

## DRÉPANOCYTOSE ET ATTEINTES RÉTINIENNES : ÉTUDE DE 38 CAS À L'INSTITUT D'OPHTALMOLOGIE TROPICALE DE L'AFRIQUE DE BAMAKO - (IOTA)

J. TRAORÉ, J.P. BOITTE, I. A. BOGOREH, L. TRAORÉ, A. DIALLO

*Med Trop* 2006; **66** : 252-254

**RÉSUMÉ** • Evaluer les atteintes rétinienne au cours de la drépanocytose et étudier les liens avec les différentes formes génotypiques de l'affection chez les patients consultant à l'Institut d'Ophthalmologie Tropicale de l'Afrique (IOTA). Etude prospective de 12 mois chez 38 patients drépanocytaires diagnostiqués comme porteurs du gène de l'hémoglobine S. L'atteinte rétinienne a été précisée par une angiographie numérisée réalisée chez 31 patients. Sur les 38 patients inclus dans l'étude, 71 % cas étaient double hétérozygote SC, 21 % simple hétérozygote AS et 8 % homozygote SS. Soixante-huit pour cent des patients avaient une rétinopathie drépanocytaire. La tranche d'âge la plus atteinte par la prolifération néovasculaire était celle de 26 à 35 ans. Les patients SC présentaient plus de rétinopathies (19 patients soit 70 %) que le groupe des patients AS (30 %). Nous n'avons pas retrouvé de rétinopathies chez les 3 patients SS. Les néovaisseaux rétiens étaient la lésion la plus fréquente sur les 27 yeux atteints. Cette étude confirme la fréquence et la gravité des atteintes rétinienne de la drépanocytose en particulier au cours du double hétérozygotisme SC chez le sujet jeune en milieu tropical africain. Le traitement de ces lésions est malheureusement trop peu accessible pour les patients d'Afrique sub-saharienne en dehors des grands centres de traitement. Un protocole de dépistage et de prise en charge des atteintes rétinienne de ces patients jeunes et actifs permettrait de réduire les complications oculaires de la maladie et d'optimiser l'efficacité visuelle des patients.

**MOTS-CLÉS** • Drépanocytose - Hémoglobine S - Génotype - Rétinopathie - Néo vaisseaux.

SICKLE CELL DISEASE AND RETINAL DAMAGE: A STUDY OF 38 CASES AT THE AFRICAN TROPICAL OPHTHALMOLOGY INSTITUTE (IOTA) IN BAMAKO

**ABSTRACT** • The purpose of this prospective study was to evaluate retinal damage in patients with sickle cell disease and its links with the different genotypic forms of the disease in patients consulting at the African Tropical Ophthalmology Institute (IOTA). A total of 38 patients with the HbS gene were included over a 12-month study period. Retinal damage was assessed by a computerised angiography in 31 patients. Of the 38 patients studied, 71 % had sickle cell disease (SC), 21 % had sickle cell trait (AS) and 8 % had sickle cell anemia (SS). Sixty-eight percent of patients (n = 21) presented sickle cell retinopathy. The age group with the highest prevalence of proliferative neovascularisation was between 26 and 35 years. Retinopathy was more frequent in SC patients than AS patients: 90 % (n = 19) versus 10 % (n = 2). None of the 3 SS patients presented retinopathy. Retinal neovascularisation was the most common finding in the 27 affected eyes. This study confirms the frequency and severity of retinal damage in patients with the HbS haemoglobin, particularly among young people with double heterozygous disease (SC) in the tropical African environment. Treatment of this disorder is largely unavailable to patients in sub-Saharan Africa except at the major eye care centres. An early screening and management programme for retinal damage related to SC would reduce ocular complications and optimise visual efficiency in these young active patients.

**KEY WORDS** • Sickle cell disease - HbS haemoglobin - Genotype - Retinopathy - Neovascularisation.

La drépanocytose ou hémoglobinose S est une hémoglobinopathie spécifique, héréditaire par mutation génotypique de la chaîne polypeptidique bêta de la molécule de globine qui réalise une anémie fréquente par la falciformation (« sickle cell » des anglo-saxons) des globules rouges. Elle se rencontre en zone intertropicale dite de la ceinture « sicklémiq ue » entre le 15° parallèle nord et le 20° parallèle sud ainsi que le pourtour méditerranéen. Les crises vaso-occlusives qui en résultent, particulièrement douloureuses et invalidantes, touchent tous les organes, mettant en jeu le pronostic vital.

