

PRISE EN CHARGE DE LA RETINOPATHIE DRÉPANOCYTAIRE : A PROPOS DE 119 CAS AU CHU-IOTA

MANAGEMENT OF SICKLE CELL RETINOPATHY: A REPORT ABOUT 119 CASES IN IOTA UNIVERSITY HOSPITAL.

CONARÉ I.^{2*}, SIDIBÉ MK¹, NAPO A.¹, GUIROU N.¹, GUINDO A.¹, BAKAYOKO S.¹, SYLLA F.¹, TRAORÉ L.³, TRAORÉ J.¹

- 1- Institut d'Ophtalmologie Tropicale de l'Afrique Bamako/Mali
- 2- Hôpital HangadoumboMoulaye Touré de Gao/Mali
- 3- Programme National de Santé Oculaire Bamako/Mali

Correspondance : Dr CONARE Ibrahima/ iconare@gmail.com
Hôpital Hangadoumbo Moulaye Touré de Gao/Mali

Aucun conflit d'intérêt

RÉSUMÉ

Introduction: La drépanocytose est une maladie génétique caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale circulante.

Le but de ce travail était d'apporter une contribution à mieux faire connaître les aspects épidémiocliniques de la rétinopathie drépanocytaire et à favoriser leur prise en charge précoce par la photocoagulation au laser Argon.

Patients et méthodes : Il s'agit d'une étude prospective portant sur une période de 19 mois, incluant des patients le plus souvent adultes souffrant de drépanocytose SS, SC ou ayant un trait drépanocytaire AS. Ils ont tous bénéficié d'un examen ophtalmologique à la lampe à fente et d'un fond d'œil au verre à trois miroirs après dilatation pupillaire.

Résultats : Sur 119 consultations 53 présentaient une rétinopathie drépanocytaire soit une fréquence de 44,5%. Vingt-trois patients soit 30% de génotype SC présentaient des néovaisseaux périphériques. Par ailleurs 49 patients (soit 62%) présentaient des lésions diverses, 6 patients (soit 8%) avaient un décollement de rétine unilatéral (stade V).

Conclusion : La fréquence importante de l'atteinte rétinienne observée au cours de l'évolution de l'hémoglobinopathie est liée aux complications de la rétinopathie ischémique ; d'où l'intérêt de faire un traitement préventif par la photocoagulation au laser Argon de ces patients drépanocytaires.

Mots-clés : RÉTINOPATHIE DRÉPANOCYTAIRE, NÉOVASCULARISATION RÉTINIENNE, PHOTOCOAGULATION AU LASER, CRITÈRES DE GOLDBERG.

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell disease is a genetic disorder characterized by the presence of abnormal circulating hemoglobin.

The aim of this work was to make a contribution to better know the epidemiological and clinical features of sickle cell retinopathy and to promote their early management by Argon laser photocoagulation.

Patients and methods: This is a 19-month prospective study including patients most often adults with SS SC sickle cell disease or with AS sickle cell trait. They all had an ophthalmologic examination with a slit lamp and a fundus with a three-mirror lens after pupillary dilatation.

Results: Out of 119 consultations, 53 had sickle cell retinopathy with a frequency of 44.5%. Twenty-three patients (30% SC genotype) had peripheral neovessels. In addition 49 patients (62%) had various lesions, 6 patients (8%) had unilateral retinal detachment (stage V).

Conclusion: The significant frequency of retinal involvement observed during the evolution of hemoglobinopathy is related to the complications of ischemic retinopathy; hence the interest of making a preventive treatment by Argon laser photocoagulation of these sickle cell patients.

