

# **LISTE DES ABREVIATIONS**

**AGF** : ANGIOGRAPHIE EN FLUORESCENCE

**APIPD** : ASSOCIATION POUR L'INFORMATION ET LA PREVENTION  
DE LA DREPANOCYTOSE

**CIM 10** : CLASSIFICATION INTERNATIONALE DES MALADIES TOME  
10

**Hb A**: HEMOGLOBINE A

**Hb A2**: HEMOGLOBINE A2

**Hb C**: HEMOGLOBINE C

**Hb F**: HEMOGLOBINE FOETALE

**Hb HOPE**: HEMOGLOBINE HOPE

**OMS**: ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTE

**OCT-A** : TOMOGRAPHIE PAR COHERENCE OPTIQUE –  
ANGIOGRAPHIE

**SDM** : SYNDROME DREPANOCYTAIRE MAJEUR

# LISTE DES FIGURES

<b>Figure 1:</b> Fréquence du trait drépanocytaire dans le monde .....	4
<b>Figure 2:</b> Transmission du gène mutant selon le mode Mendélien .....	4
<b>Figure 3:</b> Récapitulatif de la physiopathologie de la drépanocytose .....	5
<b>Figure 4:</b> Représentation schématique de la rétinopathie drépanocytaire proliférante .....	10
<b>Figure 5:</b> Répartition des patients suivant l'état de scolarisation .....	19
<b>Figure 6:</b> Répartition des patients en fonction des personnes à charges .....	20
<b>Figure 7:</b> Répartition des patients par zone de résidence .....	20
<b>Figure 8:</b> Fréquences des lésions de rétinopathie drépanocytaire non proliférante .....	21
<b>Figure 9:</b> Tortuosités des vaisseaux chez une patiente homozygote SS .....	22
<b>Figure 10:</b> Tortuosités des vaisseaux chez une patiente homozygote SS .....	22
<b>Figure 11:</b> Hémorragie sous rétinienne en moyenne périphérie (œil droit) et tache noire solaire en moyenne périphérie (œil gauche) sur des clichés de rétinographie chez un patient homozygote SC .....	23
<b>Figure 12:</b> Tache noire solaire en moyenne périphérie mieux visualisée en angiographie après injection (œil gauche) chez un adolescent homozygote SC	23
<b>Figure 13:</b> Distribution des épaisseurs maculaires sur les deux yeux des patients porteurs de la rétinopathie non proliférante .....	25
<b>Figure 14:</b> Génotype et rétinopathie .....	27
<b>Figure 15:</b> Taux d'hémoglobine fœtale et rétinopathie .....	27
<b>Figure 16:</b> Fréquences de suivi des patients drépanocytaires .....	28
<b>Figure 17:</b> Fréquences des patients drépanocytaires et orientation en ophtalmologie .....	30

# LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau I</b> : Fréquence des patients drépanocytaires avec rétinopathie par rapport à l'échantillon .....	18
.....	<b>Erreur ! Signet non défini.</b>
<b>Tableau II</b> : Répartition selon les tranches d'âges .....	18
<b>Tableau III</b> : Répartition des patients par rapport à l'âge et au sexe .....	19
<b>Tableau IV</b> : Répartition suivant l'âge lors du dépistage .....	21
<b>Tableau V</b> : Fréquences des lésions associées à la rétinopathie drépanocytaire .....	24
<b>Tableau VI</b> : Paramètres clinico-biologiques.....	26
<b>Tableau VII</b> : Fréquences des complications aiguës de la drépanocytose .....	28
<b>Tableau VIII</b> : Fréquences des patients ayant une rétinopathie avec et sans traitement de fond .....	29

# TABLE DES MATIERES

## INTRODUCTION

## PREMIERE PARTIE

I. Généralités .....	3
I.1. Définition.....	3
I.2. Historique .....	3
I.3. Epidémiologie .....	3
I.4. Génétique.....	4
I.5. Physiopathologie.....	4
I.5.1. Manifestations cliniques.....	6
I.5.2. Expression biologique .....	10
I.5.2.1. Hémogramme.....	10
I.5.2.2. Frottis sanguin.....	10
I.5.2.3. Tests de dépistage .....	10
I.5.2.4. Tests de confirmation .....	11
I.5.2.4.1. Electrophorèse de l'hémoglobine .....	11
I.5.2.4.2. Isoélectrofocalisation .....	11
I.5.2.4.3. Biologie moléculaire .....	11
I.6. Traitement de la rétinopathie drépanocytaire.....	11
I.6.1. But .....	11
I.6.2. Moyens .....	12
I.6.2.1. Moyens physiques.....	12
I.6.2.2. Moyens chirurgicaux.....	12
I.6.2.3. Moyens médicaux .....	12
I.6.3. Indications.....	13
I.6.3.1. Photocoagulation.....	13
I.6.3.2. Cryoapplication.....	13
I.6.3.3. Vitrectomie .....	13

I.6.3.4. Chirurgie conventionnelle du décollement de rétine .....	13
I.6.3.5. Anti-VEGF.....	13

## **DEUXIEME PARTIE**

II. Matériel et méthodes.....	14
II.1 Type et période d'étude .....	14
II.2 Cadre d'étude.....	14
II.3 Population d'étude .....	14
II.4 Echantillon d'étude .....	15
II.5 Méthode d'étude .....	16
II.6 Variables d'étude .....	16
II.7 Définitions opérationnelles .....	17
II.8 Obligations éthiques .....	17
II.9. Analyses statistiques .....	17
III. Résultats.....	18
III.1.Détermination du profil sociodémographique des patients drépanocytaires porteurs d'une rétinopathie.....	18
III.1.1 Fréquence des patients drépanocytaires avec rétinopathie.....	18
III.1.2 Sexe.....	18
III.1.3 Age.....	18
III.1.4. Situation matrimoniale .....	19
III.1.5. Scolarisation .....	19
III.1.6. Personne assurant la charge des patients .....	20
III.1.7. Lieu de résidence.....	20
III.1.8. Zone de résidence .....	20
III.1.9. Age des patients au moment du dépistage de la drépanocytose .....	21
III.1.10. Lésions de rétinopathie drépanocytaires non proliférantes .....	21
III.1.11. Rétinopathie drépanocytaire et lésions associées .....	24
III.1.13. Paramètres clinico-biologiques des patients porteurs de rétinopathie drépanocytaire.....	26

