

Ministère de l'Education Nationale

Université de Bamako

**Faculté de Médecine de Pharmacie
et d'Odonto-Stomatologie.**

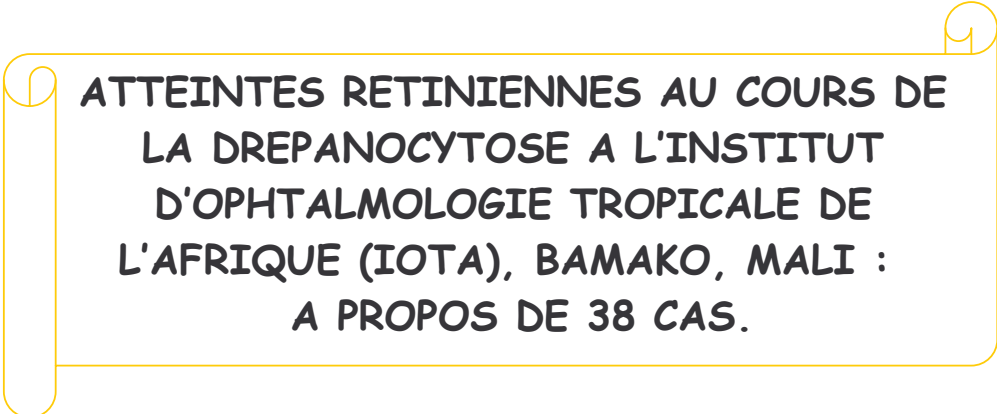
**République du Mali
Un peuple- Un but- Une Foi**

Année : 2004

N*...../

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE

TITRE



**ATTEINTES RETINIENNES AU COURS DE
LA DREPANOCYTOSE A L'INSTITUT
D'OPHTALMOLOGIE TROPICALE DE
L'AFRIQUE (IOTA), BAMAKO, MALI :
A PROPOS DE 38 CAS.**

THESE

**Présentée et soutenue publiquement le.....
devant la faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie.**

PAR

Issa Abdi BOGOREH

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

Composition du jury

Président : Professeur Dapa Aly DIALLO

Membre : Docteur Lamine TRAORE

Co-Directrice de Thèse : Docteur TRAORE Jeannette THOMAS

Directeur de Thèse : Professeur Abdoulaye DIALLO



LISTE DES PROFESSEURS

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE
ANNEE UNIVERSITAIRE 2003 - 2004
ADMINISTRATION

DOYEN: **MOUSSA TRAORE** - PROFESSEUR

1^{ER} ASSESSEUR : **MASSA SANOGO** - *MAITRE* DE CONFERENCES

2^{EME} ASSESSEUR : **GANGALY DIALLO** - *MAITRE* DE CONFERENCES AGREGE

SECRETAIRE PRINCIPAL : **YENIMEGUE ALBERT DEMBELE** - *MAITRE* DE CONFERENCES
AGREGE

AGENT COMPTABLE : **MADAME FATOUMATA TALL** - CONTROLEUR DE TRESOR

LES PROFESSEURS HONORAIRES

| | |
|-----------------------|---------------------------------------|
| Mr Alou BA | Ophthalmologie |
| Mr Bocar SALL | Orthopédie Traumatologie - Secourisme |
| Mr Souleymane SANGARE | Pneumo-phtisiologie |
| Mr Yaya FOFANA | Hématologie |
| Mr Mamadou L. TRAORE | Chirurgie Générale |
| Mr Balla COULIBALY | Pédiatrie |
| Mr Mamadou DEMBELE | Chirurgie Générale |
| Mr Mamadou KOUMARE | Pharmacognosie |
| Mr Mohamed TOURE | Pédiatrie |
| Mr Ali Nouhoum DIALLO | Médecine interne |
| Mr Aly GUINDO | Gastro-Entérologie |

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR D.E.R. & PAR GRADE
D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES
1. PROFESSEURS

| | |
|-------------------------|---|
| Mr Abdel Karim KOUMARE | Chirurgie Générale |
| Mr Sambou SOUMARE | Chirurgie Générale |
| Mr Abdou Alassane TOURE | Orthopédie - Traumatologie, Chef de D.E.R. |
| Mr Kalilou OUATTARA | Urologie |
| Mr Amadou DOLO | Gynéco-Obstétrique |

2. MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

| | |
|--------------------------------|--------------------------|
| Mr Abdoulaye DIALLO | Ophthalmologie |
| Mr Djibril SANGARE | Chirurgie Générale |
| Mr Abdel Kader TRAORE Dit DIOP | Chirurgie Générale |
| Mr Alhousseini Ag MOHAMED | O.R.L. |
| Mr Abdoulaye DIALLO | Anesthésie - Réanimation |
| Mr Gangaly DIALLO | Chirurgie Viscérale |

3. MAITRES DE CONFERENCES

| | |
|------------------|--------------------|
| Mme SY Aïda SOW | Gynéco-Obstétrique |
| Mr Salif DIAKITE | Gynéco-Obstétrique |

4. MAITRES ASSISTANTS

Mme DIALLO Fatimata S. DIABATE
 Mr. Mamadou TRAORE
 Mr Sadio YENA
 Mr Filifing SISSOKO
 Mr Issa DIARRA

Gynéco-Obstétrique
 Gynéco-Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynéco-Obstétrique

5. ASSISTANTS CHEF DE CLINIQUE

Mr Mamadou L. DIOMBANA
 Mr Sékou SIDIBE
 Mr Abdoulaye DIALLO
 Mr Tiéman COULIBALY
 Mme TRAORE J. THOMAS
 Mr Nouhoum ONGOIBA
 Mr Zanafon OUATTARA
 Mr Zimogo Zié SANOGO
 Mr Adama SANGARE
 Mr Youssouf COULIBALY
 Mr Samba Karim TIMBO
 Mme TOGOLA Fanta KONIPO
 Mr Sanoussi BAMANI
 Mr Doulaye SACKO
 Mr Ibrahim ALWATA
 Mr Lamine TRAORE
 Mr Mady MAKALOU
 Mr Aly TEMBELY
 Mr Niani MOUNKOR
 Mme Djénèba DOUMBIA
 Mr Tiemoko D. COULIBALY
 Mr Souleymane TOGORA
 Mr Mohamed KEITA

Stomatologie
 Orthopédie. Traumatologie
 Anesthésie - Réanimation
 Orthopédie Traumatologie
 Ophtalmologie
 Anatomie & Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Orthopédie - Traumatologie
 Anesthésie - Réanimation
 ORL
 ORL
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Orthopédie - Traumatologie
 Ophtalmologie
 Orthopédie/Traumatologie
 Urologie
 Gynécologie/Obstétrique
 Anesthésie/Réanimation
 Odontologie
 Odontologie
 ORL

D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES**1. PROFESSEURS**

Mr Daouda DIALLO
 Mr Bréhima KOUMARE
 Mr Siné BAYO
 Mr Yéya T. TOURE
 Mr Amadou DIALLO
 Mr Moussa HARAMA
 Mr Ogobara DOUMBO

Chimie Générale & Minérale
 Bactériologie-Virologie
 Anatomie-Pathologie-Histoembryologie
 Biologie
 Biologie
 Chimie Organique
 Parasitologie – Mycologie **Chef de D.E.R.**

2. MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Mr Yénimégué Albert DEMBELE
 Mr Anatole TOUNKARA
 Mr Amadou TOURE
 Mr. Flabou BOUGOUDO

Chimie Organique
 Immunologie
 Histoembryologie
 Bactériologie-Virologie

3. MAITRES DE CONFERENCES

Mr Bakary M. CISSE
 Mr Abdrahamane S. MAIGA
 Mr Adama DIARRA
 Mr Mamadou KONE
 Mr.Massa SANOGO

Biochimie
 Parasitologie
 Physiologie
 Physiologie
 Chimie Analytique

4. MAITRES ASSISTANTS

| | |
|---------------------------|-------------------------------|
| Mr Mahamadou CISSE | Biologie |
| Mr Sékou F.M. TRAORE | Entomologie médicale |
| Mr Abdoulaye DABO | Malacologie, Biologie Animale |
| Mr Abdrahamane TOUNKARA | Biochimie |
| Mr Ibrahim I. MAIGA | Bactériologie - Virologie |
| Mr Benoît KOUMARE | Chimie Analytique |
| Mr Moussa Issa DIARRA | Biophysique |
| Mr Amagana DOLO | Parasitologie |
| Mr Kaourou DOUCOURE | Biologie |
| Mr Boureima KOURIBA | Immunologie |
| Mr Souleymane DIALLO | Bactériologie-Virologie |
| Mr Cheik Bougadari TRAORE | Anatomie-Pathologie |

5. ASSISTANTS

| | |
|-----------------------|---------------|
| Mr Mounirou BABY | Hématologie |
| Mr Mahamadou A. THERA | Parasitologie |

D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES**1. PROFESSEURS**

| | |
|-----------------------|---------------------------------|
| Mr Abdoulaye Ag RHALY | Médecine Interne |
| Mr Mamadou K. TOURE | Cardiologie |
| Mr Mahamane MAIGA | Néphrologie |
| Mr Baba KOUMARE | Psychiatrie, Chef de DER |
| Mr Moussa TRAORE | Neurologie |
| Mr Issa TRAORE | Radiologie |
| Mr Mamadou M. KEITA | Pédiatrie |
| Mr Hamar A. TRAORE | Médecine Interne |
| Mr Dapa Aly DIALLO | Hématologie |
| Mr Moussa Y. MAIGA | Gastro-entéro-Hépatologie |

2. MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

| | |
|-----------------------|---------------------|
| Mr Toumani SIDIBE | Pédiatrie |
| Mr Bah KEITA | Pneumo-Phtisiologie |
| Mr Boubacar DIALLO | Cardiologie |
| Mr Somita KEITA | Dermato-Leprologie |
| Mr Abdel Kader TRAORE | Médecine Interne |
| Mr Siaka SIDIBE | Radiologie |

3. MAITRES ASSISTANTS

| | |
|-------------------------|---------------------|
| Mr Mamadou DEMBELE | Médecine Interne |
| Mr Mamady KANE | Radiologie |
| Mme Tatiana KEITA | Pédiatrie |
| Mr Diankiné KAYENTAO† | Pneumo-Phtisiologie |
| Mme TRAORE Mariam SYLLA | Pédiatrie |
| Mr Adama D. KEITA | Radiologie |
| Mme SIDIBE Assa TRAORE | Endocrinologie |
| Mme Habibatou DIAWARA | Dermatologie |

4. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

| | |
|---------------------------|--------------------------|
| Mr Bou DIAKITE | Psychiatrie |
| Mr Bougouzié SANOGO | Gastro-entérologie |
| Mr Saharé FONGORO | Néphrologie |
| Mr Bakoroba COULIBALY | Psychiatrie |
| Mr Kassoum SANOGO | Cardiologie |
| Mr Seydou DIAKITE | Cardiologie |
| Mr Mahamadou B. CISSE | Pédiatrie |
| Mr Arouna TOGORA | Psychiatrie |
| Mme DIARRA Assétou SOUCKO | Médecine Interne |
| Mr Boubacar TOGO | Pédiatrie |
| Mr Mahamadou B. TOURE | Radiologie |
| Mr Idrissa A. CISSE | Dermatologie |
| Mr Mamadou B. DIARRA | Cardiologie |
| Mr Anselem KONATE | Hépto Gastro-Entérologie |
| Mr Moussa T. DIARRA | Hépto Gastro-Entérologie |
| Mr Souleymane DIALLO | Pneumologie |
| Mr Souleymane COULIBALY | Psychiatrie |
| Mr Daouda K. MINTA | Maladies Infectieuses |
| Mr Sougalo DAO | Maladies Infectieuses |

5. ASSISTANT

| | |
|------------------------|------------|
| Mr Cheick Oumar GUINTO | Neurologie |
|------------------------|------------|

D.E.R. DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES**1. PROFESSEUR**

| | |
|--------------------------|-------------------|
| Mr Boubacar Sidiki CISSE | Toxicologie |
| Mr Gaoussou KANOUTE | Chimie Analytique |

2. MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

| | |
|--------------------|--------------------|
| Mr Arouna KEITA (| Matière Médicale |
| Mr Ousmane DOUMBIA | Pharmacie Chimique |

3. MAITRES DE CONFERENCES

| | |
|------------------------|--------------------------------------|
| Mr Boulkassoum HAIDARA | Législation |
| Mr Elimane MARIKO | Pharmacologie, Chef de D.E.R. |

4. MAITRES ASSISTANTS

| | |
|----------------------|--------------------|
| Mr Benoit KOUMARE | Chimie Analytique |
| Mr Drissa DIALLO | Matières Médicales |
| Mr Alou KEITA | Galénique |
| Mr Ababacar I. MAIGA | Toxicologie |
| Mr Yaya KANE | Galénique |

D.E.R. DE SANTE PUBLIQUE**1. PROFESSEUR**

Mr Sidi Yaya SIMAGA

Santé Publique, **Chef de D.E.R.****2. MAITRE DE CONFERENCES AGREGÉ**

Mr Moussa A. MAIGA

Santé Publique

3. MAITRES DE CONFERENCES

Mr Sanoussi KONATE

Santé Publique

4. MAITRES ASSISTANTS

Mr Bocar G. TOURE

Santé Publique

Mr Adama DIAWARA

Santé Publique

Mr Hamadoun SANGHO

Santé Publique

Mr Massambou SACKO

Santé Publique

Mr Alassane A. DICKO

Santé Publique

CHARGES DE COURS & ENSEIGNANTS VACATAIRES

Mr N'Golo DIARRA

Botanique

Mr Bouba DIARRA

Bactériologie

Mr Salikou SANOGO

Physique

Mr Bokary Y. SACKO

Biochimie

Mr Boubacar KANTE

Galénique

Mr Souléymane GUINDO

Gestion

Mme DEMBELE Sira DIARRA

Mathématiques

Mr Modibo DIARRA

Nutrition

Mme MAIGA Fatoumata SOKONA

Hygiène du Milieu

Mr Arouna COULIBALY

Mathématiques

Mr Mahamadou TRAORE

Génétique

Mr Souleymane COULIBALY

Psychologie Médicale

Mr Yaya COULIBALY

Législation

Mme Rokia SANOGO

Pharmacognosie

Mr Boubacar TRAORE

Pharmacognosie

Mr Saibou MAIGA

Législation

Mr Oumane KOITA

Parasitologie Moléculaire

Mr Samba DIOP

Anthropologie Médicale

Mr Seydou DOUMBIA

Epidémiologie

Mr Oumar THIERO

Biostatistique

Mr Mangara M. BAGAYOGO

Entomologie Moléculaire Médicale

Mr Guimogo DOLO

Entomologie Moléculaire Médicale

Mr Abdoulaye TOURE

Entomologie Moléculaire Médicale

Mr Djibril SANGARE

Entomologie Moléculaire Médicale

Mr Mouctar DIALLO

Biologie Parasitologie

ENSEIGNANTS EN MISSION

Pr. Doudou BA

BROMATOLOGIE

Pr. Babacar FAYE

PHARMACODYNAMIE

Pr. Eric PICHARD

PATHOLOGIE INFECTIEUSE

Pr. Mounirou CISSE

HYDROLOGIE

Pr. Amadou Papa DIOP

BIOCHIMIE

DEDICACES ET REMERCIEMENTS

BISMILLAHI AL-RAHMAANI AL-RAHIIM
Au Nom de Dieu, le clément, le miséricordieux

JE DEDIE CETTE THESE A

ALLAH

Soubanahou wa tahalah

ET A SON PROPHETE

MOHAMED

Sala lahou alahi wa salam

Mes dédicaces vont aussi à l'encontre de :

Mon Père : Abdi Bogoreh *ARREH* (In Memoriam), homme de principe et de loyauté, vous nous avez quitté un lundi 3 Août 1998, très tôt certes à nos yeux, mais vous été toujours gravé dans nos pensés.

Vous nous aviez appris le sens de la responsabilité, de devoir et de travail. Je me rappel encore comme si c'était hier, le jour de mon admission à l'entrée en 6^e vous m'aviez bien serré la main, comme pour me dire "bienvenu dans la cours des grands mon fils".

Très tôt, tu m'as enseigné les vertus de l'honneur, du courage, du travail bien fait. Tu seras toujours pour moi un model dans la vie. Ton calme n'était sans doute pas une indifférence, mais celui de sagesse et de la conviction religieuse.

Tu nous a laissé aussi l'image d'un chez de famille plein d'affection de tendresse et de générosité. Ton amour pour le prochain, ton sens de l'honneur, ton souci de justice et d'équité fond de vous un homme respecté même en in memoriam.

Tes enfants sont fiers de vous PAPA.

Ma Mère : Hadio Haouled *DIRANEH*, femme courageuse, infatigable, patiente, tu as tout fait pour la réussite de tes enfants. J'ai toujours bénéficié de ton affection qui m'a beaucoup consolé dans la vie, surtout dans les moments difficiles. Sans tes sacrifices, tes conseils et encouragements, tes prières et bénédictions ; ce travail n'aurait jamais pu être réalisé.

Je promets, avec l'accord de Dieu, de ne jamais faillir à mon devoir de fils. Puisse ce travail récompenser tous tes sacrifices. Très chère mère, les mots me maquent en ce moment solennel pour te remercier, trouve ici dans ce témoignage les manifestations de mon affection profonde et de ma reconnaissance indéfectibles à ton égare. Puis Dieu te garder encore longtemps auprès des tes enfants. Amen

Ma Grande Sœur : Amina A. *BOGOREH*, tu m'as entretenu comme une mère, c'est toi qui m'habillais pour aller à l'école, c'est toi qui me faisais manger, accomplissant ainsi ton rôle de grande sœur. Pour moi tu as été une mère. Tu n'as, certes, pas été à l'école, mais que ce travail soit un témoignage pour tout ce que tu m'as fait.

Aujourd'hui tu es heureuse, avec ton mari et ton petit enfant *MAHFOUD* dont tu dis souvent que je suis son vrai tonton et le tout dernier venu *ABDOURAHIM*.

Mon Grand Frère : Houssein A. *BOGOREH*, tu as été plus qu'un grand frère à l'image de notre grande sœur, tu as tout pour la famille, tu symbolises le parfait équilibre d'une famille. Tu nous as entretenu aussi comme un père, et je perpétuerai l'immense effort que tu as consenti pour rehausser l'image de notre famille.

Je ne trouve pas les mots pour t'apprécier à ta juste valeur mais, trouve l'expression de mon respect et considération envers toi.

Je ne saurais oublier ma belle sœur, celle qui porte aussi le patronyme de notre famille, Kadra Abdi *BOGOREH*, et qui ma sœur "patronymale". Soit heureuse chère belle sœur.

Mes Frères et Sœur : Hassan M. *BOGOREH*, pour moi tu es un frère, longue vie pour toi et pour ta petite famille, Idriss A. *BOGOREH*, bosser et courageux trouve ici mes sincères pensées pour toi et celle que tu as choisie pour toute la vie, la plus chère au monde *GAALI*, Fathya A. *BOGOREH (DAGANE La "posée")*, une fille intuitive, et toujours à tes côtés pour toutes les organisations, respect grande sœur.

Souleiman A. *BOGOREH*, tu es mon petit frère, prend soins de notre grande sœur.

Ceux dont avec qui j'ai partagé la même demeure : SAHRA, tu es aussi une sœur à nous, je t'identifie à Dagane vous avez la même complicité pour moi. On t'a adopté et tu fais parti, désormais, de ma famille. Trouve ici ; toi, ton mari ainsi que le petit YABEH ; mes considérations totales.