Keywords: SICKLE CELL RETINOPATHY, RETINAL NEOVASCULARIZATION, LASER PHOTOCOAGULATION, GOLDBERG CRITERIA. INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie autosomique récessive, à l'origine de synthèse d'une hémoglobine anormale : l'hémoglobine S. L'hémoglobine S entraîne : une anémie hémolytique chronique, des complications aiguës par vasoocclusion des microvaisseaux, des complications viscérales chroniques d'origine ischémique pouvant atteindre pratiquement tous les organes.¹

Il s'agit également de la maladie monogénique la plus fréquente, avec environ 2,3% de la population mondiale atteinte, soit 120 millions de personnes selon l'OMS. Environ 230 000 enfants atteints naissent chaque année en région subsaharienne, 2 600 en Amérique du nord et 1 300 en France.²

La fréquence du gène de la drépanocytose est de 5 à 20% en Afrique de l'Ouest et atteindrait 40% en Afrique centrale.³

PATIENTS ET MÉTHODES

L'étude a porté sur 119 patients drépanocytaires, référés par le Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose du Point G. au Mali ou venus d'eux même pour un bilan de suivi de la drépanocytose entre le 1^{er} décembre 2011 au 31 juillet 2012.

Chaque malade a eu un examen ophtalmologique complet incluant l'acuité visuelle, un examen biomicroscopique du segment antérieur et un examen du fond d'œil complet au verre à trois miroirs après dilatation pupillaire. Une angiographie à la fluorescéine, a été demandée chez les patients qui avaient des lésions rétinienne à l'ophtalmoscopie.

RÉSULTATS

Cent dix-neuf patients ont été colligés dont 61 hommes et 58 femmes correspondant à un sexratio de 1,1.

L'âge moyen des patients était de 27,84 +/- 2,66 ans. La tranche d'âge de 26 à 35 ans avait présentée plus de rétinopathie soit 47%. Les formes génotypiques étaient identifiées comme suit : SC= 58,8% soit 70 patients ; SS= 28,6% soit 34 patients ; Sβth= 9,2% soit 11 patients ; AS= 3,2% soit 4 patients.

Sur 119 consultations 53 présentaient une rétinopathie drépanocytaire soit une

Au Togo, la prévalence de la drépanocytose est estimée à 16%.⁴

Au Mali, 12% de la population sont porteurs du gène drépanocytaire avec environ 5 000 à 6 000 naissances d'homozygotes par an.^{5,6}

La rétinopathie est une complication fréquente de la drépanocytose, elle touche les sujets jeunes. Sa prise en charge passe par une meilleure accessibilité à l'examen ophtalmologique et au traitement par la photocoagulation laser, améliorant ainsi notablement le pronostic de la rétinopathie drépanocytaire.

Le but de ce travail était d'apporter une contribution à mieux faire connaître les aspects épidémio-cliniques de la rétinopathie drépanocytaire et à favoriser leur prise en charge précoce par la photocoagulation au laser Argon.

Les lésions ont été classées selon les critères de Goldberg qui distingue cinq stades évolutifs de la rétinopathie proliférante : stade 1= occlusions artériolaires périphériques, stade 2= anastomoses artério-veineuses, stade 3= néo-vascularisations rétinienne périphériques, stade 4= hémorragies intra vitréennes, stade 5= décollement de rétine.

Les séances de photocoagulation ont été réalisées en différentes séances selon l'étendue et la nature des lésions.

Un premier contrôle clinique a été effectué à J15 et un second contrôle clinique et/ou angiographique à J45 après le laser à la recherche des complications.

La fréquence de 44,5%. La répartition du type de lésion a été indiquée dans le tableau I.

Vingt-trois patients soit 30% de génotype SC présentaient des néovaisseaux périphériques dont la structure ressemble à un éventail de mer : « Sea fan » (tableau II, figure 2), parmi eux une patiente SC âgée de 23 ans avait des « Sea fan » associés à l'ostéonécrose aseptique de la tête du fémur, un patient d'hétérozygote SC âgé de 39 ans glaucomeux, avait également des « Sea fan » associés à l'ischémie maculaire unilatérale à l'œil

gauche avec une acuité visuelle chiffrée à 4/10^{ème}. Par ailleurs 49 patients (soit 62%) présentaient des lésions diverses, (18 patients avec dilatation et tortuosité veineuse, 2 patients avec hémorragie saumonée, 25 patients avec des mottes pigmentaires et 4 patients avec des blancs sans pression) 6 patients (soit 8%) avaient un décollement de rétine (stade V).

L'angiographie à la fluorescéine a permis non seulement l'identification des lésions, mais aussi de préciser leurs localisations chez les 23 patients ; concluant ainsi que le quadrant temporal est la localisation de prédilection des lésions.

