

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI
UN PEUPLE - UN BUT - UNE FOI



UNIVERSITE DES SCIENCES,
DES TECHNIQUES ET DES
TECHNOLOGIES
DE BAMAKO



**FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE**

Année universitaire 2022-2023 N° :

TITRE

DEPISTAGE DES ATTEINTES RETINIENNES CHEZ LES ENFANTS
DREPANOCYTAIRES SUIVIS AU DEPARTEMENT DE PEDIATRIE DU
CHU GABRIEL TOURE.

**Présentée et soutenue publiquement le 26/07/2023
Devant la Faculté de Médecine et d'Odonto-stomatologie.**

Par M. Yaya TRAORE

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(DIPLÔME D'ETAT)**

Jury

PRÉSIDENT DU JURY : Pr Fatoumata SYLLA

MEMBRE DU JURY : Dr Assiatou SIMAGA

CO-DIRECTEUR : Dr Mohamed El Mouloud CISSE

DIRECTEUR DE THESE : Pr Abdoul Aziz DIAKITE

DEDICACES

A la fin de ce long voyage, je dédie cet évènement marquant de ma vie à

DIEU, Le tout puissant, le tout miséricordieux, le très miséricordieux,
pour m'avoir guidé et assisté tout au long de mes études. Qu'il donne à mes oreilles la patience d'écouter, à mes lèvres les mots qui réconfortent, et à mon esprit le désir de partager Amen !

Au prophète Mohammad (paix et salut sur lui)

Que la paix et la bénédiction d'Allah soient sur lui, sa sainte famille, et sur tous ceux qui l'ont suivi jusqu'au jour de la résurrection.

A la mémoire de mon très cher père Siné TRAORE

Vous nous avez inculqué le sens de la responsabilité. Vous nous avez élevé dans la rigueur, dans l'esprit de réussite. Vos conseils ne m'ont jamais fait défaut. Vous avez appris à mes frères, mes sœurs et moi le sens de l'honneur, de la dignité, de la discipline, de la justice et le respect du prochain. Que ce travail puisse vous apporter dans votre tombe la plus grande satisfaction. Que votre âme repose en paix.

A ma très Chère Mère Fatoumata HAIDARA

Source de tendresse, de patience et de sacrifice. Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours tout au long de ma vie. Les mots me manquent pour exprimer ma grande affection et ma profonde reconnaissance. J'espère ne jamais décevoir, ni trahir ta confiance et tes sacrifices. Puisse Dieu tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

A mes frères et sœurs :

Drissa TRAORE, Adama TRAORE, Balla TRAORE, Bourama TRAORE, Mamou TRAORE, Kankou TRAORE, Kadidiatou TRAORE, Korotoumou TRAORE, Fatoumata Z TRAORE, Ousmane TRAORE, pour votre disponibilité sans faille, acceptez ce modeste travail en témoignage de mon indéfectible admiration et d'amour fraternel.

A mes cousins, cousines, nièces et neveux

Dramane BAGAYOKO, Youssouf DIAWARA, Abdoulaye HAIDARA, Kamba TRAORE, Fatoumata D TRAORE, Banéné DIARRA, Banta KEITA, Bintou TRAORE, Siné DIABY, Mahamadou DIABY.

Que ce travail passionné vous serve de tremplin.

A ma fille Oumou Yaya TRAORE

T'es une lumière qui illumine ma vie, la force qui m'a poussé à franchir beaucoup d'obstacle, que ce travail te serve de viatique tout au long de ta vie.

REMERCIEMENTS

A toute la famille TRAORE (NIELELA)

A la famille HAIDARA depuis Dravela

A ma grande mère Mariam Doumbia

A mes tontons, tantes et familles

A ma fiancée Hadiaratou TIOKARY

Ma bien aimée, ma confidente, prend ce travail comme un cadeau d'amour et soit assurée que nous ferons de bon chemin ensemble. Qu'Allah fasse de nous et nos descendants des musulmans pieux et sincères.

A mes amis : Moussa CISSE, Seyba SISSOKO, Lamine DIALLO, Sidi H HACOULE, Mahamadou KONATE, Bourama DEMBELE, Baba OUATTARA, Issaka HAIDARA, Madou HAIDARA, Mohamed HAIDARA, Salif COULIBALY, Abdoulaye KANE, Adama TRAORE, Bakary DOUMASSY, Adama SISSOKO, Yaya BAGAYOKO, Moussa BAH.

Vous avez été pour moi une source d'encouragement et de soutien. Ce travail est le vôtre.

A tout le personnel du CHU Gabriel Touré.

Aux Pédiatres du CHU Gabriel Touré.

Aux DES en pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

Plus particulièrement : Dr Issa SANOU, Dr Moussa TRAORE, Dr SIDIBE Mamadou.

A toute l'équipe de l'unité drépanocytose du CHU Gabriel Touré.

Dr DIALLO Moussa, Dr DAO Abdoulaye, Dr SIDIBE Oumou, Dr DRAME Fatoumata.

A mes collègues thésards du département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

Nouh YALCOUYE, Siaka SIORO, Fatoumata THIERO, Jafète KAMATE, Fatoumata SANGARE, Nana KOUMA, Maimouna M LANDOURE, Maimouna I TOURE, Boubacar TRAORE.

A la 12^{ème} promotion du numerus clausus.

A mes cadets de la faculté et du service de pédiatrie. *Courage et bonne chance*

Soyez tous remerciés pour votre indéfectible soutien.

Aux parents des enfants drépanocytaires : *Pour votre franche collaboration malgré vos souffrances.*

A tous les enfants drépanocytaires : *Meilleure santé, et que Dieu soulage vos douleurs.*

Enfin, à toutes et tous ceux qui m'ont ouvert les portes du savoir pendant mes parcours scolaires.

HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY

➤ A notre Maître et Présidente du jury

Professeur Fatoumata SYLLA

- **Maitre de conférences agrégé en ophtalmologie à la faculté de médecine et d'odonto-stomatologie (FMOS) ;**
- **Spécialiste en Ophtalmologie pédiatrique au CHU IOTA ;**
- **Responsable du département de la formation au CHU IOTA ;**
- **Vice-présidente de la Société Malienne d'Ophtalmologie (SOMAO) ;**
- **Membre de la Société Africaine Francophone d'Ophtalmologie (SAFO) ;**
- **Membre de la Société Française d'Ophtalmologie (SFO).**

Chère Maître,

Vous nous avez marqué dès notre premier contact par votre simplicité. Votre enseignement de qualité, votre rigueur scientifique nous ont fascinés. Vous avez été disponible malgré vos multiples occupations, nous en sommes honorés.

Veillez trouver ici le témoignage de notre profonde reconnaissance. Vos critiques seront les bienvenues et contribueront, nous en sommes convaincus, à améliorer ce modeste travail.

➤ **A notre Maître et juge**

Docteur Assiatou SIMAGA

- **Maître assistante à la faculté de médecine et d'odonto-stomatologie ;**
- **Ophthalmologiste au CHU IOTA ;**
- **Responsable de la formation paramédicale au CHU IOTA.**

Chère Maître,

Merci d'avoir accepté de siéger dans ce jury malgré vos nombreuses occupations.

Votre abord facile et la simplicité de votre accueil dès notre première rencontre ont suscité en nous une grande admiration.

Nous saluons vos qualités scientifiques, votre rigueur ainsi que votre sens critique.

Trouvez ici, chère maître, le témoignage de notre profonde reconnaissance.

➤ **A notre Maître et Co-directeur**

Pr Mohamed El mouloud Cissé

- **Médecin pédiatre ;**
- **Praticien hospitalier ;**
- **Maître de recherche en pédiatrie ;**
- **Diplômé dans la prise en charge de la drépanocytose.**
- **Cher Maître,**

Cela a été pour nous un grand plaisir de travailler à vos côtés pour l'élaboration de cette thèse, qui n'est autre que la vôtre. Vous avez été présent tout au long de ce travail, toujours disponible et prêt à nous aider. Permettez-nous de vous adresser ici cher maître nos sincères remerciements.

➤ **A notre Maître et Directeur de thèse**

Professeur Abdoul Aziz DIAKITE

- **Professeur titulaire de pédiatrie à la FMOS ;**
- **Chef de service de la pédiatrie générale du CHU Gabriel Touré ;**
- **Responsable de l'unité de prise en charge de la drépanocytose à la pédiatrie ;**
- **Spécialiste en hématologie pédiatrique ;**
- **Diplômé en surveillance épidémiologique des maladies infectieuses et tropicales.**
- **Cher maître,**

C'est un grand honneur et une grande fierté pour nous d'être compté parmi vos étudiants. En espérant que cet humble travail saura combler votre attente, veuillez recevoir, cher maître, l'expression de notre infinie gratitude.

LISTE DES ABREVIATIONS

ACR : Artère centrale de la rétine

AGF : Angiographie à la fluorescéine

ATCD : Antécédent

ATP : Acide adénosine triphosphate

AV : Acuité visuelle

BAV : Baisse de l'acuité visuelle

CACG : Couche des axones des cellules ganglionnaires

CCB : Couche des cellules à cônes et à bâtonnets

CCG : Couche des cellules ganglionnaires

CCMH : Concentration Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine

CGE : Couche granuleuse externe

CGI : Couche granuleuse interne

CHU : Centre Hospitalo-universitaire

CPE : Couche plexi forme externe

CPI : Couche plexi forme interne

Désoxyde Hb : Hémoglobine désoxygénée

DR : Décollement de la rétine

EDTC : Echographie doppler transcrânienne

EP : Épithélium pigmenté

FMOS : Faculté de médecine et d'odonto-stomatologie

FO : Fond d'œil

GAG : Adénine

GLU : Glutamique

GR : Globule rouge

GTG : thymine

Hb : Hémoglobine

HbA : Hémoglobine A

HbO₂ : Hémoglobine oxygénée

HbS : Hémoglobine S

Histidine E7 : Histidine distale

Histidine F8 : Histidine proximale

IOTA : Institut d'ophtalmologie tropicale de l'Afrique

MetHb : Méthémoglobine

MLE : Membrane limitante externe

MLI : Membrane limitante interne

NFS : Numération Formule Sanguine

NO : Monoxyde d'azote

O₂ : Oxygène

OD : Œil droit

OG : Œil gauche

OMS : Organisation mondiale de la santé

Pao₂ : Pression Artérielle en Oxygène

PIO : Pression intra oculaire

PO2 : Pression Partielle en Oxygène

RNP : Rétinopathie non proliférante

RP : Rétinopathie proliférante

SA : Segment antérieur

Sbeta Thal: Sbeta thalassémie

SGC: Guanylatecyclase Soluble

TDM : Tomodensitométrie

USTTB : Université des sciences des techniques et des technologies de Bamako

VAL : Valine

VCR : Veine centrale de la rétine

VIH : Virus immunodéficience humaine

VWF : Facteur Von Willebrand

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Représentation de l'hémoglobine.	5
Figure 2: Physiopathologie de l'anémie drépanocytaire.	6
Figure 3 : Physiopathologie de l'anémie drépanocytaire	8
Figure 4: Coupe schématique de l'œil (rame, 2006)	9
Figure 5: Vue macroscopique de la rétine	12
Figure 6: Histologie de la rétine [16] (rame, 2006)	13
Figure 7 : Répartition des patients selon le sexe.....	29
Figure 8 : Répartition des patients selon le genotype de l'hémoglobine.	36

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Répartition des patients en fonction de l'âge.	28
Tableau II : Répartition des patients selon leur niveau d'instruction.	29
Tableau III : Répartition des patients selon le niveau d'étude des parents.	30
Tableau IV : Répartition des patients selon la profession du pere.	30
Tableau V : Répartition des patients selon la profession de la mere.	31
Tableau VI : Répartition des patients selon l'âge de decouverte de la drepanocytose.	31
Tableau VII : Répartition des patients selon les antecedents ophtalmologiques.	32
Tableau VIII : Répartition des patients selon les signes cliniques generaux.	32
Tableau IX : Répartition des patients selon l'acuite visuelle.	33
Tableau X : Répartition selon la baisse de l'acuite visuelle (BAV) par rapport a l'œil et le patient.	33
Tableau XI : Répartition des patients selon le resultat du fond d'œil.	33
Tableau XII : Répartition des patients selon l'existence d'une retinopathie.	34
Tableau XIII : Répartition des patients selon le type de retinopathie.	34
Tableau XIV : Répartition des patients selon la localisation de la RNP.....	34
Tableau XV : Répartition de retinopathie non proliferante (RNP) selon les types d'atteinte par rapport aux yeux.....	35
Tableau XVI : Répartition des patients selon les pathologies ophtalmologiques associees.	35
Tableau XVII : Répartition des patients selon les caracteristiques biologiques.	37
Tableau XVIII : Répartition des patients selon l'angiographie a la fluoresceine (AGF).	38
Tableau XIX : Répartition des patients selon la localisation de la RP.....	38
Tableau XX : Répartition de retinopathies proliferantes selon les stades de GOLBERG par rapport a l'œil.....	39

Tableau XXI: Repartition de retinopathie proliférante selon le genotype. ...	40
Tableau XXII : Repartition de retinopathie non proliférante selon le genotype.....	40
Tableau XXIII : Repartition de retinopathie proliférante selon le sexe.....	40
Tableau XXIV : Repartition de retinopathie proliférante selon l'âge.	41
Tableau XXV : Repartition de retinopathie non proliférante selon l'âge.....	41

Tables des matières

1. GENERALITES	4
1.1. Définition.....	4
1.2. Structure de l'hémoglobine (Hb)	4
1.3. Fonction de l'(Hb) [10]	5
1.4. Rappel anatomique et physiopathologie.....	6
1.4.1. Physiopathologie de la drépanocytose	6
1.4.2. Rappels anatomiques et physiopathologiques de l'œil	9
2. Méthodologie	24
2.1. Cadre d'étude	24
2.2. Type et période d'étude :.....	24
2.3. Echantillonnage	25
2.3-1-Population d'étude	25
2.3.2. Critères d'inclusion	25
2.3-3-Critères de non inclusion	25
2.4. Variables étudiées	25
2.5-Déroulement de l'étude	26
2.6-Considérations éthiques	27
3. RESULTATS	28
3.1. Etude descriptive.....	28
3.1.1. Aspects sociodémographiques	28
3.1.2. Signes cliniques	31
3.1.3. Caractéristiques paracliniques	36
3.1.4. Traitement	39
3.2. Etude analytique.....	40
4. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS	42
4.1. Fréquence	42
4.2. Les aspects sociodémographiques	42
4.3. Signes cliniques	43
4.3.1 Antécédents personnels	43

4.3.2 Antécédents familiaux	44
4.3.3 Signes fonctionnels et Physiques	44
4.4. Données biologiques	47
4.5. Traitement	47
5. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	49
5.1. Conclusion.....	49
5.2. Recommandations	50
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	51
FICHE D'ENQUETE.....	54
FICHE SIGNALETIQUE.....	59
RESUME :	60

INTRODUCTION

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente au monde, elle est transmise sur le mode autosomique récessif. Elle résulte d'une mutation ponctuelle d'une adénine par une thymine (GAG/GTG) au niveau du sixième codon de la chaîne β globine sur le chromosome 11 entraînant la substitution d'un acide glutamique par une valine (GLU/VAL), ce qui entraîne la synthèse d'une hémoglobine anormale (S) [1].