Mon cousin ABDALLAH, on a passé des bons moments ensemble, que Dieu fasse qu'on partage encore des moments pareils, qu'on a eu à faire. Amen

Mon petit cousin HARBI, on était complice tout le deux, tu es un homme formidable, courage petit frère.

Les autres, MAHDI, OSMAN, pour tout le moment qu'on a passé ensemble.

A Halgane : Celle que j'estime beaucoup.

Mes remerciements

A ma deuxième patrie le Mali : Puisse ce modeste ouvrage contribuer une intégration africaine fructueuse.

A mes malades drépanocytaires : Meilleurs santé, et que Dieu soulage vos douleurs et vos soucis de vision.

A mes parents : tontons, tantines, cousins, cousines, nièces : Moussa Bogoreh, Omar Bogoreh, Ahmed Cheik, Goumaneh, Cheiko, Abdo, Yacine, Assia, Ebla, Awa, Fatouma, Wilo, Med Moussa, Speeshe pour l'amour que je vous portes.

A mes amis : Abdallah, Bahdon, Abdillahi homme bila, Ibrahim zivrage, Omar Miganeh, Omar Farah, Med idardon, Aden bas, Med Kaireh, kamicas, Warsama, Kadra,

Aux Amis de la famille : Alex Nour, Osman Derwiche, Naflo le député, Abdi Belge des frères à moi, mes anciens et nouveaux voisins pour vos Doa

A mes frères djiboutiens du Mali : Maoulid le grand frère, Mohamed dit Bisleh le Dougoutigui, Houda une sœur sincère, Houssein un compagnon de route, Fahd sa femme et sont fils Ousama belle famille, Said le Gaale, Gouled mon tonton, Ahmed le frère, Yacine mon président, Souleiman et bouffon mes petits frère, Nima une bonne sœur et les tous derniers venus Badar, Ryad, Bilane, Sitana du courage, Aramis mon collègue d'ophtalmologie, les autres d'autres facs, Soubaneh, Mouna, Samar du courage aussi, ainsi que Ganem, le lieutenant Nyas de Koulikoro, Diakite qui fait parti des djiboutiens oye bismila.

Aux anciens du Mali : Dr Abdillahi, Dr Kader, Dr Abdi, aux frères d'armes de Koulikoro Capitaine Omar Ali, Lieutenants Ahemed Ali, Ali Ahmed, Houssein, aux sergents, Omar, Abdourahman, Dougsieh, Dileita, Abdourahman.

A Moumin : qui m'a intégré dans la famille de l'ophtalmologie et qui m'a donné mon premier ophtalmoscope, Merci grand.

A mes Amis de l'IOTA : Aux docs Ouattara, Jiddou, Kanza, Coulibaly, Diarra, Baare, Kemata aux major, osmane, yaya, mes collegues internes Ly, Awa. Ibrahim, Cheik, Arbah, Madou, Maiga, au bibliothécaire Nouhoum merci pour tout

A mes amis de classe : Edmon, kader, luc, guy, garba, bachirou, sidibe, madiassa, gaoussou, modibo, pour le meilleur moment qu'on a passé ensemble.

Aux Autres : mon logeur et toute sa famille, idrissa, Bachirou, Konate (feu), Adiza, Arima, soul le boutiquier, la communauté Mauritanienne, Nigérienne Sidi ahmed, youba, anoune, mes voisins Cheik, Djibril, Grand moro et sa petite famille bintou, fatime, aiya, les anciens, marie, waffi, Dr Ahmed, Docs Gamyier, Ahmed, Ilyas, Idrisse, Ibrahim, Moussa, Aux collegues du Benin, Tatiana, Armelle.

Aux Autres qui n'ont pas vu leur nom sur ces pages : C'est à vous que je pense le plus.



HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

PROFESSEUR DAPA ALY DIALLO, AGREGÉ
D'HEMATOLOGIE, CHEF DU SERVICE D'HEMATOLOGIE-
ONCOLOGIE MEDICALE DE L'HÔPITAL DU POINT G
MEDECIN CHEF DU LABORATOIRE DE RECHERCHE EN
HEMATOLOGIE DE LA FMPOS.

Cher maître, c'est un grand plaisir que vous nous faites en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations. Votre modestie, votre rigueur scientifique, votre amour pour le travail bien fait, l'intérêt que vous portez pour le thème de la drépanocytose, font de vous un maître exemplaire et apprécié de tous.

Nous ne vous seront assez reconnaissant pour votre disponibilité et nourrissons l'espoir de pouvoir compter sur vous.

C'est l'occasion ici de vous dire infiniment MERCI et croyez en notre reconnaissance et notre grande admiration.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

DOCTEUR LAMINE TRAORE, MEDECIN OPHTALMOLOGISTE,
ASSITANT CHEF DE CLINIQUE, RESPONSABLE DU
DEPARTEMENT DE RECHERCHE ET DE LA SANTE PUBLIQUE
A L'IOTA, CHARGE DE COURS A LA FMPOS.

Votre amabilité, votre disponibilité à nos multiples sollicitations malgré vos occupations, l'intérêt que vous portez pour la recherche, votre attachement à la lutte contre les affections oculaires, font de vous un ophtalmologiste remarquable. Vos conseils et votre rigueur scientifique ont contribué à la réalisation de cette thèse.

Nous voudrions vous dire tout simplement merci de tout cœur.

A Notre Co-DIRECTRICE DE THESE

DOCTEUR TRAORE JEANNETTE THOMAS, MEDECIN
OPHTALMOLOGISTE, ASISSTANTE CHEF DE CLINIQUE,
RESPONSABLE DE LA FORMATION PARACLINQUE A
L'IOTA.

Tout le mérite de ce travail vous revient, chère maître.
Vous avez accepté avec spontanéité de me donner ce sujet
de thèse lorsque j'étais venu vous voir.

Femme de principe, et de courage ; votre sens du travail et
de rigueur dans toute entreprise font de vous, chère
maître, une femme exceptionnelle.

Je ne trouve certainement pas la formule pour vous
exprimer ma reconnaissance et mon entière gratitude pour
votre soutien total tout au long de ce travail.

Veillez accepter, chère maître, l'expression de notre
admiration et soyez rassurée de notre profonde gratitude.

A NOTRE DIRECTEUR DE THESE

COLONEL ABDOULAYE DIALLO, PROFESSEUR AGREGE EN OPHTALMOLOGIE, DIRECTEUR SCIENTIFIQUE DE L'IOTA, CHARGE DE COURS À LA FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE.

Ce travail a été réalisé sous votre parrainage et tout le mérite de ce travail vous revient aussi, cher maître.

Votre dynamisme, votre rigueur de la recherche scientifique, votre sens d'organisation du travail, font de vous, cher maître, un ophtalmologiste admiré et admirable.

Veillez accepter cher professeur, nos sentiments d'estime, de respect et de reconnaissance.

ABREVIATIONS

BAV= Baisse de l'Acuité Visuelle

BSP= Blanc Sans Pression

CES= Certificat d'étude Spécialisée

DR= Décollement de Rétine

FMPOS= Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

HbA= Hémoglobine A

HbF= Hémoglobine Foetale

HbS = Hémoglobine S

HPG= Hôpital Point G

IOTA= Institut d'Ophtalmologie Tropicale de l'Afrique

ISO= Infirmier Spécialisé en Ophtalmologie

PIO= Pression Intra Oculaire

PL += Perception Lumineuse Plus au 4 cadrans

PPL= Pas de Perception Lumineuse

RNP= Rétinopathie non proliférante

RP= Rétinopathie Proliférante

SOAO= Société Ouest Africaine d'Ophtalmologie

TNS= Tache noire solaire

TSO= Technicien Supérieur en Ophtalmologie

SOMMAIRE

| | |
|---|----|
| I- INTRODUCTION | 1 |
| II- GENERALITES | 4 |
| <i>II-1 Première partie : Rappel sur la drépanocytose</i> | 5 |
| A- Définition | 6 |
| B- Génétique | 6 |
| C- Répartition géographique et épidémiologie | 7 |
| D- Historique | 8 |
| E- Physiopathologie | 9 |
| F- Signes cliniques des hémoglobinoses S | 10 |
| G- Signes biologiques et hématologiques de la drépanocytose | 12 |
| H- Cas particulier : L'hémoglobinoase SC | 14 |
| <i>II- 2 Deuxième partie : Rappel sur les manifestations rétiniennes au cours de la drépanocytose</i> | 18 |
| A- Historique | 19 |
| B- Rappel sur la vascularisation de la rétine | 20 |
| C- Manifestations rétiniennes | 25 |
| D- Les formes cliniques | 32 |
| E- Traitement | 34 |
| III- METHODOLOGIE DE TRAVAIL | 38 |
| A- Hypothèses de travail | 39 |
| B- Objectifs | 39 |
| C- Méthodologie | 40 |
| IV- RESULTATS | 44 |
| A- Descriptive de l'échantillon | 45 |
| B- Etude analytique | 60 |
| V- COMMENTAIRE ET DISCUSSION | 63 |
| A- Paramètres sociodémographique | 64 |
| B- Rétinopathie drépanocytaire | 67 |
| C- Atteintes du pôle postérieur | 69 |
| D- Pathologies associées | 70 |
| E- Traitement | 70 |
| VI- CONCLUSION | 71 |
| VI- RECOMMANDATION | 74 |
| VII- BIBLIOGRAPHIE | 76 |



I- INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique à transmission récessive due à la présence dans le globule rouge, d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S. Elle résulte du remplacement dans la chaîne Bêta, de l'acide glutamique par la valine en position 6 (1).

La prévalence de la drépanocytose en Afrique de l'Ouest est de 5 à 20% (2).

Au Mali, la prévalence moyenne de la drépanocytose est de 12% (3).

Au Togo, elle est estimée à 16% dont 3 à 5% de formes majeurs (4).

Aux Etats-Unis, chez les noirs américains, la prévalence de la drépanocytose est de 9% (5).

Véritable maladie invalidante, la drépanocytose a une évolution caractérisée par des complications aiguës et des complications chroniques dont les atteintes oculaires.

Les atteintes rétinienne au cours de la drépanocytose se résument le plus souvent à une rétinopathie drépanocytaire. Cette rétinopathie se présente sous deux formes : la rétinopathie non proliférante et la rétinopathie proliférante. La rétinopathie non proliférante se manifeste sous forme de "blanc sans pression" dû à un œdème ischémique intracellulaire, d'hémorragies rétinienne liées à une occlusion artériolaire brutale, de "taches noires solaires" dues à la prolifération localisée de l'épithélium pigmentaire, et des "mottes pigmentaires" qui seraient un stade intermédiaire entre les hémorragies et tache noire solaire.

La rétinopathie proliférante, fait toute la gravité de l'atteinte oculaire. Elle est classée en cinq stades : Stade I occlusions artériolaires périphériques, stade II anastomoses artérioloveinulaires, stade III néovascularisation prérétinienne périphérique, stade IV hémorragie intravitréenne, et le stade V décollement de rétine.

Le primum movens, dans la physiopathogénie des atteintes rétiniennes au cours de la drépanocytose, est l'occlusion des capillaires rétiniens périphériques liée à la falciformation des hématies. Il en résulte une capillaropathie ischémique. Les lésions affectent généralement, uniquement la périphérie, notamment temporale. D'abord transitoires et peu nombreuses, ces occlusions entraînent une souffrance pariétale, à l'origine d'hémorragies rétiniennes avec leurs séquelles, puis une ischémie chronique avec développement d'anastomoses artérioveineuses puis de néovascularisation.

Leur symptomatologie fonctionnelle est très pauvre jusqu'à un stade avancé de la maladie, où la baisse d'acuité visuelle traduit alors une complication grave : hémorragie intravitréenne ou décollement de rétine.

La rétinopathie drépanocytaire touche des sujets jeunes et son diagnostic repose sur un examen systématique du fond d'œil en biomicroscopie et en angiographie. Du fait de la localisation particulière des lésions, l'angiographie, orientée par un examen préalable au verre à trois miroirs, doit réaliser une véritable carte de la périphérie rétinienne.

Le couple angiographie /laser, permet un dépistage systématique des néovascularisations et un traitement précoce par la photocoagulation, améliorant ainsi notablement le pronostic de la rétinopathie drépanocytaire (6).

A notre connaissance, hormis l'étude de KONE (7) qui a été faite en 1979 à l'IOTA et qui s'est intéressée d'une manière globale à toutes les hémoglobinopathies et à toutes les manifestations oculaires, il n'existe pas d'étude traitant d'une manière spécifique l'importance des atteintes rétiniennes au cours de la drépanocytose.

La connaissance de ces aspects du problème pourrait avoir un intérêt dans l'élaboration des stratégies de prise en charge du drépanocytaire au Mali.

C'est pourquoi, il nous a semblé intéressant de conduire ce travail. Cette étude a pour but d'évaluer les atteintes rétiniennes au cours de la drépanocytose chez les patients consultant à l'IOTA.



I- GENERALITES

**II- 1 PREMIERE PARTIE : RAPPEL SUR
LA DREPANOCYTOSE (8, 9, 10)**

I- Définition

L'hémoglobine S résulte d'une mutation univoque au locus bêta de la globine, qui se traduit par la substitution du sixième acide aminé de la chaîne bêta qui est glutamique dans l'hémoglobine A, par la valine. Ce remplacement est lui-même dû à une mutation du triplet qui code pour l'acide glutamique.

Chaîne normale (brin non transcrit)

ATGGTGCACCTGACTCCTGAGGAGAAGTCTGCCGTTACT

ATGGTGCACCTGACTCCTGTGGAGAAGTCTGCCGTTACT

Chaîne mutée (brin non transcrit) :

Brins non transcrits des gènes codant pour la chaîne bêta de l'hémoglobine humaine

J- Genetique

La structure des chaînes polypeptidiques étant génétiquement déterminée, l'hémoglobine S est donc une tare héréditaire.

La transmission se fait comme un caractère mendélien récessif.

Tableau I : Croisement d'un sujet hétérozygote avec un sujet normal d'après la loi de Mendel.

| | | |
|-------|-----|-----|
| HOMME | A | S |
| FEMME | | |
| A | A/A | A/S |
| A | A/A | A/S |

Dans cette famille nous

aurons :

- ✓ 50% de chance pour avoir un individu normal (A/A),
- ✓ 50% de chance pour avoir un individu hétérozygote (A/S).

Tableau II : Croisement d'une famille hétérozygote d'après la loi de Mendel.

| | | |
|-------|-----|-----|
| HOMME | A | S |
| FEMME | | |
| A | A/A | A/S |
| S | A/S | S/S |

Dans cette famille

nous aurons :

- ✓ 25% de chance pour avoir un individu sain (A/A) ;
- ✓ 25% de chance pour avoir un individu drépanocytaire homozygote (S/S) ;
- ✓ 50% de chance pour avoir un individu drépanocytaire hétérozygote (A/S).

K- Répartition géographique et épidémiologie

La zone de fréquence maximale (taux moyen voisin de 25%) correspond à une partie de l'Afrique Occidentale, toute l'Afrique Equatoriale, Madagascar, Ceylan et l'Inde. Elle représente ce que LEHMANN a appelé "la ceinture sicklémique"

En Afrique, cette zone s'étend du sud Sahara à la rivière du Zambèze autrement dit du 15^e parallèle Nord au 20^e parallèle Sud.

En dehors de la "ceinture sicklémique", l'hémoglobine S est rencontrée à un taux bien moindre au Sahara, en Afrique du Nord, dans la vallée du Nil, et sur la partie Orientale de la rive Nord de la Méditerranée (de l'Italie au Liban à l'exclusion de la France et de l'Espagne).

On la rencontre, à un taux faible, dans le proche Orient et dans la zone centrale et septentrionale des Indes. On la retrouve chez les noirs américains à un taux généralement plus faible que celui observé en Afrique.

La proportion de porteurs de gènes parmi les noirs américains serait de 9% avec 0,2% d'homozygotes.

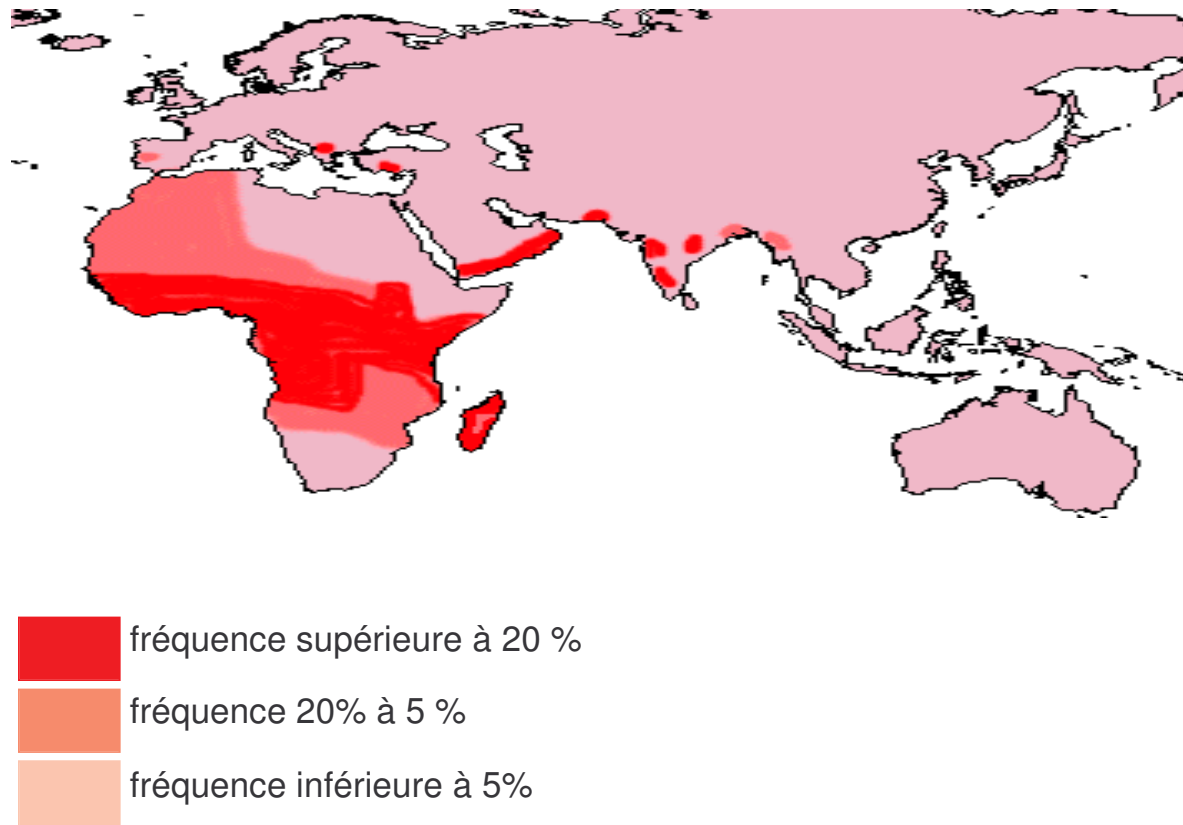


Figure 1 : Répartition géographique de l'hémoglobine S (9).

L- Historique

C'est en 1910 que Herrick décrit pour la première fois le cas d'un étudiant en médecine, jamaïcain, présentant une anémie hémolytique associée à la présence sur le frottis sanguin de globules rouges très allongés en forme de faucille. En 1923, Taliaferro et Huck établissent le caractère héréditaire de l'affection et émirent l'hypothèse que l'anémie falciforme et le trait drépanocytaire étaient des expressions variables d'un gène anormal.

