ LAMINE⁴, TRAORÉ JEANNETTE¹, DEMBÉLÉ ABDOUL KARIM⁵.

- 1- Institut d'Ophthalmologie Tropicale de l'Afrique Bamako-MALI
- 2- Hôpital Hangadoumbo Moulaye Touré de Gao-MALI.
- 3- Infirmerie Hôpital de Bamako-MALI.
- 4- Programme National de Santé Oculaire Bamako-MALI.
- 5- Centre de Recherche et de Lutte Contre la Drépanocytose.
- 6- Hôpital de Sikasso-MALI.

Correspondance : Dr CONARE Ibrahim/Hôpital Hangadoumbo Moulaye Touré de Gao-MALI.
iconare@gmail.com/tél: 21820254, cel : (00223) 66613319/73951699

RÉSUMÉ

Introduction : La manifestation rétinienne la plus rare de la drépanocytose est l'ischémie maculaire, elle est secondaire à une occlusion d'une ou plusieurs artérioles péri maculaires. Le but de notre étude était d'évaluer l'apport d'échange érythrocytaire dans la prise en charge d'ischémie maculaire drépanocytaire.

Patients et méthodes : Nous rapportons deux cas d'ischémie maculaire drépanocytaire associées à une rétinopathie drépanocytaire proliférante chez deux mélanodermes africains de génotype SC. Tous ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complet, et d'une angiographie à la fluorescéine. Le traitement

a consisté à un échange érythrocytaire, une photocoagulation au laser argon et une surveillance.

Résultats : Après l'échange érythrocytaire et une surveillance clinique et angiographique, on a noté une récupération fonctionnelle dans tous les cas en deux à huit mois.

Discussion et conclusion : En plus du traitement physique de la rétinopathie drépanocytaire proliférante, l'échange érythrocytaire reste un élément majeur dans la prise en charge d'une ischémie maculaire.

Mots-clés : ISCHÉMIE MACULAIRE, RÉTINOPATHIE DRÉPANOCYTAIRE, ÉCHANGE ÉRYTHROCYTAIRE.

ABSTRACT

Introduction: The rarest retinal manifestation of sickle cell disease is macular ischemia, secondary to an occlusion of one or more peri-macular arterioles. The aim of our study was to assess the contribution of erythrocytic exchange in the management of sickle cell macular ischemia.

Patients and methods: We report two cases of macular sickle cell ischemia associated with proliferative sickle cell retinopathy in two black Africans of SC genotype. All patients underwent complete ophthalmologic examination and fluorescein angiography. The

treatment consisted of erythrocyte exchange, argon laser photocoagulation and monitoring.

Results: After the erythrocytic exchange and clinical and angiographic monitoring, a functional recovery was observed in all cases in two to eight months.

Discussion and conclusion: In addition to the physical treatment of proliferative sickle cell retinopathy, erythrocytic exchange remains a major factor in the management of macular ischemia.

KEYWORDS: MACULAR ISCHEMIA, SICKLE CELL RETINOPATHY, ERYTHROCYTIC EXCHANGE.

INTRODUCTION

La drépanocytose est la première maladie génétique à avoir été décrite¹. Il s'agit d'une affection génotypique caractérisée par l'apparition d'une hémoglobine S. Elle se traduit biologiquement et cliniquement par la falciformation des hématies et l'anémie hémolytique qui font appeler cette maladie «anémie falciforme»².

L'occlusion vasculaire périphérique est l'élément principal de la rétinopathie drépanocytaire qui spontanément évolue vers une rétinopathie proliférante et ses complications : néovascularisation, hémorragies intravitréennes, décollement de rétine. La manifestation rétinienne la plus rare de la drépanocytose est l'ischémie maculaire, elle est secondaire à une occlusion d'une ou plusieurs artérioles péri maculaires

PATIENTS-MÉTHODES

Nous avons analysés le dossier de 2 patients drépanocytaires SC dans une population mélanoderme atteints d'une ischémie maculaire. Ces patients étaient suivis au Centre de Recherche et Lutte Contre la Drépanocytose (CRLD) et notre institut d'ophtalmologie, ils ont tous bénéficié

RÉSULTATS

PREMIER CAS

Femme de 29 ans drépanocytaire de génotype SC qui consulta pour flou visuel associé à une dysmorphopsie de l'œil gauche d'installation brutale. L'acuité visuelle était chiffrée à 8/10 et P2 de l'œil gauche. L'examen du segment antérieur était normal. L'analyse du fond œil retrouvait un élargissement de la zone avasculaire maculaire associé à une membrane épi maculaire, des néovaisseaux à la périphérie de la rétine. L'angiographie à la fluorescéine confirma le diagnostic d'une ischémie maculaire associée à une membrane épimaculaire et une rétinopathie drépanocytaire proliférante stade III de Goldberg. (Figure 1).

