
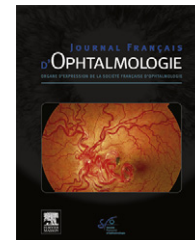




Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
 EM|consulte  
www.em-consulte.com



COMMUNICATION DE LA SFO

## Étude épidémiologique et facteurs pronostiques de la rétinopathie drépanocytaire à Ouagadougou (Burkina Faso)<sup>☆</sup>

Epidemiology and prognostic factors for sickle cell retinopathy in Ouagadougou (Burkina Faso)

J.W. Diallo<sup>b,\*</sup>, O. Sanfo<sup>a</sup>, I. Blot<sup>c</sup>,  
N. Meda<sup>d</sup>, P. Sawadogo<sup>d</sup>,  
A. Ouedraogo<sup>d</sup>, J. Simporé<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Centre national de lutte contre la cécité, Ouagadougou, Burkina Faso

<sup>b</sup> Centre hospitalier universitaire Sourou Sanou, Bobo Dioulasso, Burkina Faso

<sup>c</sup> Centre médical Saint-Camille, Ouagadougou, Burkina Faso

<sup>d</sup> Centre hospitalier universitaire Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou, Burkina Faso

Reçu le 9 octobre 2007 ; accepté le 22 avril 2009

Disponible sur Internet le 10 juin 2009

### MOTS CLÉS

Drépanocytose ;  
Rétinopathie ;  
Angiographie ;  
Afrique  
subsaharienne

### Résumé

*Introduction.* — Le portage du gène de la drépanocytose varie de 5 à 20% en Afrique.

*Patients et méthode.* — Nous avons réalisé une étude rétrospective des patients suivis en ambulatoire entre août 2000 et juillet 2006 pour drépanocytose.

*Résultats.* — Cent soixante-treize patients ont été vus, dont 98 femmes et 75 hommes, âgés de 15 à 62 ans avec une moyenne de 26,7 ans. Sur les 89 patients (71 SC et 18 SS) examinés en ophtalmologie, 44 (49%) avaient une rétinopathie drépanocytaire. Celle-ci était non proliférante dans 26 cas (29%) et proliférante dans 18 cas (20%). Chez les 71 patients SC, on note 35 cas soit 50% de rétinopathie, qui était proliférante dans 40% des cas. Chez les 18 patients SS, la rétinopathie était présente dans neuf cas, soit 50%, et elle était proliférante chez quatre d'entre eux.

*Discussion.* — La rétinopathie est une complication fréquente de la drépanocytose pouvant conduire à la cécité. Sa prise en charge passe par une meilleure accessibilité à l'examen ophtalmologique et au traitement préventif par photocoagulation au laser.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

<sup>☆</sup> Communication orale présentée lors du 113e congrès de la Société française d'ophtalmologie en mai 2007.

\* Auteur correspondant. Centre hospitalier universitaire Sourou Sanou Bobo Dioulasso, Burkina Faso.

Adresse e-mail : diallojeanw@yahoo.fr (J.W. Diallo).

**KEYWORDS**

Sickle cell disease;  
Retinopathy;  
Angiography;  
Sub-saharan Africa

**Summary**

*Introduction.* — The frequency of sickle cell disease varies from 5% to 20% in Africa.

*Patients and method.* — This retrospective study investigated 173 patients in an ambulatory setting from August 2000 to July 2006. The study included 98 women and 75 men, aged 15–26 years, with a mean age of 26.7 years.

*Results.* — Only 89 patients (71 SC and 18 SS) were seen in ophthalmology, 44 (49%) had sickle cell retinopathy with 26 (29%) cases nonproliferative and 18 cases proliferative (20%). Among the 71 SC patients, 35 (50%) had sickle cell retinopathy, with 40% the proliferative form. Of the 18 SS patients, nine had a retinopathy (50%), with four cases proliferative.

*Discussion.* — Retinopathy is a frequent complication of sickle cell disease, which can lead to blindness, and its management better accessibility to the ophthalmologic examination and preventive treatment by laser photo coagulation.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

**Introduction**

La fréquence du gène de la drépanocytose est de 5 à 20% en Afrique et atteindrait 40% en Afrique centrale [1].

La rétinopathie directement liée à la maladie drépanocytaire peut entraîner la perte visuelle par hémorragie intravitréenne. Celle-ci peut être prévenue par la photo-coagulation rétinienne au laser argon.