Il faut attendre 1949 pour que Neel établisse de manière formelle le mode de transmission de la maladie. Il propose que les sujets anémiés soient considérés comme les homozygotes pour le gène anormal et que les sujets sains porteurs du trait soient les homozygotes. La même année Pauling et Coll. mettent en évidence par l'électrophorèse la présence d'une hémoglobine anormale chez ces patients. En 1951, Kaplan et coll. décrivent l'hémoglobinose SC.

M-Physiopathologie

1- Physiopathologie au niveau moléculaire

La modification structurale de l'hémoglobine S favorise une polymérisation de la forme désoxygénée. La polymérisation est précédée d'une période de latence variable. Le temps de latence dépend de la concentration en désoxyhémoglobine S ; tous les facteurs physico-chimiques qui stabilisent la structure désoxygénée le raccourcissent comme la température, le pH... La période de latence correspond à la formation de centres de nucléation constitués par l'agrégation d'un petit nombre de tétramères d'hémoglobine. Ensuite seulement apparaissent des polymères fibreux qui induisent la déformation du globule rouge.

Les contacts de la structure cristalline expliquent les interactions entre l'hémoglobine S et d'autres hémoglobines : hémoglobine normale inhibant la polymérisation (comme l'hémoglobine F) ou hémoglobines anormales la facilitant (hémoglobine D Punjab, hémoglobine O Arab...).

2- Physiopathologie au niveau cellulaire

Les propriétés de l'hémoglobine S permettent d'expliquer l'ensemble des manifestations pathologiques de la drépanocytose et, en particulier, le fameux "cercle vicieux" auto-entretenant les crises drépanocytaires. Il existe des facteurs favorisant la falciformation (l'hypoxie, l'acidose, l'hyperthermie, la déshydratation) et des situations qui la déclenchent (l'altitude, la grossesse, le stress, les infections, le froid, l'effort intense).

La falciformation, conduisent donc à des accidents vaso-occlusifs. Ces obstacles à la circulation accentuent encore le trouble initial.

N- Signes cliniques des hémoglobinoses S

Par sa sévérité et sa fréquence, l'hémoglobinose SS ou drépanocytose homozygote ou sicklanémie ou anémie cellules falciformes ou "Sickle cell anemia" des Anglo-Saxons, elle est la plus grave des hémoglobinopathies.

La drépanocytose ne se manifeste que lorsque la synthèse de la chaîne bêta S est prépondérante, c'est-à-dire après 3 mois environ. La symptomatologie varie avec l'âge et l'on doit différencier diverses formes selon l'âge :

1- la drépanocytose avant cinq ans

On peut décrire trois syndromes qui peuvent être isolés ou associés.

- Le syndrome "main-pied" avec troubles osseux des extrémités et tuméfactions inflammatoires des parties molles juxta-osseuses, objectivées radiologiquement par des images de lyse, d'ostéomyélite, d'ostéonécrose ou de fractures.
- L'anémie chronique par hémolyse avec pâleur, subictère, et hépatosplénomégalie chez un enfant chétif ;
- Les crises aiguës de déglobulisation avec hyperthermie, douleur lombaire violente, état de choc ; dans la moitié des cas, l'évolution est fatale dans un tableau d'insuffisance cardiaque. Ces trois syndromes peuvent se compliquer de manifestations pulmonaires, de convulsions, de coma par thromboses artériolaires ou capillaires cérébrales, de paralysie des nerfs périphériques ou crâniens, d'ostéonécroses aseptiques, de manifestations rénales

2- La drépanocytose après cinq ans

Les algies abdominales ou les syndromes abdominaux pseudo-chirurgicaux prédominent ; avec l'évolution apparaissent un retard staturo-pondéral et des modifications morphologiques crânio-faciales avec le crâne déformé en tour, le faciés mongoloïde, et à la radiographie la classique image de la "voûte crânienne en poils de brosse".

La splénomégalie se réduit par sclérose, du fait d'infarctus répétés.

3- La drépanocytose après la puberté

Le tableau clinique est celui d'une anémie hémolytique chronique, chez un sujet, avec un retard staturo-pondéral franc.

4- La drépanocytose de l'adulte

Les crises anémiques et les complications infectieuses sont plus rares. Les crises douloureuses sont également rares. Cette période est surtout caractérisée, par les atteintes dégénératives.

Pour ce qui concerne le trait drépanocytaire ; il est bien supporté, et ne modifie pas sensiblement le pronostic vital. Il n'est cependant pas totalement asymptomatique, car les sujets atteints peuvent présenter quelques accidents paroxystiques à type de crises douloureuses accompagnées d'infarctus viscéraux (Surtout infarctus de la rate se produisant à haute altitude par exemple), et des hématuries spontanées.

O- Signes biologiques et hématologiques de la drépanocytose

1- Diagnostic biologique de l'hémoglobine S

a- Test de falciformation d'Emmel

Il permet de rechercher une drépanocytose. La technique consiste à mettre en contact, sur une lame, une goutte de sang avec une goutte de métabisulfite de sodium. L'hémoglobine S et d'autres hémoglobines (comme l'hémoglobine C Harlem) ont une solubilité très diminuée quand elles sont désoxygénées. Les hématies qui les contiennent changent de forme et deviennent incurvées. On décèle alors rapidement au microscope la falciformation.

C'est une technique très grossière qui ne permet pas de faire la différence entre drépanocytose hétérozygote et homozygote.

b- Electrophorèse de l'hémoglobine

C'est le temps capital de l'étude de l'hémoglobine, et elle permet seul de différencier les homozygotes des hétérozygotes. Les hémoglobines anormales ont un comportement électrophoretique différente.

Il existe deux techniques : la technique d'électrophorèse sur acétate de cellulose à pH alcalin et celle d'électrophorèse sur agar à pH acide.

➤ Electrophorèse sur acétate de cellulose à pH alcalin

C'est la technique standard la plus simple à mettre en œuvre. Elle sépare les différentes hémoglobines en fonction de leur charge et de la position de l'acide aminé muté dans la molécule. Elle permet une bonne séparation des différentes fractions hémoglobiniques normales : A, F, A2 et le dépistage des syndromes thalassémiques.

Un tracé normal n'exclut pas une hémoglobinopathie.

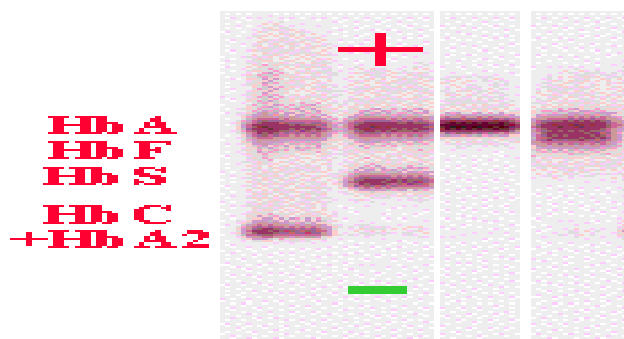


Figure 2 : Migration d'hémoglobines sur acétate de cellulose à pH alcalin (9)

➤ **Electrophorèse sur agar à pH acide**

Cette technique complète l'électrophorèse à pH alcalin. La migration d'une hémoglobine anormale en agar dépend d'abord de la localisation de la mutation et secondairement du changement de charge ; cette migration résulte de l'électroendosmose, de la liaison à l'agaropectine et de l'effet de l'ion citrate.

En effet, elle permet de séparer les variants ayant la même mobilité que les hémoglobines A, S ou C sur acétate de cellulose. Elle permet une très bonne séparation des hémoglobines A et F, ce qui n'est pas le cas dans l'électrophorèse à pH alcalin.

Cependant la mise en évidence de mutants de même mobilité que l'hémoglobine A n'est pas possible par cette seule technique. De plus, les anomalies qualitatives observées sur les tracés doivent être précisées par dosage.

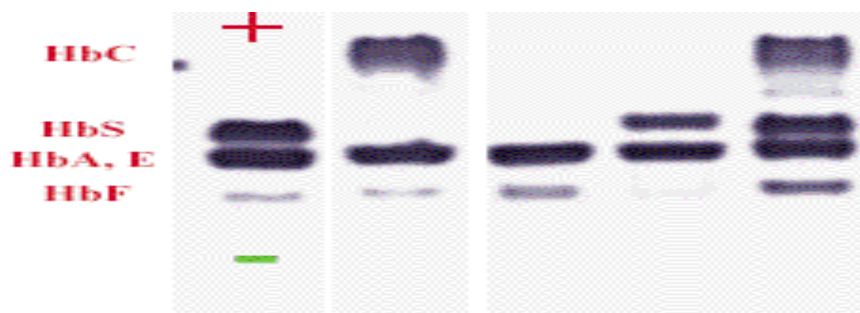


Figure 3 : Migration d'hémoglobines sur agar à pH acide (9)

c- **Autres techniques de confirmation**



L'isoelectrofocalisation

Pendant la période néonatale, elle constitue la technique de choix pour détecter les hémoglobines anormales, et pour différencier l'état homozygote de l'état hétérozygote.

➤ **Le test de Muramaya**

C'est la gélification de l'hémoglobine S en milieu saturé en dioxyde de carbone CO₂.

d- **Le test de solubilité ou test d'Itano**

Ce test donne des renseignements semi quantitatifs basés sur l'insolubilité de l'hémoglobine S en tampon phosphate en présence d'un réducteur.

Le principe consiste à précipiter en présence de saponine, de dithionine ou de tampon phosphate, l'hémoglobine S réduite par l'action de l'hydrosulfite de sodium. La positivité de ce test signe la présence de l'hémoglobine S.

2- L'hémogramme

Il objective une anémie hémolytique, normochrome, normocytaire et régénérative dans l'hémoglobinose SS. Cette anémie a une légère tendance à la macrocytose. Le taux d'hémoglobine est compris à l'équilibre entre 6 et 10 g/100ml, l'hématocrite varie de 18 à 30% et le nombre moyen des hématies est de $2,5 \pm 0,5. 10^6 /\text{mm}$.

Le frottis sanguin met en évidence les hématies falciformes ou drépanocytes.

P- Cas particulier : L'hémoglobinose SC

Compte tenu de son importance dans la pathologie rétinienne au cours de la drépanocytose, il nous est paru nécessaire d'étudier en détail cette hémoglobinose.

L'hémoglobinose SC est caractérisée par une double anomalie biochimique atteignant les chaînes bêta de la molécule d'hémoglobine. Chacun de ces chaînes est le siège d'une anomalie biochimique différente qui est la substitution d'un acide aminé par un autre acide aminé en un point bien précis de la chaîne. Il se forme ainsi deux chaînes bêta qualitativement anormales et dissemblables.

Au niveau génétique, l'hémoglobinose SC est une maladie héréditaire qui est la conséquence de l'association de deux tares hémoglobiniques au niveau des gènes de structure ; elle nécessite l'intervention de parents porteurs l'un de la tare drépanocytaire (S), et l'autre de la tare hémoglobinique C, transmettant chacun le caractère anormal sur le mode Mendélien dominant.

Tableau III : Croisement des deux sujets hétérozygote AC et hétérozygote AS d'après la loi de Mendel.

| | | |
|-------|-----|-----|
| Homme | A | C |
| Femme | | |
| A | A/A | A/C |
| S | A/S | S/C |

Dans cette famille nous aurons :

- ✓ 25% de chance pour avoir un individu normal (A/A),
- ✓ 25% de chance pour avoir un individu hétérozygote (A/C),
- ✓ 25% de chance pour avoir un individu double hétérozygote (S/C),
- ✓ 25% de chance pour avoir un individu hétérozygote (A/S).

Tableau IV : Croisement d'un sujet double hétérozygote SC et d'un sujet normal AA d'après la loi de Mendel.

| | | |
|-------|-----|-----|
| Homme | S | C |
| Femme | | |
| A | A/S | A/C |
| A | A/S | A/C |

Dans cette famille nous aurons :

- ✓ 50% de chance pour avoir un individu normal (A/S),
- ✓ 50% de chance pour avoir un individu hétérozygote (A/C).

Sur le plan géographique, l'hémoglobinose SC, la plus fréquente des combinaisons d'hémoglobines anormales en dehors de la thalassémie, appartient aux Noirs de l'Ouest Africain et plus particulièrement au Burkina Faso considéré comme l'épicentre de l'hémoglobine C.

Elle se voit aussi chez les noirs africains et représente 0,067% de la population Noire des USA.

Sur le plan clinique, les manifestations générales de l'hémoglobinose SC sont semblables à celles observées au cours de la drépanocytose hétérozygote.

Dans l'ensemble, le tableau clinique est celui d'une anémie hémolytique hypochrome. La splénomégalie est plus franche ; on note des crises douloureuses abdominales et des arthralgies.

L'évolution est assez bien tolérée, le pronostic est bien meilleur et l'espérance de vie plus longue ; mais la grossesse s'accompagne souvent d'une aggravation très redoutable et très particulière des symptômes.

**II- 2 DEUXIEME PARTIE : RAPPEL SUR LES MANIFESTATIONS
RETINIENNES AU COURS
DE LA DREPANOCYTOSE (9, 10,11)**

D- Historique

En 1882, Eales publiait dans une revue médicale un article intitulé ‘‘Retinal haemorrhage, associated with Epistaxis and constipation’’.

Pendant de longues années la maladie de Eales englobait toutes les hémorragies intravitréennes.

Puis en 1920, James Herrick (Chicago) décrit une maladie des hématies avec anémie.

Cook, aux USA en 1930 note l’existence d’hémorragies rétinienne chez un drépanocytaire présentant par ailleurs une hémorragie sous-arachnoïdienne.

De 1937 à 1960 plusieurs auteurs se sont intéressés au sujet, Harden, Klinfelter, Ray, Cecil, Henderson, Edington, Sarkies, Lieb.

Welch et Goldberg en 1966 comparent et précisent les lésions dues aux différents types d’hémoglobinoses S.

En France, Hamard insiste sur les caractères un peu particuliers des décollements rétinien, et des hémorragies du vitré dans les hémoglobinoses SC.

En Afrique, peu de travaux ont été réalisés. Citons les travaux de Meghain-Cabannes et Pontich, J.Diallo, Sangare et Coll. qui ont insisté sur l’incidence non négligeable des hémoglobinoses S.

Toujours en Afrique, l’étude la plus récente et avec l’échantillon le plus important a été faite au Togo par Balo et coll. (5) sur 269 patients ; insistant sur les différentes complications rétinienne, sur la corrélation avec l’âge de survenue et leur liens avec les différentes formes génotypiques chez les drépanocytaires togolais.

E- Rappel sur la vascularisation rétinienne

2- La rétine

Il décrit en effet 4 couches :

- 1- L'épithélium visuel photorécepteur : qui correspond à la rétine neurosensorielle comprenant :
 - l'épithélium pigmentaire
 - les cellules visuelles photoréceptrices
 - la plexiforme externe.
- 2- Le ganglion rétinien, couche des cellules bipolaires
- 3- La plexiforme interne, couche synaptique interganglionnaire
- 4- Enfin le ganglion optique avec les couches les plus internes, cellules ganglionnaires et fibres optiques notamment.

Elles correspondent à la rétine neurocérébrale.

3- La membrane de BRUCH

Elle sépare la rétine de la choroïde.

La microscopie électronique a permis de lui décrire 5 couches dont les 3 centrales lui appartiennent en propre :

- 1- La couche la plus externe est la membrane basale de l'épithélium pigmentaire de la rétine qui réalise une véritable membrane obturante

On trouve ensuite de dedans en dehors :

- 2- Une couche collagène interne formée de fibres entremêlées
- 3- Une couche centrale homophile, discontinue irrégulière formée d'amas de substance élastique.
- 4- Une couche de fibrille collagène externe analogue à la couche interne
- 5- Une couche externe constituée par la membrane de la choriocapillaire

4- Les sources de la nutrition rétinienne

Elles sont de deux ordres :

- 1- La circulation choroïdienne, à travers la membrane de BRUCH, prend en charge les couches les plus proches de la choroïde c'est-à-dire essentiellement le neuro-épithélium.
- 2- Le réseau vasculaire propre : Il est alimenté par l'artère centrale de la rétine.

Ce système rétinien assure la nutrition des couches les plus proche du vitré, essentiellement la rétine neurocérébrale qui comprend la couche des ganglions rétiens, la couche synaptique ou plexiforme interne, la couche des ganglions optiques avec les cellules ganglionnaires et les fibres optiques, et la limitante interne.

Le système vasculaire propre de la rétine comprend des artères, des veines et des capillaires :

a- Les artères

Ce sont les branches de division de l'artère centrale. Elles forment un réseau de type terminal, et cheminent à la surface de la couche des fibres optiques directement sous la limitante interne.

b- Les veines

Elles sont en gros satellites des artères sauf à l'extrême périphérique rétinien qui est dépourvue d'artérioles mais où l'on observe des veinules déjà formées. La réunion de toutes les veines aboutit à la constitution au niveau de la papille de la veine centrale de la rétine.

c- Les capillaires rétiens

- Topographie en profondeur du système vasculaire rétinien

Le système vasculaire rétinien est tout entier compris dans la moitié interne de la rétine, c'est-à-dire la couche neurocérébrale :

- Les branches de l'artère centrale et de la veine centrale de la rétine cheminent vers la périphérie, à un niveau superficiel par rapport à la couche des fibres nerveuses.
- Les artérioles et les veinules donnent naissance au même niveau aux pré capillaires dont émanent les capillaires.
- Les capillaires :

Il existe deux réseaux de capillaires :

- Un réseau superficiel (interne) à grandes mailles né horizontalement des pré capillaires, situé dans la couche des fibres et des cellules ganglionnaires, il se repartit selon un plan unique.
- Un réseau profond (externe) : plus dense et plus complexe que le précédent, il est situé entre les couches moléculaires internes et plexiformes externes.

Les mailles sont plus denses vers la partie centrale.

- Topographie en surface :

La disposition bistratifiée du réseau capillaire rétinien est modifiée dans certaines zones.

- Autour de la papille où, du fait de l'épaisseur de la couche des fibres optiques, on note 4 réseaux.
- Dans la région maculaire où aux abords de l'aire centrale avasculaire on ne note plus qu'un seul réseau.
- En périphérie : les mailles des capillaires s'élargissent, la densité du réseau diminue fortement ; de plus, le plexus profond ne persiste plus

qu'au voisinage des veines efférentes pour disparaître complètement à 1mm de l'ora Serata ; l'extrême périphérie est avasculaire.

- Le calibre des capillaires rétiniens est faible, de 3 à 6 microns, alors que le diamètre moyen d'hématies est de 7 microns avec une épaisseur de 2 microns. Ainsi à l'état normal, les globules rouges doivent se déformer pour franchir les capillaires rétiniens où ils ne peuvent circuler qu'un à un et lentement.
- Du point de vue physiologique il faut considérer que le tissu rétinien à haut degré de glycolyse provoque au niveau des hématies qui le traversent une déplétion rapide et complète de la charge en oxygène.

