



Infarctus maculaire chez une patiente drépanocytaire homozygote

Rajaona RA, Razanakolona TA, Niry Manantsoa S, Rakoto Alson AO, Andriantsoa V.

Introduction

La drépanocytose est une pathologie génétique héréditaire touchant les hématies, transmise sur un mode autosomique récessif. Elle résulte d'une mutation du sixième codon du gène de la bétaglobine qui entraîne une polymérisation de l'hémoglobine mutée (H β S) en situation désoxygénée (1). L'HbS est à l'origine de l'hémolyse et des phénomènes vaso-occlusifs (2). Les manifestations ophtalmologiques sont dominées par l'atteinte rétinienne liée aux phénomènes vaso-occlusifs entraînant une ischémie rétinienne périphérique (2-3). Nous rapportons le cas d'une patiente drépanocytaire de type SS atteinte d'un infarctus maculaire unilatérale brutale.

Observation

Une patiente d'origine malgache, âgée de 24 ans, drépanocytaire homozygote SS savait consulté en urgence pour une baisse brutale de la vision de son œil gauche survenue 3 heures auparavant. A l'examen, l'acuité visuelle de l'œil gauche concerné était effondrée à compter les doigts à 3 mètres. L'examen du segment antérieur à la lampe à fente montrait une diminution du réflexe photomoteur homolatéral. Le fond d'œil a objectivé une pâleur ischémique de la région maculaire correspondant à un œdème ischémique, une dilatation tortueuse des veines rétiennes (**figure 1**). L'examen de l'œil droit était normal (**figure 2**). Il n'y avait pas de signes de

crise douloureuse généralisée. Le diagnostic d'un infarctus maculaire aigu de l'œil gauche par crise vaso-occlusive a été retenu. Une angiographie rétinienne en fluorescence a été demandée mais non honorée. La patiente a été hospitalisée en urgence en service d'ophtalmologie. Un massage du globe oculaire gauche fut entrepris immédiatement dans le but de mobiliser l'obstacle circulatoire, associé à un traitement par acide acétylsalicylique 100mg et Ginkgo biloba 40 mg. Le lendemain, l'acuité visuelle était remontée à 3/10^{ème}. La patiente a été ensuite transférée en service d'hématologie pour un échange transfusionnel et une hyperhydratation. L'évolution après 15

jours a été marquée par une récupération

visuelle complète.

Commentaires

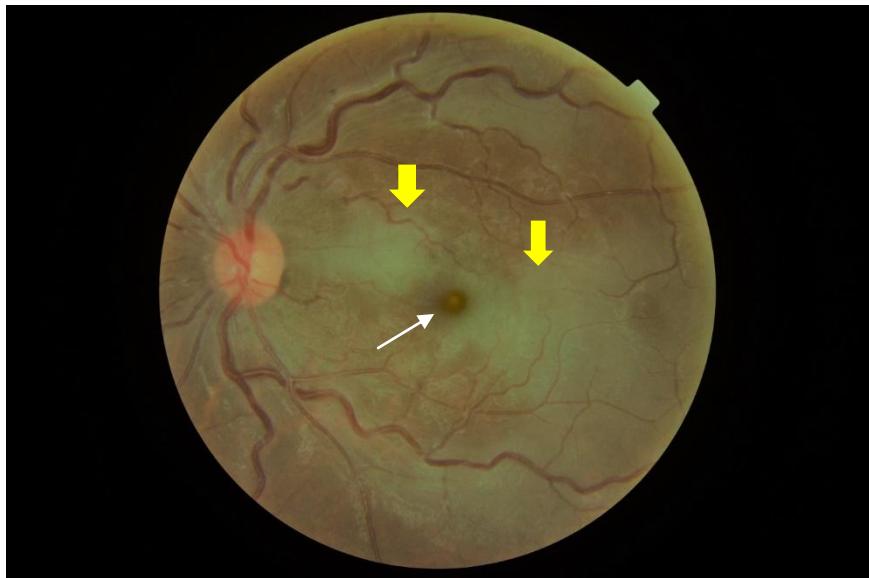
Les atteintes rétiniennes de la drépanocytose sont plus fréquentes et plus graves chez les hétérozygotes SC (1,2). La forme homozygote SS est souvent responsable de manifestations systémiques graves et létales avant la survenue des atteintes rétiniennes (3,4).