La drépanocytose est une hémoglobinopathie fréquente et grave. Environ 5% de la population mondiale est porteuse d'un gène drépanocytaire ou thalassémique. Ce pourcentage atteint 25% dans certaines régions. Surtout répandues dans les régions tropicales, elles se sont toutes étendues à la majorité des pays du fait des migrations de population. De ce fait, aux Etats-Unis, chez les noirs américains, sa prévalence atteint 9%. En Afrique de l'Ouest, la prévalence de la drépanocytose est de 5 à 20%. Cette prévalence avoisine les 12% au Mali [2].

Véritable maladie invalidante, elle met en jeu aussi bien le pronostic fonctionnel de nombreux organes et le pronostic vital dans les formes sévères. On distingue les complications aiguës, qui nécessitent une intervention rapide, et les complications chroniques, qui prennent une part croissante dans la prise en charge de la maladie. Elles débutent dès la petite enfance sous forme des crises douloureuses vaso-occlusives touchant surtout l'os, les poumons, la rate, les reins, les micro circulations cérébrales, les yeux.

Les complications oculaires de cette affection sont multiples et touchent pratiquement toutes les structures du globe. Elles sont particulièrement graves par leur localisation rétinienne [3]. Les hémoglobinopathies représenteraient une cause d'hémorragie rétinienne et/ou vitrénne responsables d'une baisse parfois irréversible de l'acuité visuelle [4]. Elle est fréquemment décrite chez les patients SS et SC et plus rarement rapportée dans les formes hétérozygotes AS et S β -Thal [5].

Les atteintes rétiniennes 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 rétiniennes 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 les taches noires solaires [6].

La rétinopathie proliférante, fait toute la gravité de l'atteinte oculaire [6]. Alors que l'hémorragie intra vitrénne et le décollement de rétine représentent les causes les plus fréquentes de baisse d'acuité visuelle brutale chez le patient drépanocytaire adulte, la faible prévalence de la rétinopathie drépanocytaire proliférante chez l'enfant doit faire évoquer en priorité d'autres causes plus sévères et nécessitant une prise en charge urgente ophtalmologique et/ou hématologique [7].

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 intra vitrénne 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.

Le couple angiographie/laser permet un dépistage systématique des néo vascularisations et un traitement précoce par la photo-coagulation, améliorant ainsi notablement le pronostic de la rétinopathie drépanocytaire [8].

Cette complication n'ayant pas fait l'objet d'étude en milieu pédiatrique au Mali, nous avons initié ce travail pour déterminer la prévalence des complications et améliorer le pronostic visuel des enfants drépanocytaires suivis au département de pédiatrie du CHU GT.

Objectif Général

Dépister les atteintes rétiniennes chez les enfants drépanocytaires suivis au département de pédiatrie du CHU-GABRIEL TOURE de Bamako.

Objectifs spécifiques

- 1**-Décrire les caractéristiques sociodémographiques des enfants drépanocytaires ;
- 2**-Décrire les signes cliniques observés chez les enfants drépanocytaires suivis au CHU-GT ;
- 3**-Décrire les signes paracliniques liées à ces atteintes rétiniennes ;
- 4**-Stadifier les atteintes rétiniennes observées chez ces enfants ;
- 5**-Décrire les modalités de prise en charge.

1. GENERALITES

1.1. Définition

La drépanocytose (anémie falciforme) est une hémoglobinopathie autosomique récessive. C'est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde avec environ 300 000 naissances par an [9], elle est causée par une mutation ponctuelle survenant sur le gène β -globine à l'origine de la production d'une hémoglobine (Hb) anormale (HbS) [1].

1.2. Structure de l'hémoglobine (Hb)

La molécule d'hémoglobine, formée d'un hétéro tétramère, telle qu'elle est présente chez tous les vertébrés, provient d'une duplication, remontant à environ 750 millions d'années [10]. L'hémoglobine est constituée de quatre chaînes polypeptidiques, les chaînes de globine, dont il existe plusieurs entités (leur structure primaire). Normalement, une molécule d'hémoglobine est formée de deux types de chaînes, identiques deux à deux. L'hémoglobine A (HbA), la forme majoritaire circulant dans le sang des adultes de l'espèce humaine, un vertébré mammifère, est constituée de deux chaînes de type alpha (α) et deux chaînes de type bêta (β). La chaîne α comporte 141 résidus d'acides aminés et la chaîne β 146, les deux types de chaînes comportent de nombreux résidus d'acides aminés dans les mêmes positions. Les résidus d'histidine réalisent des liaisons de coordination métallique avec l'atome de fer fixé dans la molécule d'hème. L'un de ses résidus histidine (Histidine distale) lie directement le fer sous forme Fe^{2+} , l'autre (Histidine proximale) le lie par l'intermédiaire de la molécule de l'oxygène (O_2) quand l'hémoglobine est oxygénée (dite alors oxyhémoglobine) (Figure1) [11].

Pour la molécule de l'hème, elle est définie comme une Ferro-protoporphyrine de type IX. L'atome de fer situé en son centre est sous forme réduite (Fe^{++}) aussi bien dans l'hémoglobine oxygénée (HbO_2) et la carboxyhémoglobine ($HbCO$) que dans l'hémoglobine désoxygénée (désoxyHb) à un groupe hydroxyle. Les hème chromes sont une autre forme d'oxydation où le fer ferrique est directement lié à un résidu de la face distale : cette structure est

génératrice de radicaux libres dangereux pour la membrane érythrocytaire, partiellement responsables des complications hémolytiques observées chez les patients porteurs d'hémoglobines instables ou thalassémiques [10].

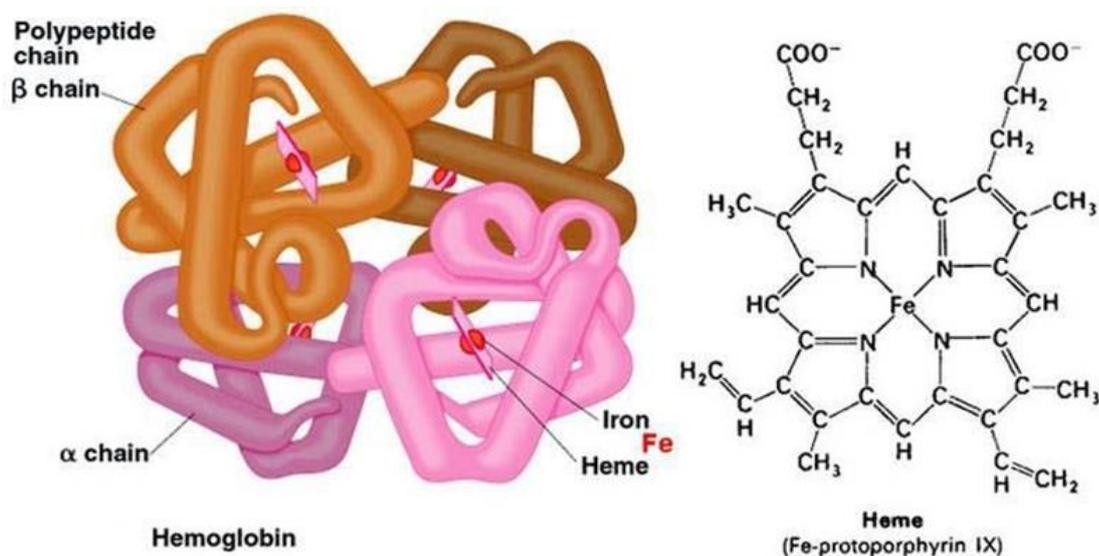


Figure 1: Représentation de l'hémoglobine [12].

1.3. Fonction de l'(Hb) [10]

Les globules rouges (GR), constitués pour 33% de leur poids par l'hémoglobine, sont à l'origine du pouvoir oxyphorique du sang. Ainsi chez l'homme, avec un taux normal de 14 à 15g/dl d'hémoglobine, la capacité de transport d'un décilitre de sang est d'environ 20ml d'oxygène. Ce même volume de plasma ne peut transporter sous forme dissoute que 0,5ml d'oxygène. Le transport d'oxygène par le sang intéresse les physiologistes depuis la fin du XIX siècle. Leur forme sigmoïde indique que l'oxygène se fixe mieux sur un globule rouge déjà bien oxygéné que sur un globule largement désoxygéné. Inversement, il s'en libère d'autant plus facilement que le globule est peu oxygéné.

1.4. Rappel anatomique et physiopathologie

1.4.1. Physiopathologie de la drépanocytose

La drépanocytose est une maladie génétique caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale (S), la polymérisation de l'HbS dans un milieu désoxygéné entraîne une déformation des globules rouges et une diminution de leur plasticité favorisant une hémolyse et donc une anémie. Par ailleurs, apparaissent des phénomènes vaso-occlusifs qui diminuent l'apport en oxygène dans les organes en cause (**Figure 2**) [13]. D'autres facteurs interviennent dans la physiopathologie de la maladie : augmentation de l'adhérence des globules rouges vis-à-vis de l'endothélium vasculaire qui est activé, vasoconstriction liée à la consommation du monoxyde d'azote (NO) induite par l'hyper hémolyse (**Figure 3**) [14]

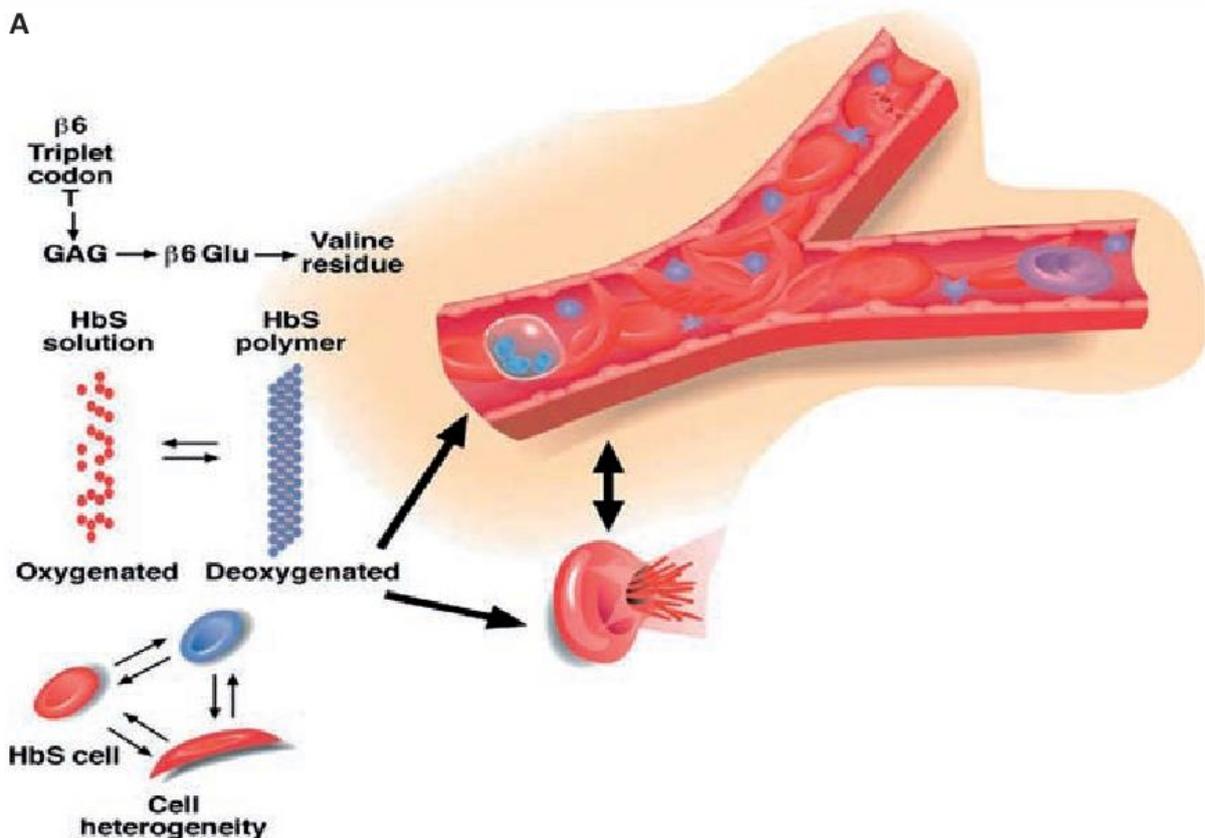


Figure 2: physiopathologie de l'anémie drépanocytaire [13].