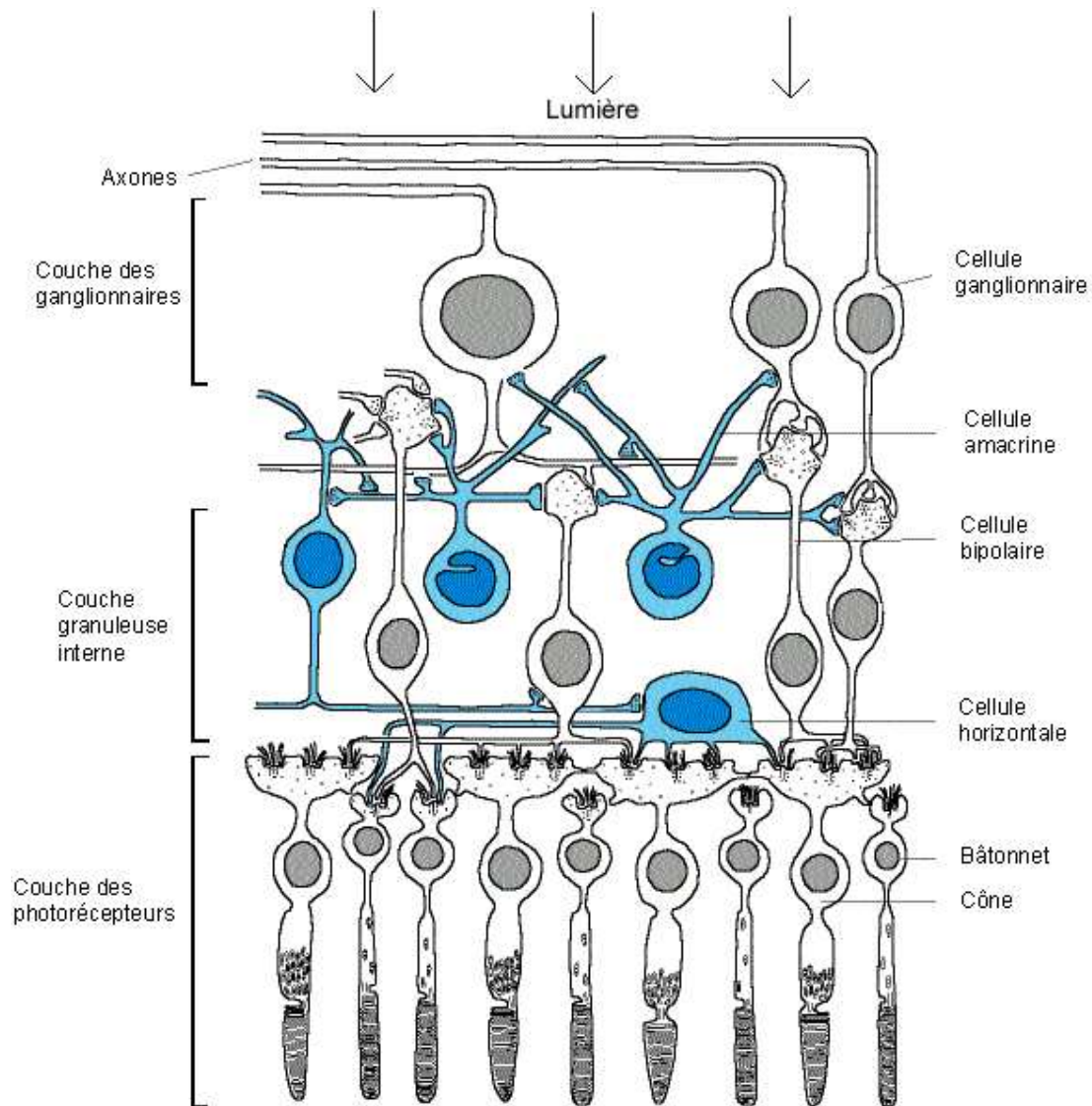


Figure 4 : Schéma annoté de la rétine (9)

F-

Manifestations réiniennes

Atteintes réiniennes au cours de la drépanocytose à l'IOTA, Bamako, Mali : A propos de 38 cas. Directeur de thèse Pr A. DIALLO, Codirectrice de thèse Dr TRAORE Jeannette THOMAS, Etudiant Issa A. BOGOREH

1- La rétinopathie non proliférante

b- La pâleur rétinienne ou "blanc sans pression"

C'est une pâleur rétinienne intense qui s'observe soit en plages isolées, soit en bandes allongées sur une plus ou moins grande étendue de la périphérie rétinienne. Elle est généralement juxta orale, mais peut-être séparée de l'ora par une bande rétinienne de coloration normale.

Cette lésion semble résultée d'un œdème intracellulaire, avec ischémie rétinienne avant la mort des cellules et directement en rapport avec la maladie vasculaire périphérique, progressant avec celle-ci.

c- Les hémorragies saumonées

Elles peuvent être rétiniennes, pré rétiniennes ou, rétro rétiniennes. Elle sont, soit, banales, rétiniennes en règle, peu abondantes, soit très particulières, rétiniennes ou pré rétiniennes : Elles offrent souvent dans ce cas un aspect caractéristique surtout en périphérie où elles se confondent facilement avec des déchirures : la couche hémorragique est uniforme, mince, d'aspect laqué, à bords bien définis et de couleur saumon ("Salmon spot"). Les bords de ces taches sont surélevés et forment à la longue un bourrelet fibreux.

Ces hémorragies sont dues à une occlusion artériolaire brutale, dont la paroi nécrose éclate sous l'effet de la pression hydrostatique du flux sanguin.

d- Les taches noires solaires ou "black sunburst sign"

Ces sont des cicatrices noirs, en forme de disque avec une pigmentation noirâtre étoilée ou spiralée siégeant à la périphérie du fond d'œil, notamment au niveau de l'équateur, associées à des vaisseaux nourriciers.

Elles proviennent de la prolifération et de la migration pigmentaire induites par l'hémorragie intra rétinienne siégeant entre le neuro-épithélium et l'épithélium pigmenté.

e- Les mottes pigmentées brunes

Ce sont des plages circulaires ou ovalaires de 1 à 3 diamètres papillaires de diamètre, siégeant près de l'équateur, avec des granulations brunes, des plages de rétine de coloration normale et des foyers cuivriques.

Elles sont un stade intermédiaire entre l'hémorragie sous rétinienne et la tache noire solaire.

f- Les anomalies vasculaires périphériques

Elles consistent en :

- des tortuosités veineuses
- des micro anévrysmes, des télangiectasies en bordure des zones ischémiques (stade pré proliférante)
- d'engainements péri veineux ou péri artériolaires, très fréquemment décrits chez les enfants en bas âge.

2- La rétinopathie proliférante

L'évolution vers la rétinopathie proliférante se fait progressivement et d'autant plus rapidement que les sujets sont âgés (entre 8 et 12 mois). Une surveillance régulière clinique et angiographique est nécessaire pour le diagnostic de la capillaropathie ischémique périphérique avec prolifération néo vasculaire.

Goldberg a proposé une classification en cinq stades évolutifs de la rétinopathie proliférante :

a- Le stade I : L'occlusion artériolaire périphérique

La modification la plus précoce est l'occlusion artériolaire équatoriale, siégeant au niveau des branches de division vasculaire.

Le segment artériolaire devient rouge sombre par obstruction de la lumière vasculaire par des hématies falciformées, et inapparent en avant de l'obstruction artériolaire.

L'évolution se fait : soit vers la réouverture de l'artériole sous l'effet de la pression hydrostatique (elle peut se faire en quelques heures ou en plusieurs mois) ; soit vers la persistance du squelette vasculaire prenant un aspect blanc-jaunâtre, du fait de dégradation du produit sanguin, dans la lumière vasculaire.

L'angiographie pan-rétinienne montre un arrêt de remplissage des artérioles, une hypo- fluorescence rétinienne par des clichés de la périphérie en avant de l'obstruction artériolaire.

L'évolution se fait, à long terme, vers une extension centripète et circonférentielle des zones d'occlusion artériolaire, bien que la reperméabilisation des vaisseaux soit possible.

b- Le stade II : Les anastomoses artérioveineuses ou artérioveinulaires

Ces connections surviennent a la jonction de la rétine postéquatoriale (vasculaire) et de la rétine prééquatoriale (ischémiée).

L'anastomose incipiens est caractérisée par un allongement vasculaire tortueux et modérément dilate dont les branches terminales sont occluses, correspondant à une connection entre artériole et veinule terminales.

L'angiographie ne montre pas de diffusion de la fluorescéine au niveau des anastomoses qui correspondent à des vaisseaux préexistants élargis, et non à une néovascularisation.

c- Le stade III : Les néovaisseaux

Les néovaisseaux poussent en direction de la rétine ischémiée prééquatoriale et siègent en bordure de ces territoires, en général sur l'équateur, parfois à partir des anastomoses artériolo-veinulaires.

Leur siège de début est, par prédilection, en temporal supérieur, leur aspect est le plus souvent celui d'une fronde vasculaire, dont la structure ressemble à un

"éventail de mer" (Sea Fan) qui est une algue appelée Gorgona Flabellum, leur extension se fait à la rétine et dans le gel vitréen.

L'angiographie panrétinienne met en évidence une diffusion précoce de la fluorescéine dans le vitré au niveau des néovaisseaux, qui augmente avec le temps et noie les détails du fond d'œil sur les clichés tardifs de l'angiographie.

La gravité de la prolifération néovasculaire est variable selon le type d'hémoglobinopathie, elle est plus sévère et plus fréquente dans la forme HbSC et HbS thal. Elle est moins sévère dans la forme HbSS.

Le passage du stade II au stade III peut se faire en deux mois à trois ans, Goldberg estime que 14% des patients ayant une anastomose artériolo-veinulaire fond des néovaisseaux dans l'année.

L'évolution des néovaisseaux se fait soit vers une régression spontanée par auto-infarctissement (plus fréquent dans la forme HbSS), soit, le plus souvent, vers les deux stades suivant la classification de Goldberg, qui correspondent à des complications évolutives de la rétinopathie proliférante : le stade IV (hémorragie du vitrée), stade V (détachement de rétine). Elles sont responsables d'altérations de la fonction visuelle qui peut devenir irréversible.

d- Le stade IV : Les hémorragies du vitré

Leurs aspects cliniques sont variables, il peut s'agir soit d'hémorragie localisée en périphérie rétrohyaloïdienne en regard d'une zone de néovaisseaux, fréquemment asymptomatique, très souvent temporal supérieur, soit d'hémorragie intravitréenne massive masquant le pôle postérieur, responsable d'une baisse d'acuité visuelle.

Elles sont volontiers récidivantes, dans leur évolution, avec organisation fibrino-hématique du vitré, avec ou sans décollement de rétine, ne s'éclaircissant plus et pouvant donner, à long terme, une hémosidérose rétinienne.

Leur pathogénie s'explique par la rupture de néovaisseaux, le plus souvent du fait de la rétraction fibro-gliale vitréenne ou lors du décollement postérieur du vitré, et parfois à l'extension intravitréenne d'une hémorragie sous-rétinienne, intra-rétinienne, ou pré-rétinienne du stade pré-prolifératif.

e- Le stade V : Le décollement de rétine

La pathogénie du DR correspond à trois phénomènes isolés, parfois associés :

- Soit, le plus fréquemment, celui commun à toutes les rétinoopathies proliférantes : la rétraction du tissu fibro-gliale des néovaisseaux, ou de l'organisation fibrino-hématique du vitré avec contraction du vitré après des épisodes hémorragiques intravitréens récidivantes, exercent des tractions sur la rétine responsables d'un décollement de rétine par traction, auquel peut s'ajouter un élément rhégmato-gène (déchirure rétinienne secondaire) ;

- Soit, une dégénérescence du vitré avec décollement postérieur du vitré et collapsus, induite par le transsudat plasmatique issu des néovaisseaux, entraînant une déchirure par traction vitréenne sur une rétine fragilisée, amincie du fait d'une ischémie chronique et responsable d'un décollement de rétine rhegmatogène ;
- Soit, plus rarement, les néovaisseaux agglomérés en masse pseudo-angiomateuse sont responsables d'exsudation importante sous le neuro-épithélium et d'un décollement de rétine exsudatif.

Les formes cliniques sont donc variables : le décollement de rétine par traction est, le plus souvent rencontré : il s'agit

- Soit d'un décollement suspendu équatorial, en bordure d'une zone de prolifération néovasculaire intravitréenne, siégeant le plus souvent comme celle-ci, en temporal supérieur, découvert sur l'examen biomicroscopique du fond d'œil ;
- Soit d'un décollement de rétine par traction beaucoup plus entendu du fait de la présence de déchirures secondaires associées ;
 - Le décollement de rétine a gros pli, avec une exsudation lipidique sous-rétinienne très importante ;
 - Le DR associé à une hémorragie vitréenne localisé a la zone de traction ou diffuse.

3- Les autres manifestations

a- Les lésions du pôle postérieur

Les lésions du pôle postérieur se résument à des hémorragies dans la zone maculaire menaçant la vision fovéolaire, une occlusion capillaire maculaire, une dégénérescence maculaire.

b- L'atteinte des gros vaisseaux rétiniens

La thrombose des gros vaisseaux rétiniens surtout celle de l'artère centrale de la rétine a été décrite, mais elle est rare.

c- Les stries angioïdes

Les stries angioïdes sont fréquemment associées à des symptômes variés (cutanés, cardio-vasculaires, osseux, hématologiques etc....) ; elles font partie d'un syndrome ou d'une affection de système ayant souvent un caractère héréditaire : Elastorrhexie systématisée, maladie de Paget.

Il semblerait que ces stries angioïdes soient dues à des déchirures de la membrane de BRUCH résultant d'une ischémie secondaire à une stase chorioretinienne.

d- Le rétinosischisis

C'est le clivage de la rétine entre les couches plexiformes interne et externe.

L'association hémoglobinose et rétinosischisis est un fait rare. Ce qui amène à conclure à une relation entre les deux est l'analogie entre les aspects de "Blanc sans pression" du rétinosischisis et la pâleur rétinienne dans les hémoglobinose sans pour autant savoir si cette pâleur est susceptible ou non d'évoluer vers un rétinosischisis vrai.

D- Les formes cliniques

1- L'hémoglobinoase SS

Ce qui caractérise l'hémoglobinoase SS, c'est la présence de cicatrices chorio-rétiniennes pigmentées et discoïdes ou "Black Sunburst sign" : ce signe est caractéristique de cette forme, mais non pathognomonique car il existe dans les autres formes d'hémoglobinoase S.

Les dépôts lipidiques biréfringents sont très fréquents dans cette forme.

Le signe dit de "l'éventail de mer", ou "sea-fan", c'est-à-dire les anastomoses artério-veineuses en éventail n'existent presque jamais dans cette forme. Toutes les lésions décrites antérieurement peuvent être observées dans la forme SS ; mais les complications à type d'hémorragie du vitré, décollement de la rétine, et thrombose des gros vaisseaux sont très rares.

2- L'hémoglobinoase AS

Cliniquement, elle ne donne que peu de lésions et celles-ci sont bénignes; en effet, le trait drépanocytaire a été considéré pendant longtemps comme indemne de complications ophtalmologiques ; cependant, de nombreuses publications récentes font état de l'existence de lésions diverses, parfois graves comme celles observées dans les autres formes d'hémoglobinoase S, surtout lorsque une maladie vasculaire y est associée comme l'hypertension et le diabète.

En dehors de quelques cas de thromboses vasculaires périphériques habituellement signalés, on peut observer les autres lésions décrites antérieurement comme les anomalies vasculaires à type de tortuosités veineuses et micro-anévrismes, décollement de la rétine, de trous rétinien. Les atteintes du pôle postérieur peuvent être des hémorragies péri-maculaires associées à un glaucome chronique à angle ouvert et des occlusions vasculaires périphériques.

Le porteur du trait drépanocytaire peut présenter des lésions identiques à celles observées chez l'homozygote, mais ces lésions semblent moins fréquentes.

3- L'hémoglobinoïse SC

Dans l'hémoglobinoïse SC, les lésions sont plus graves quant à leur potentiel évolutif : GOLDBERG a bien souligné le caractère de gravité de la rétinopathie de l'hémoglobinoïse SC dans la classification qu'il en a faite en 1971.

La forme double hétérozygote a l'apanage des complications mettant en jeu le pronostic visuel. Les lésions observées dans la forme homozygote existent aussi dans la forme SC. Mais les cicatrices pigmentées ("black sunburst spot") sont plus claires, moins denses, dans la forme SC, que dans la forme SS.

Ce qui caractérise surtout les lésions du fond d'œil dans la forme SC, ce sont les arcades vasculaires qui prolifèrent dans le vitré sous forme "d'éventail de mer". Ce signe serait pathognomonique de la forme SC. Il n'a pas été décrit en effet dans aucune de la forme d'hémoglobinoïse S. Cependant on a pu l'observer dans l'hémoglobinoïse AC. Ce signe serait présent dans 70% des cas d'hémoglobinoïse SC.

Les complications qui retentissent sur la fonction visuelle sont plus souvent observées ici que dans les autres formes d'hémoglobinoïse S.

En ce qui concerne les hémorragies, les hémorragies récidivantes du vitré sont les complications les plus fréquemment observées, et ceci dans 70% des cas environ.

Les autres complications (rétinite proliférante, décollement rétinien) sont aussi plus fréquentes dans la forme SC que dans les autres formes.

Les hémorragies intravitréennes à répétition peuvent entraîner des décollements de rétine, d'où la grande fréquence de cette complication.

Au niveau du pôle postérieur, on note aussi un nombre important d'anomalie décrite : maculopathie, atteinte du nerf optique.

4- L'hémoglobine S avec la persistance héréditaire de l'hémoglobine fœtale

Sa fréquence est de 1/10 000 naissances drépanocytaires.

Les signes rétinien sont semblables à ceux des hémoglobinoses qualitatives, mais modéré (occlusions capillaires sans néovascularisation).

D- Traitement

1- Méthodes

a- Traitements physiques

Ils visent à obtenir la destruction des territoires rétinien ischémiques et par voie de conséquence la régression de la néovascularisation.

➤ Cryothérapie

Elle expose à la surcharge avec risque de rétraction du vitré et de décollement de rétine. Elle est actuellement déconseillée sauf en cas de trouble persistant des milieux. Elle est néanmoins réalisée au mieux sous contrôle ophtalmologique, même à travers des milieux troubles.

➤ Photocoagulation à l'arc au xénon

Elle permet la photocoagulation directe des pédicules nourriciers ("feeder vessels"). Douleuruse, elle nécessite une anesthésie rétrobulbaire. Bien que très efficace elle expose à des complications secondaires fréquentes (60% d'après Condon) : néovascularisation chorio-rétinienne et choriovitréenne, membrane épitélinienne.

Ces complications invalidantes sont de traitement difficile.

➤ Photocoagulation à l'argon

La photocoagulation directe des pédicules nourriciers est plus difficile qu'avec le xénon, et expose aux mêmes complications.

La technique actuelle consiste en une photocoagulation confluyente des zones ischémiques rétiniennes périphériques (PCRPs). Elle est moins efficace d'emblée : 57% de régression, seulement partielle, et il est nécessaire de retraiter dans plus de 10% des cas, surtout en cas de néovaisseaux étendus, surélevés et associés à un voile fibro-glial dense. Mais les complications sont peu fréquentes et généralement peu sévères.

Cette photocoagulation doit aller de l'ora serrata jusqu'à la limite de la rétine saine en arrière. Elle sera sectorielle en cas de foyer néovasculaire unique ou des foyers groupés dans un même secteur. Elle sera circonférentielle en cas de néovaisseaux disséminés ou, à titre préventif, chez un patient ayant fait une complication sur l'autre œil.

b- Traitements chirurgicaux

Il convient de souligner la fragilité de ces patients et la nécessité de s'entourer de multiples précautions avant, pendant et après l'anesthésie.

➤ **vitrectomie**

Elle est pratiquée dans un but optique (éclaircissement de la cavité vitrénne) et mécanique (section des brides de traction). Elle permet également l'endodiathermie des néovaisseaux et le laser endoculaire.