Le traitement consistait à une photocoagulation au laser argon et deux séances d'échange érythrocytaire en collaboration avec

La drépanocytose est une maladie grave par ses complications oculaires en rapport avec la survenue de la rétinopathie drépanocytaire proliférante, et la maculopathie ischémique.

Trois options thérapeutiques sont actuellement proposées pour les drépanocytaires SC gravement atteints: la photocoagulation au laser argon, la chirurgie et l'échange érythrocytaire.

Redoutée depuis longtemps dans la tradition médicale africaine, la drépanocytose a vu son pronostic général considérablement amélioré par une thérapeutique transfusionnelle. Dans cette étude, nous évaluons l'apport d'échange érythrocytaire dans la prise en charge des ischémies maculaires chez deux patients drépanocytaires de génotype SC.

un examen ophtalmologique complet et l'angiographie rétinienne à la fluorescéine.

Le traitement a consisté à un échange érythrocytaire et une photocoagulation au laser argon, entraînant une récupération fonctionnelle en deux et huit mois.

l'hématologue. Deux mois après on notait une récupération fonctionnelle de l'acuité visuelle à 10/10 et P2. L'examen du fond œil et l'angiographie à la fluorescéine montraient une régression de l'ischémie maculaire et des néovaisseaux de l'œil gauche. (Figure 2)

DEUXIÈME CAS

Homme de 39 ans de génotype SC qui consulta pour une baisse d'acuité visuelle brutale de l'œil gauche à 4/10 et P3. L'analyse du fond œil retrouvait un élargissement de la zone avasculaire maculaire et des néovaisseaux à la périphérie. L'angiographie confirma le diagnostic. (Figure 3) Le traitement était identique au premier cas, 8 mois après l'acuité visuelle remonta à 10/10 et P2. L'examen du fond œil et l'angiographie à la fluorescéine montraient une régression des lésions initiales gauches.