L'hémoglobine drépanocytaire (HbS) présente une mutation ponctuelle dans le sixième codon du gène de la globine β sur le chromosome 11, substituant la valine hydrophobe à la glutamine qui est un acide aminé hydrophile. A l'état désoxygéné les molécules d'HbS se polymérisent et mènent à la formation d'érythrocytes falciformes dont la moindre résistance mécanique favorise la vaso-occlusion et l'hémolyse.

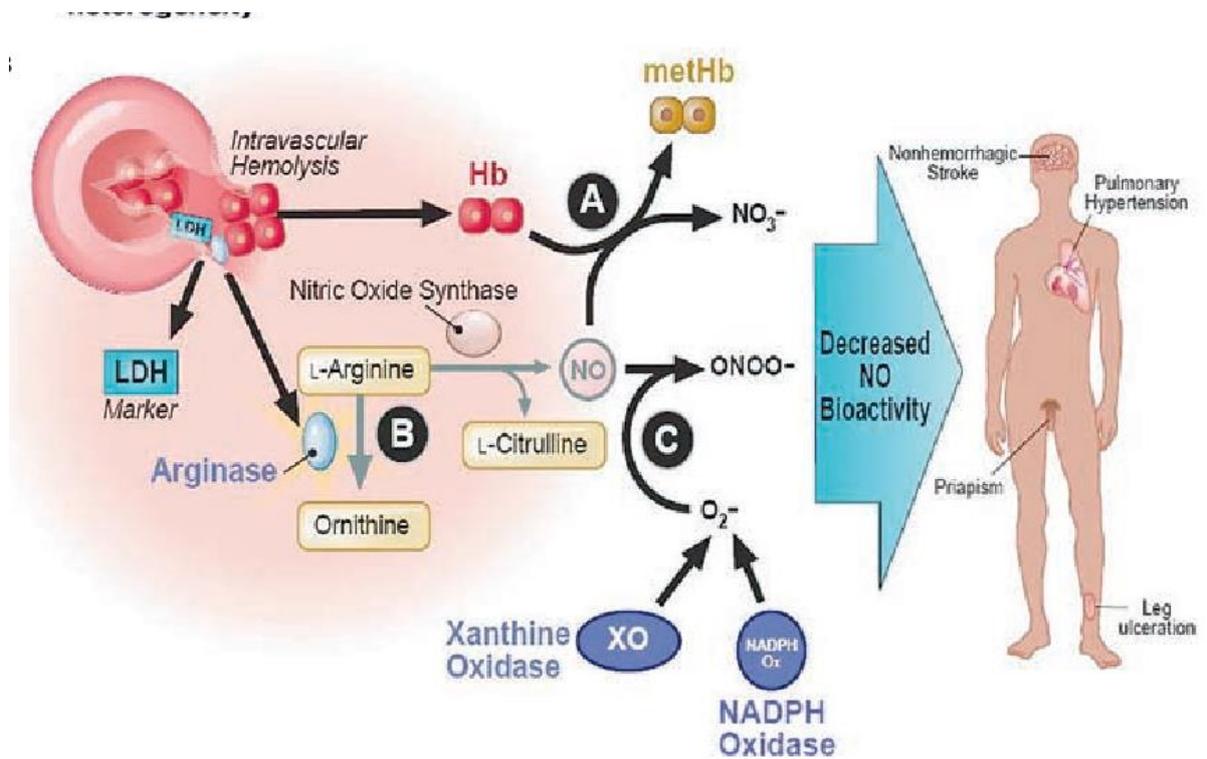


Figure 3 : physiopathologie de l'anémie drépanocytaire [14]

La liaison de l'hémoglobine libre au NO est environ 1000fois plus forte que celle de l'hémoglobine intracellulaire. La réduction de la concentration de NO dans les vaisseaux conduit à une vasoconstriction qui au niveau clinique peut à son tour entraîner l'infarctus cérébral, l'hypertension pulmonaire, le priapisme ou l'ulcère cutané.

• **Facteurs modulateurs de la polymérisation** : [15]

Certains facteurs physico-chimiques favorisent la polymérisation, on peut citer :

- la concentration en HbS ;
- l'augmentation de la température ;
- un taux élevé en 2-3 diphosphoglycérate ;
- la diminution de pH ou acidose ;
- une PaO₂ basse < 45 mmHg.

1.4.2. Rappels anatomiques et physiopathologiques de l'œil

1.4.2.1. Anatomie de l'œil [16,17,18].

1.4.2.1.1. Globe oculaire

C'est un organe de forme sphérique, son diamètre est de 25 mm, son poids est de 7 à 8 g. Il est constitué par différentes membranes.

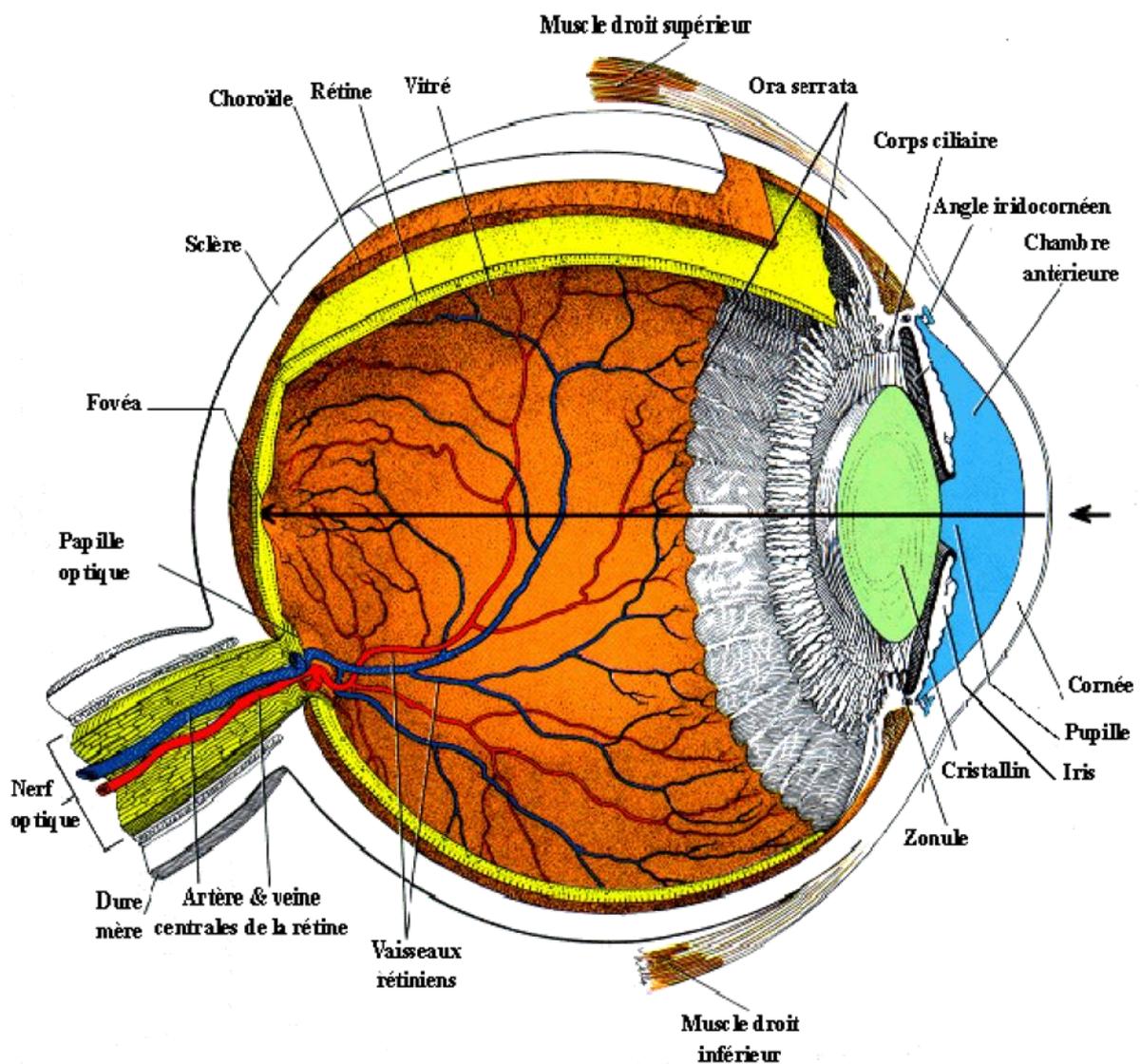


Figure 4: coupe schématique de l'œil (Ramé, 2006) [16]

A Membrane fibreuse

Elle est constituée de 2 parties.

A₁ La sclérotique

Elle forme les 5/6 du globe, donne insertion aux muscles de l'œil et présente un orifice postérieur pour le nerf optique. Elle est blanchâtre et opaque.

A₂ La cornée

C'est la partie antérieure, formant 1/6 du globe. La cornée est plus convexe et plus saillante que la sclérotique. Elle est transparente et dépourvue de tout vaisseau (avasculaire), mais bien innervée. Elle est constituée de 5 couches :

- Épithélium cornéen de 32 micromètres d'épaisseur, ses cellules se renouvèlent rapidement. L'éclat du regard est lié à la régularité de la surface épithéliale et à l'intégrité du film de larmes ;
- Membrane de Bowman qui est une couche de transition de 12 micromètres d'épaisseur et de nature conjonctive ;
- Stroma qui est très épais (400 microns), constitue 90% de l'épaisseur de la cornée qui est un tissu conjonctif très spécifique. Il contient de l'eau, des substances organiques, du collagène. Tous ces éléments sont présents dans des règles qui assurent la transparence.
- Membrane de Descemet de 6 micromètres d'épaisseur ;
- Endothélium de 6 micromètres d'épaisseur, c'est la membrane la plus interne qui est fragile et fine. La qualité et la quantité de l'endothélium varient avec l'âge et des altérations y surviennent à partir de 65 ans.

L'union de la sclérotique et de la cornée se fait au niveau du limbe sclérocornéen

B Membrane vasculaire ou uvée

C'est la membrane nourricière de l'œil. Elle comprend trois parties très riches en vaisseaux et en pigments.

B₁ La choroïde

La choroïde est une tunique pigmentée située entre la sclère et la rétine, elle est richement vascularisée, c'est un organe nourricier. Elle vascularise l'épithélium pigmentaire, les photorécepteurs de la rétine et tapisse la face profonde de la sclérotique

B₂ Le corps ciliaire

La membrane vasculaire, en avant de la choroïde, forme le corps ciliaire qui est le muscle de l'accommodation ou de l'adaptation. Les procès ciliaires sont au nombre de 70 à 80 disposés en couronne. Ils sécrètent l'humeur aqueuse et contiennent des pelotons vasculaires.

B₃ L'iris

Plus en avant encore, la membrane vasculaire forme l'iris qui est un diaphragme vertical percé d'un orifice central (la pupille). Il contrôle le degré d'illumination de la rétine. Il contient de nombreuses fibres musculaires innervées par le système nerveux végétatif. La contraction de ses fibres, déclenchée par le système nerveux parasympathique, provoque le rétrécissement de la pupille ou myosis. Leur relâchement, provoqué par le système nerveux sympathique, entraîne la dilatation pupillaire ou mydriase.

B₄ L'angle irido-cornéen

Dans la chambre antérieure, c'est l'angle formé par l'iris et la cornée. C'est là qu'est drainée l'humeur aqueuse produite dans la chambre postérieure par les corps ciliaires. L'ouverture de l'angle irido-cornéen détermine le bon drainage de l'humeur aqueuse permettant de régulariser la pression intraoculaire qui est normalement entre 10 et 20 mmHg.

C Rétine ou tunique nerveuse

La rétine est la plus interne des trois membranes qui constituent le globe. C'est un tissu neurosensoriel capable de capter la lumière et de transmettre les informations visuelles au système nerveux central.

La macroscopie

Membrane rosée, transparente et bien vascularisée. C'est la membrane la plus interne.