➤ **Chirurgie conventionnelle du décollement de rétine**

Elle est pratiquée en cas de déchirures associées, primitives ou secondaires. Certaines précautions sont indispensables pour minimiser le risque d'ischémie du segment antérieur :

- éviction des gaz explosifs ;
- supplémentation per- et postopératoire en oxygène ;
- utilisation minimale de la cryothérapie ;
- monitoring soigneux de la pression intraoculaire ;
- une exsanguino-transfusion est parfois prescrite par les hématologues afin

de remplacer l'HbS par l'HbA à un taux de 60%.

2- Indications

a- Photocoagulation

➤ Technique du vaisseau nourricier

Elle est utilisée pour traiter directement les néovaisseaux à propagations intravitréennes en photocoagulant le pédicule nourricier. Pour la plupart des auteurs, elle doit être réservée aux néovaisseaux à propagations intravitréennes exubérantes.

➤ Photocoagulation des territoires ischémiques (PCRP)

C'est la technique de choix, lorsqu'il existe des néovaisseaux peu saillants regroupés dans certaines zones. Lorsque ceux-ci sont disséminés, la photocoagulation sera circonférentielle.

Lorsqu'il n'y a pas encore de néovaisseaux, cette technique sera indiquée à titre préventif en cas de complications sur l'œil adelphe.

b- Cryoapplication

Elle est indiquée lorsque la photocoagulation n'est pas possible du fait d'un trouble durable des milieux transparents (cataracte, hémorragie intravitréenne).

c- Vitrectomie

Elle est indiquée en cas d'hémorragie dans le vitré ne se résorbant pas au bout de 6 mois ou de décollement de rétine par traction.

d- Chirurgie conventionnelle du décollement de rétine

Elle est indiquée en cas de décollement rhéomatogène ou déchirure secondaire à une traction.



III- METHODOLOGIE DE TRAVAIL

A- Hypothèse de travail

- Les atteintes rétiniennes au cours de la drépanocytose sont fréquentes à l'IOTA.
- Des facteurs de risque liés à la rétinopathie drépanocytaire existent.
- La fréquence et la gravité des conséquences de la rétinopathie drépanocytaire dépendent entre autre ; de l'âge, et de la forme génotypique.

B- Objectifs

- L'objectif général
 - Etudier les atteintes rétiniennes au cours de la drépanocytose à l'IOTA.
- Les objectifs spécifiques :
 - Décrire les atteintes rétiniennes au cours de la drépanocytose à l'IOTA.
 - Préciser les facteurs de risque liés à la rétinopathie drépanocytaire.
 - Etablir une corrélation entre âge, génotype et rétinopathie chez les drépanocytaires à l'IOTA.

C- Méthodologie

1- Cadre de l'étude

Notre étude s'est déroulée à Institut d'Ophtalmologie Tropicale de l'Afrique (IOTA) de Bamako, Mali.

L'IOTA est un centre spécialisé en ophtalmologie qui a pour mission des soins ophtalmologiques de niveau tertiaire. Il fait partie du système de santé du Mali (depuis janvier 2000). Il assure des consultations externes avec 100000 consultations/an.

On y pratique aussi la chirurgie oculaire avec 3500 interventions/an.

En plus de sa vocation des soins de niveau tertiaire l'IOTA assure, la formation des personnels médicaux (CES Ophtalmologie), paramédicaux (Infirmier spécialisé en ophtalmologie) ; la recherche et l'appui aux états pour la lutte contre la Cécité.

A la tête des médecins ophtalmologistes se trouve un professeur agrégé en ophtalmologie avec six médecins ophtalmologistes dont 2 assistants chef de clinique.

La réalisation de ce travail s'est faite aussi en collaboration avec le service d'hémato-oncologie médicale de l'hôpital du point G. Le service est dirigé par un professeur agrégé en hémato-oncologie médicale, assiste par un assistant en hématologie et du personnels soignants (infirmiers, aides soignant, manœuvres). Le service encadre les étudiants de la faculté de médecine, et les stagiaires des écoles de formation sanitaire. L'activité médicale est dominée par la prise en charge des affections hématologiques et oncologiques.

2- Méthodologie

IL s'agissait d'une étude descriptive et prospective sur une période de 1 an, d'Avril 2003 à Mars 2004.

3- Population

Le recrutement a concerné les patients porteurs du gène de l'hémoglobine S de tout âge et sexe confondu, consultants à l'IOTA ou référés par le service d'hématologie de l'hôpital du Point G.

4- Critères d'inclusion

- Malade atteint d'hémoglobinose S.
- Malade présentant une drépanocytose consultant à l'IOTA.
- Malade drépanocytaire référé par le service d'hémo-oncologie.

5- Critères d'exclusion

Nous n'avons pas retenu :

- Les malades drépanocytaires consultant l'IOTA pour traumatisme de l'œil.

6- Paramètres étudiés

- Examen ophtalmologique systématique recherchant les atteintes rétiniennes.
- Paramètres sociodémographique : Sexe, âge, ethnie du malade.
- Biologique : l'électrophorèse de l'hémoglobine était la base du diagnostic de l'hémoglobinose S et du génotypie.

7- Examen clinique

Tous les patients retenus dans l'étude ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complet par un médecin ophtalmologiste, comportant le motif de consultation, l'histoire de la maladie, les antécédents du malade, l'examen du segment antérieur, la pression intra oculaire... (Voir la fiche d'enquête).

L'examen angiographique numérisée, qui constituait l'examen clé pour un meilleur diagnostic de la rétinopathie drépanocytaire était systématique pour les formes génotypiques SC et SS.

Pour les autres formes génotypiques l'indication de l'angiographie numérisée était orientée par l'examen ophtalmologique.

8- Modalité de prise en charge

Les malades drépanocytaires consultant devraient se prendre en charge, en payant les frais de consultation qui étaient de 1000f CFA pour les consultations sans rendez-vous et de 5000f CFA pour les consultations sur rendez-vous.

Le frais de l'examen angiographique à la fluorescéine était de 4500f CFA.

9- Variables mesurées

Les patients étaient colligés en fonction des données sociodémographiques, para cliniques, évolutives... (Voir fiche d'enquête).

10- Etapes de l'enquête

a- Elaboration de la fiche d'enquête

Nous avons élaboré une première fiche d'enquête, au quelle nous avons soumis aux critiques et suggestions d'un médecin ophtalmologiste/épidémiologiste responsable du département recherche et santé public à l'IOTA. Ce dernier nous a suggéré de tester la fiche d'enquête et de voir les éventuelles corrections à faire au fur et à mesure de l'enquête.

Une rencontre a eu lieu avec le chef de service d'hémo-oncologie médicale de l'hôpital du point G dont le but était de lui faire part du projet d'étude d'une part, et d'autre part pour créer une relation entre les deux services afin qu'il nous réfère les malades drépanocytaires.

b- Technique de collecte

Le recrutement des malades se faisait tous les jours à l'IOTA. Un avis a été collé dans les différents box de consultation afin que tout médecin consultant un malade drépanocytaire le signale.

Les malades référés du service d'hémo-oncologie médicale de l'hôpital du point G étaient pris immédiatement en charge pour un examen ophtalmologique et pour le rendez-vous de l'angiographie numérisée pour les formes génotypiques SC et SS.

c- Aspects éthiques

Les malades retenus ont bénéficié d'un entretien dont le but était de leur expliquer, lorsque cela était possible, les objectifs de l'étude.

L'adhésion du malade était libre et volontaire après l'entretien. La discrétion était respectée.

Nous étions ouvert à toute question qui était posée par les malades concernant le travail et la maladie drépanocytaire.

d- Analyse de données

Les données étaient recueillies sur la fiche d'enquête qui servait à l'identification du malade et l'enregistrement des paramètres.

L'analyse et l'exploitation comme les tests statistiques étaient faites sur le logiciel Epi-Info version 6.04.



IV- RESULTATS

Nous avons inclus dans l'étude 38 patients drépanocytaires dont 21 présentant une rétinopathie drépanocytaire et 17 ayant un examen ophtalmologique normal.

A- Description de l'échantillon

1- Aspects socio démographiques

Tableau 1 : Répartition des patients selon les tranches d'âge

| Tranches d'âge | Effectif | Pourcentage |
|----------------|-----------|--------------|
| 5 à 15 | 1 | 2,63 |
| 16 à 25 | 11 | 28,95 |
| 26 à 35 | 13 | 34,22 |
| 36 à 45 | 8 | 21,05 |
| 46 à 57 | 5 | 13,15 |
| Total | 38 | 100 |

La tranche d'âge 26 à 35 ans avait la fréquence la plus élevée, avec 34,22%.

L'âge minimum était 6 ans, le maximum 57 ans et l'âge médian était 31,5 ans.

Tableau 2 : Répartition des patients selon le sexe

| Sexes | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Féminin | 21 | 55,26 |
| Masculin | 17 | 44,74 |
| Total | 38 | 100 |

Les femmes étaient les plus représentées (55,26%) ; le sexe ratio F/H =1,2.

Tableau 3 : Répartition des patients selon la profession

| Professions | Effectif | Pourcentage |
|------------------|-----------|--------------|
| Etudiants/Elèves | 11 | 28,95 |
| Fonctionnaires | 9 | 23,68 |
| Commerçant | 1 | 2,63 |
| Ménagères | 6 | 15,79 |
| Employés | 5 | 13,16 |
| Enseignants | 3 | 7,90 |
| Secrétaire | 1 | 2,63 |
| Retraité | 1 | 2,63 |
| Enfant | 1 | 2,63 |
| Total | 38 | 100 |

Les étudiants étaient majoritaires dans notre série. Ils représentaient environ 1/3 de l'effectif soit une fréquence de 28,95%.

Tableau 4 : Répartition des patients selon l'ethnie

| Ethnie | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Bambara | 16 | 42,10 |
| Peulh | 5 | 13,16 |
| Malinké | 3 | 7,90 |
| Sorai | 5 | 13,16 |
| Sanoufo | 1 | 2,63 |
| Sarakolé | 1 | 2,63 |
| Dogon | 1 | 2,63 |
| Dioula | 1 | 2,63 |
| Mossi | 3 | 7,90 |
| Bissa | 1 | 2,63 |
| Turka | 1 | 2,63 |
| Total | 38 | 100 |

L'ethnie majoritaire dans notre série était le Bambara avec 42,10%.

Tableau 5 : Répartition des patients selon le lieu d'origine.

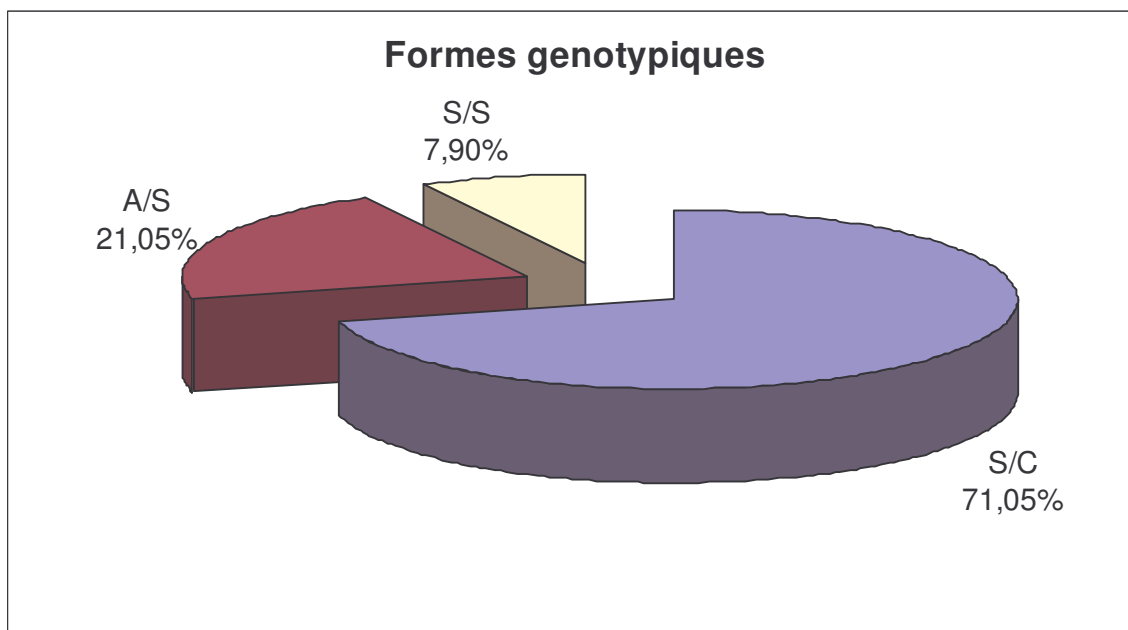
| Valeurs | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Mali | 33 | 86,84 |
| Burkina-Faso | 5 | 13,16 |
| Total | 38 | 100 |

86,84% des nos patients étaient naturellement originaires du Mali.

Tableau 6 : Répartition des patients selon la forme génotypique.

| Génotypes | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| S/C | 27 | 71,05 |
| A/S | 8 | 21,05 |
| S/S | 3 | 7,90 |
| Total | 38 | 100 |

La forme génotypique S/C était la forme la plus fréquemment retrouvée avec une fréquence de 71,05%.

Graphique 1 : Répartition des patients selon la forme génotypique.

2- Caractéristiques des atteintes oculaires

Tableau 7 : Répartition des patients selon les circonstances de diagnostic de la drépanocytose.

| Diagnostic | Effectif | Pourcentage |
|-----------------|-----------|--------------|
| Médicale | 32 | 84,21 |
| Ophtalmologique | 6 | 15,79 |
| Total | 38 | 100 |

La circonstance de découverte la plus fréquemment retrouvée était médicale avec 84,21%.

Tableau 8 : Répartition des patients selon les manifestations et complications drépanocytaires associées.

| Manifestations | Effectif | Pourcentage |
|-----------------------|-----------|--------------|
| Pas de manifestations | 29 | 76,31 |
| Crises douloureuses | 6 | 15,80 |
| Priapisme | 1 | 2,63 |
| Nécrose de hanche | 1 | 2,63 |
| Hémiplégie +Cécité | 1 | 2,63 |
| Total | 38 | 100 |

Environ 2/3 de nos malades soit 76,31% ne présentaient pas de manifestations ou des complications drépanocytaires associées.

Tableau 9 : Répartition des patients selon le motif de consultation.

| Motifs | Effectif | Pourcentage |
|-----------------|-----------|--------------|
| Bav unilatérale | 13 | 34,22 |
| Bav bilatérale | 4 | 10,52 |
| Prurit | 3 | 7,90 |
| Flou visuel | 1 | 2,63 |
| Voile visuel | 1 | 2,63 |
| Référés | 12 | 31,57 |
| Cécité | 1 | 2,63 |
| Presbytie | 3 | 7,90 |
| Total | 38 | 100 |

Le motif de consultation le plus fréquemment retrouvé était la baisse de l'acuité unilatérale avec une fréquence de 34,22%.

NB : Les malades référés étaient, soient référés pour bilan systématique, soient pour une prise en charge de rétinopathie drépanocytaire.

Tableau 10 : Répartition des patients selon le délai de consultation

| Délai | Effectif | Pourcentage |
|------------------|-----------|--------------|
| Pour Bilan | 13 | 34,22 |
| < 10 jours | 4 | 10,52 |
| 10 jours-29jours | 4 | 10,52 |
| 1mois-3mois | 7 | 18,42 |
| 3mois-1an | 6 | 15,80 |
| >1an | 4 | 10,52 |
| Total | 38 | 100 |

34,22 % de nos patients étaient référés pour bilan drépanocytaire.

Tableau 11 : Répartition des valeurs de l'acuité visuelle selon le nombre d'yeux.

| Acuités | Effectif | Pourcentage |
|---------------------|-----------|--------------|
| 1/10 à 5/10 | 12 | 15,80 |
| 6/10 à 9/10 | 16 | 21,10 |
| 10/10 | 37 | 48,70 |
| PL+ | 8 | 10,50 |
| PPL | 1 | 1,30 |
| Cécité | 2 | 2,60 |
| Total d'yeux | 76 | 100 |

La moitié environ des yeux de nos patients avait une acuité visuelle 10/10 soit une fréquence de 48,70%.

Tableau 12 : Répartition des patients selon l'aspect du segment antérieur.

| Segment Antérieur | Effectif | Pourcentage |
|-------------------|-----------|--------------|
| Normale | 34 | 89,47 |
| Anormale | 4 | 10,53 |
| Total | 38 | 100 |

Le segment antérieur était normal dans 86,47% des cas soit 33 patients.

Tableau 13 : Répartition de la pression intra oculaire selon le nombre d'yeux.

| PIO (mmHg) | Effectif | Pourcentage |
|-------------------|-----------|--------------|
| 10 à 16 | 59 | 77,65 |
| 17 à 21 | 12 | 15,78 |
| Sup ou égale à 22 | 5 | 6,57 |
| Total | 76 | 100 |

77,65% d'yeux avaient une PIO entre 10 et 16.

Tableau 14 : Répartition des lésions vitréennes selon le nombre d'yeux.

| Vitré | Effectif | Pourcentage |
|-------------------------|-----------|--------------|
| Transparent | 62 | 81,60 |
| Membrane prè-papillaire | 4 | 5,25 |
| Hémorragie | 4 | 5,25 |
| Prolifération | 2 | 2,60 |
| Condensation | 3 | 4,00 |
| Hyalite | 1 | 1,30 |
| Total | 76 | 100 |

62 yeux sur 76 n'avaient pas de manifestations vitréennes soit 81,60% des yeux.

Tableau 15 : Répartition des lésions du fond d'œil selon le nombre d'yeux.

| Fond d'œil | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Normale | 47 | 61,90 |
| Anormale | 23 | 30,25 |
| Inaccessible | 4 | 5,25 |
| Non fait | 2 | 2,6 |
| Total | 76 | 100 |

61,90% de yeux de nos malades présentaient un fond d'œil normal.

Tableau 16 : Répartition des patients selon l'angiographie réalisée.

| Angiographie | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Fait | 31 | 81,58 |
| Non fait | 7 | 18,42 |
| Total | 38 | 100 |

Sur nos 38 malades 31 ont fait l'angiographie numérisée soit 81,58%.

Tableau 17 : Répartition des patients selon l'existence d'une rétinopathie.

| Rétinopathie | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Oui | 21 | 55,26 |
| Non | 17 | 44,74 |
| Total | 38 | 100 |

La fréquence de la rétinopathie drépanocytaire dans notre série était de 55,26% soit 21 patients sur 38.

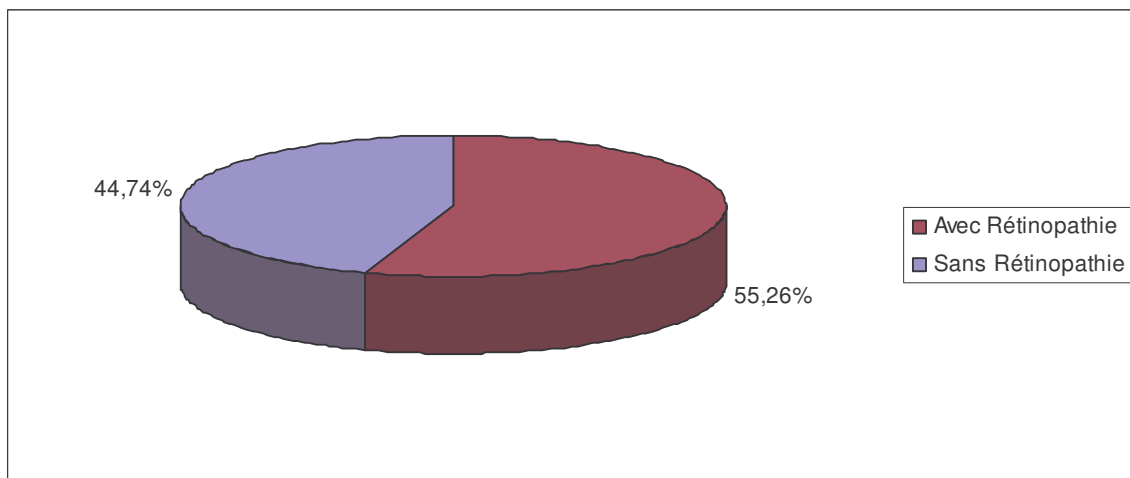
Graphique 2 : Répartition des patients selon l'existence d'une rétinopathie.