III.2. Facteurs protecteurs de la rétinopathie drépanocytaire .....	27
III.2.1. Génotype des patients porteurs de la rétinopathie .....	27
III.2.2. Taux d'hémoglobine fœtale et rétinopathie.....	27
III.2.3. Enzymopathie.....	28
III.2.4. Qualité du suivi médical .....	28
III.2.5. Fréquences des complications aiguës de la drépanocytose.....	28
III.3. Facteurs de risques de la rétinopathie drépanocytaire .....	29
III.3.1. Drépanocytose et traitement de fond.....	29
III.3.2. Orientation des patients en ophtalmologie .....	29
III.3.3. Drépanocytose et réalisation de l'angiographie en fluorescence .....	30
III.3.4. Etat de connaissance des complications ophtalmologiques de la drépanocytose par les parents .....	30
IV. Discussion.....	31
IV.1. Analyse de la méthodologie .....	31
IV.2. Profil sociodémographique des patients drépanocytaires porteurs de rétinopathie .....	31
IV.2.1. Sexe .....	31
IV.2.2. Age.....	32
IV.2.3. Scolarisation et prise en charge .....	32
IV.2.4. Lieu et zone de résidence .....	32
IV.2.5. Age des patients au moment du diagnostic de la drépanocytose .....	33
IV.2.6. Type de rétinopathie drépanocytaire et lésions associées.....	33
IV.3. Facteurs protecteurs de la rétinopathie drépanocytaire .....	34
IV.3.1. Génotype et rétinopathie.....	34
IV.3.2. Taux d'hémoglobine fœtale et rétinopathie .....	34
IV.3.3. Enzymopathie.....	35
IV.3.4. Qualité du suivi médical et fréquences des complications aiguës de la drépanocytose .....	35
IV.4. Facteurs de risques de la rétinopathie drépanocytaire .....	35

I.V.4.1. Influence du traitement de fond .....	35
I.V.4.2. Orientation des patients en ophtalmologie - Drépanocytose et réalisation de l'angiographie en fluorescence - Etat de connaissance des complications ophtalmologiques de la drépanocytose par les parents .....	36

## **CONCLUSION**

## **REFERENCES**

## **ANNEXES**

# INTRODUCTION



Première maladie génétique la plus répandue au monde d'après le rapport de l'organisation mondiale de la santé (**OMS**) de 2010, portant sur les stratégies de sa lutte, la drépanocytose est aussi l'hémoglobinopathie la plus répandue sur le continent africain avec 10 à 40% de la population porteuse du gène dans la région équatoriale et 1 à 2% dans le Maghreb [38]. Découverte au cours du siècle dernier, d'importantes avancées scientifiques ont permis de révolutionner sa prise en charge ; tout en réduisant de façon notoire la morbidité et la mortalité qui lui étaient imputées [7].

Cependant, il sied de souligner que les données mondiales relatives à son épidémiologie sont constamment révisées du fait de l'inexactitude des chiffres [4]. D'après un récent article publié par l'association pour l'information et pour la prévention de la drépanocytose (**APIPD**), la population mondiale des sujets drépanocytaires serait estimée à cent cinquante millions (150.000.000) d'individus en 2018 [4]. De fait, la lutte contre la drépanocytose figure depuis la fin de l'an 2009 parmi les priorités de l'OMS pour la zone Afrique et au quatrième rang des priorités en matière de santé publique mondiale après le cancer, le SIDA et le paludisme. Annuellement, environ 330.000 enfants naissent dans le monde avec une anomalie soit qualitative, soit quantitative de l'hémoglobine; la drépanocytose représente environ 80% de ces naissances et ce, dans les pays en voie de développement dont l'Afrique fait partie [38, 39]. Au Sénégal, ce taux est estimé à 0,7% de risque de naissances annuelles pour les formes majeures.

Redoutable de par ses complications aiguës, la drépanocytose comporte également des complications chroniques au nombre desquelles figure la rétinopathie. Souvent méconnue des sujets drépanocytaires, de leur entourage voire de certains agents de santé [30], la rétinopathie drépanocytaire est potentiellement cécitante en raison du risque élevé sur le retentissement fonctionnel qu'elle induit. Sous d'autres cieux, elle fait l'objet de diverses études [8, 10, 18, 30]. Dans le même registre, il est à signaler que son incidence chez les afro-américains est de l'ordre de 33%, 14% et 4% respectivement pour les génotypes SC, S- $\beta$  thalassémie et SS [14]. En Afrique sub-saharienne, son incidence globale est encore mal connue en dépit de quelques résultats obtenus de manière disparate par les équipes d'ophtalmologistes des différents pays [1, 6, 10, 12, 25, 34] sur la base des travaux réalisés à partir d'enquêtes hospitalières, ne permettant donc pas d'extrapoler ces dits résultats sur la population générale [10]. Avec un polymorphisme clinique dû aux nombreuses mutations géniques liées à la vague des grands flux migratoires de l'histoire de l'humanité [38, 39], la rétinopathie drépanocytaire s'observe différemment suivant la race, le continent mais aussi suivant d'autres facteurs épi-géniques.

La rétinopathie drépanocytaire touche environ un (1) patient sur dix (10) [5, 21] ; l'apparition de ces lésions est indépendante du génotype du patient [11].

Conscients que l'efficacité d'un dépistage systématique de la rétinopathie drépanocytaire s'impose, soucieux de mettre en lumière cette complication de la drépanocytose dans le contexte local, nous inscrivons notre travail dans le registre des précédents travaux scientifiques avec une certaine singularité en dressant l'état de lieux ophtalmologiques et épidémiologiques des populations drépanocytaires suivies dans un centre de référence.

Nous nous sommes fixés comme objectifs de :

- ✓ Contribuer à l'actualisation des données épidémiologiques de la rétinopathie drépanocytaire à Dakar
- ✓ Contribuer à la promotion du dépistage systématique de la rétinopathie drépanocytaire
- ✓ Etablir la corrélation entre rétinopathie et profil électrophorétique

# PREMIERE PARTIE

## **I. Généralités**

### **I.1. Définitions [2]**

La drépanocytose est une maladie génétique à transmission autosomique récessive touchant préférentiellement les populations de race noire, se caractérisant par la présence d'une hémoglobine (Hb) anormale appelée « hémoglobine S » résultant d'une mutation génique sur la chaîne bêta de l'hémoglobine.

La rétinopathie drépanocytaire est l'ensemble des lésions cliniques se développant aux dépens de la rétine au cours de la drépanocytose.

### **I.2. Historique [30]**

Etymologiquement, le terme drépanocytose dérive du grec « **drepanon** » qui veut dire « **faucille** ». Elle désigne une hémopathie se caractérisant par la présence d'érythrocytes en forme de faucille ou de croissant.

**En 1923**, un premier cas de drépanocytose est rapporté chez un étudiant jamaïcain

Le premier cas africain est rapporté au Cameroun de la période coloniale (**1943**).

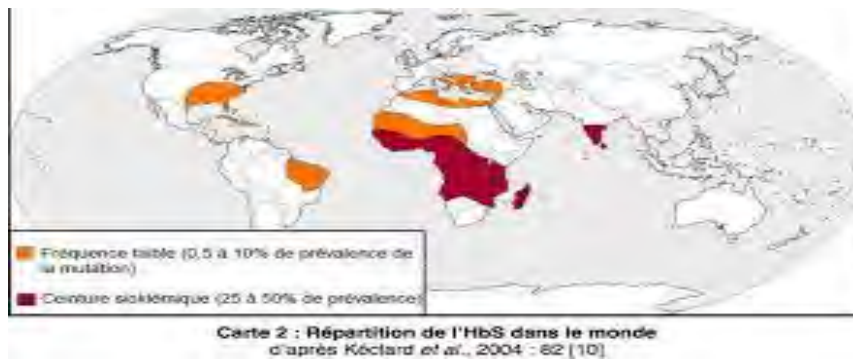
La forme proliférante de la rétinopathie drépanocytaire a été décrite en **1954** par **HENRY**.