Tous les patients stades III soit 96% et 2 patients avec des zones d'ischémie rétinienne soit 4% ont pu avoir un traitement par la photocoagulation au laser argon, guidé par l'angiographie rétinienne à la fluorescéine avec un taux de succès à 95,2% (tableau III, Figure 3). La chirurgie endo-oculaire a été proposée chez les malades stades IV avec persistance de l'hémorragie intra-vitréenne au-delà de 6 mois.

Une patiente SC a présenté une hémorragie intravitréenne à J45 à l'œil gauche (Tableau III) où elle avait bénéficiée d'une photocoagulation focale. On a observé également un décollement de rétine total à J45 post laser chez un autre patient SC, qui avait un décollement de rétine partiel (Tableau IV).

Tableau I : Répartition des lésions du fond d'œil selon le nombre de patient.

Lésions du fond d'œil	n	%
« Sea Fan »	23	30
Mottes pigmentaires	14	18
Dilatation et tortuosité veineuse	9	11,5
Ischémie rétinienne	4	5
Tache noire solaire	5	6
Décollement de rétine	6	8
Anastomose artérioveineuse	5	6
Blanc Sans Pression	2	2,6
Hémorragie saumonée	2	2,6
Autres*	8	10,3
Total	78	100

* : Drusen=2, Excavation= 4, Exsudat= 2, Givre= 6, Maculopathie = 1.

Tableau II : Répartition de la rétinopathie drépanocytaire proliférante selon les différents stades de Goldberg ; et la localisation des « Sea-fan »

Stades	Effectif / %	Localisation des « Sea-fan »	Effectif / %	Total
Stade I	2 (3%)			
Stade II	7 (10%)	Temporale	Supérieure 32 (69,6%)	78,3%
Stade III	46 (67,6%)		Inférieure 4 (8,7%)	
Stade IV	5 (7,4%)	Nasale	Supérieure 4 (8,7%)	21,7%
Stade V	8 (12%)		Inférieure 6 (13%)	
Total	68		46 (100)	100

Tableau III : Répartition des yeux des patients selon les indications de la photocoagulation au laser argon.

Indications	Effectif	Pourcentage
« Sea Fan »	46	96
Ischémie rétinienne	2	04
Total d'yeux	48	100

Tableau IV : Répartition de la rétinopathie drépanocytaire selon l'évolution à J45 post laser.

Rétinopathies	Rétinopathie+	Pourcentage
Evolution		
Régression	40	95,2
Complications*	2	4,8
Total	42	100

* : HIV, DDR.

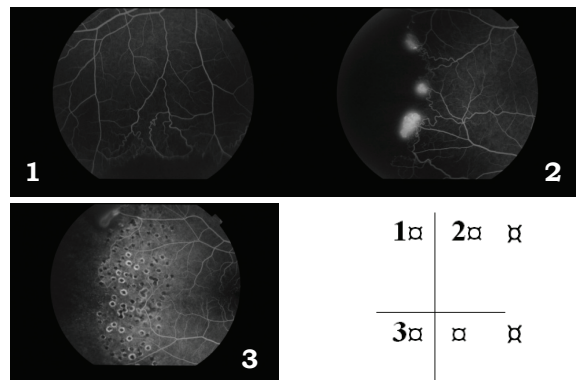


Figure 1 : Stade II de Goldberg aspect angiographique (anastomose artérioveineuse).

Figure 1 : Stade III de Goldberg aspect angiographique (néovaisseaux).

Figure 2 : 3mois après photocoagulation au laser argon des néovaisseaux « Sea Fan ».

DISCUSSION

La drépanocytose est une maladie mondiale, ses régions d'origine se trouvent en l'Afrique centrale et de l'Ouest, le sous-continent Arabo-Indien ; en raison des flux migratoires elle est rencontrée dans la région méditerranéenne, Asie, Union des Etats Unis, les Caraïbes...

Cependant les populations d'origine africaine sont plus particulièrement touchées.

