



Article Original

Prévalence de la Rétinopathie Drépanocytaire chez les Homozygotes SS à Yaoundé

Prevalence of sickle cell retinopathy in homozygous SS patients in Yaoundé

Dohvoma VA^{1,2}, Ebana Mvogo SR¹, Epee E^{1,2}, Ekoumelon AR¹, Ngapou J¹, Gouking P¹, Nzokou W¹, Ebana Mvogo C^{1,2}

RÉSUMÉ

But. Déterminer la prévalence de la rétinopathie drépanocytaire dans une population de drépanocytaires homozygotes SS. **Patients et méthodes.** Lors de la célébration de la journée mondiale de la drépanocytose en 2016, les patients drépanocytaires SS connus ayant donné leur consentement ont été inclus dans une étude transversale et descriptive qui s'est déroulée du 13 au 17 juin 2016. L'examen ophtalmologique comprenait : la mesure de l'acuité visuelle et de la pression intraoculaire ; l'examen du segment antérieur à la lampe à fente et le fond œil avec un verre à trois miroirs. Le verre à trois miroirs n'a pas été posé chez les enfants de moins de 5 ans. L'angiographie à la fluorescéine a été réalisée lorsque le patient présentait des signes d'ischémie rétinienne périphérique. La classification de Goldberg a été utilisée pour la rétinopathie. **Résultats.** Quarante-huit patients ont été inclus, dont 49 (55,7%) étaient de sexe féminin et 39 (44,3%) de sexe masculin. L'âge moyen des patients était de $12,6 \pm 9,7$ ans avec les extrêmes de 3 ans et 47 ans. L'examen au verre à trois miroirs a été réalisé chez 81 patients (≥ 5 ans). Il était normal dans 52,5% des yeux ($n=85/162$). La rétinopathie était présente dans 36 yeux ($n=36/162$; 22,2%). Elle était non-proliférante dans 35 yeux ($n=35/162$; 21,6%) et proliférante dans un œil (0,6%). Les autres anomalies notées étaient : la tortuosité veineuse ($n=37$; 22,8%); les mottes pigmentaires ($n=3$; 1,9%) et la pâleur papillaire ($n=2$; 1,2%). **Conclusion.** La rétinopathie drépanocytaire proliférante bien que rare chez les drépanocytaires homozygotes SS, mérite un dépistage car ses complications sont cécitantes.

¹ Département d'Ophtalmologie-ORL, Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I

² Service d'Ophtalmologie, Hôpital Central de Yaoundé

Auteur correspondant :

Dr Dohvoma Viola Andin

Mail : andinv@gmail.com

Tél : +237 699735506

Mots-clés : Drépanocytose, Rétinopathie drépanocytaire, Rétinopathie proliférante

Keywords: Sickle cell disease, Sickle cell retinopathy, Proliferative retinopathy

ABSTRACT

Aim. To determine the prevalence of sickle cell retinopathy in a population of homozygous sickle cell patients. **Patients and methods.** On the celebration of the world sickle cell day in 2016, consenting known homozygous SS patients were included in a cross-sectional, descriptive study which spanned 13th to 17th June 2016. Ophthalmic examination included the measurement of visual acuity and intraocular pressure; slit lamp anterior segment examination and three-mirror lens examination of the fundus. Fluorescein angiography was done in the presence of peripheral retinal ischemia. Goldberg's classification of sickle cell retinopathy was used. **Results.** Eighty-eight patients were included, amongst whom 49 (55.7%) females and 39 (44.3%) males. The mean age was 12.6 ± 9.7 years, with extremes of 3 and 47 years. Three-mirror lens examination was done in 81 patients. It was normal in 52.5% of eyes ($n=85/162$). Retinopathy was present in 36 eyes (22.2%). It was non-proliferative in 35 eyes (21.6%) and proliferative in one eye (0.6%). Other abnormal findings included venous tortuosity ($n=37$; 22.8%); pigment degeneration ($n=3$; 1.9%) and disc pallor ($n=2$; 1.2%). **Conclusion.** proliferative sickle cell retinopathy is rare amongst homozygote SS patients however, screening is important because of its blinding complications.