Tableau 18 : Répartition des patients selon la bilatéralité ou unilatéralité de la rétinopathie drépanocytaire.

| Atteinte | Effectif | Pourcentage |
|--------------|----------|-------------|
| Unilatérale | 15 | 71,43 |
| Bilatérale | 6 | 28,57 |
| Total | 21 | 100 |

6 de nos patients sur 21 ont présenté une atteinte bilatérale de rétinopathie drépanocytaire soit 28,57%.

Tableau 19 : Répartition de la rétinopathie selon le nombre d'yeux.

| Rétinopathie | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Non | 49 | 64,47 |
| Oui | 27 | 35,53 |
| Total | 76 | 100 |

Sur 76 yeux examinés, 27 présentaient une atteinte de rétinopathie drépanocytaire soit une prévalence de 35,53%.

Tableau 20 : Répartition des patients selon l'existence de rétinopathie non proliférante drépanocytaire.

| RNP | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Non | 33 | 86,84 |
| Oui | 5 | 13,16 |
| Total | 38 | 100 |

La prévalence de RNP dans notre série était de 13,16%, soit 5 patients sur 38.

Tableau 21 : Répartition du type de rétinopathie non proliférante selon le nombre d'yeux.

| RNP | Effectif | Pourcentage |
|---------------------|-----------|--------------|
| Hémorragie | 1 | 1,31 |
| Blanc sans pression | 4 | 5,27 |
| Tache noir solaire | 2 | 2,64 |
| Motte pigmentaire | 1 | 1,31 |
| Normale | 68 | 89,47 |
| Total | 76 | 100 |

Nous avons retrouvé tous les stades de la RNP, dans notre série.

Il s'agissait de : 1 œil avec motte pigmentaire ; 1 œil avec BSP + TNS ; 1 œil avec TNS ; 1 œil avec hémorragie + BSP et l'autre œil BSP ; 1 œil avec BSP

Tableau 22 : Répartition des patients selon l'existence de rétinopathie proliférante.

| RP | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Oui | 21 | 55,26 |
| Non | 17 | 44,74 |
| Total | 38 | 100 |

La fréquence de rétinopathie proliférante drépanocytaire de notre série était de 55,26% soit 21 patients sur 38.

Tableau 23 : Répartition des patients selon le génotype et la rétinopathie drépanocytaire.

| Rétinopathie | Effectif | Pourcentage |
|--------------|-----------|--------------|
| Forme SC | 19 | 90,47 |
| Forme AS | 2 | 9,53 |
| Forme SS | 0 | 00 |
| Total | 21 | 100 |

La forme SC était la forme qui a présenté le plus de rétinopathie, la fréquence était de 90,47%

Graphique 3 : Répartition des patients selon le génotype et la rétinopathie drépanocytaire.

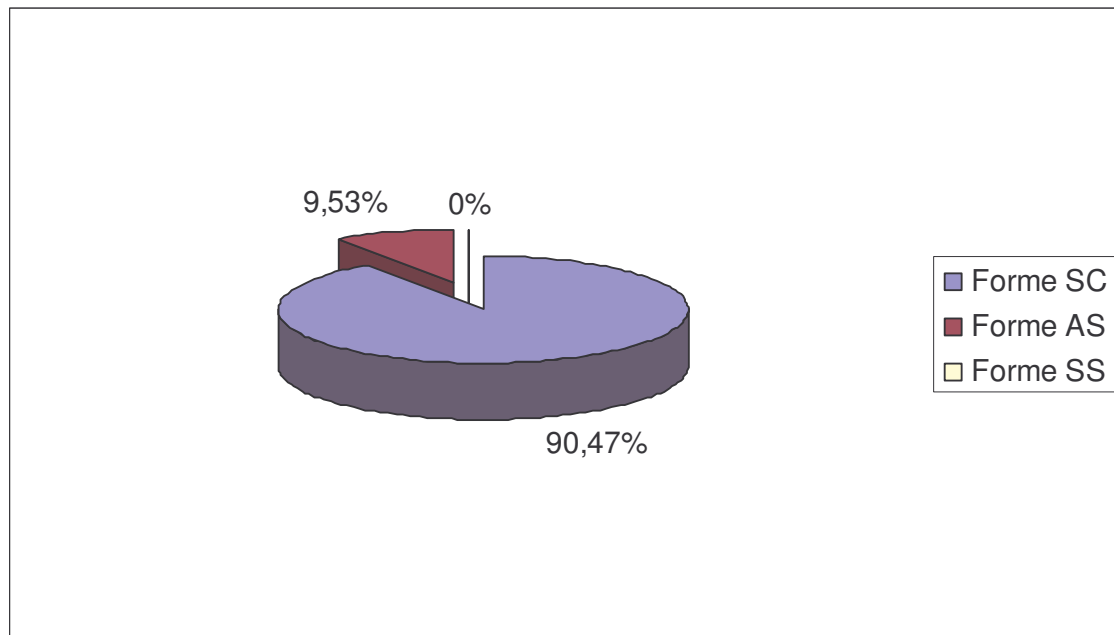


Tableau 24 : Répartition de la rétinopathie parmi les hommes et les femmes.

| Sexe | Rétinopathie | Pourcentage |
|--------------|--------------|--------------|
| Masculin | 12 | 57,14 |
| Féminin | 9 | 42,86 |
| Total | 21 | 100 |

Parmi les malades présentant une rétinopathie drépanocytaires 57,14% était de sexe masculin.

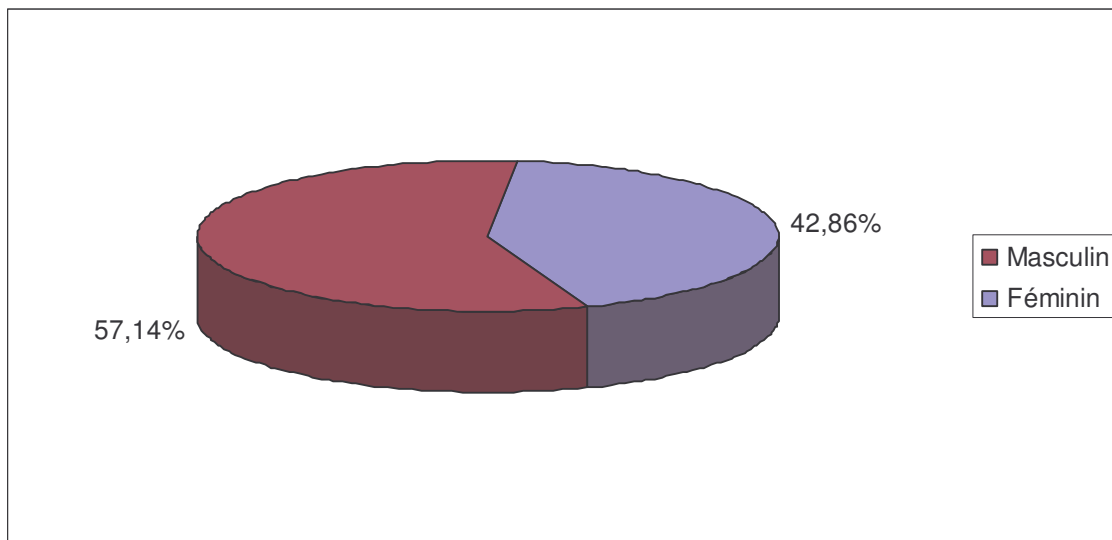
Graphique 4 : Répartition de la rétinopathie parmi les hommes et les femmes.

Tableau 25 : Répartition des différents stades selon le nombre d'yeux pathologiques.

| STADES | Effectif | Pourcentage |
|-----------|-----------|--------------|
| Stade I | 1 | 3,70 |
| Stade II | 0 | 0 |
| Stade III | 14 | 51,85 |
| Stade IV | 4 | 14,82 |
| Stade V | 8 | 29,63 |
| Total | 27 | 100 |

Le stade III avait la plus grande prévalence avec 51,85%.

Tableau 26 : Répartition des patients selon la localisation des "Sea fan".

| Localisation | | Effectif | Pourcentage | Total |
|--------------|------------|----------|--------------|---------------|
| Temporale | Supérieure | 11 | 78,40 | 85,60% |
| | Inférieure | 1 | 7,20 | |
| Nasale | Supérieure | 1 | 7,20 | 14,40% |
| | Inférieure | 1 | 7,20 | |
| Total | | 14 | 100 | 100% |

La localisation préférentielle des "Sea fan" était temporale supérieure avec une fréquence de 78,40.

Tableau 27 : Répartition des indications posées selon le nombre d'yeux pathologiques.

| Traitement | Effectif | Pourcentage |
|------------------------------------|----------|--------------|
| Laser à argon | 8 | 29,62 |
| Vitrectomie | 2 | 7,40 |
| Indication laser, non faite | 6 | 22,22 |
| Indication vitrectomie non faite | 1 | 3,71 |
| Indication chirurgie DR, non faite | 8 | 29,62 |
| Traitement médical | 1 | 3,71 |
| Pas de traitement | 1 | 3,71 |
| Total | 27 | 100 |

29,62% d'yeux qui avaient présentés des néovascularisations soient 8 sur 27, ont reçu comme traitement du laser à argon.

Pour les vitrectomies, une a été réalisée à l'IOTA par une équipe Tunisienne en mission en Février 2004, et l'autre cas a été évacué en Tunisie.

Les 6 malades n'ayant pas bénéficié de photocoagulation au laser s'explique par le fait que le laser était en panne

Le stade avancé du décollement de rétine expliquait la non intervention au niveau de la rétine.

Un malade n'a pas eu de traitement car il a été perdu de vue.

B- Etude analytique

Tableau 28 : Fréquence de la rétinopathie drépanocytaire selon le génotype.

| Formes drépanocytaires | Rétinopathie + | Rétinopathie - | Total |
|------------------------|------------------|----------------|-----------|
| Forme SC | 19(70,37) | 8 | 27 |
| Forme AS | 2(25%) | 6 | 8 |
| Total | 21 | 14 | 35 |

Parmi les malades SC, 19 patients sur 27 ont présentés une rétinopathie soit 70,37% des cas.

NB : Les 3 patients SS de notre série n'ont pas présentés de rétinopathie.

Graphique 5 : Fréquence de la rétinopathie drépanocytaire selon le génotype.

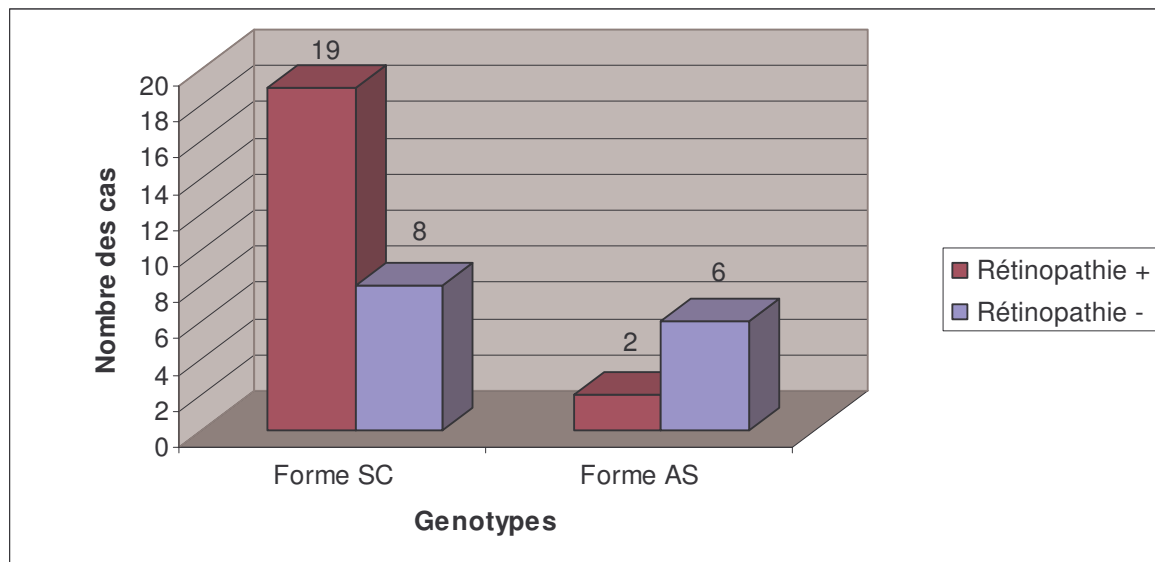


Tableau 29 : Répartition de la rétinopathie selon le sexe.

| Sexe | Rétinopathie + | Rétinopathie - | Total |
|--------------|-------------------|----------------|-------|
| Masculin | 12(70,58%) | 5 | 17 |
| Féminin | 9(42,86%) | 12 | 21 |
| Total | 21 | 17 | 38 |

Chi2= 2,92

La fréquence de la rétinopathie chez les hommes était de 70,58%. Elle était de 42,86% chez les femmes.

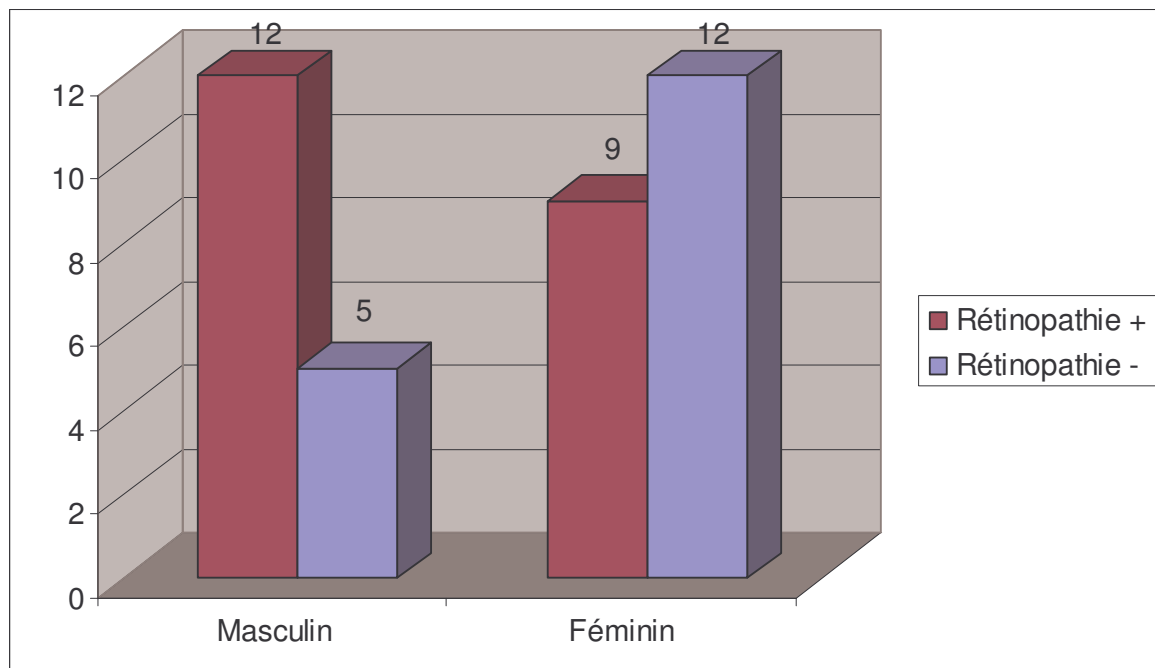
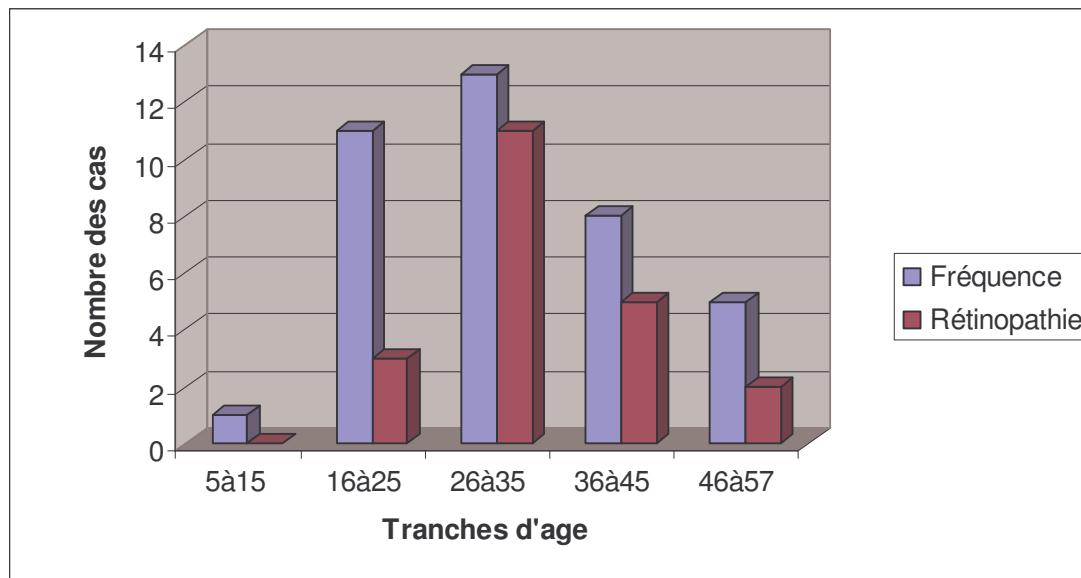
Graphique 6 : Répartition de la rétinopathie selon le sexe

Tableau 30 : Répartition de la rétinopathie selon les tranches d'âge.

| Tranches d'âge | Effectif | Rétinopathie | Pourcentage |
|----------------|-----------|--------------|--------------|
| 5 à 15 | 1 | 0 | 0 |
| 16 à 25 | 11 | 3 | 14,28 |
| 26 à 35 | 13 | 11 | 52,38 |
| 36 à 45 | 8 | 5 | 23,80 |
| 46 à 57 | 5 | 2 | 9,54 |
| Total | 38 | 21 | 100 |

Plus de la moitié (52,38%) des rétinopathies se trouvaient dans la tranche d'âge 26 à 35 ans soit 11 cas sur 21.

Graphique 7 : Répartition de la rétinopathie selon les tranches d'âge.



V- COMMENTAIRE ET DISCUSSION

A- Paramètres socio démographiques

1- Age

La tranche d'âge 26 à 35 ans avait la fréquence la plus élevée, avec 34,22% . L'âge moyen de nos patients était de 31,5 ans \pm 11, avec des extrêmes allant de 6 à 57ans.

Dans notre série, la tranche d'âge de 26 à 35 ans présentait la fréquence la plus élevée de rétinopathie drépanocytaire, elle était de 52,38%. La tranche d'âge de 16 à 25 ans, qui représentait l'âge d'apparition de la rétinopathie dans notre série avait une fréquence de 14,28% ; pour les 36-45ans, la fréquence était de 23,80% et pour les 46-57 ans, elle était de 9,54%. Nous avons retrouvé les mêmes résultats pour les hommes et les femmes pris individuellement par rapport au génotype.