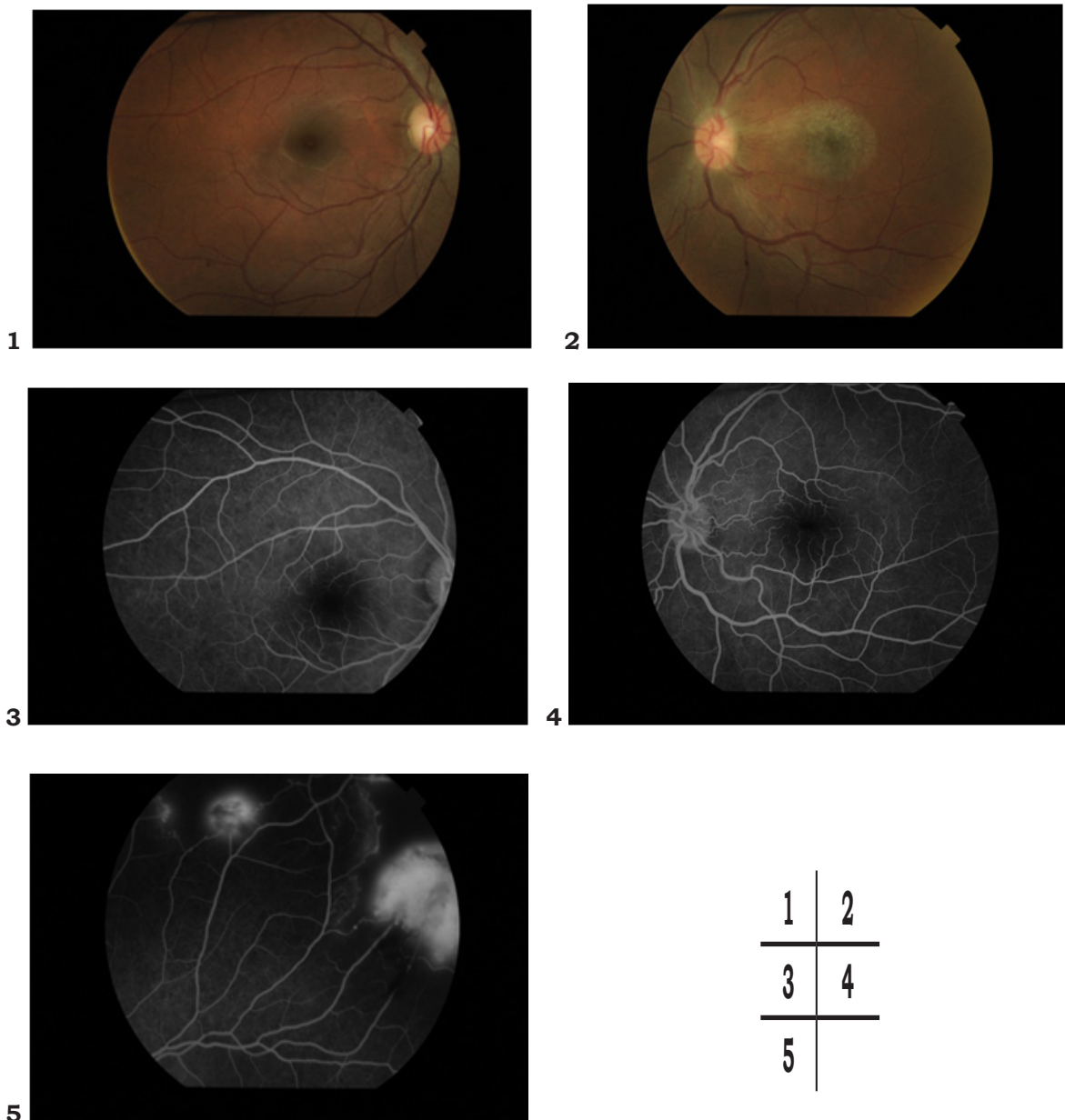


Figure 1

- 1 : Cliché couleur du pole postérieur de l'œil droit normal.
- 2 : Cliché couleur de l'œil gauche montrant une ischémie avec membrane épimaculaire (avant échange érythrocytaire): acuité visuelle à 8/10^{ème}
- 3 : cliché de l'œil droit au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine normal.
- 4 : cliché de l'œil gauche au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine (avant échange érythrocytaire) : élargissement de la zone avasculaire maculaire. Acuité visuelle à 8/10^{ème} .
- 5 : Cliché du quadrant tempore supérieure de l'œil gauche au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine avec néovaisseaux et occlusion artériolaire périphérique (avant échange érythrocytaire).