Les atteintes du segment postérieur sont les principales complications, en particulier la rétinopathie drépanocytaire. Les atteintes papillaires sont essentiellement les bouchons vasculaires capillaires, les néovaisseaux prépapillaires et les atrophies optiques. Au niveau maculaire, il a été décrit des infarctus aigus ou chroniques, ainsi que des trous maculaires et des membranes épimaculaires. Une tortuosité des gros vaisseaux et des occlusions de l'artère centrale de la rétine ont été rapportées. Les stries angioïdes sont une association relativement fréquente [2].

La rétinopathie drépanocytaire comprend les lésions non prolifératives à type de blanc sans pression, des taches noires, des hémorragies saumonées et les lésions prolifératives. La classification de Goldberg (1971) [3,4] de la rétinopathie drépanocytaire distingue cinq stades de gravité croissante qui sont :

- stade I : occlusions artériolaires périphériques ;
- stade II : anastomoses artériolo-veinulaires périphériques ;
- stade III : néovascularisations pré-rétiniennes périphériques et prolifération fibreuse ;
- stade IV : hémorragie intravitréenne ;
- stade V : décollement de rétine.

Au cours de l'évolution naturelle de la maladie, on note une progression de la rétinopathie proliférative avec l'âge quel que soit le génotype [5]. Les néovaisseaux peuvent évoluer vers un infarctissement qui serait dû à trois mécanismes [4–6] : une occlusion des vaisseaux nourriciers, une traction vitréorétiniene qui entraîne des altérations hémodynamiques et la survenue d'hémorragies intravitréennes ou de décollement de rétine, une vaso-occlusion capillaire et pré-capillaire. Le néovaisseau est alors constitué d'une membrane fibrovasculaire, d'une rétraction de la matrice collagène et des éléments périvasculaires.

La rétinopathie drépanocytaire est due à l'altération des paramètres qui influencent le flux sanguin au niveau des capillaires rétinien [4]. Ces paramètres sont les caractéristiques cellulaires des globules rouges, la déformabilité de leur membrane et la viscosité intrinsèque.

Les phénomènes vaso-occlusifs microvasculaires de la périphérie rétinienne sont le point de départ de la rétinopathie drépanocytaire, qui entraînent la production de facteurs de l'angiogénèse. En effet, Cao et al. [7] ont montré l'association des facteurs VEGF et  $\beta$ FGF et la formation des néovaisseaux dans la rétinopathie drépanocytaire.

**Matériel et méthode**

Il s'agit d'une étude rétrospective d'août 2000 à juillet 2006. Elle concernait les patients qui venaient consulter en hématologie pour la drépanocytose. Le diagnostic électrophorétique, le suivi clinique et biologique de la maladie générale étaient assurés par l'hématologue, en collaboration avec les pédiatres et les internistes.

Durant cette période, chez tous les patients venant consulter en hématologie dans le centre médical de Saint-Camille, un examen du fond d'œil avec un verre à 3 miroirs était prescrit afin de compléter leur bilan. Cet examen était à la charge du patient. Les patients étaient adressés à des ophtalmologistes du CHU de Yalgado et dans deux autres centres d'ophtalmologie.

Les angiographies et les traitements par photocoagulation laser ont été réalisés au Centre National de Lutte contre la Cécité (CNLC).

**Résultats**

Au cours de ce travail, 173 patients de plus de 15 ans, ou ayant atteint cet âge pendant le suivi, ont été vus en consultation d'hématologie. Parmi eux, 70 n'ont pas pu obtenir une consultation en ophtalmologie et 14 avaient un statut ophtalmologique connu, dont 3 cas de rétinopathie traitée par photocoagulation laser et 11 cas d'hémorragie vitréenne révélatrice de la maladie.

**Tableau 1** Récapitulatif des patients.

	Nombre total	Moyenne des âges	Nombre de patients		Sex-ratio	
			SC	SS	F	H
Examen normal	42(47,19%)	25,8 ± 9,5	35 (49,29%)	7 (38,88%)	24(47,05%)	18(47,36%)
Rétinopathie non proliférante	26(29,21%)	27,4 ± 9,8	21 (27,77%)	5 (29,57%)	15(29,41%)	11(28,94%)
Rétinopathie proliférante	18(20,22%)	30,3 ± 10,4	14 (19,71%)	4 (22,22%)	9 (17,64%)	9(23,68%)
Autres rétinoopathies	3 (3,37%)	30	1 (1,40%)	2 (11,11%)	3 (5,88%)	0
Total examens faits	89		71	18	51	38

Au total, 89 dossiers ont été retenus pour l'étude (Tableau 1). Les patients qui avaient une hémoglobinose avec présence d'une hémoglobine S et C sont dits doubles hétérozygotes SC. Les patients qui avaient uniquement une hémoglobine S sont dits homozygotes SS.