Notre étude a porté sur 119 patients, 61 hommes et 58 femmes soit un sex-ratio de 1,1 proche de celui retrouvé par Traoré J.(1,2).⁶ Une prédominance féminine a été rapportée par Leveziel N. et al.⁷. Les facteurs qui favorisent les proliférations sont essentiellement le sexe masculin, un taux d'hémoglobine supérieur à 12,5 g, l'hyperviscosité sanguine, l'hypoxémie, et le traitement médical précaire.^{8,9}

La tranche d'âge de 26 à 35ans était plus exposée à une rétinopathie drépanocytaire dans notre série, de même que dans l'étude de Traoré J.⁶ Par contre elle concernait les patients de plus de 35 ans dans les études de Balo et de Diallo JW qui ont rapporté respectivement 35-45 ans et 35-40 ans^{4, 10}.

La fréquence globale observée de la rétinopathie, dans notre étude était de 44,5%. Elles étaient composées de 84% de forme SC, 7% de SS, 6% de S β thalassémie et 3% de AS. Notre taux est comparable à celui de Balo et al.¹¹ qui avaient rapporté une fréquence de 44,21%, avec 63,29% chez les SC ; 45,45% chez les AS et 38% chez les SS ; mais inférieur à celui de Traoré J.⁶, qui avait retrouvé une fréquence globale de la rétinopathie de 55,26% soit 70,37% chez le SC et 29,63% chez les AS.

Dans les différentes formes hémoglobinopathies, les lésions prolifératives se localisent avec prédilection au niveau de la rétine temporale.

Cette constatation se vérifie également dans les études de Balo et al.^{4,3} et de Morton et al.¹²

Dans notre série, la localisation de plus de 69,6 % (Tableau II) des « Sea fan » en temporal supérieur vient corroborer ce résultat.

La forme génotypique SC serait donc, la plus pourvoyeuse de rétinopathie drépanocytaire surtout ischémique.

Par ailleurs, les formes SC semblent être facilement sujettes à l'ostéonécrose aseptique de la tête du fémur. Cette atteinte grave a été observée chez une patiente SC, une femme de 23ans. La falciformation majeure ou anémie chronique constitue dans les deux cas le primum movens d'une ischémie des tissus où la vascularisation se raréfie naturellement au niveau des os et la périphérie rétinienne. L'association à une ostéonécrose aseptique de la tête du fémur chez une seule malade qui présente une néovascularisation rétinienne est un phénomène qui mérite une étude approfondie. En effet, nous sommes tentés de dire que tout malade drépanocytaire SC présentant une nécrose aseptique de la tête du fémur, nécessite une plus grande vigilance en matière de surveillance ophtalmologique et, à l'inverse, tout malade drépanocytaire SC sujet à une néovascularisation rétinienne risque la nécrose aseptique de la tête du fémur.^[13]

Dans notre étude, les cas de rétinopathie proliférante sévère (stade III) et d'ischémie ont pu avoir un traitement par photocoagulation laser argon soit une fréquence de 96% (Tableau III). Traoré J.⁶ avait pratiqué sur 21 yeux soit une fréquence de 29,62%. Elle permet d'obtenir une régression des néovaisseaux dans 57 %¹⁴.

Une patiente SC a présenté une hémorragie intravitréenne à J45 à l'œil gauche (Tableau III) où elle avait bénéficiée d'une photocoagulation focale. Toutefois, en cas de néo vascularisation unilatérale, il est recommandé de traiter les plages ischémiques de l'œil adelphe à titre préventif¹⁵. Cette attitude est également préconisée pour les patients jeunes, ayant une forme SC, avec des territoires d'ischémie rétinienne sans néo vascularisation, en particulier si le suivi est aléatoire¹⁵.

Il est donc indispensable de soumettre le patient drépanocytaire après le traitement par laser à une surveillance clinique et/ou angiographique systématique au moins trimestrielle à la recherche des complications évolutives.

Un cas de maculopathie ischémique chez un patient SC a été traité par échange érythrocytaire ; 8 mois après l'acuité visuelle

remontait à 10/10^{ème} et l'angiographie de contrôle montrait la reperfusion des territoires d'ischémie maculaire. Leveziel N. et al.¹⁶ avaient noté le même résultat chez une patiente SS de 13 ans avec de multiples com-

plications viscérales 5 jours après échange érythrocytaire. Ces cas suggèrent l'intérêt thérapeutique de l'échange érythrocytaire dans le cas d'une ischémie maculaire secondaire à la drépanocytose.