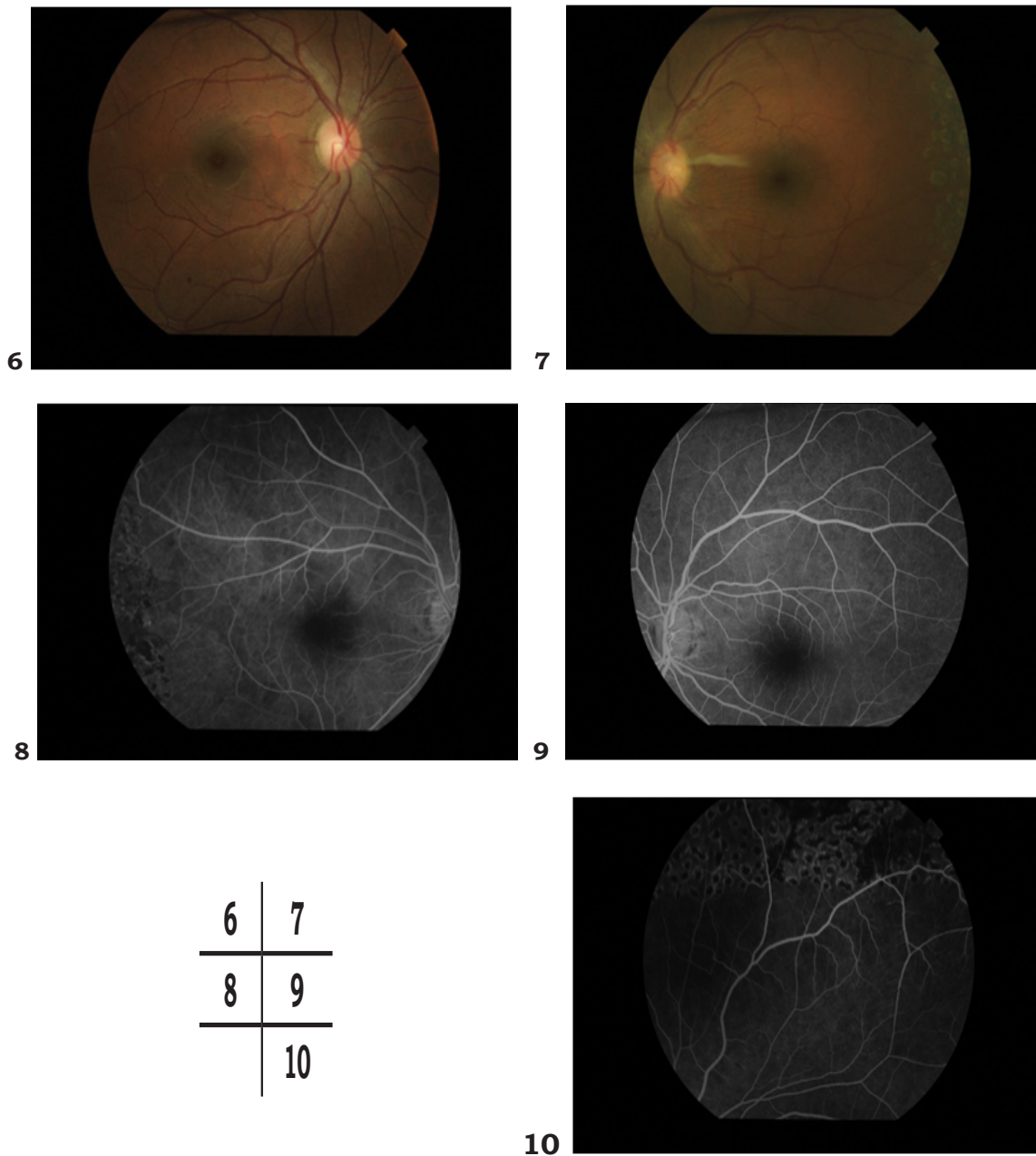


Figure 2

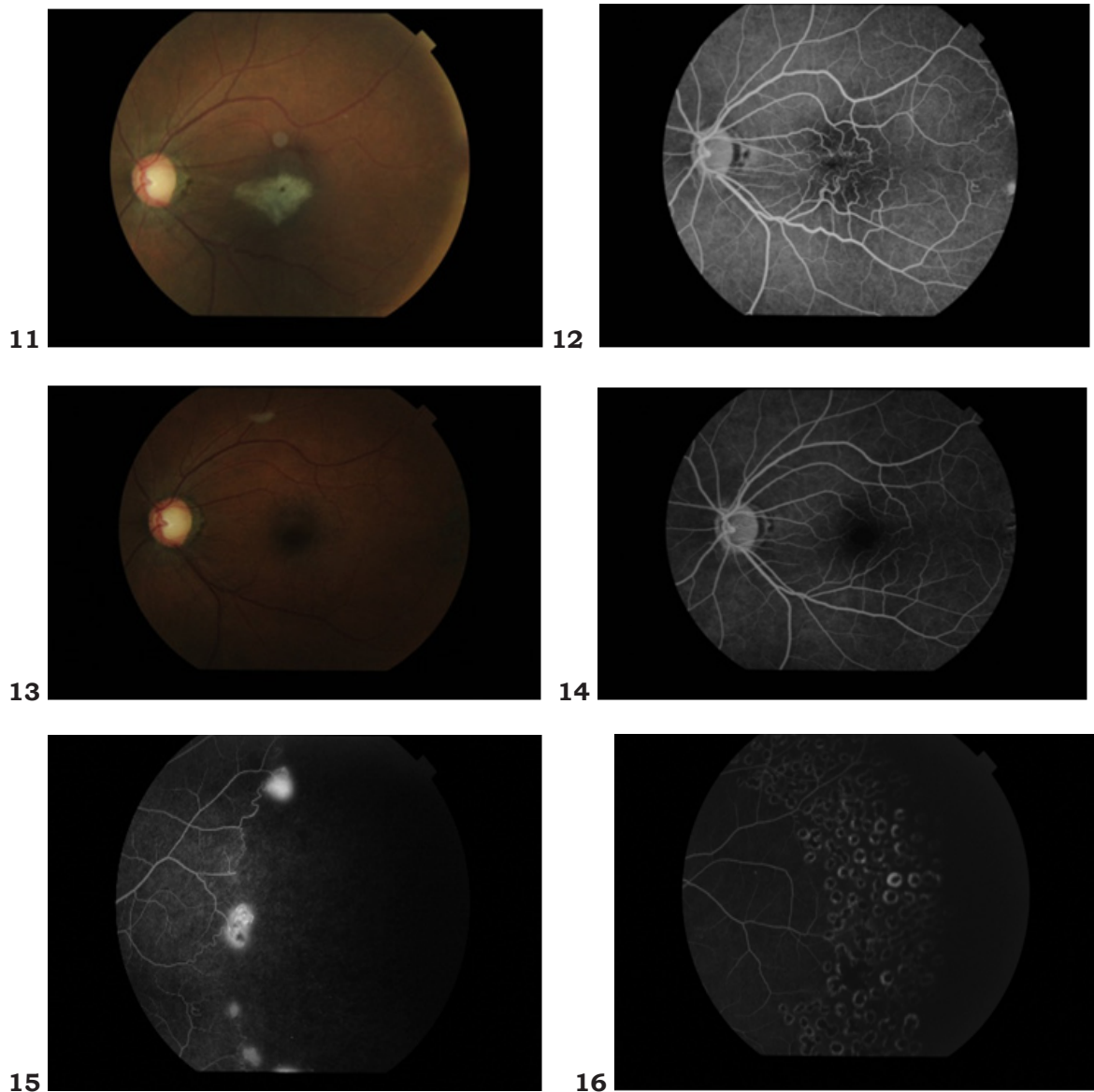
6 : cliché couleur de l'œil droit normal.