INTRODUCTION

La rétinopathie drépanocytaire est la manifestation rétinienne de la maladie drépanocytaire qui est due à l'altération des paramètres qui influencent le flux sanguin au niveau des capillaires rétiens [1]. Les occlusions capillaires résultent de la falciformation des globules rouges ainsi qu'une hyperviscosité sanguine. La rétine avec sa vascularisation terminale est un site de prédilection des complications ischémiques de la

drépanocytose. Les phénomènes vaso-occlusifs de la périphérie rétinienne sont à l'origine de la libération des facteurs d'angiogenèse responsables de la rétinopathie proliférante qui est cécitante du fait de ses complications telles que l'hémorragie intravitréenne et le décollement de rétine.

La drépanocytose SC qui est la forme qui entraîne le plus de complications rétiennes [2–4] est plutôt rare au Cameroun. C'est la forme SS qui y est plus fréquente. La

prévalence de l'hémoglobine S varie entre 8 et 34% en fonction des populations étudiées [5]. Des complications neurologiques [6], cognitives [7], pulmonaires [8], rénales [9], ostéo-articulaires [10] et biliaires [11] ont été décrites. Le but de notre travail était de déterminer la prévalence de la rétinopathie drépanocytaire dans une population de drépanocytaires homozygotes SS.

PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude transversale et descriptive qui s'est déroulée du 13 au 17 juin 2016 lors d'une campagne de dépistage de la rétinopathie drépanocytaire, organisée à l'hôpital central de Yaoundé, à l'occasion de la célébration de la journée mondiale de la drépanocytose. L'étude a été autorisée par le comité éthique de l'hôpital. Nous avons recruté de façon consécutive, les patients drépanocytaires SS connus et suivis dans le service d'hématologie. Tous avaient bénéficié d'une électrophorèse d'hémoglobine. Un consentement éclairé était obtenu auprès des patients majeurs et des parents des mineurs. L'anonymat a été respecté.

Tous ont bénéficié de la mesure de l'acuité visuelle de loin, de la prise de la pression intraoculaire au tonomètre à air pulsé, d'un examen du segment antérieur au biomicroscope et d'un examen du fond d'œil au verre à trois miroirs après dilatation pupillaire. L'angiographie rétinienne à la fluorescéine était réalisée lorsque le patient présentait des signes d'ischémie rétinienne périphérique. La classification de Goldberg [1] a été utilisée pour la rétinopathie.

Les variables analysées étaient l'âge, le sexe et les lésions observées au fond d'œil.

Les données ont été enregistrées et analysées grâce au logiciel Microsoft Excel et SPSS version 20.0.

RÉSULTATS

Nous avons examiné 88 patients pendant la période d'étude, dont 49 (55,7%) de sexe féminin et 39 (44,3%) de sexe masculin. L'âge moyen des patients était de 12,6 \pm 9,7 ans avec des extrêmes allant de 3 à 47 ans. L'examen au verre à trois miroirs a été réalisé chez 81 patients. Les résultats sont présentés dans le tableau 1.

Tableau 1 : résultat de l'examen au verre à trois miroirs

Examen au verre à 3 miroirs	Effectif /162 yeux	Pourcentage
Normal	85	52,5
Rétinopathie drépanocytaire non proliférante	35	21,6
Rétinopathie drépanocytaire proliférante	01	0,6
Tortuosité veineuse	37	22,8
Mottes pigmentaires	3	1,9
Pâleur papillaire	2	1,2

La prévalence de la rétinopathie drépanocytaire était 22,2% (n=36/81). La forme proliférante était retrouvée dans un œil (0,6%) et classée stade III de Goldberg (Figure 1).