CONCLUSION

La fréquence importante de l'atteinte rétinienne observée au cours de l'évolution de la drépanocytose est liée aux complications de la rétinopathie ischémique, d'où l'intérêt de faire un traitement préventif par la photocoagulation au laser Argon de ces patients drépanocytaires.

En fonction du diagnostic retenu, un traitement hématologique de fond dont l'échange érythrocytaire associé à la prise en charge ophtalmologique, devra être discuté au cas par cas entre l'ophtalmologiste et les médecins référents pour la drépanocytose.

RÉFÉRENCES

1. Habibi* A., Godeau B., Galacteros F. Drépanocytose et réanimation. Réanimation (2007) ; 16 : 311
2. Modell B., Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. Bull World Health organ 2008; 86: 480-7.
3. Balo KP, Segbena K, Mensah A, Mihluedo H, Bechetoille A. Hémoglobinopathies et rétinopathies au CHU de Lomé. J. Fr. Ophtalmol., 1996, 19,8-9: 497-504.
4. Balo KP, Segrena K, Mensah A, Djagninkpo P, Milhuedo H, Adjivon K, *et al.* Études des complications rétinienues au cours des hémoglobinopathies : à propos de 32 cas. Méd. Trop, 1995; 55:4503.
5. Diallo D A la drépanocytose en Afrique : problématique, stratégies pour une amélioration de la suivie et de la qualité de vie de la drépanocytose Bull. Acad. Natle Med. 2008,7:1361-73.
6. Traoré J., Boitte J. P., Bogoreh I. A., Traoré L., Diallo A. : Drépanocytose et atteintes rétinienues : étude de 38 cas à L'Institut d'Ophtalmologie Tropicale de l'Afrique de Bamako - (IOTA), Médecine Tropicale 2006 : 66- 3.
7. Leveziel N., Lalloum F., Bastuji-Garin S., Binaghi M., Bachir D., Galacteros F., Souied E. Rétinopathie drépanocyttaire: analyse rétrospective portant sur 730 patients suivis dans un centre de référence J. Fr. Ophtalmol., 2012 ; 35 : 343-7.
8. Morel C. Atteintes rétinienues des hémoglobinopathies J Fr Ophtalmol 2001 ; 24 : 987-992.
9. Hayes R.I., Condon P.I., Serjeant G.R. Hematological factors associated with proliferative retinopathy in homozygote sickle cell disease Br J Ophthalmol 1981 ; 65 : 29-35
10. Diallo J.W., Sanfo O., Blot I., Meda N., Sawadogo P., Ouedraogo A., Simporé J. Étude épidémiologique et facteurs pronostiques de la rétinopathie drépanocyttaire à Ouagadougou (Burkina Faso). J. Fr. Ophtalmol., 2009 ; 32 : 499
11. Balo KP, Fany A, Mihluedo H, Djagninkpo P, 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.
12. Morton F, Golberg M.F. Classification and Pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. Am. J. Ophthalmol., 1971; 71: 649-66.
13. Fanny A., Coulibaly F., Gbe K., Meite M., Adjorlolo C., Konan-Toure M.-L., Berete R., Boni S., Ouattara A., Diallo M. Les bêta-thalasso-drépanocytoses pourvoyeuses de rétinopathies ischémiques graves. À propos de 18 patients étudiés à Abidjan. J. Fr. Ophtalmol., 2005 ; 28 ; (4): 395.
14. Talbot J.F., Bird A.C., Maude G.H., Acheson R.W. Moriarty B.J., Serjeant G.R. Sickle cell retinopathy in Jamaican children: further observations from a cohort study Br J. Ophthalmol., 1988; 72: 727-32.
15. Morel C. Atteintes rétinienues des hémoglobinopathies J. Fr. Ophtalmol., 2001; 24 : 987-992.
16. Leveziel N., Kirsch O., Lautier-Frau M., Driss F., Offret H., Labetoulle M. Maculopathie ischémique drépanocyttaire résolutive après échange érythrocytaire. À propos d'un cas. J Fr. Ophtalmol., 2005; 28: 642-5.