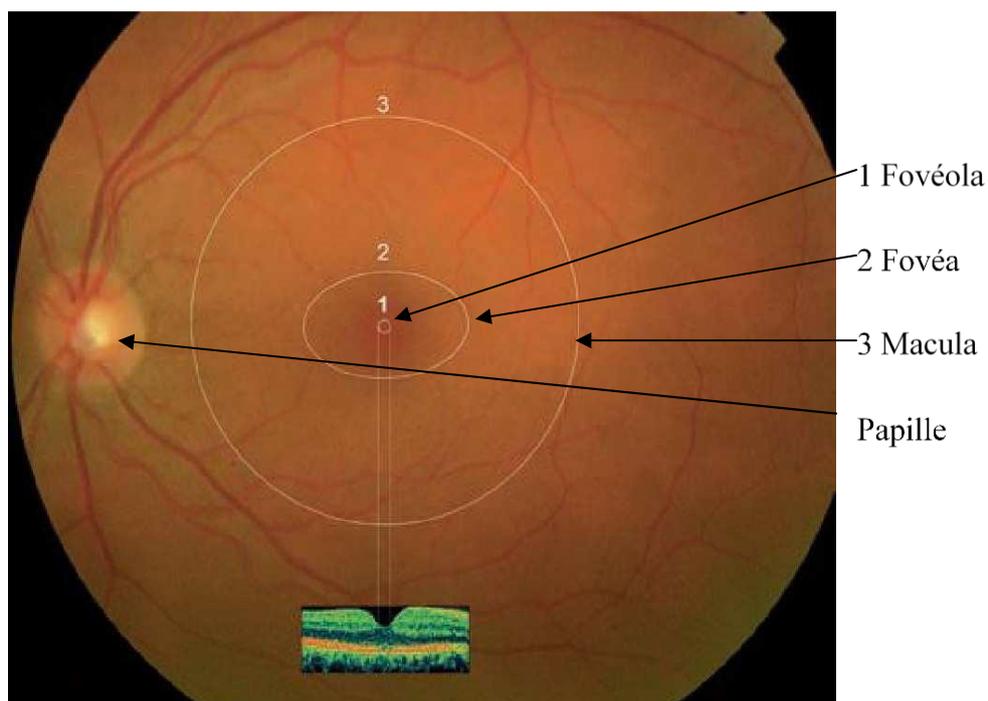


Figure 5: vue macroscopique de la rétine [16]

(Ramé, 2006)

De dehors en dedans, la rétine peut être systématisée en dix couches :

- Épithélium pigmenté (EP) ;
- Couche des cellules à cônes et à bâtonnets (CCB) ;
- Membrane limitante externe (MLE) ;
- Couche granuleuse externe (CGE) ;
- Couche plexi forme externe (CPE) ;
- Couche granuleuse interne (CGI) ;
- Couche plexi forme interne (CPI) ;
- Couche des cellules ganglionnaires (CCG) ;
- Couche des axones des cellules ganglionnaires (CACG) ;
- Membrane limitante interne (MLI).

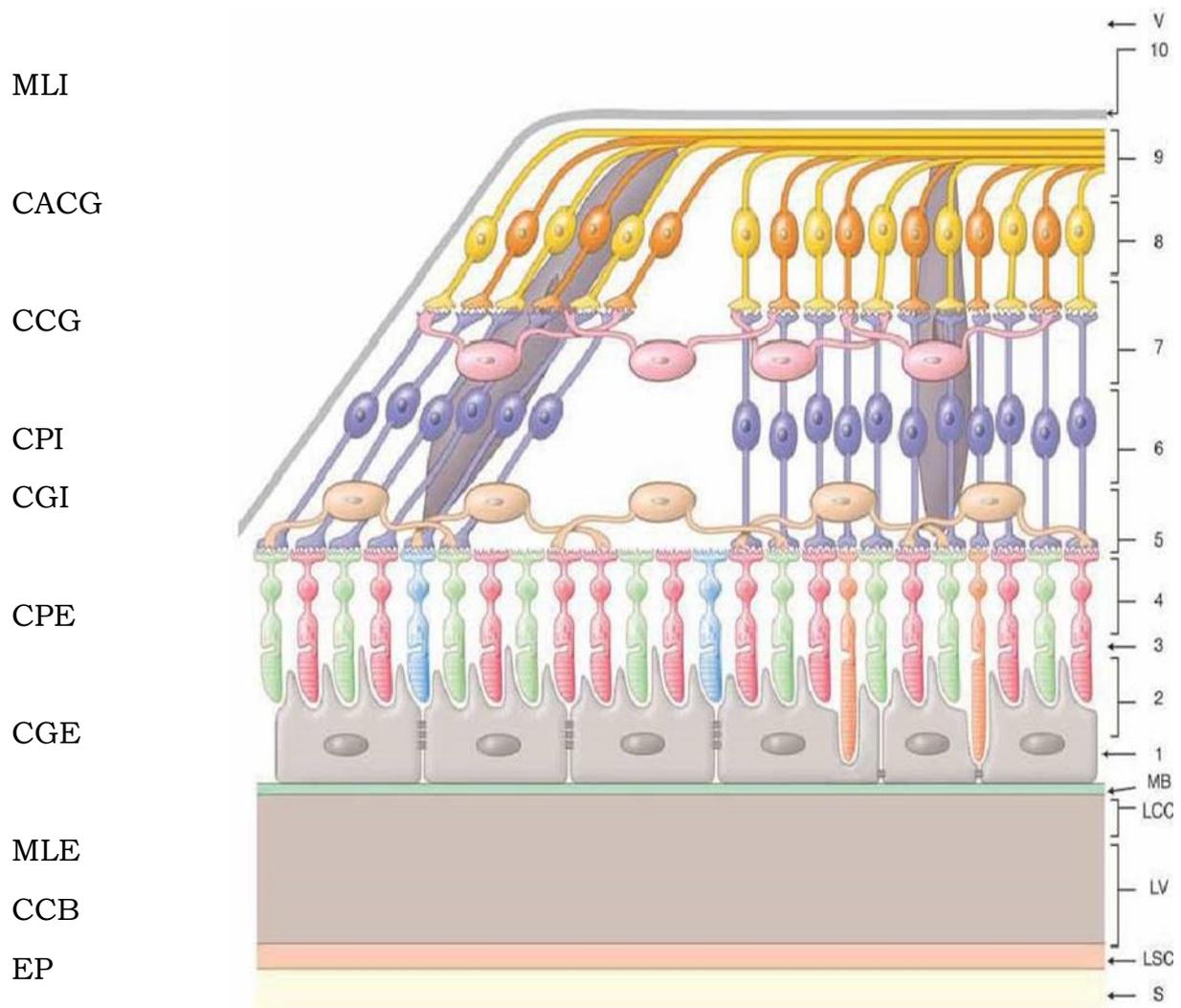


Figure 6: histologie de la rétine [16] (Ramé, 2006)

1.4.2.1.2. Milieux transparents

Ce sont la cornée, l'humeur aqueuse, le cristallin, et le corps vitré

1.4.2.1.3. Annexes du globe oculaire

Ils assurent la protection du globe et permettent sa mobilité. Ce sont l'orbite, les muscles oculaires, les nerfs, les aponévroses de l'œil, les paupières, les conjonctives et l'appareil lacrymal.

1.4.2.1.4. Vascularisation de l'œil

A Artères

L'artère ophtalmique est une branche de la carotide interne qui se situe dans la boîte crânienne. Elle pénètre dans la cavité orbitaire par le trou optique. Elle émet des collatérales tels que les artères rétiniennes, l'artère sus-orbitaire, l'artère lacrymale, les artères ethmoïdales, les artères palpébrales et l'artère frontale interne.

- Les artères rétiniennes sont doubles
 - La choriocapillaire (choroïde) par l'intermédiaire de pores et la diffusion à travers le trabéculum de la membrane de Bruch nourrit la rétine photoréceptrice et la macula est aussi sous la dépendance de ce réseau ;
 - L'artère centrale de la rétine, branche de l'artère ophtalmique, se divise en deux branches supérieure et inférieure qui pénètrent au niveau du ventre de la papille optique et ces deux branches se divisent en une branche temporale et nasale à distance de la papille. La rétine neurocérébrale est sous la dépendance du réseau des branches terminales de l'artère centrale de la rétine.

B Veines

Ce sont les veines ophtalmiques supérieures et inférieures. Elles rejoignent le sinus veineux collecteur, appelé sinus caverneux, qui débouche finalement dans la veine jugulaire interne.

1.4.2.2. Physiopathologie des atteintes rétiniennes au cours de la drépanocytose

A Atteintes rétiniennes de la périphérie [19]

- **Une tortuosité veineuse rétinienne** est fréquente, souvent retrouvée comme premier signe de la rétinopathie. Elle n'est pas spécifique.
- **L'occlusion vasculaire périphérique** au niveau de la rétine est le trait caractéristique de la rétinopathie drépanocytaire. La falciformation

entraîne une occlusion vasculaire dans la circulation rétinienne périphérique où les vaisseaux sont de petit calibre, le débit lent et la saturation en oxygène basse. Elle représente l'atteinte la plus sérieuse car elle peut se compliquer de néovascularisation rétinienne. L'occlusion se fait au niveau des artérioles précapillaire et des capillaires.

L'occlusion entraîne une **ischémie rétinienne** qui se développe de la périphérie vers l'équateur. Elle est visible au fond d'œil sous forme de pâleur rétinienne en plage isolée ou en bandes parallèles à l'ora serrata, souvent nommée « blanc sans pression » (*whitening*) par les Anglo-Saxons. Elle est accompagnée d'occlusions artériolaires et capillaires puis d'**anastomoses artérioveineuse** en bordure du territoire ischémique. Elles apparaissent sous forme d'allongement vasculaire tortueux, en boucle avec des branches terminales occluses.

- **La néovascularisation rétinienne** est visible sous forme de voile vasculaire en éventail pré-rétinienne proliférant dans le vitré (*sea fan*) en bordure des territoires ischémiques. Des facteurs vasoprolifératifs ont été retrouvés au niveau des vaisseaux nourriciers. Des régressions spontanées de vaisseaux sont décrites.

Après résorption, elles laissent une **cavité schisique** avec des amas de macrophages ayant phagocyté des dépôts d'hémossidérine, laissant un aspect scintillant (*iridescent spots*).

Des hémorragies rétinienne profondes et sous-rétiniennes peuvent laisser une hypertrophie de l'épithélium pigmentaire donnant un aspect de **tache noire étoilée** (*black sunburst*).

B Atteintes rétinienne au pôle postérieur [19]

Elle est inconstante, des dilatations vasculaires et des tortuosités peuvent être présentes. Des occlusions capillaires et la formation de micro-territoires d'ischémie rétinienne peuvent être observées près de la macula. La confluence de ces micro-zones d'ischémie peut entraîner une **ischémie maculaire**, complication grave avec baisse d'acuité visuelle irréversible.

1.4.2.3. Manifestations oculaires de la drépanocytose

1.4.2.3.1. Aspects cliniques [21,22,23]

1.4.2.3.1.1. Manifestations annexielles

- **Hématome palpébral**
- Œdème ecchymotique bilatéral

1.4.2.3.1.2. Manifestations conjonctivales

- Pâleur et subictère conjonctivale
- Modifications des vaisseaux conjonctivaux.

1.4.2.3.1.3. Manifestations uvéales

- Atrophie segmentaire isolée
- Nécrose irienne, surtout dans le cadre d'un syndrome d'ischémie du segment antérieur après traitement d'un décollement de la rétine.

1.4.2.3.1.4. Manifestations rétiniennes

a. Les altérations rétiniennes non proliférantes

- 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.

Cette lésion résulte d'un œdème intracellulaire avec ischémie rétinienne avant la mort des cellules et directement en rapport avec la maladie vasculaire périphérique.

- Les hémorragies saumonées

Elles peuvent être rétiniennes, pré-rétiniennes ou rétro-rétiniennes. Elles offrent souvent 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 nécrosée éclate sous l'effet de la pression hydrostatique du flux sanguin.

- Les taches noires solaires ou « black sunburst sign »

Ces sont des cicatrices noires 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 neuroépithélium et l'épithélium pigmenté.

- Les mottes pigmentées brunes

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

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

- Les anomalies vasculaires périphériques

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

b. Les altérations rétiniennes proliférantes

L'évolution vers la rétinopathie proliférante se fait progressivement. 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.

Le stade I se caractérise par 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, soit vers la persistance du squelette vasculaire prenant un aspect blanc jaunâtre, du fait de dégradation du produit sanguin, dans la lumière vasculaire.

Le stade II se manifeste par les anastomoses artério-veineuses ou artérioveinulaire

Ces connections surviennent à la jonction de la rétine post-équatoriale (vasculaire) et de la rétine pré-équatoriale (ischémiée).

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

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.

Le stade III est diagnostiqué par la présence des néo-vaisseaux.

Les néo-vaisseaux poussent en direction de la rétine ischémiée pré-équatoriale et siègent en bordure de ces territoires (en général sur l'équateur et 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 et leur extension se fait à la rétine et dans le gel vitréen.

L'évolution des néo vaisseaux se fait soit vers une régression spontanée par autoinfarcissement, soit le plus souvent, vers les deux stades suivant la classification de Goldberg.

Le stade IV se définit par 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 néo vaisseaux,

fréquemment asymptomatique, très souvent temporal supérieur, soit d'hémorragie intra vitrée massive masquant le pôle postérieur qui est responsable d'une baisse d'acuité visuelle.

Ces hémorragies sont récidivantes dans leur évolution avec organisation fibrinohématique du vitré et avec ou sans décollement de rétine. Elles ne s'éclaircissent plus et pouvant donner, à long terme, une hémossidérose rétinienne.

Le stade V est marqué par le décollement de rétine (DR).

La pathogénie du décollement de rétine correspond à trois phénomènes isolés parfois associés :

- Soit le plus fréquemment commun à toutes les rétinopathies proliférantes par la rétraction du tissu fibro-gliale des néo vaisseaux ou par l'organisation fibrino-hématique du vitré avec contraction du vitré après des épisodes hémorragiques intra vitréens récidivantes qui exercent des tractions sur la rétine. Ils entraînent alors 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 néo vaisseaux, entraînant une déchirure par traction vitrée sur une rétine fragilisée et amincie du fait d'une ischémie chronique qui est responsable d'un décollement de rétine rhégmato-gène

- Soit, plus rarement, les néo vaisseaux agglomérés en masse pseudo-angiomateuse sont responsables d'exsudation importante sous le neuro-épithélium et d'un décollement de rétine exsudatif.

