



## BILAN DES MANIFESTATIONS OCULAIRES DE LA DREPANOCYTOSE AU CNHU-HKM DE COTONOU

ODOULAMI YEHOUESSI L\*, ANANI L\*\*, HOUNNOU TCHABI S\*, SOUNOUVOU  
I\*, SAGBOHAN V\*\*, DEHOUMON J\*\*, DOUTETIEN C\*, BASSABI SK.

\* Clinique ophtalmologique

\*\* Clinique Universitaire des maladies du sang

Centre National Hospitalier et Universitaire Hubert Koutoukou MAGA, BP 386 Cotonou  
(Bénin)

Email : [drodoulis@yahoo.fr](mailto:drodoulis@yahoo.fr)

### RESUME

**Introduction** : Les manifestations oculaires représenteraient 40% des complications diverses de la drépanocytose et pourraient exposer à la cécité. Le but de notre travail est de déterminer leur prévalence hospitalière et de les décrire au plan clinique.

**Patients et Méthodes** : Nous avons réalisé une étude prospective du 15 mai 2006 au 14 mai 2007 à la clinique ophtalmologique du Centre National Hospitalier et Universitaire HKM de Cotonou. Ainsi 53 patients ont eu un examen ophtalmologique complet avec notamment une mesure de l'acuité visuelle, un examen du segment antérieur au biomicroscope, une mesure du tonus oculaire au tonomètre à aplanation de Goldmann et un examen du fond d'œil au verre à trois miroirs. Une angiographie a été demandée en cas de lésions rétinienne.

**Résultats** : La population, avec une prédominance féminine de 54,7% est constituée de 37 patients SS (69,8%) et de 16 patients SC (30,2%). L'âge moyen est de 25,9 ans. 47,2% des patients étaient des élèves ou étudiants. L'acuité visuelle était supérieure à 8/10<sup>ème</sup> dans 73,5% et inférieure à 1/10<sup>ème</sup> dans 11,3%. Les atteintes du segment antérieur étaient surtout conjonctivales avec 29 cas de subictère (54,7%) et 25 cas de dilatation/tortuosités vasculaires (47,2%) prédominant dans la forme SS. Au niveau du segment postérieur, 63,2% des yeux ont présenté une atteinte rétinienne (41 SS et 26 SC) ; la rétinopathie était proliférante surtout chez les SC avec 65,4% et a prédominé dans la tranche d'âge de 10 à 24 ans.

**Discussion** : Les manifestations conjonctivales seraient liées à l'hémolyse chronique et surviendraient surtout chez les patients SS. La fréquence de l'atteinte rétinienne pourrait être sous estimée puisque l'angiographie fluorescéinique n'a pas été systématique. Les formes proliférantes ont été précoces et responsables de la baisse visuelle observée.

**Conclusion** : Les atteintes oculaires sont fréquentes au cours de la drépanocytose ; leur dépistage passe par un examen ophtalmologique complet et angiographique régulier.

**Mots clés** : drépanocytose, atteinte oculaire, prévalence

### ASSESSMENT OF THE SICKLE CELL DISEASE OCULAR DAMAGES IN COTONOU CNHU-HKM SUMMARY

**Introduction**: The ocular damages would account for 40% of sickle cell disease various complications and could expose to blindness. The goal of our work is to determine the hospital prevalence and to describe clinical aspects of the ocular damages of the sickle cell disease.

**Patients and Methods**: We carried out a prospective study from May 15, 2006 to May 14, 2007 with the ophthalmologic clinic of the University and National Hospital Center HKM of Cotonou. 53 patients underwent a complete ophthalmologic examination: measurement of vision, examination of former segment with biomicroscope, measurement of ocular tonicity by Goldmann aplanation tonometer and examination of the eye fundus with three mirrors glass are collected. A fluoresceinic angiography was required when retinal lesions.

**Results**: 37 SS patients (69,8%) and of 16 SC patients (30,2%) are collected. The average age is 25,9 years with a female prevalence. 47,2% of the patients were pupils or students. Vision was higher than 8/10 in 73,5% and lower than 1/10 in 11,3%. Anterior segment attacks were especially conjunctival with 29 cases of subicterus (54,7%) and 25 cases of vascular dilatation/tortuosities (47,2%) prevailing in SS patients. Concerning posterior segment, 63,2% of the eyes presented a retinal attack (41 SS and 26 SC); the retinopathy was proliferating one especially in SC patients (65,4%) aged from 10 to 24 years.