Deux cas de rétinopathies drépanocytaires ont été rapportés quatre ans plus tôt par **EDINGTON** et **SARKIES** chez des sujets africains auprès desquels, des lésions oculaires à type d'anévrisme et d'hémorragie ont été retrouvées.

C'est à la fin de la décennie **1950** que les premières descriptions des lésions rétinienne débutent. Le mérite revient à **GOLDBERG** et collaborateurs d'avoir proposé la première classification des rétinopathies drépanocytaires en **1971**.

### **I.3. Epidémiologie [3, 29]**

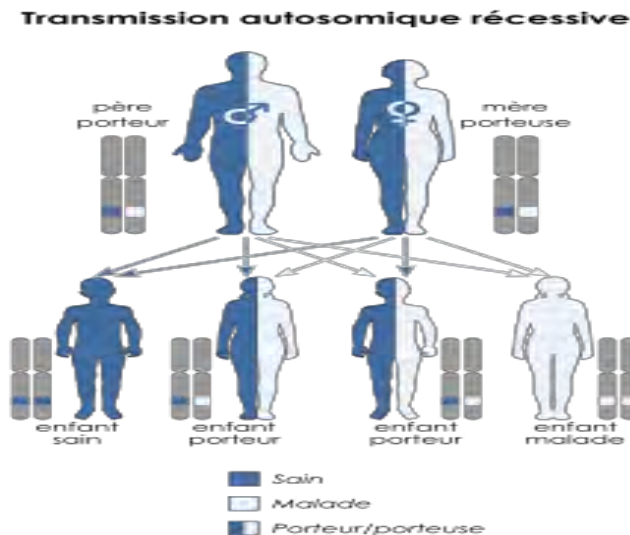
La drépanocytose est la première maladie génétique de l'Afrique intertropicale. Dans certaines zones, la prévalence du génotype hétérozygote AS peut atteindre 25 à 30 % de la population. La mutation drépanocytaire est également présente dans certaines régions de l'Inde. Au début de notre ère, les flux migratoires d'Afrique vers le bassin méditerranéen, des Indes vers le Moyen-Orient, puis, au cours des quatre derniers siècles, de ces régions vers l'Amérique du Nord et du Sud et l'Europe occidentale ont favorisé la diffusion et la mutation de la drépanocytose d'Afrique et d'Asie vers l'Amérique et l'Europe. L'OMS estime à 120 millions le nombre de porteurs du trait drépanocytaire dans le monde. Aux Antilles, la prévalence du trait drépanocytaire est proche de 10 % et il naît chaque année environ 70 enfants atteints de syndrome drépanocytaire majeur (SDM). En France métropolitaine plus de 150 nouveau-nés atteints de syndromes drépanocytaires chaque année.



**Figure 1:** Fréquence du trait drépanocytaire dans le monde

#### I.4. Génétique [3]

La drépanocytose est une affection génétique transmise selon le mode mendélien récessif autosomique. Les sujets hétérozygotes sont dits AS et les homozygotes SS. D'autres anomalies qualitatives de l'hémoglobine peuvent s'associer à la drépanocytose à l'instar de l'hémoglobine C (Hb C) ou de la  $\beta$ -thalassémie. Ces anomalies ayant aussi une transmission autosomique récessive, peuvent se retrouver chez les descendants. De ce fait, apparaissent des homozygoties SS, des hétérozygoties SC, AC ou S $\beta$ -thalassémie.



**Figure 2:** Transmission du gène mutant selon le mode Mendélien

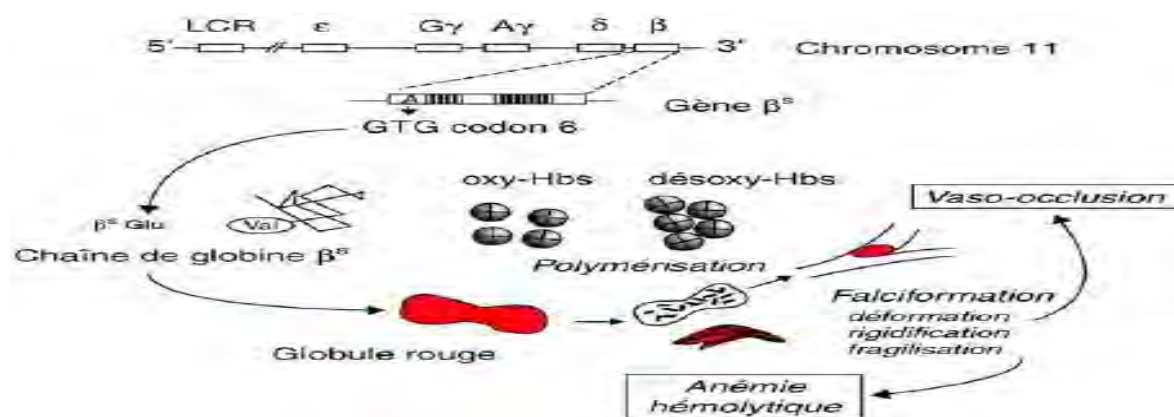
#### I.5. Physiopathologie [3, 30]

La physiopathologie de la drépanocytose est connue grâce aux travaux d'INGRAM en 1956. Ce dernier a prouvé que ladite pathologie résultait du remplacement d'un acide aminé par un autre (valine par acide glutamique).

En aérobiose, l'hémoglobine S est aussi soluble que l'hémoglobine A. Lorsque l'hématie est soumise à certaines conditions (hypoxie, acidose, déshydratation, hyperthermie), les molécules d'hémoglobine « S » qu'elle contient, s'accrochent les unes aux autres pour former de longues chaînes de polymères d'hémoglobine ou gel d'hémoglobine. Cette gélification de l'hémoglobine S désoxygénée est réversible.

La polymérisation n'est pas instantanée, mais précédée d'une période de latence variable. Le temps de latence dépend essentiellement de la concentration en désoxyhémoglobine S, la moindre augmentation de concentration a un effet considérable sur celui-ci. La polymérisation est inhibée par l'hémoglobine F et l'hémoglobine A2.

Le drépanocyte perd ses propriétés d'élasticité nécessaires pour passer à travers les petits vaisseaux de l'organisme. Il est ainsi plus rapidement détruit qu'un globule rouge normal et est responsable de l'anémie hémolytique. Il peut également augmenter la viscosité du sang qui s'écoule mal dans certains organes expliquant les complications vaso-occlusives de la maladie.