1.4.2.3.1.5. Autres manifestations oculaires de la drépanocytose

a. La maculopathie

Elle peut être aiguë avec chute brutale de l'acuité visuelle (AV), ou latente sans retentissement sur l'acuité visuelle.

L'infarctus maculaire correspond à une occlusion brutale des artéoles maculaires. En biomicroscopie, la macula présente le plus fréquemment des exsudats cotonneux uniques ou multiples. Plus rarement, la rétine prend un aspect épaissi avec disparition du reflet fovéolaire. Ces signes surviennent soit isolément, soit dans un contexte d'occlusion de l'artère centrale de la rétine.

Dans la forme latente, la macula et la zone péri-maculaire présentent des micro anévrismes punctiformes, des segments artériolaires terminaux ou des boucles veineuses en épingles à cheveux. La zone avasculaire est anormalement élargie à l'angiographie. La fonction visuelle reste paradoxalement normale.

Des trous maculaires ont été rarement décrits.

b. L'atteinte du nerf optique

Les taches rouge sombre papillaires ou péri-papillaires correspondant à des bouchons vasculaires de globules rouges falciformés dans les capillaires et les artéoles pré-capillaires. Plus rarement des micro anévrismes papillaires et une atrophie optique.

c. L'atteinte des gros vaisseaux rétiniens

Ce sont des thromboses de l'artère centrale de la rétine (ACR) ou de la veine centrale de la rétine (VCR).

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

1.4.2.3.2. Examen paraclinique [20]

Angiographie

Elle confirme la rétinopathie drépanocytaire proliférative aux stades initiaux.

Stade I : 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.

Stade II : l'angiographie montre la diffusion de la fluorescéine au niveau des anastomoses qui correspondent à des vaisseaux préexistants élargis et non à une néo-vascularisation.

Stade III : l'angiographie pan-rétinienne met en évidence une diffusion précoce de la fluorescéine dans l'humeur vitrée au niveau des néo-vaisseaux, qui augmente avec le temps et noie les détails du fond d'œil sur les clichés tardifs de l'angiographie.

Les stades IV et V : ne sont pas concernés par l'angiographie à la fluorescéine.

1.4.2.3.3. Traitement [21,22]

Les traitements s'adressent surtout aux rétinopathies proliférantes.

1.4.2.3.3.1.Moyens

a. Les moyens physiques

Ils permettent la destruction des zones ischémiques et la régression de la néo vascularisation par le laser à l'Argon ou la Cryo application.

b. Les moyens chirurgicaux

Nous avons la vitrectomie ou la chirurgie conventionnelle du décollement de rétine.

1.4.2.3.3.2.Indications

Elles dépendent des données cliniques bio microscopiques et angiographiques.

a. La photocoagulation

Elle est impossible en cas de trouble des milieux transparents (cataracte, hémorragie du vitré).

La technique du vaisseau nourricier a pour but de traiter les néo-vaisseaux à propagation intra-rétinienne en photo coagulant leurs artérioles nourricières et leurs veines de drainage. Elle est efficace à 95% pour obstruer les néo-vaisseaux.

La photo coagulation des territoires capillaires occlus et des néo-vaisseaux sont précisées par l'angiographie fluoréscéinique et se fait en débordant en arrière de la zone des néo-vaisseaux.

La photo coagulation circonférentielle périphérique s'étend depuis le bord postérieur de la zone d'occlusion jusqu'à l'ora serrata par des spots non confluent sur 360 degrés. Elle a pour avantage de traiter des zones où des néo-vaisseaux ne sont pas encore apparus mais peuvent apparaître. Des hémorragies dans les suites sont possibles mais elles se résorbent bien en général.

La photo coagulation pan-rétinienne est faite en cas de néo-vaisseaux pré-papillaires ou de rubéose irienne.

b. La cryoapplication

Elle est indiquée soit pour détruire un pédicule néo vasculaire soit en cas d'ischémie périphérique étendue ou de néo-vaisseaux pré-papillaires reconnus ou de rubéose irienne.

c. La vitrectomie

Elle est indiquée en cas d'hémorragie du vitré ne se résorbant pas au bout de six mois ou récidivante. Elle permet l'éclaircissement de la cavité vitréenne en cas de décollement de rétine (DR) par traction associé ou non à une hémorragie du vitré.

d. La chirurgie conventionnelle du décollement de rétine

Elle est indiquée en cas de décollement de rétine rhégmato-gène ou de déchirure secondaire au décollement de rétine par traction.

Des précautions s'imposent :

- Éviter le cerclage quand cela est possible du fait du haut risque d'ischémie du segment antérieur.

- Éviter le ralentissement circulatoire.
- Drainer le liquide sous-rétinien afin de garder un tonus assez bas pendant toute l'intervention.

1.4.2.3.4. Prévention [6]

Les signes cliniques oculaires sont prédominés par une baisse de l'acuité visuelle au cours de la drépanocytose et ne surviennent que durant les phases de complication d'où l'intérêt d'un suivi régulier chez l'ophtalmologiste au moins une fois par an.

2. Méthodologie

2.1. Cadre d'étude

L'unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose et centre hospitalo-universitaire l'institut d'ophtalmologie tropicale d'Afrique (CHU-IOTA) ont servi de cadre d'étude pour la réalisation de ce travail.

➤ **Unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose** est située au rez de chaussée du département de pédiatrie. Elle fait partir de l'hôpital de jour, comprenant : l'URENI, centre d'excellence pour la prise en charge des enfants infectés et affectés par le VIH et une unité d'oncologie pédiatrique. Elle assure le suivi et la prise en charge des enfants drépanocytaires et autres maladies hématologiques. Elle dispose d'une salle avec une table de consultation, un bureau, trois chaises, un ordinateur avec imprimante, une armoire, un réfrigérateur pour la conservation des produits, une pèse personne et des matériels d'examen.

Son personnel est composé :

- D'un professeur hémato-pédiatre ;
- D'un médecin pédiatre, diplômé en prise en charge de la drépanocytose ;
- Et deux internes.

➤ **CHU-IOTA** : Les boxes de consultation générale ont servi pour la réalisation de l'examen ophtalmologique des enfants drépanocytaires dans le cadre d'une collaboration entre l'unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose et le CHU-IOTA. Les consultations aux boxes de consultation sont assurées par : des ophtalmologistes, des assistants médicaux ophtalmologiques (AMO), des docteurs en cours de spécialisation et les internes.

2.2. Type et période d'étude :

Il s'agissait d'une étude observationnelle descriptive et prospective qui s'est déroulée à l'unité de prise en charge de la drépanocytose (département de

pédiatrie du CHU Gabriel TOURE) et au CHU-IOTA de Mai 2021 à Avril 2022 (12 mois).

2.3. Echantillonnage

2.3-1-Population d'étude

Elle a concerné les enfants drépanocytaires âgés de 3 ans à 15 ans, suivis à l'unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose.

2.3.2. Critères d'inclusion

Ont été inclus, tous les enfants :

- Drépanocytaires de type SS, SC, Sbeta⁺thassémie et Sbeta⁺thalassémie confirmés à l'électrophorèse de l'hémoglobine ;
- Agés de 3 ans à 15 ans ;
- Suivis au département de pédiatrie du C.H.U Gabriel Touré ayant fait l'objet d'une consultation ophtalmologique pendant la période d'étude.

2.3-3-Critères de non inclusion

N'ont pas été inclus :

- Les enfants non drépanocytaires, les traits drépanocytaires ;
- les enfants dont l'âge excède 15 ans ou inférieur à 3 ans ;
- Les enfants drépanocytaires non suivis au département de pédiatrie du CHU-Gabriel Touré ;
- Les enfants n'ayant pas fait une consultation ophtalmologique

2.4. Variables étudiées

Les variables étudiées étaient quantitatives et qualitatives.

-Sociodémographiques

- Age ;
- Sexe ;
- Niveau d'instruction ;

- Résidence ;
- Profession.

-Cliniques

- La notion de consanguinité ;
- Antécédents de crises ;
- Signes cliniques :
 - Pâleur cutanéomuqueuse ;
 - Ictère ;
 - Douleur abdominale ;
 - Œdèmes des membres inférieurs.
- Les données de consultation ophtalmologique :
 - Acuité visuelle ;
 - Segment antérieur ;
 - Fond d'œil.

-paracliniques

-Biologie :

- NFS ;
- Taux de réticulocytes.

-Imagerie :

- Angiographie à la fluorescéine ;
- TDM cérébral ;
- Echographie doppler Trans crânienne.

2.5-Déroulement de l'étude

Tous les enfants ont bénéficié d'un examen physique à l'unité, réalisé par un médecin pédiatre. Il s'agit d'un examen général systématique concernant l'ensemble des appareils complété par un bilan biologique standard (NFS taux

de réticulocyte). Puis l'enfant est envoyé muni d'une fiche de consultation ophtalmologique au CHU-IOTA où il est examiné par un ophtalmo généraliste. Les investigations portent sur un examen ophtalmologique systématique avec acuité visuelle, fond d'œil, AGF au besoin. L'angiographe utilisé est de type mydratic avec injection de fluorescéine à 10%

Collecte des données

Elle a été réalisée grâce à une fiche questionnaire élaborée et validée à cet effet, remplie à partir des fiches de consultation ophtalmologique et du cahier de suivi des drépanocytaires.

Saisie et analyse des données

Les données recueillies ont été saisies et analysées par Microsoft Word 2016 et le logiciel SPSS version 22.

Le test de X^2 a été utilisé pour comparer les proportions.

Le seuil de significativité a été fixé à $p \leq 0,05$.

2.6-Considérations éthiques

Le consentement éclairé verbal de chaque parent a été demandé pour la participation à l'étude.

Au cours de cette étude, l'identité et les données personnelles de chaque patient sont restés confidentielles. Les patients ne seront pas identifiés dans les publications scientifiques et/ou dans les présentations liées à cette étude.

3. RESULTATS

3.1. Etude descriptive

De Mai 2021 à Avril 2022 (12 mois), nous avons colligé les dossiers de 103 enfants drépanocytaires suivis à l'unité fonctionnelle de prise en charge répondant aux critères d'inclusion.

3.1.1.Aspects sociodémographiques

3.1.1.1. Age

Tableau I : Répartition des patients en fonction de l'âge.

Age	Effectif	Pourcentage (%)
3-6 ans	31	30,1
7-11 ans	50	48,5
12-15 ans	22	21,4
Total	103	100

La tranche d'âge de 7 à 11ans a représenté 48,5% avec un âge moyen de 8 ans et des extrêmes allant de 3 ans à 15 ans.

3.1.1.2. Sexe

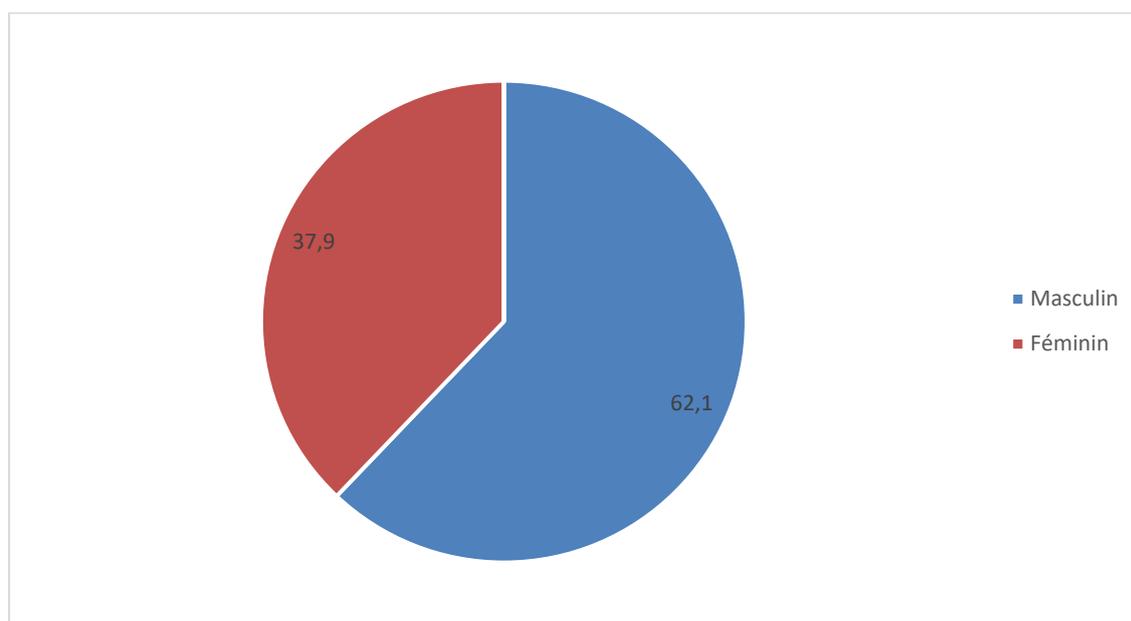


Figure 7 : Répartition des patients selon le sexe.

Le sexe masculin a représenté 62,1% soit un sexe ratio de 1,6.

3.1.1.3. Résidence des patients.

Les patients venus de la commune I avaient représenté 25,2% des cas.

3.1.1.4. Niveau d'instruction

Tableau II: Répartition des patients selon leur niveau d'instruction.

Niveau d'instruction	Effectif	Pourcentage (%)
Non scolarisé	26	25,2
Primaire	76	73,8
Secondaire	1	1,0
Total	103	100,0

Les enfants étaient au niveau primaire dans 73,8% des cas.

3.1.1.5. Niveau d'étude et profession des parents

Tableau III : Répartition des patients selon le niveau d'étude des parents.