**Discussion**: The conjunctival impairment would be related to chronic haemolysis and would more frequently occur among SS patients. Retinal attack frequency could be under estimated since angiography was not systematic. The proliferating forms were early and responsible for the observed visual fall.

**Conclusion**: Ocular attacks are frequent during the sickle cell disease; regular angiography and complete ophthalmologic examination are necessary for their screening.

**Key words** : sickle cell disease, ocular attack, prevalence

## INTRODUCTION

Selon l'OMS, près de 120 millions de personnes soit 2,9% de la population mondiale [1] seraient porteuses d'une mutation drépanocytaire. La drépanocytose se présente comme une maladie chronique d'allure systémique favorisant la survenue d'un nombre important de complications organiques ou tissulaires particulières [2]. Les complications oculaires représenteraient 40% des complications diverses de la drépanocytose [3]. Ces atteintes oculaires en l'occurrence la rétinopathie proliférante peuvent être graves puisqu'elles évoluent de façon insidieuse exposant à une malvoyance voire à une cécité en l'absence de prise en charge précoce. Le but de ce travail est de:

- déterminer la prévalence hospitalière des manifestations oculaires de la drépanocytose,
- décrire les lésions oculaires observées,
- analyser la corrélation entre la survenue des atteintes rétinienues et le taux d'hémoglobine d'une part et les visites médicales annuelles d'autre part.

## PATIENTS ET METHODES D'ETUDE

Cette étude a été réalisée dans la clinique ophtalmologique du CNHU-HKM de Cotonou ; il s'agit d'une étude prospective de type descriptif réalisée du 15 mai 2006 au 14 mai 2007 soit une période de 12 mois. La population d'étude est constituée de patients drépanocytaires ayant consulté dans le service ou adressés par le service d'hématologie et le centre de drépanocytose pour un examen ophtalmologique systématique.

Tous les patients ont bénéficié d'un examen ophtalmologique au cours duquel ils ont eu une mesure de l'acuité visuelle, un examen du segment antérieur au biomicroscope, une mesure du tonus oculaire au tonomètre de Goldmann et un examen du fond d'œil au verre à trois miroirs de Goldmann après dilatation complète au tropicamide.

Les lésions rétinienues ont été classées en lésions centrales et périphériques non proliférantes ou proliférantes selon Goldberg [4].

- Les lésions centrales sont représentées par les tortuosités vasculaires et les atteintes maculaires.
- Les lésions rétinienues périphériques comprennent des lésions non proliférantes, bénignes (comme les blancs sans pression, les hémorragies saumonées, les tâches noires solaires et les mottes pigmentées brunes) et des lésions proliférantes, graves subdivisées en 5 stades qui sont :

- Stade 1 : occlusions artériolaires périphériques (OAP)
- Stade 2 : anastomoses artérioloveinulaires (AAV)
- Stade 3 : néovascularisation pré-rétinienne périphérique (NPP) ou sea fan
- Stade 4 : hémorragie intravitréenne (HIV)
- Stade 5 : décollement de rétine (DR)

Les données ont été recueillies à l'aide d'un questionnaire comportant les caractéristiques socio-démographiques (âge, sexe, profession), cliniques (nombre de visite annuelle, nombre d'hospitalisation, acuité visuelle, biomicroscopie, ophtalmoscopie) et paracliniques (électrophorèse de l'hémoglobine, taux d'hémoglobine, angiographie éventuellement).

Sont inclus dans l'étude tous les patients drépanocytaires SS ou SC ayant consulté ou ayant été adressés pour bilan ophtalmologique pendant la période d'étude.

Nous n'avons pas inclus dans l'étude tous les patients qui n'ont pu bénéficier d'un fond d'œil au verre à 3 miroirs du fait d'une invalidité motrice ou de leur âge.

Les données ont été traitées et analysées par le logiciel Epi info version 6.04 fr. La différence a été considérée comme significative lorsque p était inférieur à 0,05.

## RESULTATS

### Sur le plan épidémiologique

Durant la période d'étude, 53 patients hémoglobinopathes ont consulté dans la clinique ophtalmologique du CNHU-HKM de Cotonou dont 37 patients SS soit 69,8% et 16 patients SC soit 30,2%.

- Âge

Les patients étaient âgés de 10 à 52 ans avec une moyenne d'âge de 25,9 ans  $\pm$  10,9 ; la tranche d'âge la plus représentée était celle de 10 à 24 ans avec 56,6% (confère tableau n°1).

- Sexe

L'échantillon est composé de 24 garçons et de 29 filles soit une sex-ratio de 0,8. Le tableau n°1 donne la répartition des patients par âge et par sexe.