L'âge variait de 15 à 62 ans avec une moyenne de 26,7 ans. Le sex-ratio était de 51 femmes pour 38 hommes.

### Âge et sexe des patients (Tableau 1)

L'âge moyen n'est pas différent dans notre population entre les patients SC (27,3 ans) et les patients SS (24,1 ans).

### Bilan ophtalmologique (Tableau 1)

L'examen du fond d'œil avec verre à trois miroirs a été prescrit chez 160 patients, mais 70, soit 44%, n'ont pas pu le

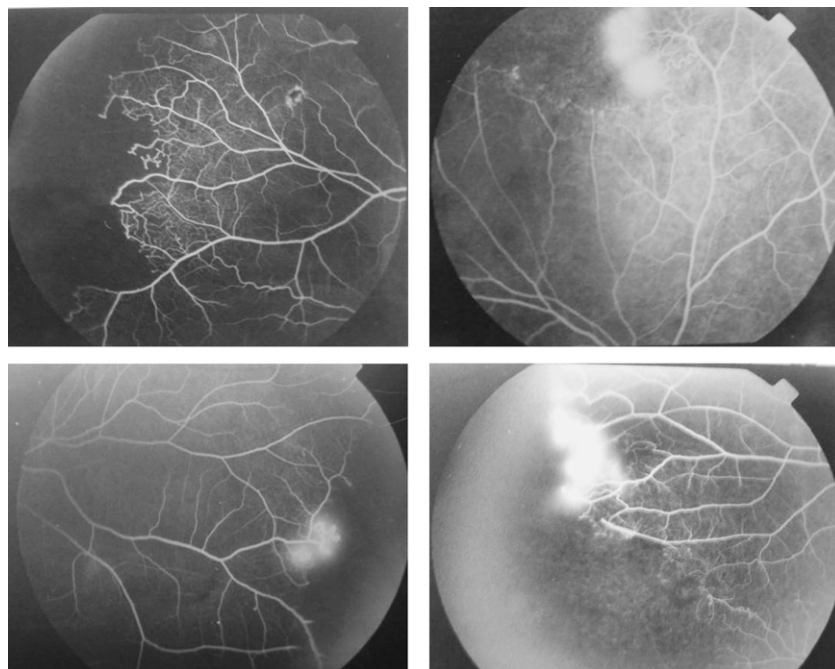
faire pour diverses raisons (perdus de vue, raison économique, négligence, etc.).

Parmi les 89 patients vus en ophtalmologie, 42 patients, soit 47%, avaient un examen normal et 47, soit 53%, avaient une rétinoopathie.

Parmi les 47 cas de rétinoopathies retrouvées, on notait 3 cas de rétinoopathie non drépanocytaire, 26 cas soit 29% de rétinoopathie drépanocytaire non proliférante et 18 cas soit 20% de rétinoopathie proliférante. Au total, 44 cas soit 49,4% des patients avaient une rétinoopathie drépanocytaire (Fig. 1).

### Type d'hémoglobinopathie et rétinoopathie

La rétinoopathie drépanocytaire était retrouvée dans la moitié des cas chez les patients SC et SS, avec plus de formes prolifératives chez les patients SC. Tous



**Figure 1.** Rétinoopathie drépanocytaire : aspects en angiographie à la fluorescéine.

- Stade II de Goldberg (anastomose), et aspect angiographique de type IIa de la classification de Penman (1994) [16] : anastomoses artérioveineuses aux limites irrégulières, des capillaires denses en périphérie et des vaisseaux qui débordent en rétine ischémique. A noter une petite tache noire.
- Stade III de Goldberg (néovaisseaux préretiniens « sea fan »), un aspect angiographique de type IIb de Penman avec des anastomoses artérioveineuses aux limites irrégulières, des capillaires denses, sans vaisseaux qui débordent en rétine ischémique.
- Stade III de Goldberg (néovaisseaux), et aspect angiographique de type IIa de Penman.
- Stade III de Goldberg, et aspect angiographique de type IIa avec une forte diffusion des néovaisseaux.

les cas d'hémorragie vitréenne étaient des patients SC.