Parents	Père		Mère	
	Effectif	Pourcentage	Effectif	Pourcentage
Non scolarisé	37	35,9	51	49,5
Primaire	24	23,3	25	24,3
Secondaire	13	12,6	17	16,5
Supérieur	29	28,2	10	9,9
Total	103	100,0	103	100,0

Les pères n'étaient pas scolarisés dans 35,9% des cas, tandis que les mères non scolarisées avaient représentées 49,5% des cas.

Tableau IV : Répartition des patients selon la profession du père.

Profession	Effectif	Pourcentage (%)
Ouvrier	39	37,9
Informaticien	5	4,9
Fonctionnaire	27	26,2
Commerçant	25	24,2
Eleveur	1	1,0
Cultivateur	4	3,9
Autres	2	1,9
Total	103	100

Les pères étaient des ouvriers dans 37,9% des cas.

Tableau V : Répartition des patients selon la profession de la mère.

Profession	Effectif	Pourcentage (%)
Fonctionnaire	10	9,7
Commerçante	5	4,9
Coiffeuse	5	4,9
Ménagère	79	76,7
Secrétaire	4	3,9
Total	103	100,0

Les mères étaient des ménagères dans 76,7% des cas.

3.1.2. Signes cliniques

3.1.2.1. Les antécédents

3.1.2.1.1. Antécédents personnels

On a enregistré 95,1% des patients ayant un antécédent de crise drépanocytaire.

Tableau VI: Répartition des patients selon l'âge de découverte de la drépanocytose.

Tranche d'âge	Effectif	Pourcentage (%)
6mois à 3ans	55	53,4
4 à 7ans	33	32,0
8 à 11ans	14	13,6
12 à 15 ans	1	1,0
Total	103	100

La drépanocytose a été découverte entre 6 mois à 3 ans 53,4% des patients.

Tableau VII : Répartition des patients selon les antécédents ophtalmologiques.

Antécédents	Effectif	Pourcentage (%)
Glaucome	1	0,9
Myopie	1	0,9
Hypermétropie	1	0,9
Pas d'ATCD	100	97,3
Total	103	100,0

Les patients avaient un antécédent ophtalmologique dans environ 3% des cas.

3.1.2.1.2. Antécédents familiaux

Mariage consanguin des parents

La notion de consanguinité a été retrouvée dans 15,5% des cas.

Le nombre d'enfants drépanocytaires dans la fratrie.

On notait un enfant drépanocytaire dans la fratrie dans 100% des cas.

3.1.2.2. Signes fonctionnels et physiques.

Tableau VIII : Répartition des patients selon les signes cliniques généraux.

Signes cliniques	Effectif	n=103	Pourcentage (%)
Pâleur	15		14,6
Ictère	15		14,6
Splénomégalie	2		1,9
Eruptions cutanées	3		2,9

L'ictère et la pâleur ont représenté 14,6% chacun au cours de l'examen de suivi.

Tableau IX : Répartition des patients selon l'acuité visuelle.

Acuité Visuelle	Œil gauche		Œil droit		Total
	Effectif	(%)	Effectif	(%)	Effectif
Poursuite lumineuse	28	27,2	28	27,2	56
<10/10	18	17,5	14	13,6	32
10/10	57	55,3	61	59,2	118
Total	103	100	103	100	206

On notait une baisse de l'acuité visuelle au niveau de 32 yeux sur 206, dont 18 à gauche et 14 à droite.

Tableau X : Répartition selon la Baisse de l'acuité visuelle (BAV) par rapport à l'œil et le patient.

BAV	Patients		Œil	
	Effectif	(%)	Effectif	(%)
Unilatérale	10	47,6	10	31,2
Bilatérale	11	52,4	22	68,8
Total	21	100	32	100

La baisse de l'acuité visuelle a été bilatérale chez 11 patients soit 52,4% des cas.

Tableau XI: Répartition des patients selon le résultat du fond d'œil.

Fond d'œil	Effectif	Pourcentage (%)
Normal	82	79,6
Anormal	21	20,4
Total	103	100,0

Les patients avaient un fond d'œil anormal dans 20,4% des cas.

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

Rétinopathie	Effectif	Pourcentage (%)
Oui	19	18,4
Non	84	81,6
Total	103	100,0

La rétinopathie a été retrouvée chez 19 patients soit 18,4% des cas.

Tableau XIII : Répartition des patients selon le type de rétinopathie.

Type de rétinopathie	Effectif	Pourcentage (%)
RP	9	47,4
RNP	6	31,6
RP et RNP	4	21
Total	19	100

La rétinopathie était proliférante dans 47,4% des cas.

Tableau XIV : Répartition des patients selon la Localisation de la RNP.

Localisation de RNP	Effectif	Pourcentage (%)
OG	3	30
OD	3	30
Bilatérale	4	40
Total	10	100

La RNP a été bilatérale dans 40% des cas.

Tableau XV : Répartition de rétinopathie non proliférante (RNP) selon les types d'atteinte par rapport aux yeux.

RNP	Patients		Œil	
	Effectif	(%)	Effectif	(%)
Blanc sans pression	7	70	11	78,6
Motte pigmentaire	3	30	3	21,4
Total	10	100	14	100

On notait sept cas de blancs sans pression et trois cas de mottes pigmentaires.

Tableau XVI: Répartition des patients selon les pathologies ophtalmologiques associées.

Pathologies	Effectif	Pourcentage (%)
Glaucome	2	1,9
Myopie	1	1
Héméralopie	1	1
Atteinte maculaire	1	1
Conjonctivite allergique	17	16,5

La conjonctivite allergique a été retrouvée chez 16,5% des patients.

3.1.3. Caractéristiques paracliniques

Génotype de l'hémoglobine

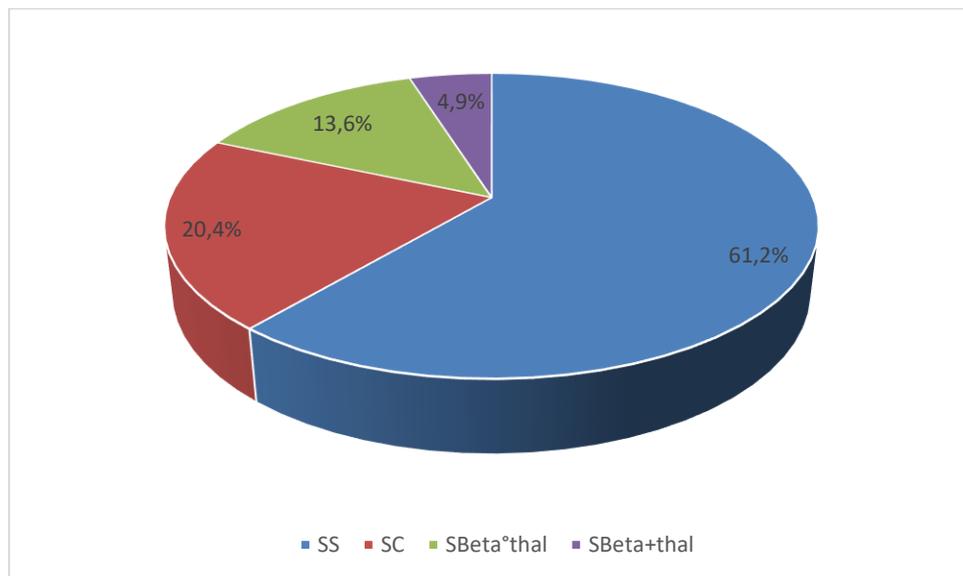


Figure 8 : Répartition des patients selon le génotype de l'hémoglobine.

La forme SS a représenté 61,2% des cas.

Tableau XVII: Répartition des patients selon les caractéristiques biologiques.

Taux d'hémoglobine	Effectif	Pourcentage (%)
<7g/dl	27	26,2
7-9g/dl	57	55,4
>9g/dl	19	18,4
Total	103	100,0
Leucocytes	Effectif	Pourcentage (%)
5000-10000 /mm ³	40	38,8
>10000/mm ³	63	61,2
Total	103	100,0
Plaquettes	Effectif	Pourcentage (%)
<150 10 ³ /mm ³	7	6,8
150-400 10 ³ /mm ³	44	42,7
>400 10 ³ /mm ³	52	50,5
Total	103	100,0
Taux de réticulocytes	Effectif	Pourcentage (%)
<25000/mm ³	2	1,9
25000-100000/mm ³	17	16,5
>100000/mm ³	84	81,6
Total	103	100,0

Le taux d'hémoglobine était 7-9g/dl dans 55,4% des cas, avec un taux moyen de 8,2g/dl et des extrêmes allant de 3,45g/dl à 13g/dl. L'hyperleucocytose était présente chez 63 patients soit 61,2% avec un taux moyen de 14,3.10³/μmol et des extrêmes allant de 2,32 à 73,5.10³/μmol. Il y'avait une thrombocytose dans 50,5% des cas avec un taux moyen de 417.10³/μmol et des extrêmes allant de 119 à 1069.10³/μmol. Le taux de réticulocytes était >100000 dans 81,6% des cas avec un taux moyen de 195,4g/l et des extrêmes allant de 14 à 629g/l.

Tableau XVIII : Répartition des patients selon l'Angiographie à la fluorescéine (AGF).

AGF	Effectif	Pourcentage (%)
Normale	18	17,5
Anormale	20	19,4
Non faite	65	63,1
Total	103	100

L'AGF a été réalisée chez 36,9% des cas, parmi eux, elle était pathologique dans 19,4% des cas.

Tableau XIX : Répartition des patients selon la Localisation de la RP.

Localisation de la RP	Effectif	Pourcentage (%)
OG	4	30,8
OD	2	15,4
Bilatérale	7	53,8
Total	13	100,0

La RP a été Bilatérale dans 53,8% des cas.

Tableau XX: Répartition de rétinopathies proliférantes selon les stades de Golberg par rapport à l'œil.

Stades	Patients		Œil	
	Effectif	(%)	Effectif	(%)
Stade I	7	53,8	11	55
Stade II	5	38,5	8	40
Stade III	1	7,7	1	5
Total	13	100	20	100

Stade I a représenté 53,8% des cas.

3.1.4.Traitement

Les patients avaient été mis sous surveillance annuelle dans 94,7% des cas.

Un échange transfusionnel a été noté dans 5,3% des cas.

3.2. Etude analytique

Tableau XXI: Répartition de rétinopathie proliférante selon le génotype.

RP	Génotype				Total	(%)
	SS	SC	SBeta°thal	SBeta+thal		
Oui	9	0	3	1	13	12,6
Non	54	21	11	4	90	87,4
Total	63	21	14	5	103	100

$X^2=4,423$

$P=0,219$

Tableau XXII : Répartition de rétinopathie non proliférante selon le génotype.

RNP	Génotype				Total	(%)
	SS	SC	SBeta°thal	SBeta+thal		
Oui	5	3	2	0	10	9,7
Non	58	18	12	5	93	90,3
Total	63	21	14	5	103	100

$X^2=1,600$

$P=0,659$

Tableau XXIII : Répartition de rétinopathie proliférante selon le sexe.

RP	Sexe		Total	(%)
	Masculin	Féminin		
Oui	7	6	13	12,2
Non	57	33	90	87,4
Total	64	39	103	100

$X^2=0,435$

$P=0,510$

Tableau XXIV : Répartition de rétinopathie proliférante selon l'âge.

Rétinopathie proliférante			
Tranche d'âge	Oui	Non	Total
3 à 7 ans	0	31	31
8 à 11 ans	9	41	50
12 à 15 ans	4	18	22
Total	13	90	103

$X^2=0,931$ $P=0,628$

Tableau XXV : Répartition de rétinopathie non proliférante selon l'âge.

Rétinopathie non proliférante			
Tranche d'âge	Oui	Non	Total
3 à 7 ans	0	31	31
8 à 11 ans	3	47	50
12 à 15 ans	7	15	22
Total	10	93	103

$X^2=17,644$ $P=0,621$

4. Commentaires et discussions

Limites et difficultés de l'étude : L'AGF n'a pas été réalisée chez la plupart des patients, pour des raisons liées aux pannes des appareils au CHU-IOTA et au cout élevé (non accessible financièrement) pour certains malades. La réalisation de l'examen ophtalmologique nécessite le déplacement du patient dans une autre structure. Les éléments de l'examen ophtalmologique sont souvent incomplets sur la fiche de consultation ophtalmologique (Bilatéralité du Fond d'œil). Certains parents n'ont pas effectué la consultation ophtalmologique de leurs enfants malgré que la fiche de consultation a été délivrée.

4.1. Fréquence

De Mai 2021 à Avril 2022 (12 mois), nous avons colligé les dossiers de 103 enfants drépanocytaires suivis à l'unité fonctionnelle de prise en charge répondant aux critères d'inclusion. Parmi eux 19 avaient une atteinte rétinienne soit 18,4% des enfants.

4.2. Les aspects sociodémographiques

Sexe

Au cours de cette étude le sexe masculin a représenté 62,1% soit une sex-ratio de 1,6. Cette prédominance masculine a été retrouvée par Andrianina R (55%) [24] au Madagascar et Gernet S (52%) [25] en France. Tandis que BOGOREH I A [6] et Ouattara D S [26] ont trouvé une prédominance féminine avec respectivement 55,26% et 54,5%.

Age

La tranche d'âge de 7-11 ans a représenté 48,5% des patients avec un âge moyen de 8 ans et des extrêmes allant de 3 ans à 15 ans. Dans l'étude effectuée par Andrianina R [24], la tranche d'âge la plus représentée est celle de 0 à 15 ans, la moyenne est de 16,67 ans avec des extrêmes allant de 2 à 54 ans. Il s'agit d'une étude effectuée sur une population d'enfants et d'adultes.