**Figure 3:** Récapitulatif de la physiopathologie de la drépanocytose

Concernant la physiopathologie des atteintes rétinienes au cours de la drépanocytose, l'occlusion des capillaires rétinienes périphériques liée à la falciformation des hématies en est la cause. De cette occlusion, s'en suit initialement une ischémie dans les couches internes de la rétine prédominant en temporal, avec des modifications d'ordre biologique à la jonction entre la rétine normale et la rétine ischémique. Ceci explique l'apparition d'anastomoses artériolo-veinulaires. Secondairement, vont apparaître des néo-vaisseaux. Ils résulteraient de l'intervention d'un facteur vaso-formateur développé dans les zones hypoxiques. La rétinite proliférante représente une réaction gliale à ces éléments. La migration des néo-vaisseaux

serait liée à une rétraction vitrénne par organisation des hémorragies. Les micro-anévrysmes seraient sous la dépendance d'une dilatation vasculaire mécanique. Cette dernière est due aux agrégats d'érythrocytes et à la prolifération de la paroi endothéliale toujours sous l'effet de l'hypoxie.

De l'obstruction artériolaire, des hémorragies rétinienne peuvent être mises en évidence. Celles-ci sont saumonées et peuvent se situer à trois niveaux de la rétine :

- Intra-rétiniennes qui, en se résorbant, vont donner des zones biréfringentes
- Sous-rétiniennes, qui vont donner le signe de la tache noire solaire
- Pré-rétiniennes enfin, qui risquent d'induire les hémorragies vitréennes, facteur de rétraction fibreuse du vitré et de décollement de rétine.

Par ailleurs, cette occlusion débutant à la rétine périphérique s'explique par le fin calibre des vaisseaux, la basse température et la pression en oxygène moins élevée dans cette région.

### **I.5.1. Manifestations cliniques [3, 23, 30]**

Les manifestations cliniques de la drépanocytose ne s'observent qu'à partir du troisième mois de vie. Elles varient d'un patient à un autre en fonction de l'âge, du stade évolutif de la maladie et du milieu environnant.

Alors que les porteurs hétérozygotes d'une drépanocytose sont fréquemment asymptomatiques, mise à part une faible anémie, les patients homozygotes atteints de SS et les patients atteints d'une hémoglobinopathie composite S/béta-thalassémie, S/C souffrent d'une anémie hémolytique chronique durant toute leur vie. La maladie se caractérise en outre par trois types de pathologies récidivantes et par leurs symptômes cliniques: les crises douloureuses dues à la vaso-occlusion, les infections sévères, ainsi que la brusque augmentation de l'anémie, souvent en association avec les deux états précédents. Les symptômes cliniques de la drépanocytose décrits ci-dessous concernent les patients de tous les âges; toutefois certaines complications sont plutôt spécifiques à des tranches d'âges.

La période critique est marquée par des complications aiguës sur fond d'anémie chronique. Il s'agit de crises vaso-occlusives abdominales, ostéo-articulaires, de syndrome main-pied et d'un syndrome thoracique aigu ; les infections ne sont pas en marge.

Au cours de la période inter-critique, c'est la triade de CHAUFFARD qui est observée. Elle associe une anémie hémolytique, un ictère et une splénomégalie. Les complications chroniques sont dominées par des lésions ischémiques à type de rétinopathies proliférantes, de cardiomyopathie ischémique, d'ostéonécroses aseptiques (généralement des nécroses de la

tête du fémur), de cholécystite lithiasique, de priapisme et d'accident vasculaire cérébral ischémique.

➤ **Manifestations oculaires non rétinienne**

Les atteintes conjonctivales sont quasi-constantes à type de pâleur et de sub-ictère en rapport avec l'anémie hémolytique. Des ectasies capillaires et veinulaires rouges-sombres, irrégulières, en virgule ou en tortillon, siègent le plus souvent au niveau de la conjonctive bulbaire inférieure dans le secteur temporal. Thermolabiles, elles disparaissent à la chaleur émanant du biomicroscope. L'instillation d'une goutte d'un collyre vasoconstricteur fait réapparaître l'aspect irrégulier des vaisseaux.

Une uvéite classique qui est le plus souvent torpide, sans manifestation fonctionnelle, avec quelques précipités rétrodescémétiques peut être retrouvée.

L'atteinte irienne peut également se présenter sous forme d'une atrophie irienne segmentaire isolée, d'une nécrose irienne surtout dans le cadre d'un syndrome d'ischémie du segment antérieur après traitement d'un décollement de rétine, d'une rubéose irienne, voire un glaucome néo vasculaire compliquant une rétinopathie sévère.

➤ **Manifestations rétinienne**

Elles sont décrites à partir de la classification de GOLDBERG.

✓ Classification de GOLDBERG (1971)

Elle est la plus classique et la plus utilisée. Elle est clinique, angiographique et évolutive en plusieurs stades : absence de lésion, rétinopathie non proliférante et rétinopathie proliférante.

▪ **La rétinopathie non proliférante**

- 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 serrata par une bande rétinienne de coloration normale.

- Les hémorragies saumonées

Elles peuvent être rétinienne, pré rétinienne ou rétro rétinienne. Dans ce cas, elles ont 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”

Cicatrices noires, en forme de disque avec une pigmentation noirâtre. Étoilées ou spiralées, elles siègent 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. Ces cicatrices siègent entre le neuro-épithélium et l'épithélium pigmenté.

- Les mottes pigmentées brunes

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

- Les anomalies vasculaires périphériques

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

#### ▪ **La rétinopathie proliférante**

- **Stade I :** Occlusion artériolaire périphérique

Elle siège 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 la dégradation du produit sanguin dans la lumière vasculaire.

- **Stade II:** Anastomoses artérioveineuses ou artérioveinulaires

Ces connexions surviennent à la jonction de la rétine post équatoriale (vasculaire) et de la rétine pré-équatoriale (ischémiée). Les branches terminales sont occluses, correspondant à une connexion entre artérioles et veinules 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.

- **Stade III: néovaisseaux**

Poussent en direction de la rétine ischémisée pré équatoriale. Ils 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 temporal supérieur.

Leur aspect est celui d'un "éventail de mer" (Sea Fan) qui est une algue. L'extension se fait vers la rétine et le gel vitréen. L'angiographie pan-rétinienne met en évidence une diffusion précoce de la fluorescéine dans le vitré au niveau des néovaisseaux. Elle est plus sévère et plus fréquente dans la forme Hb SC et Hb S/Thal. Elle l'est moins dans la forme Hb SS. Le passage du stade II au stade III peut se faire en deux mois voire trois ans. L'évolution des néovaisseaux se fait soit vers une régression spontanée par auto-infarctissement (plus fréquent dans la forme Hb SS), soit vers les deux stades suivants.