**Tableau I :** Répartition des patients en fonction de l'âge et du sexe

	Féminin	Masculin	Total
10-24 ans	14 (26,4%)	16 (30,3%)	30 (56,7%)
25-39 ans	9 (17,0%)	4 (7,5%)	13 (24,5%)
40-54 ans	6 (11,3%)	4 (7,5%)	10 (18,8%)
<b>Total</b>	<b>29 (54,7%)</b>	<b>24 (45,3%)</b>	<b>53 (100%)</b>

p=0,14

- Activité socio-professionnelle

47,2% des patients (n=25) étaient des élèves ou étudiants, quelque soit le sexe. Les autres

patients exerçaient dans 17 cas (32,1%) des professions libérales (photographes, couturiers, éleveurs) ou administratives (secrétaires, informaticiens) dans 11 cas (20,7%).

### Sur le plan clinique

La moyenne annuelle des crises vaso-occlusives était de 2,3 avec des extrêmes de 1 à 8 crises par an.

L'hospitalisation a été en moyenne d'une par an avec un écart-type de 1.

L'acuité visuelle de loin sans correction était supérieure à 8 dixièmes chez 39 patients (73,5%) ; toutefois, nous avons noté 6 cas de cécité unilatérale soit 11,32%.

#### o Lésions oculaires

Au niveau du segment antérieur, les anomalies ont prédominé chez les patients SS ( $p=0,04$ ) ; elles étaient surtout conjonctivales, réparties en 29 cas soit 54,7% de subictère (24SS, 5SC), 25 soit 47,2% de dilatations/tortuosités vasculaires (17 SS, 8SC) et 4 cas (7,5%) de pâleur (3SS, 1SC) ; par ailleurs, nous avons noté 10 cas (18,9%) d'œdème palpébral chez les patients SS.

Au niveau du segment postérieur, les lésions rétinienne ont été observées dans 67 yeux (63,2%) et sont résumées dans le tableau n°2.

**Tableau II** : Répartition des yeux selon les lésions du fond d'oeil

	SS	SC	TOTAL	
			N	%
OAP	10	6	16	15,1
Tortuosités vasculaires	11	1	12	11,3
Mottes pigmentées	8	2	10	9,4
Hémorragies saumonées	2	4	6	5,6
AAV	4	2	6	5,6
Black sunburst	3	2	5	4,7
NPP	1	4	5	4,7
HIV	1	2	3	2,8
DR	0	2	2	1,8
Maculopathie ischémique	1	1	2	1,8

OAP = occlusions artériolaires périphériques,  
AAV= anastomoses artérioveinulaires,  
NPP= néovaisseaux pré-rétiniens périphériques,  
HIV= hémorragie intravitréenne,  
DR= décollement de rétine.

La rétinopathie proliférante a été bilatérale dans 13 cas (24,5%) et unilatérale dans 2 cas (2,7%) tandis que la forme non proliférante a été bilatérale dans 10 cas (18,9%) et unilatérale dans 6 cas (11,3%).

La rétinopathie était généralement plus fréquente au cours des quatre premières déca-

des. Toutefois, bien que la rétinopathie ait été statistiquement influencée par l'âge ( $p=0,02$ ), sa prévalence a diminué avec l'âge.

Par ailleurs, la survenue de la rétinopathie n'a pas été influencée par le sexe ( $p=0,8$ ).

Parmi les hémoglobinopathes SS, nous avons noté 41 yeux soit 55,4% de rétinopathie dont 17cas (41,5%) de rétinopathie proliférante ; quant aux 16 hémoglobinopathes SC, 26 yeux soit 81,2% ont présenté une rétinopathie dont 17 cas soit 65,4% de prolifération.

L'atteinte rétinienne n'a pas été influencée par le nombre d'hospitalisation ( $p=0,5$ ) et ni par le nombre de crises annuelles ( $p=0,1$ ).

### Du point de vue paraclinique

#### o Taux d'hémoglobine

38 patients soit 71,7% avaient un taux d'hémoglobine inférieur à 8g/dl et 15 patients (28,3%) un taux supérieur à 9g/dl. Parmi eux, il y en avait 23 (76,6%) âgés de moins de 25 ans. Les hémoglobinopathes SS étaient tous anémiés ( $n= 37$ ) avec un taux d'hémoglobine qui variait entre 5,3 et 8g/dl. Cependant, le taux d'hémoglobine n'a pas été retrouvé comme facteur de risque dans la survenue des manifestations oculaires ( $p>0,05$ ).

#### o Angiographie

Elle a fait l'objet d'une demande systématique mais elle n'a pu être réalisée que par 8 patients.