Résidence des patients

La majorité des patients venaient de la commune I de Bamako soit 25,2%. Il n'existe pas une explication scientifique à cela car ce n'est pas la commune la plus proche de l'hôpital et ne présente pas une distinction particulière par rapport aux autres communes de Bamako.

La profession des parents

Les ouvriers étaient les plus représentés avec 37,9%, suivis des fonctionnaires avec 26,2% pour les pères. La majorité des mères (76,7%) était des ménagères. Ce résultat est lié au faible taux de scolarisation des femmes dans notre pays. En effet les femmes au foyer représentent la plus grande part des mères de façon générale.

4.3. Signes cliniques

4.3.1 Antécédents personnels

Age de découverte de la drépanocytose

L'âge de découverte de l'hémoglobinopathie était compris entre 6 mois et 3 ans dans 53,4% des cas. Andrianina R [24] avait trouvé un âge de découverte de l'hémoglobinopathie entre 0 – 10 ans dans 75% des cas. En France, Gernet S [25] a décrit que l'âge de diagnostic est néonatal dans 59% des cas. Ce qui s'explique par la politique du dépistage néonatal instauré par les autorités sanitaires en France.

Notion de crises drépanocytaires

La plupart des patients (95,1%) avaient déjà fait une crise drépanocytaire. Ceci pourrait s'expliquer par la grande susceptibilité aux infections chez les enfants et l'apparition des premiers symptômes en rapport avec la disparition de l'hémoglobine foetale.

Les antécédents ophtalmologiques

Environ 3% de nos patients avaient un antécédent de pathologies ophtalmologiques. Andrianina R [24] dans son étude avait décrit que 32,5%

de ses patients avaient au moins un antécédent ophtalmologique non lié à la drépanocytose avec prédominance du trouble de la réfraction (69,23%). Le faible taux observé dans notre étude s'explique le bas âge des patients qui n'ont pas encore développé (pour la plupart) des complications rétiniennes.

4.3.2 Antécédents familiaux

La notion de consanguinité a été retrouvée dans 15,5% des cas. On notait un enfant drépanocytaire dans la fratrie 100% des cas.

4.3.3 Signes fonctionnels et Physiques

Les signes cliniques ont été dominés par la pâleur cutanéomuqueuse (14,6%) et l'ictère (14,6%). Ceci pourrait s'expliquer par la présence d'une anémie chronique due à l'hémolyse chez le drépanocytaire.

Examen ophtalmologique

Dans notre étude, 17,5% des patients avaient une baisse de l'acuité visuelle au niveau de l'œil gauche et 13,6% au niveau de l'œil droit soit un total de 32 yeux. Nous n'avons pas observé d'acuité visuelle avec correction. On notait une poursuite lumineuse chez 27,2% des patients dont l'âge ne permettait pas la réalisation d'une acuité visuelle objective. On a noté une baisse de l'acuité visuelle unilatérale chez dix patients (47,6%) et bilatérale chez onze patients (52,4%). Le fond d'œil était anormal dans 20,4% des cas. Ces résultats sont en concordance avec les données de la littérature qui dit que la fonction visuelle n'est atteinte qu'en cas de rétinopathie proliférante évoluée. En effet, tous les cas de baisse importante de l'AV rapportés par les auteurs sont liés à des rétinopathies proliférantes stade IV ou V [28, 29, 30, 31, 32, 33].

Nous avons noté de limbo-conjonctivite endémique des tropiques (LCET) sur 11 patients, elle concernait les deux sexes soit neuf hommes (81,8%) et deux femmes (18,2%). Selon le génotype six étaient SS (54,5%), trois étaient SC (27,3%) et deux étaient Sbeta°thalassémique (18,2%). Un fond d'œil anormal a été retrouvé chez 20,4% des patients.

Rétinopathies drépanocytaires

Nous avons noté une AGF pathologique chez 19,4% des patients, parmi lesquels 19 cas de rétinopathie soit 18,4%. Les rétinopathies étaient proliférantes chez neuf patients, non proliférantes chez six patients et associées chez quatre patients. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que notre étude a été réalisée dans un service de pédiatrie. Nos résultats sont supérieurs à ceux d'Andrianina R [24] qui avait noté 5 cas de rétinopathie soit 12,5%. Ils sont en revanche inférieurs à ceux de Bogoreh I.A [6], qui avait observé 68% des patients avec une rétinopathie drépanocytaire.

✓ Rétinopathie non proliférante

Nous avons trouvé une RNP chez dix patients correspondant à quatorze yeux. Cette atteinte est en rapport avec les complications liées à l'évolution de la drépanocytose. Selon le génotype, cinq concernaient des patients de forme SS (50%), trois de forme SC (30%) et deux de forme SBéta°thalassémie (20%). Selon le sexe, cinq patients étaient de sexe masculin et cinq de sexe féminin. Nous avons retrouvé une motte pigmentaire sur onze yeux (78,6%) et un blanc sans pression sur trois yeux (21,4%). Nos résultats sont supérieurs à ceux de Andrianina R [24] qui avait noté la rétinopathie non proliférante chez trois patients sur 40 soit (7,5 %) et à ceux de Bogoreh I A [6] qui avait noté que la fréquence de RNP était de 13,16%. Il avait trouvé un cas d'hémorragie rétinienne (2,63%), trois cas de blanc sans pression (7,90%), un cas de tache solaire (2,63%) et un cas de motte pigmentaire (2,63%) [6]. Tous ces cas étaient retrouvés chez des patients SC [6]. Ils sont inférieurs à ceux de Diabaté K qui avait trouvé que la fréquence de la RNP était de 36,4%, il avait noté deux cas d'hémorragie saumonée (3%), trois cas de blanc sans pression (4,5%), six cas de tache noire solaire (9,2%) et 13 cas de motte pigmentaire (19,8%) [28].

✓ Rétinopathie proliférante

La rétinopathie proliférante a été notée sur 20 yeux et concernait 13 patients. L'aspect de la néo vascularisation retrouvée était un « Sea fan ». Elle a

concerné sept patients de sexe masculin (53,8%) et six de sexe féminin (46,2%).

Pour le **stade I** (occlusion artériolaire périphérique), nous avons trouvé 53,8% des cas (onze yeux), six étaient de forme SS (85,7%) et un Sbeta^othalassémique (14,3%). Nos résultats sont supérieurs à ceux de Diabaté K [28] qui avait trouvé 7,6% de RP stade I, de Bogoreh I A [6] qui avait trouvé 2,63% d'occlusion artériolaire périphérique au niveau d'un seul patient et de Conaré. I [35] qui avait trouvé 3% de stade I. La prédominance du stade I dans notre étude pourrait s'expliquer par l'âge (pédiatrique) de nos patients.

Pour le **stade II** (anastomose artérioveineuse), nous avons trouvé 38,5% des cas donc huit yeux atteints sur cinq patients. Selon le génotype deux étaient SS (40%), deux étaient Sbéta^othalassémique (40%) et un Sbeta⁺thalassémique (20%). Nos résultats sont supérieurs à ceux de Diabaté K [28] et Conaré I [35] qui ont trouvé respectivement 4,5% et 7,4% de stade II.

Pour le **stade III** (Néo vaisseaux) nous avons trouvé 7,7% des cas correspondant à un seul œil atteint chez un sujet de forme SS. Nos résultats sont inférieurs à ceux de Bogoreh I.A [6], Conaré. I [35] et de Diabaté K [28] qui ont trouvé respectivement 36,84%, 61,8% et 43,9%. Cela peut s'expliquer par le fait que les adultes étaient inclus dans leurs études.

Le **stade IV** (Hémorragie intra-vitréenne) et le **stade V** (Détachement de la rétine) n'ont pas été retrouvés dans notre étude, cela peut s'expliquer par le fait que notre étude a été réalisée dans un service pédiatrique, donc les patients n'ont pas atteint ces stades d'évolution d'où l'intérêt d'un dépistage annuel afin de prévenir.

✓ **Autres atteintes rétiniennes**

Nous avons un cas de maculopathie chez un garçon de forme SS. Andrianina R [24] avait trouvé de même un cas d'atteinte maculaire chez un garçon de

forme SS, âgé de 12 ans. Selon la littérature l'atteinte de la macula représente environ 30 % des cas [36].

4.4. Données biologiques

Génotype

La forme SS prédominait avec 61,2%, suivi de SC (20,4%) et des formes S β^0 thalassémie et S β^+ thalassémie avec respectivement 13,6% et 4,9%. Ces résultats sont comparables à ceux de Dramé F [34] qui avait trouvé une prédominance des SS avec 69,4% des cas. Cela est dû à la prévalence élevée des SS en zone sahélienne en général.

La numération formule sanguine

□ Le taux d'hémoglobine :

Le taux d'hémoglobine compris entre 7 et 9g/dl a été retrouvé chez 55,4% des patients, avec un taux moyen de 8,2g/dl et des extrêmes allant de 3,45g/dl à 13g/dl. Dramé F [34] avait trouvé un taux d'hémoglobine inférieur à 7g/dl chez 47,2% des patients. En effet l'anémie est constante chez le drépanocytaire à cause de l'hémolyse chronique et pouvant s'aggraver dans les situations aiguës.

□ Les globules blancs :

Une hyperleucocytose a été notée chez 61,2% des patients avec un taux moyen de $14,3.10^3/\mu\text{mol}$ et des extrêmes allant de 2,32 à $73,5.10^3/\mu\text{mol}$. Ceci pourrait s'expliquer par la présence d'une hyperleucocytose chez le drépanocytaire en dehors de toute infection et la susceptibilité extrême de ces enfants à l'infection. Nos résultats sont inférieurs à ceux de Dramé F [33] qui avait noté une hyperleucocytose chez 84,7% des patients.

4.5. Traitement

Dans notre étude le traitement de la rétinopathie drépanocytaire proprement dit n'a été proposé à aucun de nos patients par contre ceux qui avaient des pathologies associées avaient bénéficié d'un traitement de ces pathologies.

Néanmoins nous avons fait un échange transfusionnel chez un patient avec une atteinte maculaire

5. Conclusion et recommandations

5.1. Conclusion

La rétinopathie représente une complication redoutable de la drépanocytose, pouvant aboutir à une baisse de l'acuité visuelle si une prise en charge correcte et rapide n'est pas faite. Elle peut être proliférante et non proliférante et concerne toutes les formes de la drépanocytose (SS, SC, Sbeta° thalassemie et Sbeta+ thalassemie). Elle peut être latente et nécessiter un dépistage annuel systématique pour améliorer le pronostic visuel des enfants drépanocytaires.

5.2. Recommandations

A l'issue de notre étude nous recommandons :

➤ **Aux autorités :**

- rendre disponible les examens complémentaires, surtout ophtalmologiques au sein des hôpitaux.

➤ **Aux professionnels de la santé :**

-Faire un dépistage annuel afin de prévenir les complications ophtalmologiques.

-Penser à une atteinte rétinienne devant tout trouble de la vision chez un enfant drépanocytaire ;

-Faire l'examen ophtalmologique complet en insistant sur la périphérie de la rétine.

➤ **Aux parents :**

- assurer le suivi régulier des enfants afin d'appliquer les mesures préventives.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1) De Montalembert M, Brousse V, Marchetti M T, Allahi S.** Physiopathologie de la drépanocytose. La drépanocytose de l'enfant et de l'adolescent. 1ère Ed. France : Elsevier Masson.2020.
- 2) Cabannes R, Sangare A.** L'Africain noir et son hémoglobine. *Gaz Médicale Fr* 1969. 1984 ;91(22) :32-9.
- 3) Tran THC, Mekinian A, Godinaud M, Rose C.** rétinopathie drépanocytaire chez les adultes de la région Nord-Pas-de-Calais. *Journal français d'ophtalmologie* 2008 ; 31 (10) : 987-992.
- 4) Morel C.** Implication de la rétine dans l'hémoglobinopathie Père *Ophtalmol.* 2001 ;24 :987-92
- 5) Kéclard L, Romana M, Saint-Martin C.** Épidémiologie des gènes globines dans le bassin caribéen. *Drépanocytose regards croisés sur une maladie orpheline.* 2004 ;75-94.
- 6) Bogoreh I A.** Atteinte rétinienne au cours de la drépanocytose : à propos de 38 cas à l'IOTA. [Thèse]. Bamako : FMOS ; 2004. 111p
- 7) Elagouz M, Jyothi S, Gupta B, et al.** Sickle-cell disease and the eye: old and new concepts. *Surv Ophthalmol* 2010 ;55(4) :359-77.
- 8) Binaghi M, Levy C.** Œil et hémoglobinopathie. *Ophtalmologie*, 21-452-G20, 1993 ;7p.
- 9) Piel FB, Steinberg MH, Rees DC.** Sickle cell disease. *N Engl J Med* 2017 ;376(16) :1561-73.
- 10) Wajcman H.** Hémoglobines : structure et fonction. *EMC-Hématologie.* 2005 ; 2(3) : 145-57.
- 11) Baudin B.** Les hémoglobines normales et pathologiques. *Revue Francophone des Laboratoires.* 2016 ; (481) : 27-34.
- 12) Stryer L.** Biochimie, 5^eéd. Paris, Flammarion Médecine-science, 2003.
- 13) Schmuggea M, Speera O, Ozsahinb AH, Martinb G.** La drépanocytose en Suisse : Physiopathologie, clinique 2008 ; 8 (33) : 582-586.
- 14) Frenettes PS, Atweh GF.** Sickle cell disease: old discoveries, new concepts and future promise. *J Clin Invest* 2007 ; 117 : 850-8.
- 15) Terkia M.** Modélisation Mathématique et Stimulation Numérique de la Polymérisation de l'Hémoglobine Drépanocytaire. Thèse 2008 à Paris page 56.
- 16) RaméA.** Anatomie. L'œil. [En ligne]. <http://www.infirmiers.com/etudiants-enifsi/cours-en-vrac/cours-en-vrac-module-anatomie-et-physiologie.html> ; 2006.