L'occlusion vasculaire rétinienne périphérique est le trait ophtalmologique principal de la rétinopathie drépanocytaire, à l'origine des diverses complications rétinienne dont la néovascularisation, grevant ainsi le pronostic visuel. En Afrique noire, les études récentes consacrées aux complications oculaires ont été menées au Sénégal par Sanchez (1) et au Togo par Balo (2). Au Mali, la prévalence de la drépanocytose est de 12 % (3) alors qu'elle est estimée à 16 % au Togo.

Cette étude prospective de 38 cas de drépanocytose a pour but d'évaluer les atteintes rétinienne au cours de la drépanocytose et de les corrél er aux différentes formes génotypiques de l'affection.

• Travail de l'Institut d'Ophthalmologie Tropicale de l'Afrique de Bamako (J.T., Maître de conférence à la FMPOS; J.P.B., I.A.B., L.T., A.D., Docteurs en médecine) (IOTA) Mali

• Correspondance : J. TRAORÉ, FMPOS, IOTA - BP 248 - Bamako - Mali  
• Courriel : janetraore@yahoo.fr

• Article reçu le 5/12/2005, définitivement accepté le 5/05/2006.

### MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une étude prospective sur 12 mois à l'Institut d'Ophthalmologie Tropicale de l'Afrique - IOTA - a inclus 38

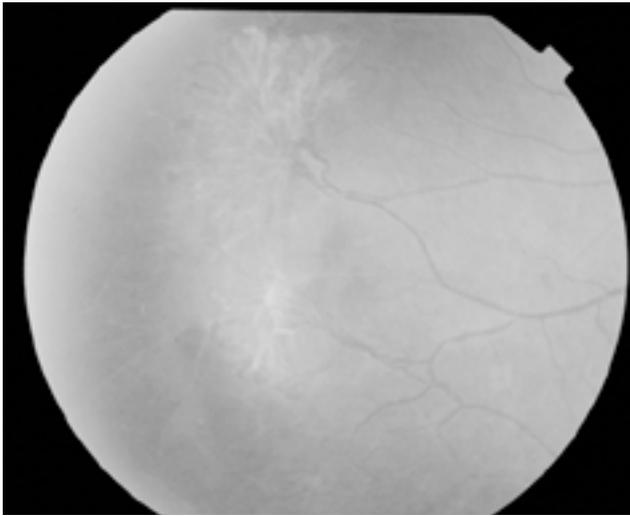


Figure 1 - Image de sea fan. Patient de 16 ans, drépanocytaire SC. Angiographie numérisée IOTA.

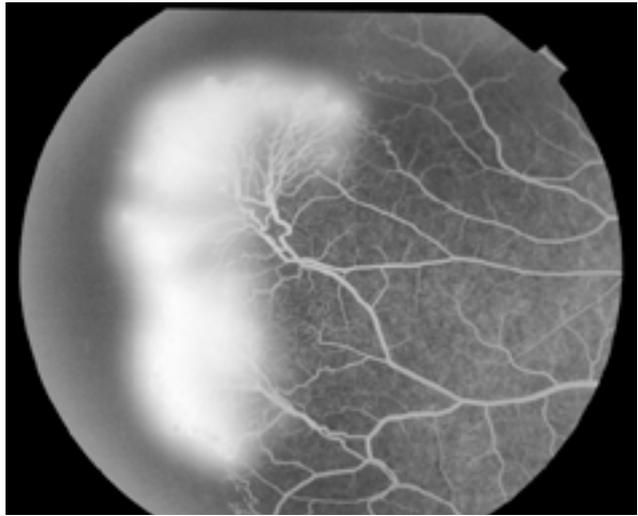


Figure 2 - Image de sea fan. Patient de 16 ans, drépanocytaire SC. Angiographie numérisée IOTA. Fluorescéine.

patients drépanocytaires connus, porteurs d'une hémoglobine S. Le diagnostic a été posé à l'électrophorèse de l'hémoglobine. Les patients consultaient en ophtalmologie pour le bilan du retentissement oculaire de l'affection. Outre les caractéristiques sociodémographiques (identité, sexe, âge, origines ethnique et géographique) recueillies à l'interrogatoire, l'examen ophtalmologique comprenait la mesure de l'acuité visuelle, l'examen du segment antérieur à la lampe à fente et la biomicroscopie du fond d'œil. Une angiographie numérisée a pu être réalisée chez 31 patients (7 patients n'ont pu en bénéficier, 2 enfants non coopératifs et 5 adultes par manque de fluorescéine). La présence d'une atteinte rétinienne à l'angiographie a permis de définir les lésions selon la classification de Goldberg (stade 1 : occlusions artériolaires périphériques ; stade 2 : anastomoses artério veineuses ; stade 3 : néo-vascularisations pré rétinienne périphériques ; stade 4 : hémorragies intra vitréennes ; stade 5 : décollement de rétine).