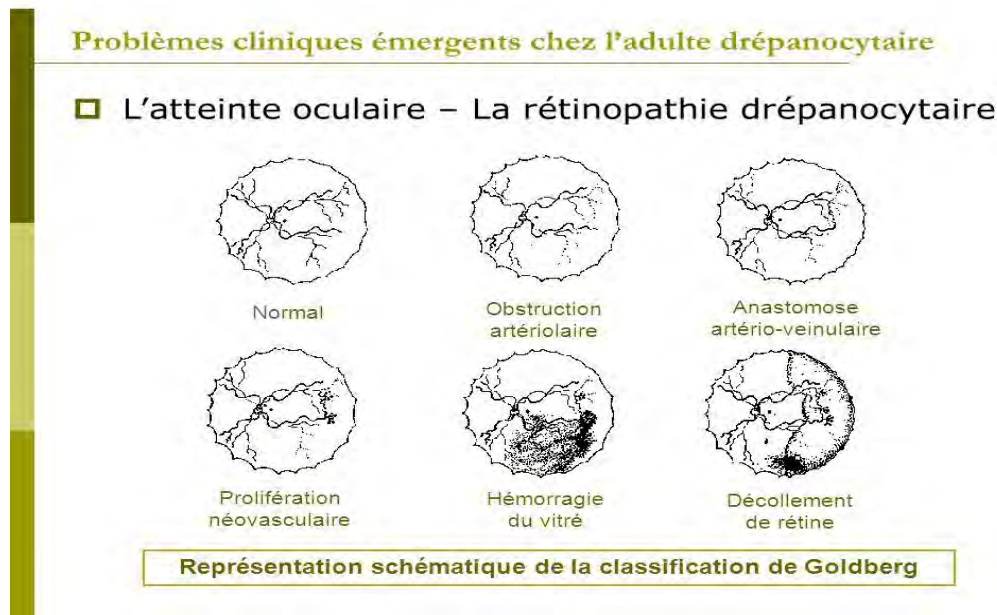
- **Stade IV: hémorragies du vitré**

Leurs aspects cliniques sont variables. Elles peuvent être localisées en périphérie rétrohyaloïdienne en regard d'une zone de néovaisseaux (asymptomatiques), soit dans le vitrée en grande quantité masquant le pôle postérieur. Elles sont volontiers récidivantes, dans leur évolution, avec une organisation fibrino-hématique du vitré, avec ou sans décollement de rétine.

- **Stade V: décollement de rétine (DR)**

La pathogénie du DR correspond le plus souvent à une rétraction du tissu fibro-gliale des néovaisseaux (mécanisme commun à toutes les rétinopathies proliférantes).

L'organisation fibrino-hématique du vitré qui se contracte après des épisodes hémorragiques intravitréens récidivants et exerce des tractions sur la rétine, est responsable d'un décollement de rétine avec une composante rhégmato-gène (déchirure rétinienne secondaire). Cette dernière est fragilisée et amincie du fait d'une ischémie chronique. Plus rarement, les néovaisseaux agglomérés en masse pseudoangiomateuse sont responsables d'exsudation importante sous le neuroépithélium et d'un décollement de rétine exsudatif.



**Figure 4:** Représentation schématique de la rétinopathie drépanocytaire proliférante

### I.5.2. Expression biologique [30]

Le diagnostic positif de la drépanocytose repose sur la mise en évidence de l'hémoglobine S et sur la quantification de cette dernière.

#### I.5.2.1. Hémogramme

Elle montre une anémie constante avec un taux d'hémoglobine allant de 6 à 11 g/dl. Il s'agit d'une anémie hémolytique, normochrome, normocytaire et régénérative. Lors de la crise de séquestration aiguë, l'anémie est arégénérative et profonde avec un taux d'hémoglobine entre 2 et 5 g/dl. Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est habituelle dans la drépanocytose. Elle résulterait d'une hyperplasie médullaire associée à une démarginalisation permanente du pool marginal vers le pool circulant. Le taux moyen de leucocytes est de  $12\,000 \pm 3\,000/\text{mm}^3$ . Une discrète thrombocytose est fréquente.

#### I.5.2.2. Frottis sanguin

Il permet de mettre en évidence le signe hématologique caractéristique de la drépanocytose à savoir la falciformation. En effet, on observe des globules rouges en « faux » ou en « feuille de houx » dont la proportion dépend de la nature homozygote ou hétérozygote.

#### I.5.2.3. Tests de dépistage

##### ➤ Test d'EMMEL ou test de falciformation

Son principe est de constater la déformation en faucille des hématies contenant l'hémoglobine S lorsqu'elles sont privées d'oxygène in vitro.

➤ **Test d'ITANO ou test de solubilité**

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

#### **I.5.2.4. Tests de confirmation**

##### **I.1.5.2.4.1. Electrophorèse de l'hémoglobine**

➤ **Electrophorèse sur acétate de cellulose à ph alcalin**

Elle est réalisée sur un support d'acétate de cellulose dans un tampon bis-EDTA à ph 8,2-8,6. 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.

➤ **Electrophorèse sur agar à ph acide**

Cette technique complète l'électrophorèse à ph alcalin. Elle se fait à un ph acide sur gel de citrate d'agar. Elle permet de séparer les variantes ayant la même mobilité que les hémoglobines A, S ou C sur acétate de cellulose.

##### **I.5.2.4.2. Isoélectrofocalisation**

C'est une méthode hautement résolutive qui sépare les hémoglobines en fonction de leur point isoélectrique (phi) ; permettant de distinguer dans un groupe de mutants de même mobilité électrophorétique des nuances dues à des variations d'exposition de résidus chargés.

##### **I.5.2.4.3. Biologie moléculaire**

Il est possible de procéder au diagnostic anténatal de la drépanocytose par biopsie du trophoblaste à partir de la 11ème semaine ou par amniocentèse à partir de la 17ème semaine. Le diagnostic est effectué par Polymerase Chain Reaction (PCR) en utilisant des sondes nucléotidiques de synthèse reconnaissant les séquences mutées et normales de l'hémoglobine.

#### **I.6. Traitement de la rétinopathie drépanocytaire [26, 28, 30]**

##### **I.6.1. But**

Le principal but est de détruire les néovaisseaux ainsi que les zones d'infarctissement périphériques empêchant la survenue des complications y relatives.

## **I.6.2.Moyens**

### **I.6.2.1. Moyens physiques**

#### ➤ **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 au Xénon**

Elle permet la photocoagulation directe des pédicules nourriciers. Douleuruse, elle nécessite une anesthésie rétrobulbaire. Bien que très efficace, elle expose à des complications secondaires (néovascularisation chorio-rétinienne, chorio-vitréenne, la membrane épi-rétinienne).

#### ➤ **Photocoagulation au laser à l'Argon**

La technique actuelle consiste en une photocoagulation confluyente des zones ischémiques rétinienues périphériques. 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 de 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.

### **I.6.2.2. Moyens chirurgicaux**

#### ➤ **Vitrectomie**

Elle est pratiquée dans un but optique (éclaircissement de la cavité vitréenne) 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.

### **I.6.2.3. Moyens médicaux**

#### ➤ **Anti-VEGF**

Il s'agit d'anticorps anti facteurs de croissance destinés à empêcher le déclenchement des phénomènes d'angiogenèse au niveau des zones ischémiques

### **I.6.3. Indications**

#### **I.6.3.1. Photocoagulation**

L'une des deux techniques ci-dessous peut être utilisée:

la technique du vaisseau nourricier utilisée pour traiter directement les néovaisseaux à propagations intra-vitréennes.