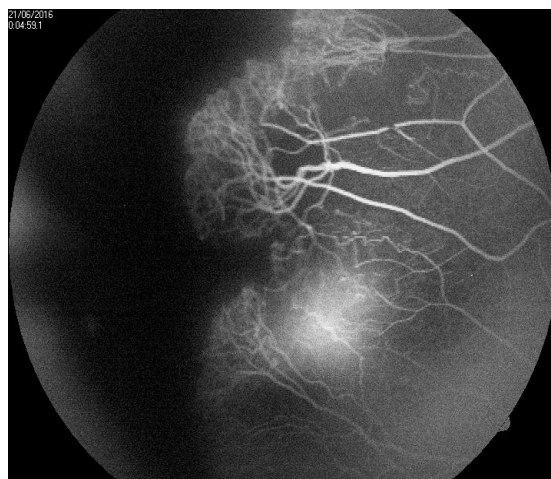


Figure 1 : angiographie rétinienne à la fluorescéine montrant une rétinopathie drépanocytaire stade III de Goldberg avec les néovaisseaux en « sea-fans » chez une patiente

DISCUSSION

Nous avons reçu 88 patients. L'examen au verre à trois miroirs a été réalisé chez 81 patients, (qui avaient au moins 5 ans). Balo *et al* [12] ont dépisté les patients à partir de 5 ans et Obikili *et al* [13] ont examiné les patients âgés de 4 à 42 ans. D'autres auteurs dépistent à partir de 15 ans [14,15]. Beaucoup d'auteurs s'accordent sur la rareté des complications avant l'âge de 10 ans et par conséquent recommandent un dépistage à partir de 10 ans [15,16]. Kimmel *et al* ont retrouvé une rétinopathie proliférante chez une patiente homozygote SS de 13 ans [17]. Le seul cas de rétinopathie proliférante dans notre étude a été diagnostiqué chez une patiente de 9 ans. Cela démontre que le dépistage devrait se faire chez tous les patients qui peuvent être examinés au verre à trois miroirs, indépendamment de leur âge.

La prévalence de la rétinopathie drépanocytaire dans notre série était de 22,2%. Cette prévalence est inférieure aux prévalences rapportées par d'autres études africaines. Balo *et al* au Togo en 1997 ont rapporté 44,21% [18]; Diallo *et al* au Burkina Faso en 2009 ont rapporté 49% [14]; Traoré *et al* au Mali en 2006 ont rapporté 68% [19]. Cette différence s'expliquerait par une plus grande proportion de double hétérozygotes SC dans ces études, le jeune âge de nos patients et l'utilisation d'une méthodologie différentes. Les données de la littérature sont en faveur d'une fréquence plus élevée de la rétinopathie drépanocytaire chez les patients double hétérozygotes SC que chez les patients homozygotes SS [2,3,4].

La forme proliférante représentait 0,6% dans notre étude. La rétinopathie proliférante est plus fréquente chez des patients double hétérozygotes SC. Dans deux séries de 50 et 76 patients homozygotes SS au Nigeria, aucun patient n'a présenté la forme proliférante [13,20]. Cette différence entre les formes SC et SS est probablement due au fait que les patients SC sont moins anémiés et présentent une viscosité sanguine plus élevée [21].

La photocoagulation rétinienne au laser du territoire ischémique est indiquée dans la forme proliférante. La photocoagulation directe des vaisseaux nourriciers est une technique efficace mais difficile et pourvoyeuse de complications telle que la néovascularisation choroïdienne, la rupture de la membrane de Bruch et les trous rétinien [22]. La cryoapplication est une alternative si le laser n'est pas possible pour des raisons optiques.

CONCLUSION

Bien que relativement rare chez les homozygotes SS, la rétinopathie drépanocytaire mérite d'être dépistée car ses complications sont cécitantes. Un dépistage aussitôt qu'un examen détaillé de la rétine est possible, est recommandé.