### DISCUSSION

La prédominance des hémoglobinopathes SS dans notre série relèverait du mode de recrutement des patients créant ainsi un biais de sélection : en effet, les patients nous ont été adressés au décours de la prise en charge de leurs crises vaso-occlusives limitant ainsi l'échantillon aux SS.

L'âge moyen de notre série a été de 25,9 ans avec des extrêmes allant de 10 à 54 ans ; il est comparable aux résultats de Balo et Coll. [5] au Togo puis de Sanfo et Coll. [6] au Burkina Faso qui ont rapporté respectivement une moyenne de 26,9 et 26,7ans (15 à 62 ans). Cet âge moyen pourrait se justifier par la répétition et la sévérité des crises vaso-occlusives chez le sujet jeune, déclenchées probablement par le stress des études.

Par contre, Akinsola et Coll. [7] au Nigéria ont observé une moyenne d'âge de 20,4ans ; Contrairement à la littérature [4, 8], nous n'avons pas constaté que la fréquence des lésions oculaires augmentait avec l'âge, probablement à cause de la structure de notre échantillonnage.

La prédominance féminine observée est également rapportée par Sanfo et Coll. [6] ; cette prédominance pourrait être le fruit du hasard puisque pour certains, la prédominance serait plutôt masculine [7, 9] alors que pour d'autres comme Kent et Coll. [10], il n'y aurait pas de différence dans la répartition par sexe.

La plupart des patients sont des élèves/étudiants ; ceci se justifierait par la structure de la population étudiée puisque 56,4% de sujets sont âgés de moins de 25ans ; ces résultats permettent de souligner l'impact de la maladie sur la scolarité des patients liées aux crises vaso-occlusives sévères et itératives responsables d'hospitalisation et par conséquent d'un taux d'absentéisme scolaire élevé.

En ce qui concerne l'acuité visuelle, 73,6% de nos patients avaient une acuité supérieure à 8/10<sup>ème</sup> contrairement à Elebesunu et Coll. [11] qui dans leur série ont rapporté 98% d'acuité visuelle normale. Cette différence pourrait se justifier dans notre étude par la présence de lésions prolifératives sévères comme l'hémorragie intravitréenne et le décollement de rétine.

Les lésions telles que le subictère, la pâleur et l'œdème palpébral sont la conséquence de l'hémolyse chronique [12]. Par contre les 25 cas (47,2%) d'anomalies vasculaires conjonctivales notées dans notre étude seraient selon Lima et Coll. [13] observées lorsque le taux d'hémoglobine est inférieur à 9g/dl et donc plus fréquent chez les SS.

Notre proportion de rétinopathie drépanocytaire bien que proche des 68% de Traoré et Coll. au Mali [14], serait cependant sous-estimée dans la mesure où le diagnostic n'a été que clinique, l'angiographie n'ayant pu être réalisée que par 33,3% des patients (n=8).

La rétinopathie a été présente dans 81,2% chez les SC et 55,4% chez les SS; Obikili et Coll. [15] au Nigéria ont fait le même constat (52,5% de rétinopathie) sur une série constituée uniquement de SS.

Toutefois, beaucoup d'auteurs s'accordent sur la tendance des SC à développer une rétinopathie proliférante plus sévère que les SS [5,16,17,18,19] : en effet, les cas d'hémorragie intravitréenne et de décollement de rétine que nous avons relevé dans notre étude ont été retrouvés chez des patients hétérozygotes SC de la tranche d'âge des 25-39ans ; ces résultats corroborent ainsi la thèse de Binaghi et Coll. [2] selon laquelle le risque de néovascularisation existerait au cours des 2ème et 3ème décades.

Contrairement à la littérature [5,14,16] qui rapporte une prédominance de la forme proliférante dans la tranche d'âge de 25 à 35 ans, la rétinopathie proliférante a été surtout importante dans la tranche d'âge de 10 à 24 ans avec 7 cas sur 14. Elle tendrait à diminuer avec l'âge probablement lié au nombre réduit de patients dans les autres tranches d'âge. Cette forme a par ailleurs expliqué les 6 cas de cécité observés au cours de l'étude, témoignant ainsi de la gravité de l'affection sur le plan fonctionnel.

Toutefois, nous avons noté 2 cas d'hémorragie intravitréenne chez des sujets SC de la cinquantaine. Eriberg [18] en a décrit chez un SS octogénaire.

Bien que l'intérêt de l'angiographie fluoresceinique dans le dépistage précoce des lésions rétinienues ait été souligné par plusieurs auteurs [4,6,19], cet examen très utile reste encore inaccessible à nos populations à faible revenu.