Dans l'étude effectuée par Sanchez (12) au Sénégal, l'âge moyen des patients étaient de 21,74 ans \pm 11 avec des extrêmes de 6 et 47 ans. Balo (13) au Togo, avait présenté, lors de la SOAO à Bamako au Mali en décembre 2003, une série de 269 patients, avec une moyenne d'âge de 25,12 ans \pm 12 dont la fréquence plus élevée de la rétinopathie était retrouvée dans la tranche d'âge 26-35 ans (27,37%). L'adulte jeune est donc prédisposé à faire des complications rétiniennes, et la fréquence de la rétinopathie drépanocytaire augmente avec l'âge, et pour certains auteurs, l'âge constituerait un facteur de risque dans la rétinopathie drépanocytaire. Pour Hayes (6), la prévalence globale est de 14% pour le type SS et de 37% pour le type SC, mais elle passe à 68% si on considère uniquement les patients de plus de 45 ans. Pour Fox (6), l'âge d'apparition de la rétinopathie proliférante se situe entre 15 et 24 ans pour les hommes de type SC, 20 à 29 ans pour les femmes SC, et entre 25 à 29 ans pour le type SS.

2- Sexe

Dans notre série les femmes représentaient un peu plus de la moitié des cas avec une fréquence de 55,26%. Le sexe ratio était en faveur des femmes, puisque il était de 1,2. Sanchez (12), dans sa série avait trouvé un sexe ratio en faveur des femmes qui était de 1,7 dont 63% de femmes. Balo (14), a retrouvé une fréquence des femmes de 54,21%. Le sexe est le deuxièmement facteur de risque, comme le souligne Talbot et Hayes (11). Selon le sexe, sur 21 rétinopathies observées dans notre étude 12 étaient des hommes soit 57,14% (sur 17 hommes 12 ont présenté une rétinopathie soit donc 70,58%) et 9 femmes soit 42,86% (sur 21 femmes 9 ont fait une rétinopathie soit 42,86%). Notre étude est conforme aux données de la littérature puisque les hommes sont plus atteints que les femmes. Les hommes paraissent plus exposés du fait, du taux d'hémoglobine totale plus bas que les femmes, l'hyperviscosité sanguine, l'hypoxémie, la précarité du traitement médical (4).

3- Génotype

La prévalence globale observée de la rétinopathie, dans notre série était de 55,26% soit 70,37% chez le SC et 29,63% chez les AS. Nous n'avons pas retrouvé de rétinopathie chez les SS dans notre série. Nos résultats semblent en accord avec les données de la littérature puisque Balo (4), en 1995 dans une étude de 32 cas, avait retrouvé une prévalence globale de la rétinopathie de 68%, dont 84% chez les SC. Dans une autre étude menée au Togo, en 1996, Balo (14) avait retrouvé une prévalence globale de rétinopathie de 44,21%, avec 63,29% chez les SC ; 45,45% chez les AS et 38% chez les SS. La rétinopathie était bilatérale dans 29% des cas dans notre série, Balo (14) lui avait trouvé 65,29% de bilatéralité.

La forme génotypique SC serait donc, la plus pourvoyeuse (aspect péjoratif du génotype SC) de rétinopathie drépanocytaire surtout ischémique.

Pour Hayes (6), la prévalence globale est de 37% pour le type SC. Welch et Goldberg (11), ont trouvé une prévalence de rétinopathie de 77% des sujets SC, 9% de SS. D'ailleurs, nos 3 patients SS n'ont pas développé de complications rétiniennes et les auteurs s'accordent généralement à dire que les SS présentent moins de proliférations rétiniennes que les autres formes. Selon Cohen et Coll. (4), ce phénomène s'explique par des différences du taux d'hémoglobine totale et du taux d'hémoglobine fœtale, du pourcentage des cellules irréversiblement falciformées, du volume globulaire moyen des hématies voir d'autres facteurs.

Bien que les sujets SS présentent des proliférations dans des proportions plus faibles que les sujets SC, les sujets AS par contre développeraient plus fréquemment des proliférations. Ainsi, toutes les données de la littérature s'accordent que le type AS, ne développe de rétinopathie drépanocytaire que s'il est associé à une pathologie retentissant sur la vascularisation rétinienne comme le diabète, les occlusions veineuses, les sténoses carotidiennes, l'hypertension artérielle (15). Dans notre série un de nos deux malades AS qui présentait une rétinopathie proliférative (rétinopathie stade IV) était hypertendu, et notre cas confirme cette hypothèse. Cependant, une étude récente réalisée au Canada en Janvier 2003 a montré que les personnes AS en bonne santé, n'avaient pas de risque accru de rétinopathie. (16).

4- Autres paramètres

Nous rapportons dans notre série un cas de nécrose de hanche chez une femme de forme SC qui présentait une rétinopathie drépanocytaire stade III. En effet, Binaghi et Lévy (6), ont mentionné d'autres facteurs de risque comme les facteurs hématologiques et la nécrose de hanche dont une corrélation significative semble exister avec la gravité de la rétinopathie.

Nous n'avons pas recherché dans notre étude, une corrélation entre les facteurs hématologiques et la rétinopathie drépanocytaire.

B- Rétinopathie drépanocytaire

1- Rétinopathie non proliférante

La fréquence de la rétinopathie non proliférante était de 13,16% dans notre série. Nous avons retrouvé, un cas d'hémorragie rétinienne (2,63%), 3 cas de blanc sans pression (7,90%), 1 cas de tache noire solaire (2,63%) et 1 cas de motte pigmentaire (2,63%). Tous ces cas étaient retrouvés chez des patients SC, et cette rétinopathie non proliférative était toujours associée à une rétinopathie proliférative. Balo (4), dans sa série de 32 cas, avait retrouvé 3 cas de tache noire solaire. Condon (11), a retrouvé une fréquence de 41% de tache noire solaire chez les SC, John (5), a lui, retrouvé une fréquence de 62% chez les patients SC.

La différence de fréquence avec ces deux derniers auteurs est probablement due à un biais inhérent d'échantillon, notre échantillon était petit (38 cas), John (5) a travaillé sur un échantillon de 200 patients, sur une période de 10 ans.

2- Rétinopathie proliférante

La rétinopathie proliférante dans notre série, avait une fréquence de 55,26% soit 21 patients sur 38 (27 yeux sur 76 soit 35,53%).

Pour le stade I, nous avons retrouvé un seul cas soit une fréquence 2,63% (1 œil sur 76 yeux soit). Sanchez (12) dans sa série avait retrouvé des occlusions artériolaires périphériques au niveau de 25 yeux sur 108 soit une fréquence de 23,14%. Balo (4) a lui, retrouvé 3 cas sur les 15 SS de sa série soit 20%.

Pour le stade II, nous n'avons pas eu de cas dans notre série. Cependant Sanchez (12) a retrouvé dans sa série 8 yeux sur 108 qui présentaient des anastomoses artérioveineuses. Balo (4) a retrouvé 5 cas sur les 34 SC soit 14,70% et 1 cas sur les 15 SS soit 6,66%.

Le stade III, représenté par les néovaisseaux, a été retrouvé dans notre étude chez 14 patients sur 38 soit 36,84%, et les 14 patients étaient tous de type SC soit 51,85% (14 cas sur 27 patients SC).

John (5) lui, a retrouvé dans sa série une prévalence de 45%, Condon et Serjeant (11) ont eux, retrouvés 32,80% Chez les SC,

La plupart des auteurs (4, 5, 14) s'accordent à donner une plus grande fréquence de ce type de lésion aux doubles hétérozygotes SC et ceci est confirmé par notre étude.

La prévalence du stade III par rapport au nombre d'yeux pathologiques était de 51,85%. Nos résultats semblent en accord avec les données de la littérature puisque Balo (4) dans son étude avait trouvé une prévalence de 44%.

L'aspect de la néovascularisation, généralement retrouvé était le "sea fan". Welch (11) l'a comparé à un vertèbre marin appelé "éventail de mer", qui correspond à un algue appelée "Gorgona éventail".

La localisation en rétine temporale supérieure, et inférieure ; puis en nasale supérieure, et inférieure des sea fan a été décrite par plusieurs auteurs (6, 11 13).

Les données de notre étude confirment la localisation préférentielle en temporale supérieure avec une fréquence est de 78,40% soit 11 cas de sea fan sur 14.

Le Stade IV, caractérisé par les hémorragies intra-vitréennes, a été retrouvé chez 4 patients SC dans notre série soit une fréquence de 10,52% (soit 4 patients sur 17 patients SC avec une fréquence de 23,50%). Sanchez (12) a fait la même remarque et avait retrouvé dans sa série, chez 2 patients SC (5,40%) des hémorragies intra-vitréennes. Balo (4) rapporte aussi dans sa série, 2 patients qui présentaient des hémorragies intra-vitréennes (8%).

Condon et Serjeant (11), dans leur série, avaient trouvé 15,5% d'hémorragies intra-vitréennes sur les 70 patients SC. John (5) a retrouvé dans sa série 21% soit 6 cas sur 29 patients SC.

Deux malades parmi les 4 retrouvés dans notre série, ont eu une panphotocoagulation rétinienne périphérique des zones ischémiques de l'œil controlatéral.

Le tableau clinique de ces trois malades semble similaire aux cas rapportés par Pichard et Coll. (17).

Le stade V, caractérisé par le décollement de rétine, a été retrouvé avec une fréquence de 21,05% (8 patients sur 38) dont 7 patients SC et un patient AS. Ce stade ultime a une fréquence relative qui va de 1% à 4% (50). Les sujets SC étaient électivement atteints puisque 7 sur 27 sujets SC étaient atteints soit 25,92%.

John (5) a retrouvé chez 10% des sujets SC un DR, Balo (4) lui, mentionne 1,4% de DR chez les SS.

C- Atteintes du pôle postérieur

Pour les lésions du pôle postérieur, nous avons retrouvé 2 cas de trou maculaire. Lee (18) mentionne dans son étude des atteintes maculaires chez 20% des drépanocytaires. Tout semble fait croire que les lésions du pôle postérieur sont nettement moins fréquentes (5, 11,18).

D- Pathologies associées

Les associations avec d'autres pathologies oculaires sont possibles. Elles sont rares, et sont plutôt des coïncidences fortuites comme le souligne John (5). Nous rapportons dans notre série un cas de glaucome à pression normale chez un drépanocytaire AS.

E- Traitement

Le traitement par le laser a été proposé aux patients présentant des néovascularisations. Dans notre série 8 yeux sur 27 ont bénéficié du traitement laser à argon soit 29,62%. La photocoagulation à l'argon sous forme de panphotocoagulation confluyente des zones ischémiques rétinienne périphériques donnerait 57% de régression selon Binaghi (6), mais nécessiterait un nouveau traitement dans plus de 10% de cas.

Deux malades de notre série ont subi une vitrectomie. Elle était souvent indiquée en cas d'hémorragie dans le vitré ne se résorbant pas au bout de 6 mois ou de décollement de rétine par traction.



VI- CONCLUSION

L'hémoglobinose S ou drépanocytose, affection génotypique initialement limitée aux pays du "ceinture sicklémique" est devenu ubiquitaire du fait des flux migratoires. Elle entraîne des complications oculaires plus particulièrement rétiniennes qui peut mettre en jeu le pronostic visuel.

Une étude prospective portant sur 38 patients dont 17 SC, 8 AS, et 3 SS nous a permis de faire les constatations suivantes :

Au plan épidémiologique, l'âge moyen de notre population d'étude était de 31,5 ans \pm 11. La prévalence globale observée de la rétinopathie était de 55,26%. Elle a été surtout observée chez les patients SC, confirmant ainsi l'aspect péjoratif du génotype SC.

Dans notre série, les femmes étaient majoritaires, sans pour autant qu'elles soient majoritaires dans la rétinopathie drépanocytaire. L'étude analytique a montré que les hommes étaient plus touchés puisque sur les 21 qui ont présenté une rétinopathie 12 étaient de sexe masculin soit une fréquence de 57,14%.

Au plan clinique, la rétinopathie drépanocytaire était de progression insidieuse et ne se manifestait que quand les complications vitréo-rétiniennes étaient installées, comme le montre la fréquence élevée des, stade IV (14,83%) et du stade V (29,63%).

Les lésions de la périphérie rétinienne à type de "sea fan" constituaient le signe majeur de la rétinopathie drépanocytaire avec une fréquence de 51,85 %. Les sea fan ont été retrouvés, exclusivement chez les patients SC.

Quant aux formes hétérozygotes AS traditionnellement considérées comme asymptomatiques, nous avons eu un cas de génotype AS hypertendu avec une rétinopathie drépanocytaire stade IV, confirmant ainsi l'hypothèse que la forme AS ne développe de rétinopathie drépanocytaire que s'il est associé à une pathologie retentissant sur le système vasculaire.

L'évolution insidieuse de la rétinopathie drépanocytaire et l'aboutissement inéluctable en l'absence de traitement à des complications redoutables telle que la cécité, doivent nous amener à être plus vigilants. Un bilan ophtalmologique régulier et complet, avec une angiographie systématique, doit être préconisé chez tout drépanocytaire surtout chez les patients de génotype SC. Les lésions seront ainsi précocement dépistées et traitées au laser argon. D'où la nécessité de sensibiliser les différents protagonistes (médecins internistes, pédiatres, hématologues) afin que les drépanocytaires soient systématiquement adressés à l'ophtalmologiste pour bilan et prise en charge.



VII- RECOMMANDATIONS

Au terme de notre travail et au vu de nos résultats nous recommandons :

- Aux malades drépanocytaires de :
 - consulter un centre spécialisé en ophtalmologie en cas de problème de vision.
 - faire un bilan ophtalmologique annuel, surtout les sujets SC.
 - suivre les conseils des hématologues pour éviter les complications
- Aux médecins généralistes, internistes, et hématologues de :
 - Référer tout malade drépanocytaire de forme surtout les patients SC, pour bilan ophtalmologique avec angiographie numérisée systématique.
 - Faire une prise en charge globale de la maladie pouvant éviter les complications liées à la maladie.
- Aux responsables de l'IOTA de :
 - rendre accessible l'angiographie et le laser aux malades drépanocytaires.
 - rendre praticable la chirurgie du vitré et de la rétine par tous les médecins de l'IOTA.
 - sensibiliser les médecins CES en formation de l'IOTA aux problèmes ophtalmologiques spécifiques des drépanocytaires.
- Aux autorités nationales de :
 - aider à mieux équiper l'IOTA, en angiographie, laser, matériel de chirurgie.
 - aider à former les médecins de l'IOTA pour la chirurgie du vitré et de la rétine.
 - soutenir l'Association Malienne de Lutte contre la drépanocytose et appuyer les stratégies de prise en charge du drépanocytaire au MALI.



VIII- REFERENCE BIBLIOGRAPHIQUE

- 1 **Haidara F.C. (Epoque Dicko).** La drépanocytose en médecine adulte au Mali, réflexion sur les complications chroniques dégénératives. Thèse, Med, Bko, 2000 ; 35p, 3.
- 2 **Diallo Y.L.** Les complications ostéo-articulaires chez les drépanocytaires au Mali a propos de 31 cas. These, Med, Bamako, 2001; 103p, 50.
- 3 **Diallo D.A.** Epidémiologie de la drépanocytose au Mali ; symposium sur la drépanocytose AMLUD/ BEAUFOUR, Bko, 1993.
- 4 **Balo K.P., Segbena K., Mensah A., Djagnikpo P., Mihluedo H., Adjivon K. Koffi-Gue K. B.** Etude des complications rétiniennees au cours des hémoglobinopathies : A propos de 32 cas. Med. Trop 1995; 55; 4 bis: 450-453.
- 5 **John G.,Clarkson, MD.** The ocular manifestations of sickle-cell disease: A prevalence and natural history study. Tr. Am. Ophth. Soc. Vol. LXXXX, 1992.
- 6 **Binaghi M., Levy C.** Œil et hémoglobinopathie. Ophthalmologie, 21-452- G20, 1993; 7p.
- 7 **Kone M.L.** Manifestations oculaires des hémoglobinoses (à propos de 33 cas maliens) Bamako, thèse médecine 1979 ; 113p, 1.
- 8 **Traore M. (Epoque Kambou).** Lésions oculaires des hémoglobinoses S et C (à propos de 142 cas observés en Haute-Volta). Thèse, Med, Dakar, 1980; 129p, 1.
- 9 **La drépanocytose :** [En ligne]. Disponible sur <<http://www.perso.clubinternet.fr/ciavatti/evolution/mecanism/hs.htm> > Consulté le 25/02/2004.
- 10 **Pierre Bégué.** La maladie drépanocytaire, édité par J. Bégué, Sandoz éditions, Paris, 1984.

- 11 **Moyenin P.** Les manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies. Conférences lyonnaises d'ophtalmologie N° 165-1986-2. Edité par Laboratoires H. FAURE 07 Annonay- France.
- 12 **Sanchez S.A.** Les aspects agiographiques des lésions rétiniennes chez le drépanocytaire. Thèse, Médecine, Dakar, 1999 ; 74p, 6.
- 13 **Balo K.P., Milhuedo H., Banla M., Koffi Gue K., Djagnikpo P.A.** Complications rétiniennes des hémoglobinopathies : Etude réalisée chez 269 patients au CHU Tokoin de Lomé. 5^e Congrès de la Société Ouest Africaine d'Ophtalmologie, Bamako, Mali, du 1^{er} au 4 Décembre 2003.
- 14 **Balo K.P., Fany A., Mihluedo H., Djagnikpo P.A., Koffi-Gue K.P. (Tome, Togo).** Atteinte rétinienne au cours de la drépanocytose au Togo. Corrélation entre âge, génotype et rétinopathie. J. Fr. Ophtalmo., 1997, 20, 9, 653-658.
- 15 **Morel C.** Atteinte rétinienne des hémoglobinopathies. Journal Français d'ophtalmologie. Nov. 2001; 24(9) : 987-92. Edition Masson. Paris.
- 16 **Nia J., Lam W.C., Kleinman D.M., Kirby M., Liu E.S., Eng KT.** Retinopathy in sickle cell trait: does it exist?. Journal canadien d'ophtalmologie : [En ligne]. Disponible sur <<http://www.eyessite.ca/francais>>. Consulté le 26.10.2003.
- 17 **Pichard E., Resnikoff E., Serre L., Coulibaly D. (Bamako, Mali).** A propos des hémorragies rétinovitréennes au cours des hémoglobinoses. J. Fr.ophtalmol., 1991, 14, 6-7, 377-381.
- 18 **Jackson H, Bentley C.A., Hingorani M., Atkinson P., Aclimandos W.A. and Thompson G.M. London.** Sickle retinopathy in patients with sickle trait. Eye (1995) 9, 589-593.