## Discussion

La prévalence de la rétinopathie drépanocytaire varie suivant les études (Tableau 2).

Dans notre étude, nous retrouvons un taux de rétinopathie proche de celui de Balo [1] dans une étude des hémoglobinopathies et rétinopathies au Togo chez 66 patients, mais des chiffres plus faibles pour les formes de rétinopathie, avec 20% de proliférantes et 29% de non proliférantes (Tableau 2). Cependant, nos chiffres sont supérieurs à ceux de Condon et Serjeant [8] en Jamaïque qui trouvent 17%, ainsi que Raichand [9] avec 21%. La différence des moyennes d'âge, du mode de recrutement des patients et des méthodes diagnostiques pourraient expliquer en partie cette disparité.

Pichard et Resnikoff [10], au Mali, dans une étude consacrée aux étiologies des hémorragies rétinienues et vitréennes, trouvent 14,1% de cas d'hémoglobinoses, 32,8% d'HTA isolées, 10,9% de diabète et 15,6% de causes diverses.

Parmi les facteurs de risque d'apparition des néovaisseaux et leur progression, le phénotype SC est retrouvé dans toutes les séries comme le facteur de risque majeur de la rétinopathie drépanocytaire et de ses complications [5,11,12].

Raichand [9], dans son étude après un suivi de 18 mois, a observé la progression des néovaisseaux dans 21% des cas chez les SC, tendant à montrer que l'âge est un facteur d'aggravation de la rétinopathie avec un passage du stade III au stade IV de 14% par an.

Dans notre étude, l'âge moyen des différents groupes (normal, rétinopathie non proliférante, rétinopathie proliférante et hémorragie du vitré) est respectivement de 25,8; de 27,4; de 30,3 et de 32,7 ans. Bien que les différences ne soient pas significatives, on constate un accroissement de l'âge avec la gravité de l'état des lésions rétinienues. Six cas sur 12 touchent des patients de 35 à 40 ans, le plus jeune ayant toutefois 23 ans. En Jamaïque, Hayes [13] note que 14% des SS de plus de 40 ans ont des néovaisseaux entre 20 et 30 ans, et que 37% des SC présentent des néovaisseaux après 45 ans.

JC van Meurs [14] note une néovascularisation rétinienne périphérique chez 52% des SC de plus de 18 ans. Les autres facteurs qui favorisent les proliférations sont essentiellement le sexe masculin, un taux d'hémoglobine supérieur à 12,5g, l'hyperviscosité sanguine, l'hypoxémie, le traitement médical précaire [12,13]. Ce dernier facteur est important dans nos milieux, car il n'existe pas de prise en charge sociale du coût de la santé pour la majorité de la population. Ceci est la principale cause du suivi aléatoire des patients drépanocytaires. Dans notre étude, 70 des 173 patients n'ont pas eu un bilan ophtalmologique, soit 40,46%. L'absence de prise en charge et de traitement médical serait un facteur de mauvais pronostic comme semble l'illustrer les 11 cas, soit 6,35%, d'hémorragie du vitré révélatrice de la maladie dans notre étude. Au Mali, Pichard [10] rapportait 5 cas, soit 7,81%, similaires dans son étude. Nous pensons que la raison principale est économique et se

Tableau 2 Les données de la littérature.

	Age moyen	% global de RD	RD		Patients SC			Patients SS		
			NP	P	RD	RDNP	RDP	RD	RDNP	RDP
Notre étude	26,7	49,4%	29%	20%	50%	60%	40%	50%	78%	22%
Burkina 89 cas										
Balo et al. [1]	26,92	57,57%	44,73%	55,27%	76,47%	19,24%	80,76%	64%	5	1
Togo 66 cas									cas	cas
Welch et Goldberg [11]		77%								
Baltimore 105 cas										
Condon et Serjeant [8]		17%								
Jamaïque 169 cas										
Pichard et al. [10]		14,1%								
Mali 64 cas					77,77%			0		

RD : rétinopathie drépanocytaire ; NP : non proliférante ; P : proliférante ; RDNP : rétinopathie drépanocytaire non proliférante ; RDP : rétinopathie drépanocytaire proliférante.

rapporte probablement à l'accessibilité aux médecins ophtalmologistes.

Dans notre étude, tous les cas de rétinopathie proliférante ont pu avoir un traitement par photocoagulation laser mais avec beaucoup de difficultés.