## CONCLUSION

Les manifestations oculaires notamment rétinienues au cours de la drépanocytose sont fréquentes et exposent parfois à des complications graves cécitantes surtout dans la forme hétérozygote SC. Elles sont précoces et nécessitent un examen ophtalmologique régulier associé à une angiographie systématique fluoresceinique. La survenue de lésions rétinienues proliférantes devra poser l'indication d'une photocoagulation rétinienne.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1 Bardakdjian J, Wajcman H.** Epidémiologie de la drépanocytose. La revue du praticien, 2004 ; 54, 1531-1533
- 2 Habibi A, Bachir D, Godeau B.** Complications aiguës de la drépanocytose. La revue du praticien, 2004 ; 54, 1548-1549
- 3 Diallo J S, Wade A, N'Diaye R.** Manifestations oculaires de la drépanocytose. In : Bégué P., la maladie drépanocytaire. P.P.A. Paris, 1984. p 173-179

- 4 Binaghi M, LEVY C.** Œil et hémoglobinopathies. *Encycl. Méd. Chir., Ophtalmologie*, 21-452-G-20, 1993, 7p.
- 5 Balo KP, Segbena K, Mensah A, Mihluedo H, Bechetoille A.** Hemoglobinopathies and retinopathies in Lome UHC. *J. Fr. Ophtalmol.* 1996; 19 (8-9): 497-504.
- 6 Sanfo O, Diallo J.** Bilan des rétinopathies drépanocytaires chez les patients suivis d'août 2000 à juillet 2006 à Ouagadougou (Burkina Faso). *J. Fr. Ophtalmol.* 2007 ; 30 (2) : 211
- 7 Akinsola FB, Kehinde MO.** Ocular findings in sickle cell disease patients in Lagos. *Niger. Postgrad. Med. J.* 2004 Sep; 11 (3): 203 - 6
- 8 Balo KP, Fany A, Mihluedo H, Djagnikpo PA, Koffi-Gue KB.** Retinal involvement in drepanocytosis in Togo. Correlation between age, genotype and retinopathy. *J. Fr. Ophtalmol.* 1997; 20 (9): 265-7
- 9 Ayazou E, Fadulu SO.** Genotypic evaluation of ocular pathology in sickle cell disease. *Metab Pediatr Syst Ophthalmol.* 1994; 17 (1-4): 29-33
- 10 Kent D, Arya R, Aclimandos WA, Bellingham AJ, Bird AC.** Screening for ophthalmic manifestations of sickle cell disease in the United Kingdom. *Eye.* 1994; 8 (6): 618-22
- 11 Elebesunu-Amadasu M, Okafor L.** Ocular manifestations of sickle cell disease in Nigerians; experience in Benin City, Nigeria. *Trop Geogr Med* 1985 Sep; 37(3): 261-3
- 12 Spires R.** Ocular manifestations of sickle cell disease. *J. Ophthalmic Nurs Technol.* 1995, Mar-Apr, 14 (2): 74-7
- 13 Lima CS, Rocha FM, Silva NM, Senatti MF, Costa FF, Saad SF.** *Acta Ophthalmol Scand.* 2006 Apr; 84 (2): 234- 41
- 14 Obikili AG, Oji EO, Onwukeme KF.** Ocular findings in homozygous sickle cell disease in Jos, Nigeria. *Afr J Med Sci.* 1990 dec; 19 (4): 245-50
- 15 Traore J, Boitre JP, Bogoreh IA, Traore L, Diallo A.** Sickle cell disease and retinal damage: a study of 38 cases at the African Tropical Ophthalmology Institute (IOTA) in Bamako. *Med Trop.* 2006 Jun; 66 (3): 252-4
- 16 To KW, Nadel AJ.** Ophthalmologic complications in hemoglobinopathies. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1991 Jun; 5 (3): 535-7
- 17 Downes SM, Hambleton IR, Chuang EL, Lois N, Sergeant GR, Bird AC.** Incidence and natural history of proliferative sickle cell retinopathy: observations from a cohort study. *Ophtalmology.* 2005 Nov; 112 (11): 1869-75. Epub 2005 Sep 19
- 18 Eriberg TR, Young CM, Milner PF.** Incidence of ocular abnormalities in patients with sickle hemoglobinopathies. *Ann Ophthalmol.* 1986 Apr; 18 (4): 150-3
- 19 Begue P, Assimadi K.** Diagnostic de la drépanocytose et de ses complications dans la maladie drépanocytaire. Paris, Sandoz éd., 1984,78-95.