La photocoagulation des territoires ischémiques utilisée quand il existe des néovaisseaux peu saillants regroupés dans certaines zones.

#### **I.6.3.2. Cryoapplication**

Indiquée en cas de trouble durable des milieux transparents (cataracte, hémorragie intra-vitréenne).

#### **I.6.3.3. 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.

#### **I.6.3.4. Chirurgie conventionnelle du décollement de rétine**

Elle est indiquée en cas de décollement rhégmato-gène ou déchirure secondaire à une traction.

#### **I.6.3.5. Anti-VEGF**

Avancée thérapeutique majeure en ophtalmologie dans certaines maladies se compliquant d'une néovascularisation, son utilisation dans le cadre d'une rétinopathie drépanocytaire pourrait être intéressante mais reste à évaluer dans le cadre d'essais cliniques randomisés multicentriques.

## DEUXIEME PARTIE

## II. Matériel et méthodes

### II.1 Type et période d'étude

Il s'est agi d'une étude prospective de type transversale, descriptive et comparative. L'enquête épidémiologique relative à cette étude s'est déroulée sur une période allant de Novembre 2019 à Mars 2020, soit une durée de quatre (4) mois, pour des patients suivis au Centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer.

### II.2 Cadre d'étude

Notre étude s'est déroulée à Dakar, capitale de la République du Sénégal ; plus précisément au sein l'unité de soins ambulatoires pour enfants et adolescents drépanocytaires du Centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer et du service d'ophtalmologie du Centre Hospitalier ABASS NDAO.

### II.3 Population d'étude

#### ➤ Population générale

La population générale est celle des patients drépanocytaires suivis dans l'une des structures spécialisées dans la prise en charge des patients drépanocytaires de Dakar qu'est le Centre Hospitalier National d'enfants Albert ROYER destiné à la tranche d'âge pédiatrique.

Cette population s'élève à **deux mille huit cents (2.800)** patients.

#### ➤ Critères de sélection

##### ✓ Critères d'inclusion

Les patients inclus remplissent les critères suivants :

- Etre drépanocytaire
- Etre âgé d'au moins 10 ans
- Etre suivi dans cette structure de prise en charge
- Posséder un dossier médical complet comprenant une observation médicale, un hémogramme initial, une électrophorèse de l'hémoglobine, une créatininémie, un dosage de transaminases, de pyruvate kinase (PK) et de glucose-6-phospho-déshydrogénase (G6PD)
- Adhésion volontaire des parents à l'étude.

##### ✓ Critères de non inclusion

- Les patients drépanocytaires n'appartenant pas à la tranche d'âge choisie,
- Les patients drépanocytaires non consentants de participer à l'étude,
- Les patients drépanocytaires ne possédant pas de dossier médical complet.



- Les patients drépanocytaires porteurs de complications chroniques contre indiquant la réalisation de l'angiographie en fluorescence (AGF)

✓ Critères de diagnostic

Le diagnostic de rétinopathie drépanocytaire a été retenu devant les arguments cliniques (examen ophtalmologique complet : verre à 3 miroirs) et paracliniques (une tomographie en cohérence optique couplée à l'angiographie en fluorescence : OCTA) ayant permis d'objectiver des lésions conformément à la classification de Goldberg et Penman de 1971 [30] et de la classification internationale des maladies et des problèmes de santé (CIM-10) [47].

## II.4 Echantillon d'étude

### ➤ Technique d'échantillonnage

Nous avons procédé par la méthode aléatoire simple après avoir retenu la structure devant faire partie de notre étude.

Nous avons identifié l'effectif total des patients suivis et déterminé la taille de l'échantillon ainsi que le coefficient de pondération.

Les parents d'enfants remplissant nos critères d'inclusion ont été sensibilisés sur la gratuité (accordée par la directrice de l'hôpital) et le bénéfice d'une consultation spécialisée d'ophtalmologie à l'endroit de leurs enfants.

Ensuite une fiche de consentement (**Annexe V**) a été remplie et signée par les parents ou les tuteurs.

A chaque patient sélectionné, une fiche d'enquête (**Annexe VI**) soigneusement remplie par l'enquêteur a été adjointe au dossier médical, y compris les explorations (OCTA)

### ➤ Echantillon ciblé

La taille de notre échantillon a été de **trois cents cinquante-neuf (359)** patients déterminée par la formule que voici :

$$n = \frac{Z^2 N}{Z^2 + (2^e)^2 (N-1)}$$

**N:** effectif total des patients drépanocytaires suivis au Centre Hospitalier National d'enfants Albert ROYER = **2800** patients

**n:** taille de l'échantillon = **359** patients

**e:** marge d'erreur d'échantillonnage = **5%** soit **0,05**

**Z:** seuil d'erreur d'échantillonnage = **1,96**

Pour des questions logistiques, des ressources financières assez limitées ainsi qu'un temps de réalisation de l'étude assez impari, nous avons réduit notre échantillon à **cent (100)** patients. Un coefficient de **3,59** a été affecté aux résultats afin de les pondérer et de les extrapoler

## **II.5 Méthode d'étude**

La méthode d'étude utilisée a été celle d'une enquête épidémiologique. Notre étude s'est déroulée en trois étapes que voici:

- L'identification d'un centre de référence de prise en charge de la drépanocytose des enfants à Dakar à partir duquel devrait s'effectuer l'échantillonnage de notre enquête.
- La prise de contact avec les responsables administratifs dudit centre afin d'obtenir l'autorisation d'enquête.
- La collecte des données à l'aide d'une fiche d'enquête soumise à tout patient inclus, contenant les données propres à chacun d'eux.

Les patients ont été examinés à l'hôpital Albert Royer et l'OCTA a été réalisée au service d'ophtalmologie de l'hôpital ABASS NDAO. Les frais des consommables de l'OCTA ont été supportés en partie par le médecin enquêteur et l'appareil d'OCTA a été mis à notre disposition par Le Directeur du DES d'ophtalmologie.

## **II.6 Variables d'étude**

### ➤ Variables qualitatives

Nous les avons organisées en :

- ✓ Variables sociodémographiques
  - Sexe
  - Lieu de résidence
  - Situation matrimoniale
  - Niveau d'étude du patient
  - Profession du parent / tuteur
- ✓ Variables relatives à la drépanocytose
  - Phénotype
  - Qualité du suivi médical
  - Traitement en cours
  - Statut des complications
- ✓ Variables relatives aux autres antécédents médicaux ou chirurgicaux
  - Consultations antérieures d'ophtalmologie
  - Existence d'une pathologie oculaire évolutive

- Chirurgie endoculaire
- Existence d'une autre pathologie chronique évolutive
- Variables quantitatives
  - Age actuel du patient
  - Age du patient lors du diagnostic
  - Nombre de consultations annuelles recommandées
  - Nombre de consultations annuelles non respectées
  - Acuité visuelle
  - Taux d'hémoglobine de base, hémocrite, numération plaquettaire et leucocytaire
  - Profil électrophorétique

## II.7 Définitions opérationnelles

### ➤ Génotype

Le génotype est l'information portée par le génome d'un organisme, contenu dans chaque cellule sous forme d'acide désoxyribonucléique (ADN). Il détermine l'ensemble des caractères visibles d'un individu (constituant le phénotype) et se transmet des parents à leurs descendants.