- 17) Pulido JS.** Anatomie de l'œil. [Enligne]. http://www.futura-sciences.com/fr/doc/t/medecine-1/d/loeil-la-vision-au-dela-de-la-vision_667 ; 2004.
- 18) Baha ali T.** anatomie de la rétine. http://www.hoya.fr/index.php?SID=4f333c5bd7c67743492270&page_id=15220 ; 2011.
- 19) Pelosse B.** -Manifestations ophtalmologiques au cours de la drépanocytose. In Girot R., Bégué P., Galactéros F. La drépanocytose. John Libbey édit. Paris 2003, 205-10.
- 20) Martin G, Robert M.** Complication ophtalmologique. Dans : Montalembert M, Allali S, Brousse V, Marchetti M T. La drépanocytose de l'enfant et l'adolescent. 1 ère Edition. Paris : Collection pedia ; 2020. P173-178
- 21)** La manifestation ophtalmologique des hémoglobinopathies. Conférence lyonnaise d'ophtalmologie. Annonay laboratoire H Faure ;1986,16 :5-50.
- 22) Vedy J, Faux Point B, Laba T P, Carrica A, Rivaud C.** Rétinopathie drépanocytaire. Médecine tropicale. 1978.38.2 :201-5.
- 23) Vedy J, Graveline J, Queguiner P, Auzemery A.** Maladie de l'hémoglobine dans Précis d'ophtalmologie tropicale Marseille Éd. Diffusion générale de librairie.1978 :204-17.
- 24) Andrianina R.** Manifestations oculaires de la drépanocytose à propos de 40 cas vu au CHU A/JRA [Thèse]. Antananarivo : Faculté de médecine. 2012. 58p.
- 25) Gernet S.** Perception et représentation de la drépanocytose enquête auprès de 26 familles suivies au CHU de Bordeaux. France : Université Bordeaux 2. UFR des sciences médicales. 2010.
- 26) Ouattara S D.** Evaluation de la qualité de suivi ophtalmologique des drépanocytaires [thèse]. Bamako : FMOS ;2022. 78p
- 27) Razafimippanana N.** Attitudes thérapeutiques chez les drépanocytaires à la clinique infantile de GENHO-SOA [Thèse]. Madagascar : Université d'Antananarivo, Faculté de médecine d'Antananarivo,2005.
- 28) Diabaté K.** Rétinopathie drépanocytaire au sujet SC : aspects épidémiologique, clinique et thérapeutique au CHU-IOTA [mémoire]. Bamako : FMOS ;2021.23p.
- 29) Hingorani M, Bentley C.R, Jackson H, Betancourt F, Arya R, Aclimandos W.A, Bird A.C.** Retinopathy in hemoglobin C trait. Eye, 1996,10 ,3 :338-42.
- 30) Jackson H, Bentley C R, Hingorani M, Atkinson P, Aclimandos W A, Thompson G M.** Sickleretinopathy in patients with sickle trait Eye, 1995, 95, 589-93.
- 31) Kent D, Arya R,Aclimandos W.A, Bellingham A.J, Bird A.C.** Screening for ophtalmie manifestations of sickle cell disease in the United Kingdom. Eye,1994, 8, 6, 618-9.

- 32) Menez B.** Histoire d'une hémorragie maculaire chez un drépanocytaire homozygote congolais de 25 ans. *Médecine tropicale*, 1984 ; 44,1 : 71-2.
- 33) Mazou AH.** Les manifestations oculaires de la drépanocytose à l'hôpital de Niamey. Thèse, Niamey, 1985.
- 34) Dramé F.** Etude des complications rénales chez les enfants drépanocytaires suivis au département de pédiatrie du CHU Gabriel Toué. Bamako : FMOS ; 2021. 56p
- 35) Conaré I.** Aspect épidémiologique, clinique et thérapeutique de la rétinopathie drépanocytaire : A propos de 49 cas au CHU-IOTA. [Thèse]. Bamako : FMOS ; 2012.
- 36) Lionnet F, Arlet J-B, Bartolucci P, Habibi A, Ribeil J-A, Stankovic K.** Recommandations pratiques de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte. *Rev Med interne*. 2009,14-15.

FICHE D'ENQUETE

N° : /__/__/__/

Date /__/__/__/

Identité du malade

Q1- Nom et Prénom : _____

Q2- Age en année : /__/

Q3- Sexe : /__/ 1 = masculin 2 = féminin

Q4- Provenance : /__/ 1 = CI, 2 = CII, 3 = CIII, 4 = CIV, 5 = CV, 6 = CVI, 7 =

Autres à Préciser :

Q5 : Niveau d'instruction : /__/ 1 = aucun, 2 = Primaire, 3 = secondaire

Q6-forme : /__/ 1=SS, 2=SC, 3=S/β°thal, 4=S/β+thal, 5=Autres à préciser

Q7- vaccination PEV correcte /__/ 1=oui, 2=non, 3=non précisé

Q8- Les vaccins hors PEV :

a) Pneumo 23 /_____/ 1=Oui 2=Non

b) Typhim vi /_____/ 1=Oui 2=Non

c) Meningo A+C /_____/ 1=Oui 2=non

LES ANTECEDENTS FAMILIAUX

IDENTIFICATION DU PERE :

Q9-Nom et Prénom /_____/

Q10- Age en année /_____/

Q11- Niveau d'étude /_____/ 1= Aucun, 2= Primaire, 3= Secondaire 4= Supérieur

Q12-Profession /_____/

1= Fonctionnaire, 2= Commerçant, 3= Eleveur, 4= Cultivateur, 5= Artisan, 6=Autres à préciser /_____/

Q13- Présence de trait drépanocytaire : /_____/ 1=Oui 2=Non

Q14- Si oui, électrophorèse de l'hémoglobine faite /_____/ 1=Oui 2=Non

Q15- Si oui : Résultat /_____/

Q16- Etat matrimonial : /_____/ 1= marié, 2= divorcé ,3= veuf, 4= célibataire

Q17- Mariage consanguin/_____/ 1=Oui 2=Non

IDENTIFICATION DE LA MERE

Q18- Nom et Prénom/_____/

Q19- Age en année/_____/

Q20 -Niveau d'étude/_____/ 1= Aucun, 2= Primaire, 3= secondaire, 4= supérieur

Q21-Profession /_____/ 1= Fonctionnaire, 2= Commerçante, 3= coiffeuse, 4= Ménagère, 5=Artisane, 6= Elève ; 7= Etudiante ; 8=Autres à préciser/_____/

Q22- Présence de trait drépanocytaire /_____/ 1=Oui 2=Non

Q23- Si oui, électrophorèse de l'hémoglobine faite/_____/ 1=Oui 2=Non

Q24- Si oui résultat/_____/

Q25- Etat matrimonial /_____/ 1= mariée, 2= divorcée ,3= veuve, 4= célibataire

Q26- Mariage consanguin /_____/ 1=Oui 2=Non

Q27- Gestité/_____/ 1 = 1, 2 = 2 à 3, 3 = 4 à 6, 4 = > 6

Q28- Parité /_____/ 1 = 1, 2 = 2 à 3, 3 = 4 à 6, 4 = > 6

Q29-Nombre d'Avortement /_____/

Q30- Nombre d'enfants décédés/_____/

Q31- Age du décès du 1er enfant/_____/

Q32- Age du décès du 2ème enfant/_____/

Q33- Age du décès du 3ème enfant/_____/

Q34- Cause du décès du 1er enfant /_____/

Q35-Cause du décès du 2ème enfant/_____/

Q36- Cause du décès du 3ème enfant/_____/

FRATRIE

Q37- Nombre de frères/_____/

Q38- Nombre de sœurs/_____/

Q39- Antécédent drépanocytaire dans la fratrie/_____/ 1=Oui 2=Non

Q40- Nombre d'enfants drépanocytaires/_____/

ANTECEDENTS PERSONNELS :

Q41- Antécédents de crises drépanocytaires /_____/ 1=Oui 2=Non

Q42- Fréquence de crises/_____/

Q43- Drépanocytaire connu /_____/1=Oui 2=Non

Q44- si oui âge de découverte de la maladie/_____/

Q45- Circonstance de découverte/_____ /

Examen à l'entrée :

Q46-Poids /_____/

Q47- Température /_____/

Q48-Peau et phanères:/_____/ 1= Pâleur/___/ 1=oui,2=non

2=cyanose/___/ 1=oui,2=non

3=Ictère/___ / 1=oui,2=non

4=Lésion cutanée/___/ 1=oui,2=non

5=Plis de déshydratation/___/ 1=oui,2=non

6 = Plis de dénutrition/___/ 1=oui,2=non

7=autres/_____/.

Q49- Examen cardiaque/_____/ 1=Normal, 2=Anormal, si anormal :

Q50- Examen pulmonaire /_____/1=MV audibles, 2=Râles crépitants,3= Autres.

Q51- Abdomen /___/ 1= Normal.

2=Splénomégalie/___/ 1=oui,2=non

3=Hépatomégalie/___/ 1=oui,2=non

4=Distendu/___ / 1=oui,2=non

5=Autres/_____/

Q52-Examen Neurologique /___/ 1=Normal,2=Anormal, Si anormal les quels :

Examen Ophtalmologique

Q53_ATCD/_____/ 1=Pasd'ATCD,2=Myopie,3=hypermétrope,4=chirurgieoculaire,5=Si autre préciser :

Q54-AVsc: OD=

AVac: OD=

COP: OD=

La périphérie de la rétine

Q68-Rétinopathie non proliférante/_____/1=oui,2= non

Q69a-Localisation : OG/___/

OD/___/

Q70-Rétinopathie proliférante=/_____/1=oui,2= non

70a-Si oui, Stade de Golberg /_____/ (1=Stade1, 2=Stade2,3=Stade3,4=Stade4, 5=Stade5)

70b-Localisation : OG/___/

OD/___/

Autre pathologies associées

Q71-Pathologies associées=/_____/1=oui,2=non

Q71a-Si oui/_____/ 1=cataracte/___/1=oui,2=non

2=Glaucome/___/1=oui,2=non

3=Uvéite postérieure/___/1=oui,2=non

4=Uvéite antérieure/___/1=oui,2=non

5=Hyalite/___/1=oui,2=non

6=conjonctivite allergique/___/1=oui,2=non

7=Autre à préciser/___/1=oui,2=non

Si oui la quelle/_____/

TRAITEMENT :

Q72-/_____/1=Photo coagulation /___/1=oui,2=non

2=Vitrectomie/___/1=oui,2=non

3= traitement médical/___/1=oui,2=non

4=Pas de traitement

EVOLUTION : -----

Vivant : -----

Décédé : -----

Autres : -----

FICHE SIGNALETIQUE

NOM : Traoré

PRENOM : Yaya

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2022-2023

VILLE DE SOUTENANCE : BAMAKO

PAYS D'ORIGINE : MALI

LIEU DE DEPOT : BIBLIOTHEQUE DE LA FACULTE DE MEDECINE ET
D'ODONTO-STOMATOLOGIE

RESUME :

La drépanocytose est l'hémoglobinopathie la plus répandue dans le monde en raison des flux migratoires. La rétinopathie représente une complication redoutable de la drépanocytose, pouvant conduire jusqu'à la cécité si une prise en charge correcte et rapide n'est pas faite.

L'objectif était de dépister les atteintes rétinienne chez les enfants drépanocytaires suivis au département de pédiatrie.

Méthodes : Il s'agissait d'une étude prospective, qui a concerné les enfants drépanocytaires âgés de 03 ans à 15 ans suivis en Pédiatrie du CHU Gabriel Touré de Mai 2021 à Avril 2022 (12 mois). Tous les enfants ont bénéficié d'un examen physique et d'un examen ophtalmologique couplé à une angiographie à la fluorescéine réalisée à l'institut d'ophtalmologie tropicale d'Afrique.

Résultats : Nous avons colligé les dossiers de 103 enfants drépanocytaires suivis en pédiatrie du CHU GT. La rétinopathie était présente chez 19 patients sur 103 soit 18,4% des cas, avec une sex-ratio de 1,6. La tranche d'âge de 3-7 ans a représenté 48,5% des patients. La forme SS a représenté 57,9%, la forme SBeta⁰thalassémie 21%, la forme SC 15,8% et la forme SBeta⁺thalassémie 5,3%. On notait 17,5% des patients qui avaient une baisse de l'acuité visuelle au niveau de l'œil gauche et 13,6% au niveau de l'œil droit. La rétinopathie proliférante a été noté chez 13 patients (12,6%) et concernait 20 yeux, elle est au stade 1 de Golberg pour 7 patients (11yeux), stade 2 pour 5 patients (8 yeux) et stade 3 pour 1 patient (1 œil). La rétinopathie non proliférante a été observée chez 10 patients (9,7%) et concernait 14yeux. Il s'agissait d'un blanc sans pression chez 7 patients (11 yeux) et d'une motte pigmentaire chez 3 patients (3 yeux). Un cas d'atteinte maculaire a été noté.

Conclusion : La rétinopathie est une complication redoutable de la drépanocytose, pouvant aboutir à une baisse de l'acuité visuelle en absence d'une prise en charge correcte et rapide.

Mots clés : **Drépanocytose, œil, enfants.**

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et 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 partage 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 considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

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

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 !!!**