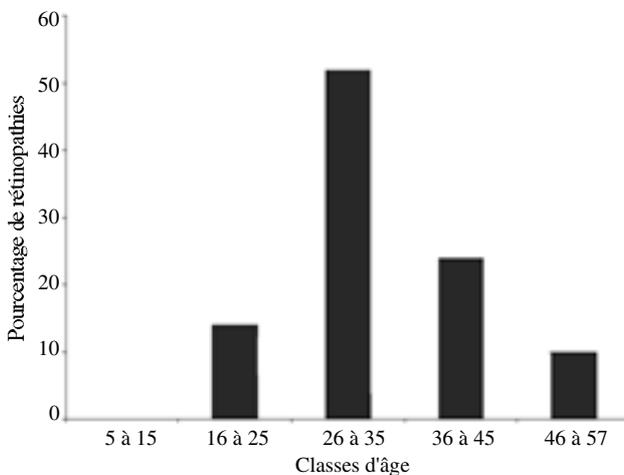


Figure 3 - Fréquence de la rétinopathie par classes d'âge.

Sur le plan thérapeutique, les traitements physiques au laser, chirurgicaux ou l'abstention thérapeutique, ont été indiqués à chaque patient ; leur réalisation n'a pu être effective que dans un nombre limité de cas, en particulier par défaut de maintenance des équipements.

## RÉSULTATS

Cette étude a permis d'inclure 38 patients d'âge moyen 31 ans (6 ans-57ans), de sex ratio F/H de 1,2.

La répartition génotypique était de 71 % (27 patients) de double hétérozygote SC, de 21 % (8 patients) de simple hétérozygote AS et 8 % (3 patients) d'homozygote SS.

Les lésions rétinienne élémentaire de la rétinopathie drépanocytaire étaient représentées par 3 cas de « blanc sans pression », 2 cas de « tâches noires solaire » (ou « black sunburst spot »), 1 cas de « mottes pigmentaires » et 1 cas d'« hémorragie rétinienne ».

La notion de rétinopathie de type « proliférante » a été évaluée par angiofluorographie numérisée chez 31 patients sur 38. Cet examen a permis de confirmer le diagnostic de rétinopathie drépanocytaire chez 21 patients (68 % des cas). Dans ce même groupe de 31 patients, la rétinopathie était plus fréquente dans la tranche d'âge 26-35 ans (Fig. 3). Parmi les 21 patients (68 %) atteints de rétinopathie, 90% étaient du génotype double hétérozygote SC et 10 % pour le groupe simple

Tableau I - Répartition de la rétinopathie selon les différents stades de Goldberg.

Stades	Effectifs	Pourcentage (%)
1	1	4
2	1	4
3	14	52
4	4	15
5	7	25
Total	27	100

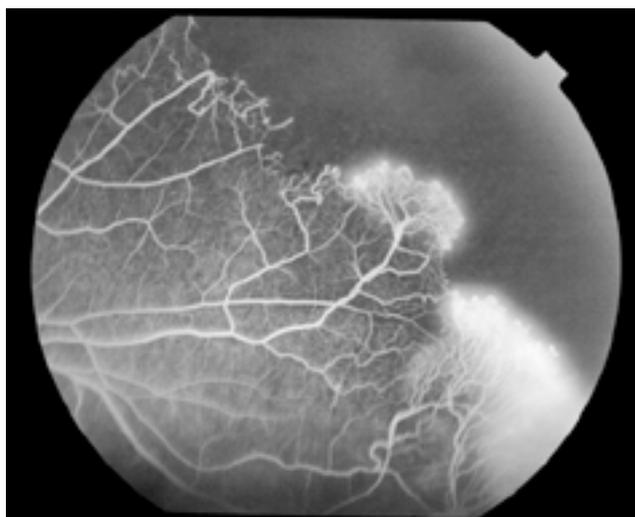


Figure 4 - Image de sea fan. Patient de 16 ans, drépanocytaire SC. Angiographie numérisée IOTA. Fluorescéine.

hétérozygote AS (2/21). Il n'existait pas de rétinopathie chez les patients homozygotes SS. L'atteinte oculaire de ces mêmes 21 patients notait 27 yeux atteints soit 6 atteintes bilatérales et 15 unilatérales.