- 19 **Al-Abdulla N.A., Haddock T.A., Kerrison J.B., Goldberg M.F.** Sickle cell disease presenting with extensive peri-macular arteriolar occlusions in a nine-year-old boy. *Am J ophthalmol.* 2001 Feb; 131(2):275-6.
- 20 **Al-Hazzaa S., Bird A.C., Kulozik A., Sergeant B.E., Serjeant G.R., Thomas P., Padmos A.** Ocular findings in Saudi Arabian patients with sickle cell disease. *Br. J. Ophtalmol.*, 1995; 79, 5,457-461.
- 21 **Assogba K., Bouaoune Y., Bunel P.** Classification par division/fusion pour la détection des rétinopathies vasculaires en angiographie rétinienne en fluorescence : [En ligne]. Disponible sur < <http://www.society.com> > .Consulté le 26.12.2003.
- 22 **Barale P.O., Hamedani M., Vignal-Clermont C., Bodard-Rickelman E.** Intérêt de l'angiographie systématique dans la drépanocytose. *Bull. Soc. Ophtalmol., Fr.*, 1991, 12, XCL 1217-1220.
- 23 **Bec P., Ravault M., Arné J.P., Trepsat C.** La périphérie du fond d'oeil. Edition Masson, 1980; Paris.
- 24 **Bec P., Arné J.L., Aubry J.P.** Angiographie fluoresceinique du fond d'oeil. *Encycl. Med. Chir. Ophtalmol.*, Paris 21045 A10, 1-1982.
- 25 **Berkow J.W., Orthmd D.H., Kelly MD J.S.** Fluorescein angiography: Technique and Interpretation. American Academy of ophtalmology; 1991.
- 26 **Bremond-Gignac D., Ingster-Moati I., Febbaro J.-l., Deplus S., Lachkar Y., De Kesel R., Aron- Rosa D., Laroche L.** À propos d'un cas d'endophtalmie spontanée chez une enfant drépanocytaire. *Ophtalmologie.* Sep 1998 ; 12 : 188-190. Edition Masson. Paris.
- 27 **Cisse I.A.** Rétinopathie diabétique en médecine interne de l'hôpital du point G. Thèse, Med, Bko, 2002 ; 98p, 47.

- 28 **Cohen S.Y., Quentel G.** Diagnostic angiographique des maladies rétinienne. 2^e Edition. Paris : Scientifiques et médicales Elsevier, 1998.92-93.
- 29 **Coscas G., Gaudric A.** La capillaropathie ischémique rétinienne périphérique et ses indications de photocoagulation. Bull. Soc. Ophtalmol., fr., 1979 ; 4-5, 451-456.
- 30 **Coscas G., Soubrane G.** Néovaisseaux sous rétinien maculaires et laser. Edition doin, 1987 ; Paris.
- 31 **Coscas G., Soubrane G.** Les vascularites rétinienne. Numéro spéciale Nov, 2000 (Bull.soc.ophtal, fr.2000, c, 1-220.)
- 32 **Costa E., Lopes A.A., Sacramento E. and Santos P.A.B.** Massive ocular hemorrhage resulting in blindness in a patient with the sickle cell trait who developed leptospirosis. Case report. Rev. Inst. Med. trop. S. Paulo, September-October, 2000; 42 (5): 287-289.
- 33 **Coulibaly D.S.** Contribution à l'étude de la valeur sémiologique des hémorragies de la rétine et du vitré d'étiologie médicale. These, Med, Bko, 1990; 90p, 1.
- 34 **Coulibaly T.** Contribution à l'étude de l'hémoglobinoze C au Mali. These, Med, Bko, 1979; 20 p, 26.
- 35 **Dorion T.** Manuel of ocular fundus examination. Edition Butterworth-Heinemann 1998, Boston, USA.
- 36 **Effenterre G.V., Haut J., Demoule B., Guiberteau B., Cahiza M.** Place du laser à argon dans le traitement de la maladie de Eales, des périphlébites idiopathiques et des hémoglobinopathies. Bull. Soc. Ophtalmol., Fr, 1979, 457-461.
- 37 **Eloundou née Orima Rendjambe Cecile.** Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon le critère de l'OMS : Une étude en milieu hospitalier pédiatrique à Libreville. These, Med, Bamako, 2002; 118p, 32.

- 38 **Fany et coll.** Age d'apparition de la rétinopathie drépanocytaire chez les sujets double hétérozygote SC. 5^e Congrès la Société Ouest Africaine d'Ophtalmologie (SOAO), Bamako, Mali, 1^{er} au 4 décembre 2003.
- 39 **Flammer J., Pache M., Resink T.** Vasospasm, its role in the pathogenesis of diseases with particular reference to the eye. *Prog Retin Eye Res.* 2001 May; 20(3):319-49.
- 40 **Freeman W.R.** Practical atlas of retinal disease and therapy. Edition Raven press, 1993; New York, USA.
- 41 **Genevieve Mason, R.N., CRNO; Floyce Scherrer, R.N., RNC, CRNO.** Sickle cell retinopathy. *The journal of the American Society of Ophthalmic*, volume XVI, No.6 December, 1991; 15-20.
- 42 **Goldberg M.F.** Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. *Am J Ophthalmol*, 1971; 71: 649-65.
- 43 **Guindo A.I.** Carte épidémiologique d'ophtalmologie du Mali à partir des enquêtes 1980-1983. Thèse, Med, Bko, 1995; 132p, 34.
- 44 **Hamard H., Berranger A., Dutreuil J.** Les lésions vasculaires de la périphérie rétinienne au cours des maladies de l'hémoglobine. *Bull. Soc.ophtalmol.*, 1979 ; 4-5, 79, 445-7.
- 45 **Hémoglobinopathies** [En ligne]. Disponible sur <<http://www.cocof.irisnet.be> > Consulté le 30/02/2004.
- 46 **Hingirani M., Bentley C.R., Jackson H., Betancourt F., Arya R., Aclimandos W.A., Bird A.C.** Retinopathy in haemoglobin C trait. *Eye.* 1997; (Pt3): 432-3.
- 47 **Kabo A.M., Mazou A.H.** Manifestations oculaires de la drépanocytose à l'hôpital national de Niamey (NIGER). *Médecine Afrique Noire* : 1988,35, 6, 447- 450.

- 48 **Kaimbo W.K., Ngiyulu M.R., Dralands L., Missotten L.** Ocular fundings in children with homozygous sickle cell disease in the Democratic Republic of Congo. Bull. Soc. Belge Ophtalmol., 2000, 275, 27-30.
- 49 **Khalidi I.** Contribution à l'étude des types hémoglobiniques au Mali. These, Med, Bko, 1978; 90p, 20.
- 50 **Lawton A.W.** Sickle cell and the eye. ABNF J. 1996 May-Juin; 7(3):78-80.
- 51 **Maiga I.I.** Intérêt de l'étude des hémoglobinopathies à Bamako (Hémoglobinoses, thalassémie et hémoglobine glycolysée). These, Med, Bko, 1979; 14.
- 52 **Marieb E.N.** Anatomie et physiologie humaines. 4^e Edition. Canada: De Boeck Université, 1999.
- 53 **Marc M.** Acute complications of sickle cell disease in children. Drug ther Bull 2001 Aug; 39(8):64-66.
- 54 **Mondon H., Di- Costanzo P., Girard D., Lefaou T., Guislain M., Luscan R.** Du stade précoce au stade tardif de la drépanocytose. Ophtalmologie. Juillet/ Sept 1987 ; 1 : 331-33. Edition Masson. Paris.
- 55 **Okpala I, Thomas V, Westerdale N, Jegede T, Raj K, Daley S, Costello-Binger H, Mullen J, Rochester-Peart C, Helps S, Tulloch E, Akpala M, Dick M, Bewley S, Davies M, Abbs I.** The comprehensiveness care of sickle cell disease. Eur J Haematol.2002 Mar; 68(3):157-62.
- 56 **Pelosse B., Darwiche A., Momtchilova M., Benallal B., Ouil S.** Atteinte conjonctivale et rétinienne au cours des hémoglobinopathies chez l'enfant. Ophtalmologie. Juin 1997 ; 11 : 165-67. Edition Masson. Paris.

- 57 **Pouliquen Y.** Œil et Maladie générale : Les hémoglobinopathies, page 485 ; Précis d'ophtalmologie ; édition Masson, Paris, 1983.
- 58 **Rodney G.** Vascular Disorders of the Ocular Fundus. Edition Butterworth-Heinemann Ltd, Boston, 1991.
- 59 **Roy M.S., Gascon P., Giuliani D.** Macular blood flow velocity in sickle cell disease: relation to red cell density. Br. J. Ophthalmol., 1995, 79, 8,742-745.
- 60 **Soubrane G.** Affection acquise de l'épithélium pigmentaire rétinienne. Bulletin des sociétés d'ophtalmologie de France, Rapport annuel- numéro spéciale, Nov 1995 ; Paris, France.
- 61 **Sharma et al.** Drépanocytose à révélation ophtalmologique (Am. J. Ophthalmol.2003 ; 135(4) : 561-3). [En ligne]. Disponible sur < www.sciencedirect.com >. Consulté le 10/03/2004.
- 62 **Spalton., Hitchings., Hunter.** Atlas d'ophtalmologie clinique. 2eme Edition, De Boeck université, 2eme tirage 2000, Bruxelles.
- 63 **Spires R.** Oculaire manifestations of sickle cell disease. Jr Ophthalmic Nurs Technol. 1995 Mar-Apr; 14(2):74-7.
- 64 **The sickle cell information center.** Eye and sickle cell disease : [En ligne]. Disponible sur < <http://www.emory.edu/PEDS/SICKLE>>. Consulté le 11.07.2003.
- 65 **Thomas A., Hanscom, M.D.** Indirect treatment of peripheral retinal neovascularization. Am. Jr. Ophthalmol., 1982; 93: 88-91.
- 66 **Traore R. (Epoque Fofana).** Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0-15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré. Thèse, Med, Bko, 2002; 61p.76.

-
- 67 **Vulagris-medical.** Angiographie rétinienne : [En ligne]. Disponible sur <http://www.vulagris-medical.com/angiographie>. Consulté le 26.12.2003.
- 68 **Vedy J., Queguiner P., Graveline J., Auzemery A.** Maladie de l'hémoglobine. Précis d'ophtalmologie tropicale. Edition Diffusion Générale de libraire ; Marseille, 1988.
- 69 **Walton W., Von Hagen S., Grigorian R., Zarbin M.** Management of traumatic hyphema. *Surv Ophthalmol.* 2002 Jul-Aug; 47(4):297-334.



ANNEXES

{Q1} N* FICHE =

Nom et Prénom= {Q2} Age(année)= {Q3} Sexe=/___/ (M=1, F=2)

N* Identifiant= {Q4} Date 1ere consultation= {Q6}Durée du suivi=

N* du dossier= {Q5} Date dernière consulta=

{Q7}Profession= /___/ (étudiant/élève=1; fonctionnaire=2;commercant=3; menagere=4
employer=5 ; secretaire=6 ; retraite=7 enseignant =8 , 9=enfant)

{Q8}Ethnie= /___/ (bambara=1 ;peuhl=2 ; sonikeh=3 ; malinke=4 ; sorai=5 ; Dogon= 6
; Sanafon=7 ; Sanoufo= 8 ; Sarakole=9 , dioula= 10,
mossi=11,bissa=12,turka=13)

{Q9} Ville d'origine= /___/ (1= Bko, 2= Ouaga, 3= Bobo, 4=Conakri, 5= autre a préciser)

{Q10} Pays d'origine= (1= Mali, 2= Burkina, 3= Guinée, 4=autre a préciser)

I) STATUT DREPANOCYTAIRE

{Q11} Forme génotypique= /___/ (SC=1, AS=2, SS=4)

{Q12} Date de découvert= /___/ (1=naissance, 2=enfance, 3= adolescence, 4=adulte)

{Q13} Circonstance de découverte =/___/ (Ophtalmologique=1, médicale= 2)

{Q14} Autres manif drépanocytaire associées=/___/(Pas de patho=1 Ostéo-articulaire=2, crise dx=3)
Cardiaque=4, Digestive=5 , Autre=6)

{Q15} Membre familiale drépanocytaire = /___/ (Oui=1, Non= 2)

II) HISTOIRE OPHTALMOLOGIQUE

{Q16} Motif de consultation=/___/ (Bav uni=1, bav bil=2,flou visuel=3, voile visuel=4, référé=5, 6=prurit,
7= cecite, 8 = presbysie.)

{Q17} Evolution= /___/ (1=bilan, 2=<5jrs, 3=10jrs, 4=1mois, 5=3mois, 6= 1an.

III) ANTECEDENTS

{Q18} Ophtalmologie=/___/ (Pas d'ATCD=1 Myope=2, hypermétrope=3, chirurgie oculaire=4
Autre= 5 à préciser)

{Q19} Familiaux= atteinte ophtalmologique drépanocytaire /___/ (oui=1, non =2)

{Q20} Médicaux=/___/ (Pas d'ATCD=1 Diabète=2, HTA= 3, Autre= 4 a préciser)

{Q21} Médicament=/___/ (1= Pas de prise med, 2= antalgique, 3=anti-infectieux, 4= autre à préciser)

IV) EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE

{Q22} Acuité visuelle /___/ (1 à 10= 1à10/10, 11=Cld à 3, 12=PL, 13= PPL)

AVLs/c OD=

OG=

AVLa/c OD=

OG=

| Biomicroscopie | OD | OG |
|--|-------|-------|
| {Q23} Segment antérieur= /___/ (Normal=1 ;AN =2 a préciser) | /___/ | /___/ |
| {Q24} P I O = (En mmHg) (Dilatation | /___/ | /___/ |
| {Q25} Cristallin = (transparent=1, cataracte=2, autre=3) | /___/ | /___/ |
| {Q26} SP = (accessible oui=1, non= 2) | /___/ | /___/ |
| {Q27} Vitre = (transpa=1, mem pre cap=2, hgie=3, atrac=4, prolife=5 6=Ischemi peri, 7=autre a préciser) | /___/ | /___/ |
| {Q28} F O =(normal=1, Retrecisse Arterio=2, Dilat et tortuo veinulaire=3) Microanevrym capil=4, Manchon périphlébite et periarterite=5 6=œdème papil, 7= autre a préciser) 8= Inaccessible, 9= Anormale | /___/ | /___/ |

La périphérie de la rétine

| | | |
|--|-------|-------|
| {Q28a} Rétinopathie proliférante= (oui=1, non= 2) | /___/ | /___/ |
| {Q28a1} Si oui (Stade I=1, Stade II=2,StadeIII=3,StadeIV=4 Stade V=5) | /___/ | /___/ |
| {Q28a1a} localisation OD = ou OG= | | |

Autres pathologies associées

| | | |
|--|-------|-------|
| {Q29} Pathologies associées= (oui=1, non=2) | /___/ | /___/ |
| {Q29a} si oui (1=Cataracte, 2=GAO,3=GAF,4=GPN,5=G Hgiq 6=Uveite post,7= uveite ant, 8=atrophie iris, 9=opacifi vitré et hyalite 10= autre a préciser) | /___/ | /___/ |

Verre à trois miroirs

| | | |
|---|-------|-------|
| {Q30} (1= tester, non tester=2) | /___/ | /___/ |
| {Q30a} Normal=1, Hgie=2,Sea fan=3, Autre a préciser=4 | /___/ | /___/ |

V) ANGIOGRAPHIE NUMERUSEE

| | | |
|--|-------|-------|
| {Q31} FO (Normale=1, Retreciss Arterio=2, Dilata et tortuo veinulaire=3 Micoanevrym capil=4, Manchon périphlébite et periarterite=5) Autre= 6) | /___/ | /___/ |
|--|-------|-------|

{Q31a} **Papille optique**=(1=normale, anormale=2) /___/ /___/
 {Q31a1} **si anormale** (1= tache rouge-sombre
 2=pâleur,3= autre à préciser) /___/ /___/
 {Q31b} **Macula**= (1=normale, anormale=2) /___/ /___/

 {Q31b1} **si anormale** (1=microanevrisme, 2=segment foncer et dilater /___/ /___/
 dilaté d'artériole terminal, 3=boucle en épingle,4=zone fovéale
 avasculaire élargie, 5=arcades détruite, 6= trou maculaire,7= autre
 à préciser)

La périphérie de la rétine

{Q31c} **Rétinopathie non proliférante**= (oui=1, non=2) /___/ /___/
 {Q31c1} **Hémorragie s/rétinienne saumonées**= (oui=1, non=2) /___/ /___/
 {Q31c1a} **si oui aspect** (1=Ovale,2=ronde,3=aplatie,4=en dôme /___/ /___/
 5= autre à préciser)
 {Q31c1b} **localisation OD =**
ou OG=
 {Q31c2} **Blanc sans pression ou BSP**= (oui=1, non=2) /___/ /___/
 {Q31c2a} **si oui aspect** (1=plages isolées, 2=bandes allongées, /___/ /___/
 3= autre à préciser)
 {Q31c2b} **localisation OD =**
ou OG=
 {Q31c3} **Tache noir solaire ou BSS**= (oui=1, non=2) /___/ /___/
 {Q31c3a} **localisation OD =**
ou OG=
 {Q31c4} **Mottes pigmentées brunes**= (oui=1, non=2) /___/ /___/
 {Q31c4a} **localisation OD =**
ou OG=
 {Q31d} **Rétinopathie proliférante**= (oui=1, non= 2) /___/ /___/
 {Q31d1} **Si oui** (Stade I =1, Stade II=2,StadeIII=3,StadeIV=4 /___/ /___/
 Stade V=5)
 {Q31d2} **localisation OD =**
ou OG=
 {Q31e} **Stries angioïdes**= (oui=1, non=2) /___/ /___/
 {Q31f} **Rétinoschisis** = (oui=1, non=2) /___/ /___/

Autres pathologies associées

{Q32} **Pathologies associées**= (oui=1, non=2) /___/ /___/
 {Q32a} **si oui** (1=Cataracte, 2=GAO,3=GAF,4=GPN,5=G Hgiq /___/ /___/
 6=Uveite post,7= uveite ant, 8=atrophie iris,
 9=opacifi vitré et hyalite 10= autre a préciser)

VI) TRAITEMENT

Si traitement le quel.

{Q33} **1= Photocoagulation, 2= Vitrectomie, 3= pas de ttt, 5= refere pour laser, 6 = ttt medical**

Fiche signalétique

Nom : BOGOREH

Prénom : Issa Abdi

Titre de la thèse : Atteintes rétiniennes au cours de la drépanocytose à l'Institut d'Ophthalmologie Tropicale de l'Afrique (IOTA), Bamako, Mali : A propos de 38 cas.

Année : 2003-2004.

Ville de soutenance : Bamako.

Pays d'origine : Mali.

Lieu de dépôts : Bibliothèque FMPOS, bibliothèque IOTA.

Secteur d'intérêt : Ophtalmologie, hématologie.

Résumé :

La drépanocytose est responsable, au niveau oculaire des néovascularisations rétiniennes source d'hémorragies. Afin de préciser l'aspect et la fréquence de cette rétinopathie une étude a été menée à l'IOTA à Bamako au Mali chez 38 sujets d'âge moyen 31,5 ans présentant une hémoglobinoses S. Il s'agissait de 27 sujets SC, 3 SS, 8 AS, tous examinés par un ophtalmologiste et explorés par angiofluorographie pour 31 d'entre eux.

Une rétinopathie a été retrouvée chez 21 de ces 38 patients, essentiellement chez les sujets SC puisque 19 d'entre eux (70,37% des cas) avaient des lésions rétiniennes et chez 2 sujets AS, un présentait une hémorragie vitréenne et l'autre un décollement de rétine.

Chez les sujets SC, ont été notées des taches noires solaires témoins d'une rétinopathie non proliférante chez 2 sujets, des néovascularisations de la rétine périphérique témoins de rétinopathie proliférante chez 14 sujets et la notion d'hémorragie du vitré chez 4 sujets.

Ce travail confirme la grande fréquence et la gravité des complications rétiniennes au cours du double hétérozygotisme SC.

La prévention de ces complications devrait être systématique au cours de cette affection, reposant sur une détection précoce des lésions qui sont susceptibles d'être traitées par photocoagulation laser.

Mots clés : Drépanocytose, rétinopathie drépanocytaire, IOTA, Hématologie.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je jure, au nom de l'être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun travail clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considération de religion, de nation, de race, de parti, ou de classe sociale viennent s'interposer entre devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je le jure