7 : Cliché couleur de l'œil gauche régression de l'ischémie avec persistance de la membrane épimaculaire deux mois après échange érythrocytaire.

8 : Cliché au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine de l'œil droit normal.

9 : Cliché au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine de l'œil gauche deux mois après échange érythrocytaire : reperfusion maculaire. Acuité visuelle à 10/10ème

10 : Cliché au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine de l'œil gauche deux mois après la photocoagulation au laser argon : regression de la néovascularisation périphérique.



11	12
13	14
15	16

Figure 3

11 : Cliché couleur d'une ischémie maculaire avant échange érythrocytaire de l'œil gauche.

12: Cliché au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine de l'œil gauche (avant échange érythrocytaire) : élargissement de la zone avasculaire. Acuité visuelle à 4/10ème .

13: Cliché couleur d'une ischémie maculaire 8mois après échange érythrocytaire de l'œil gauche.

14: Cliché au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine de l'œil gauche 8mois après échange érythrocytaire : reperfusion maculaire. Acuité visuelle à 10/10ème .

15: Cliché du quadrant temporele supérieure de l'œil gauche au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine avec néovaisseaux périphériques (avant échange érythrocytaire).

16: Cliché du quadrant temporele supérieure de l'œil gauche au temps moyen de l'angiographie à la fluorescéine : regression de la néovascularisation périphérique.

DISCUSSION

La drépanocytose a deux conséquences majeures : l'anémie hémolytique et l'occlusion vasculaire. Les complications de la maladie se font selon un gradient dont un pôle réunirait les manifestations liées à l'hémolyse et au dysfonctionnement endothélial secondaire et l'autre les manifestations liées à l'hyperviscosité dont la rétinopathie drépanocytaire. L'ischémie maculaire constitue l'atteinte rétinienne centrale la plus rare de la drépanocytose, son traitement repose sur l'échange érythrocytaire.

C'est une technique d'aphèse, qui permet de soustraire les globules rouges d'un patient en restituant le plasma et en les remplaçant par les concentrés de globules rouges. Il peut être effectué par voie manuelle, en remplaçant le sang total du malade par des concentrés érythrocytaires, ou à l'aide d'un séparateur de cellules, qui réinjecte au patient son propre plasma. Le but est de diminuer au maximum le taux d'hémoglobines anormales (S, S+C) en maintenant un taux d'hématocrite constant afin d'éviter l'hyperviscosité nocif chez le patient drépanocytaire et la surcharge martiale inéluctable dans les programmes d'échange au long cours.³

La rétinopathie est la manifestation ophtalmologique la plus classique de la drépanocytose. Elle est d'autant plus fréquente et plus grave qu'il s'agit d'une drépanocytose SC⁴. Les atteintes rétiniennes drépanocytaires présentées dans ces cas sont typiques pour plusieurs raisons. En effet, y sont présentes les néovaisseaux rétiniens périphériques, et l'ischémie maculaire par occlusion artériolaire. Nos séries diffèrent à celui apporté par Leveziel N. et al. qui avaient retrouvé une ischémie maculaire isolée asso-

ciée à de multiples complications viscérales chez un drépanocytaire SS⁵. Les complications rétiniennes de la drépanocytose sont le plus souvent périphériques et se traduisent par une ischémie rétinienne périphérique évoluant vers l'apparition de néovaisseaux se développant sur les versants artériel et veineux des vaisseaux rétiniens.