Le traitement de la rétinopathie drépanocytaire a pour but de prévenir l'apparition et la prolifération des néovaisseaux. En plus des facteurs généraux à prendre en charge, le traitement ophtalmologique repose sur la photocoagulation rétinienne au laser argon.

Cette technique a pour but de détruire les territoires ischémiques pourvoyeurs des facteurs de l'angiogénèse. Elle permet d'obtenir une régression des néovaisseaux dans 57 % [15]. Dans notre étude, elle a été réservée aux sujets ayant des néovaisseaux. Toutefois, en cas de néovascularisation unilatérale, il est recommandé de traiter les plages ischémiques de l'œil adelphe à titre préventif [12]. Cette attitude est également préconisée pour les patients jeunes, ayant une forme SC, avec des territoires d'ischémie rétinienne sans néovascularisation, en particulier si le suivi est aléatoire [12].

La cryoapplication est indiquée lorsque le laser est impossible.

La vitrectomie trois voies avec endophotocoagulation est le traitement de choix pour les hémorragies intravitréennes qui ne régressent pas ou qui sont associées à un décollement de rétine [12].

## Conclusion

Notre étude montre que presque la moitié des patients vus en hématologie au centre médical de Saint-Camille n'ont pas d'examen ophtalmologique pour des raisons diverses.

Nous observons aussi une grande fréquence de la rétinopathie, en particulier la forme proliférante, surtout chez les sujets SC comme les autres études le démontrent. Les complications graves à type d'hémorragie du vitré sont également fréquentes alors que leur prise en charge ne peut être réalisée dans notre pays. Le traitement préventif par photocoagulation au laser financièrement accessible est donc fondamental.

## Références

- [1] Balo KP, Segbena K, Mensah A, Mhluendo H, Bechetoille A. Hémoglobinopathies et rétinopathies au CHU de Lomé. *J Fr Ophtalmol* 1996;19:497–504.
- [2] Milhieudo Agbolan Koffi A. Hans : complications rétinienne des hémoglobinopathies : étude prospective sur 269 cas au CHU-TOKOIN. Thèse de médecine, Université du Bénin, Faculté mixte médecine pharmacie.
- [3] Goldberg RF. Natural history of untreated proliferative sickle retinopathy. *Arch Ophthalmology* 1971;85:428–37.
- [4] Goldberg MF. Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. *Am J Ophthalmol* 1971;71:649–65.
- [5] Fox PD, Dunn DT, Morris JS, Serjeant GR. Risk factors for proliferative sickle retinopathy. *Br J Ophthalmol* 1990;74:172–6.
- [6] McLeod DS, Merges C, Fukushima A, Goldberg MF, Luty GA. Histopathologic features of neovascularization in sickle cell retinopathy. *Am J Ophthalmol* 1997;124:455–72.
- [7] Cao J, Mathews MK, McLeod DS, Merges C, Hjelmeland LM, Luty GA. Angiogenic factors in human proliferative sickle cell retinopathy. *Br J Ophthalmol* 1999;83:838–46.
- [8] Condon PI, Serjeant GR. The progression of sickle cell eye disease in Jamaica. *Doc Ophthalmol* 1975;39:203–10.
- [9] Raichand M, Goldberg MF, Nagpal KC, Goldbaum MH, Asdourian GK. Evolution of neovascularisation in sickle cell retinopathy. A prospective fluorescein angiographic study. *Arch Ophthalmol* 1997;95:1543–52.
- [10] Pichard E, Resnikoff S, Serre C, Coulibaly D. A propos des hémorragies rétinovitréennes au cours des hémoglobinoses. *J Fr Ophtalmol* 1991;14:377–81.
- [11] Welch RB, Goldberg MF. Sickle cell hemoglobin and its relation to fundus abnormality. *Arch Ophthalmol* 1966;75:353–62.
- [12] Morel C. Atteintes rétinienne des hémoglobinopathies. *J Fr Ophtalmol* 2001;24:987–92.
- [13] Hayes RI, Condon PI, Serjeant GR. Hematological factors associated with proliferative retinopathy in homozygous sickle cell disease. *Br J Ophthalmol* 1981;65:29–35.
- [14] van Meurs JC. Ocular findings in sickle cell patients on Curaçao. *Int Ophthalmol* 1991;15:53–9.
- [15] Talbot JF, Bird AC, Maude GH, Acheson RW, Moriarty BJ, Serjeant GR. Sickle cell retinopathy in Jamaican children: further observations from a cohort study. *Br J Ophthalmol* 1988;72:727–32.