### ➤ Phénotype

Ensemble des caractères visibles ou observables d'un individu à toutes les échelles.

## II.8 Obligations éthiques

Notre étude n'est influencée par aucun conflit d'intérêt. La réalisation de notre enquête épidémiologique a été conditionnée par :

- L'obtention des autorisations de réaliser ladite enquête auprès de la Directrice du Centre Hospitalier National d'enfants Albert ROYER (**Annexe I**)
- L'obtention du consentement éclairé des enquêtés (**Annexe II**)
- L'utilisation d'une fiche d'enquête (**Annexe III**) pour la récolte des données.

## II.9. Analyses statistiques

Les caractéristiques cliniques et biologiques des drépanocytaires avec et sans rétinopathies ont été comparées par les tests statistiques du Khi-carré, à l'aide du logiciel SSPS version 18. Le logiciel Sphinx a permis d'établir notre base de données.

Une analyse multivariée par régression logistique ajustée sur le sexe, l'âge a été réalisée pour rechercher les facteurs biologiques indépendamment associés à l'une des formes cliniques de la rétinopathie.

## RESULTATS

### III. Résultats

#### III.1. Détermination du profil sociodémographique des patients drépanocytaires porteurs d'une rétinopathie

##### III.1.1 Fréquence des patients drépanocytaires avec rétinopathie (Tableau I)

**Tableau I :** Fréquence des patients drépanocytaires avec rétinopathie par rapport à l'échantillon

Sexe	Echantillon ciblé (N)	Effectif des porteurs de rétinopathie (n)	Pourcentage (%)
Garçons	61	33	54,10%
Filles	39	14	35,90%
Total	100	47	47%

##### III.1.2 Sexe

La fréquence des patients atteints par la rétinopathie était de 70,2% pour le sexe masculin et de 29,8% pour le sexe opposé ; soit un **sex ratio = 2,36 ; P = 0,001 (P < 0,05)**

##### III.1.3 Age

La répartition selon les tranches d'âges est présentée dans le tableau II

**Tableau II:** Répartition selon les tranches d'âges

Tranches d'âges	Effectif (n)	Pourcentage (%)
10 - 12	6	12,76 %
12 - 14	21	44,68 %
> 14	20	42,55 %
Total	47	100 %

**P = 0,8 ; 0,1 et 0,09**

La répartition selon l'âge et le sexe est présentée dans le tableau III

**Tableau III :** Répartition des patients par rapport à l'âge et au sexe

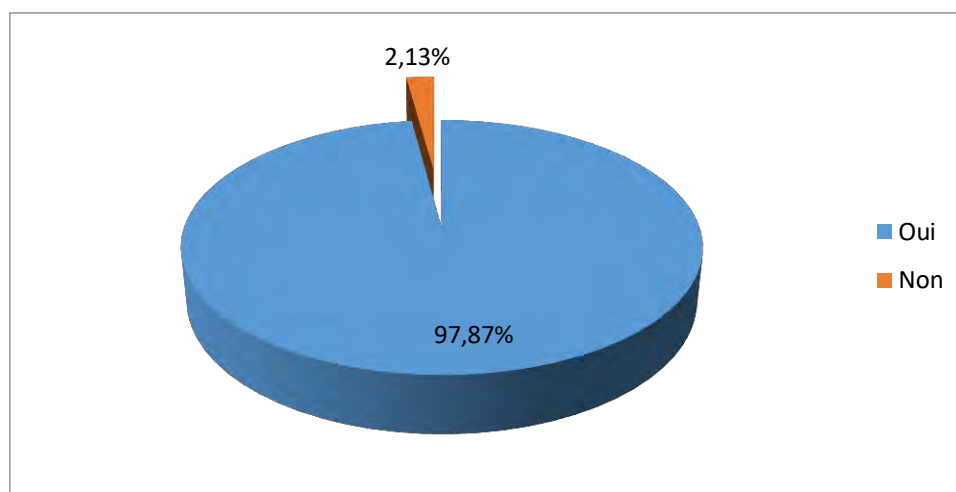
Sexe	Effectif (n)	Age minimum	Age moyen	Age maximum
Garçons	33	10 ans	13 ans	18 ans
Filles	14	11 ans	15 ans	18 ans
Total	47	11 ans	14 ans	18 ans

#### III.1.4. Situation matrimoniale

Tous les patients étaient célibataires

#### III.1.5. Scolarisation

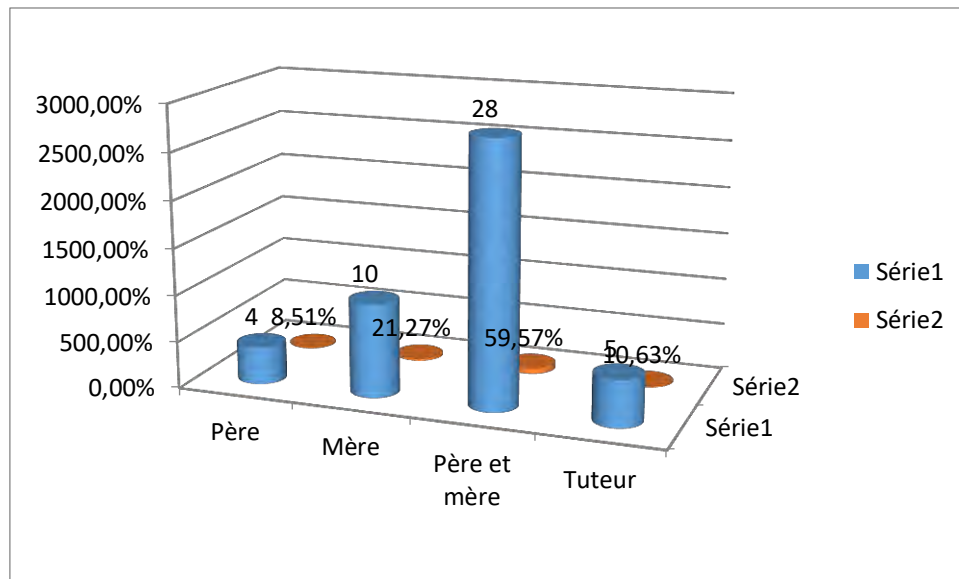
La figure 5 illustre l'état de scolarisation des patients



**Figure 5:** Répartition des patients suivant l'état de scolarisation

### III.1.6. Personne assurant la charge des patients

La figure 6 illustre la répartition des personnes assurant la charge des patients