Le mécanisme de la rétinopathie drépanocytaire s'explique par l'altération des hématies liée à la polymérisation de l'hémoglobine S qui est peu soluble et qui prend la forme d'une faux (la falcification) aboutissant à une occlusion vasculaire principalement en périphérie rétinienne où les vaisseaux sont de petite taille, le débit lent et la saturation en oxygène basse(5). Les occlusions se font au niveau des artéries précapillaires et des capillaires. L'ischémie qui en résulte entraîne des anastomoses artéio-veineuses, à la limite postérieure des territoires d'ischémie rétinienne. Cette dernière va aboutir à la formation de néovaisseaux pré-rétiniens qui peut se développer à la fois sur le versant artériel et veineux, en bordure de l'ischémie, avec le classique aspect en éventail de mer (sea-fan) (6). Cette néovascularisation est à l'origine des complications cécitantes de la maladie comme une hémorragie

intravitréenne, un glaucome néovasculaire ou un décollement de la rétine (6-8). Les infarctus maculaires par occlusion des artéries pérимaculaires, identiques à notre cas, sont rares au cours d'une crise vaso-occlusive (5). Ils sont généralement responsables d'une baisse brutale et massive de la vision. Le diagnostic est évoqué par la clinique et est confirmé par l'angiographie rétinienne en fluorescence (5-9). Pour ce cas, l'angiographie rétinienne demandée n'a pas été honorée.

Le traitement d'une ischémie maculaire chez un sujet drépanocytaire n'est pas codifié. Par contre, les auteurs ont été unanimes sur le fait de l'importance d'un traitement adapté d'une crise vaso-occlusive. L'échange érythrocytaire s'avère intéressant(2,10). Le but est de diminuer au maximum le taux d'hémoglobines anormales (S, S+C) en maintenant un taux d'hématocrite constant. Cela évite une hyperviscosité nocive chez le patient ainsi que la surcharge martiale dans les programmes d'échange au long cours. Pour ce cas, les traitements entrepris ont permis une récupération visuelle totale au bout de 15 jours. Une récupération visuelle partielle spontanée est possible selon certains auteurs.

Figure 1 : photographie couleur du fond d'œil gauche



Flèche blanche : la macula

Flèches jaunes : œdème blanc ischémique para maculaire nasale et temporale

Figure 2 : Photographie couleur du fond d'œil droit



Fond d'œil droit normal : aspect luisant de la rétine caractéristique des sujet jeunes

Conclusion

La rétinopathie proliférante et l'infarctus maculaire constituent des complications graves rétiniennes chez un patient drépanocytaire. Un examen ophtalmologique en urgence s'impose devant une baisse d'acuité visuelle chez tout drépanocytaire afin de préciser l'étiologie et mettre en place un traitement hématologique spécifique.

Références

1. Galacteros F. Drépanocytose : monographie. Rev Prat 2004;54:1529-84.
2. Leveziel N, Kirsch O, Lautier-Frau M, Driss F, Offret H, Labetoulle M. Maculopathie ischémique drépanocytaire résolutive après échange érythrocytaire: À propos d'un cas. Journal français d'ophtalmologie, 2005;28(6):642-5.
3. McLeod DS, Goldberg MF, Lutty GA. Dual-perspective analysis of vascular formations in sickle cell retinopathy. Arch Ophthalmol, 1993;111:1234-45.
4. Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover Retal. Clinicalevents in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Cooperativestudy of sickle cell disease. Blood, 1995;86:776-83.
5. Binaghi M, Papp-Pawlak M, Sayag D. Œil et syndromes drépanocytaires. EMC Ophtalmologie. Paris : Elsevier Masson ;2008. 10 p. [21-452-G-20].
6. Kim S Vo, Qu-Knafo L, Giocanti-Auregan A. Formation d'un néovaisseau de type sea-fan à partir d'une boucle anastomotique au cours de la drépanocytose. Journal Français d'Ophtalmologie. Volume 40, Issue 7, September 2017, Pages e253-e254.
7. Valero B, de Faria A, Sekfali R, Bourniquel M, Vignal R, Giraud JM. Maculopathie ischémique révélatrice d'une drépanocytose hétérozygote: HbS/HbO-Arab. Images en Ophtalmologie, 2015;9(2):72-4.
8. Sautiere B, Thoorens V, Copin J, Rose C, Rouland JF, Labalette P. 462 Infarctus maculaire chez une patiente porteuse d'une drépanocytose homozygote SS. J. Fr. Ophtalmol., 2008; 31:p150.
9. Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover Retal. Clinicalevents in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Cooperativestudy of sickle cell disease. Blood, 1995;86:776-83.
10. Ibrahima C, Kolé SM, Abdoulaye N, Nouhoum G, Adama G, Ali TB, Karim DA. Intérêt des échanges érythrocytaires dans l'ischémie maculaire drépanocytaire, chez deux mélanobermes africains de génotype SC. Revue SOAO, 2016; 2:20-26.