Conflits d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

Contribution des auteurs

Conception et design : DVA, EMC

Acquisition des données : EAR, NJ, GP, NW

Analyse et interprétation des données : EMSR, EE

Rédaction et révision du manuscrit : DVA, EMSR

Approbation finale : EMC

RÉFÉRENCES

- Goldberg MF. Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. *Am J Ophthalmol.* 1971;71(3):649–65.
- Condon PI, Serjeant GR. Ocular findings of elderly cases of homozygous sickle-cell disease in Jamaica. *Br J Ophthalmol.* 1976;60(5):361–4.
- Kent D, Arya R, Aclimandos WA, Bellingham AJ, Bird AC. Screening for ophthalmic manifestations of sickle cell disease in the United Kingdom. *Eye Lond Engl.* 1994;8 (Pt 6):618–22.
- Downes SM, Hambleton IR, Chuang EL, Lois N, Serjeant GR, Bird AC. Incidence and natural history of proliferative sickle cell retinopathy: observations from a cohort study. *Ophthalmology.* 2005;112(11):1869–75.
- Weatherall DJ, Clegg JB. Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. *Bull World Health Organ.* 2001;79(8):704–12.
- Njamnshi AK, Mbong EN, Wonkam A, Ongolo-Zogo P, Djientcheu V -d.-P, Sunjoh FL, et al. The epidemiology of stroke in sickle cell patients in Yaounde, Cameroon. *J Neurol Sci.* 2006;250(1-2):79–84.
- Ruffieux N, Njamnshi AK, Wonkam A, Hauert C-A, Chanal J, Verdon V, et al. Association between biological markers of sickle cell disease and cognitive functioning amongst Cameroonian children. *Child Neuropsychol J Norm Abnorm Dev Child Adolesc.* 2013;19(2):143–60.
- Nansseu JRN, Alima Yanda AN, Chelo D, Tatah SA, Mbassi Awa HD, Seungue J, et al. The Acute Chest Syndrome in Cameroonian children living with sickle cell disease. *BMC Pediatr.* 2015;15:131.
- Ranque B, Menet A, Diop IB, Thiam MM, Diallo D, Diop S, et al. Early renal damage in patients with sickle cell disease in sub-Saharan Africa: a multinational, prospective, cross-sectional study. *Lancet Haematol.* 2014;1(2):e64–73.
- Mouafo Tambo F, Ngowe MN, Andze OG, Sosso MA. Particularités épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques de l'ostéomyélite drépanocytaire de l'enfant en milieu africain. *Cah Détudes Rech Francoph Santé.* 2010;20(4):221–4.
- Billa RF, Biwole MS, Juimo AG, Bejanga BI, Blackett K. Gall stone disease in African patients with sickle cell anaemia: a preliminary report from Yaounde, Cameroon. *Gut.* 1991;32(5):539–41.
- 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.
- Obikili AG, Oji EO, Onwukeme KE. Ocular findings in homozygous sickle cell disease in Jos, Nigeria. *Afr J Med Med Sci.* 1990;19(4):245–50.
- Diallo JW, Sanfo O, Blot I, Meda N, Sawadogo P, Ouedraogo A, et al. Étude épidémiologique et facteurs pronostiques de la rétinopathie drépanocytaire à Ouagadougou (Burkina Faso). *J Fr Ophtalmol.* 2009;32(7):496–500.
- Tran THC, Mekinian A, Godinaud M, Rose C. Rétinopathie drépanocytaire chez les adultes de la région Nord-Pas-de-Calais. *J Fr Ophtalmol.* 2008;31(10):987–92.
- Babalola OE, Wambebe CO. When should children and young adults with sickle cell disease be referred for eye assessment? *Afr J Med Med Sci.* 2001;30(4):261–3.
- Kimmel AS, Magargal LE, Maizel R, Robb-Doyle E. Proliferative sickle cell retinopathy under age 20: a review. *Ophthalmic Surg.* 1987;18(2):126–8.
- 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.
- Traoré J, Boitre JP, Bogoreh IA, Traoré L, Diallo A. Drépanocytose et atteintes rétiniennes: étude de 38 cas à l'Institut d'Ophtalmologie d'Afrique de Bamako (IOTA). *Med Trop Rev Corps Sante Colon.* 2006;66(3):252–4.
- Elebesunu-Amadasu M, Okafor LA. Ocular manifestations of sickle cell disease in Nigerians; experience in Benin City, Nigeria. *Trop Geogr Med.* 1985;37(3):261–3.
- Morel C. Atteintes rétiniennes des hémoglobinopathies. *J Fr Ophtalmol.* 2001;24(9):987–92.
- Fox PD, Acheson RW, Serjeant GR. Outcome of iatrogenic choroidal neovascularisation in sickle cell disease. *Br J Ophthalmol.* 1990;74(7):417–20.