Au stade 3 de la classification de Goldberg, la néovascularisation ou «Sea fan» (Fig. 1,2 et 4) représentait la principale complication, observée dans 52 % des yeux atteints de rétinopathie (Tableau I). Tous ces patients présentant le stade 3 étaient de type SC. Les néovaisseaux avaient également une localisation préférentielle en temporal supérieur.

Parallèlement, l'analyse des groupes génotypiques montrait que le risque de faire une rétinopathie était de 70 % (19/27) dans le sous groupe SC et de 30 % dans le sous groupe AS.

## DISCUSSION

La drépanocytose, hémoglobinopathie héréditaire à transmission autosomale récessive par mutation d'un gène structural au sein de la chaîne polypeptidique bêta aboutissant à la formation de deux hémoglobines anormales S et C, est responsable d'atteintes vasculaires rétinienne occlusives par falciformation des hématies.

La répartition génotypique de notre étude rejoint celles de Sanchez (1) et de Goldberg (4) pour les doubles hétérozygotes SC avec respectivement 71 %, 63,29 % et 77 %.

La tranche d'âge 26-35 ans est la plus exposée à une rétinopathie dans notre étude, située entre celle de l'étude de Balo (35-45ans) (5) et celle de l'étude de Sanchez (21-41ans) (1), confirmant dans les trois études l'atteinte des sujets jeunes.

Le nombre de patients atteints de rétinopathie est de 55 % dans l'étude de Balo alors qu'il est de 68 % dans la nôtre. La rétinopathie était bilatérale dans 29 % des cas dans notre série tandis que Balo avait trouvé 66 % de cas de bilatéralité, différence probablement liée à un âge de diagnostic plus tardif dans l'étude de Balo (5).

Les patients doubles hétérozygotes SC présentent une rétinopathie drépanocytaire plus fréquemment que les autres groupes génotypiques mais cette rétinopathie est également plus sévère : les néovaisseaux étaient présents chez 52 % de nos patients SC, chez 57 % d'entre eux dans l'étude de Balo (5), 37 % dans celle de Hayes (6) et 77 % dans celle de Welch (7).

## CONCLUSION

Cette étude confirme la fréquence et la gravité des atteintes rétinienne de la drépanocytose en particulier au cours du double hétérozygotisme SC.

Le caractère insidieux de son évolution vers des complications de plus en plus graves pose le double problème de leur dépistage chez des sujets jeunes, et de la prise en charge thérapeutique des lésions rétinienne. Les nouvelles approches thérapeutiques étant encore pour longtemps sans doute hors de portée des patients, l'effort doit porter vers le dépistage des complications oculaires. Seule une collaboration plus étroite entre les médecins généralistes, les pédiatres, les internistes, et les ophtalmologistes permettra un dépistage précoce des néovaisseaux rétinienne et une prévention des complications cécitantes. Les associations de malades de la drépanocytose ont un rôle important à jouer dans ce domaine.

## RÉFÉRENCES

- 1 - SANCHEZ SA - Aspects angiographiques des lésions rétinienne chez le drépanocytaire. Thèse Med, Dakar, 1999.
- 2 - BALO KP, FANY A, MIHLUENDO H *et Coll* - Atteinte rétinienne au cours de la drépanocytose au Togo. Corrélation entre âge, génotype et rétinopathie. *JFr Ophtalmol* 1987 ; **20** : 653-8.
- 3 - DIALLO DA - Epidémiologie de la drépanocytose au Mali - Thèse Med, Bamako 2000.
- 4 - GOLDBERG MF - Natural history of untreated proliferate sickle cell retinopathy. *Ophthalmology* 1971 ; **85** : 428-37.
- 5 - BALO KP, SEGBENA K, MENSAHA *et Coll* - Etude des complications rétinienne au cours des hémoglobinopathies : à propos de 32 cas. *Med Trop* 1995 ; **55** : 450-3.
- 6 - HAYES RI, CONDON PI, SERJEANT GR. - Haematological factors associated with proliferative retinopathy in homozygous sickle cell disease. *Br J Ophthalmol* 1981 ; **65** : 29-35.
- 7 - WELCH BB, GOLDBERG MF. - Sickle cell haemoglobin and its relation to fundus abnormality. *Arch Ophthalmol* 1966 ; **75** : 353-62.