Les cas d'ischémie maculaire présentés dans cet article survient sur un terrain habituel (drépanocytose SC) qui sont associés à des néovaisseaux rétiniens périphériques.

Dans les formes SC, l'atteinte rétinienne est plus fréquente et grave, proportionnellement, que dans les formes SS^{4,6,7}. On estime qu'un sujet SC sur deux va avoir une néovascularisation. Cette différence entre les formes SC et SS est probablement due au niveau d'hémoglobine qui est plus important chez les SC (risque majeur si le taux d'hémoglobine est supérieur à 12,5 g). De plus, les phénomènes d'auto infarctissement sont plus fréquents dans les formes SS⁸.

Les études de la physiopathologie ont montré que les globules rouges denses et déshydratés jouent un rôle central dans les manifestations aiguës et chroniques de la maladie drépanocytaire basées sur les vaso-occlusions et la réduction du flux sanguin dans les vaisseaux, conséquence de la falciformation dans les petits vaisseaux^{9,10}. D'autres facteurs, comme l'activation de l'endothélium vasculaire et des plaquettes, l'activation de l'adhésion des neutrophiles et l'hyperplasie intimes, phénomènes en partie médiés par la libération accrue de cytokines (endothéline 1, TNF, ...), participent aux processus menant à l'occlusion^{11,12}.

CONCLUSION

En plus du traitement physique de la rétinopathie drépanocytaire proliférante, l'échange érythrocytaire reste un élément majeur dans la prise en charge des ischémies

maculaires. C'est un traitement important de la drépanocytose, ponctuel et d'intérêt vital cependant elle permet d'améliorer le pronostic visuel des patients drépanocytaires.

REFERENCES

1. Herrick JB. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. *Arch Intern Med* 1910; 6:517-21.
2. Marc G, Bernard D. Drépanocytose. Médecine tropicale, Flammarion Médecin-Sciences, 1986 ; 4ème éd. : 461-2.
3. Mariane DM. Echanges érythrocytaires chez les patients drépanocytaires. *Hématologie* 2007 ; 13(4) : 243-4.
4. Balo KP, Fany A, Mihluedo H, Djagnikpo PA, Koffi-Gue KB. Atteinte rétinienne au cours de la drépanocytose au Togo. Corrélation entre âge, génotype et rétinopathie. *J Fr Ophtalmol*, 1997;20,9:653-8.
5. Leveziel N, Kirsch O, Lautier-Frau M, Driss F, Offret H, Labetoulle M. Maculopathie ischémique drépanocytaire résolutive après échange érythrocytaire. À propos d'un cas. *J Fr. Ophtalmo.*, 2005; 28 ; 6 : 642-5.
6. Kent D, Arya R, Aclimandos WA, Bellingham AJ, Bird AC. Screening for ophtalmic manifestations of sickle cell disease in the united kingdom. *Eye*, 1994; 8:618-22.
7. Condon PI, Serjeant GR. Ocular findings in hemoglobin sc disease in Jamaica. *Am J Ophthalmol*, 1972;74;5:925-31.
8. Condon PI, Serjeant GR. Behaviour of untreated proliferative sickle retinopathy. *Br J Ophthalmol*, 1980;64:404-11.
9. Cao J, Kunz Mathews M, Luttly GA, Merges C, Hjelmeland LM, Luttly GA. Angiogenic factors in human proliferative sickle cell retinopathy. *Br J Ophthalmol*, 1999; 83:838-46.
10. Michael L, Slavin Michael J., Barondes. Ischemic optic neuropathy in sickle cell disease. *Am J Ophthalmol*, 1988; 105:212-3
11. Clarkson JG, Altman RD. Angioid streaks. *Surv Ophthalmol*, 1982; 26:235-46.
12. Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover R et al. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Cooperative study of sickle