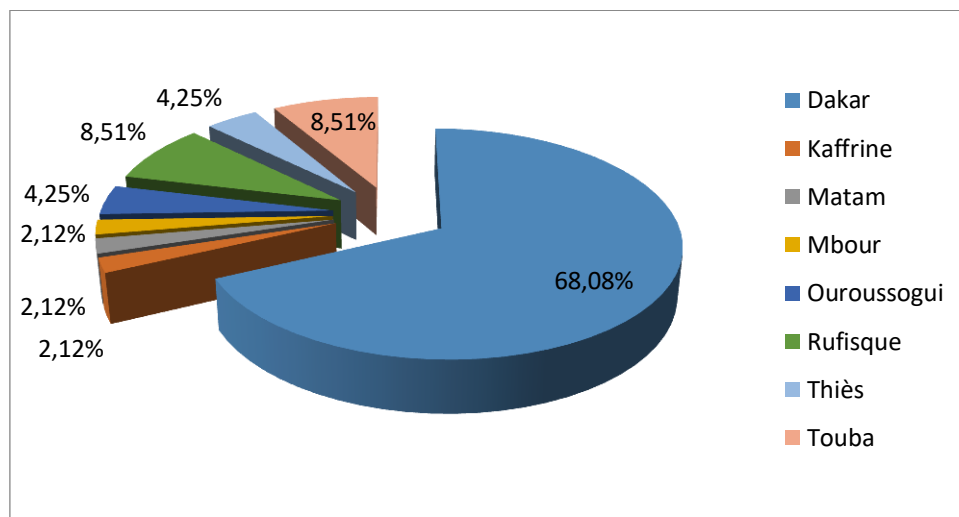
**Figure 6:** Répartition des patients en fonction des personnes en charges

### III.1.7. Lieu de résidence

Cent pour cent des patients résidaient au domicile familial

### III.1.8. Zone de résidence

La figure 7 illustre la répartition des patients en fonction de leur zone de résidence



**Figure 7:** Répartition des patients par zone de résidence

### III.1.9. Age des patients au moment du dépistage de la drépanocytose

La répartition suivant l'âge lors du dépistage est présentée dans le tableau IV

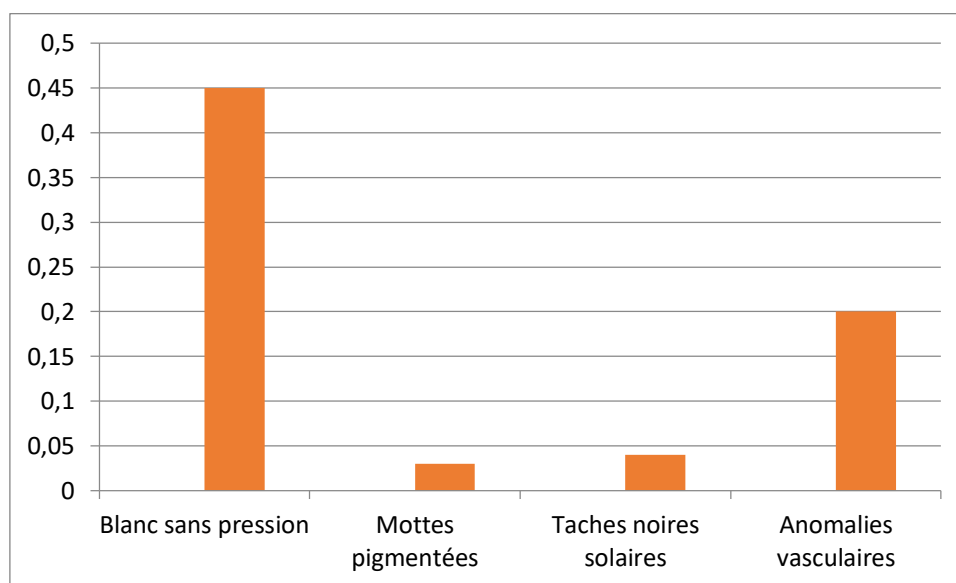
**Tableau III :** Répartition suivant l'âge lors du dépistage

Tranches d'âges	Effectif (n)	Pourcentage (%)
1 - 5	9	19,15 %
5 - 10	21	44,68 %
10 - 15	12	25,53 %
> 15	5	10,64 %
Total	47	100 %

Avec des extrêmes d'âges compris entre 1 et 18 ans pour une moyenne de 9 ans.

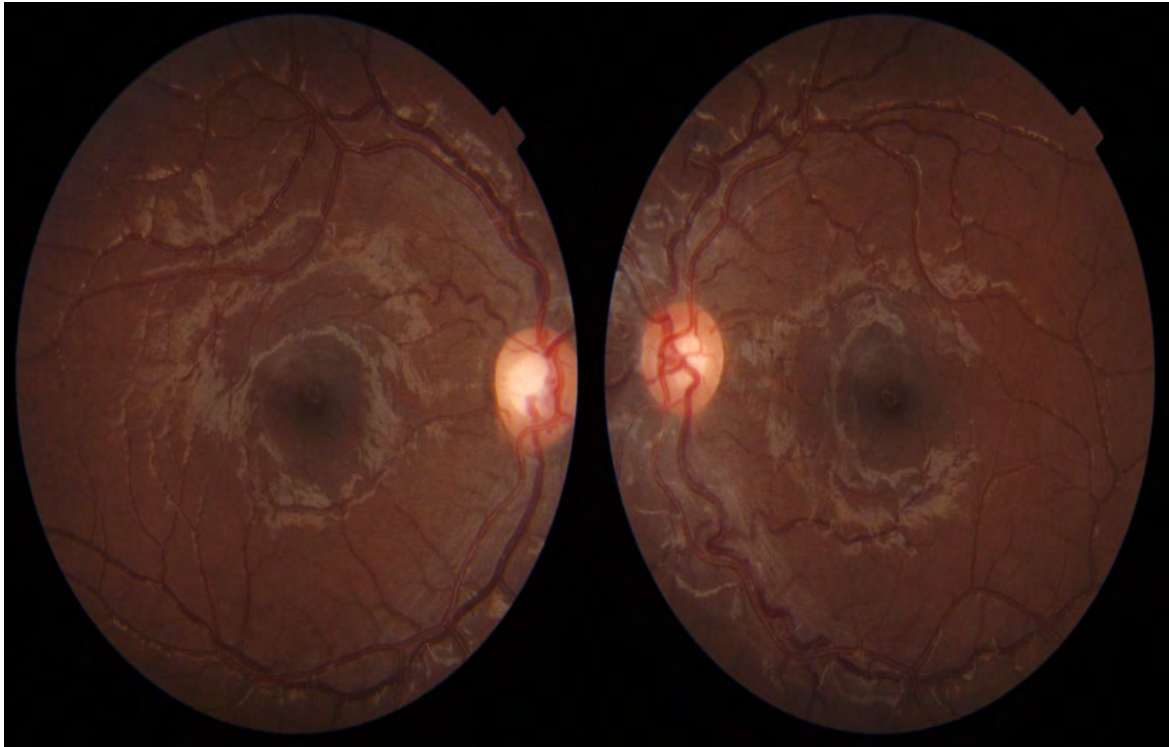
### III.1.10. Lésions de rétinopathie drépanocytaire non proliférantes

La figure 8 illustre les fréquences des lésions de rétinopathie mises en évidence



**Figure 8:** Fréquences des lésions de rétinopathie drépanocytaire non proliférante

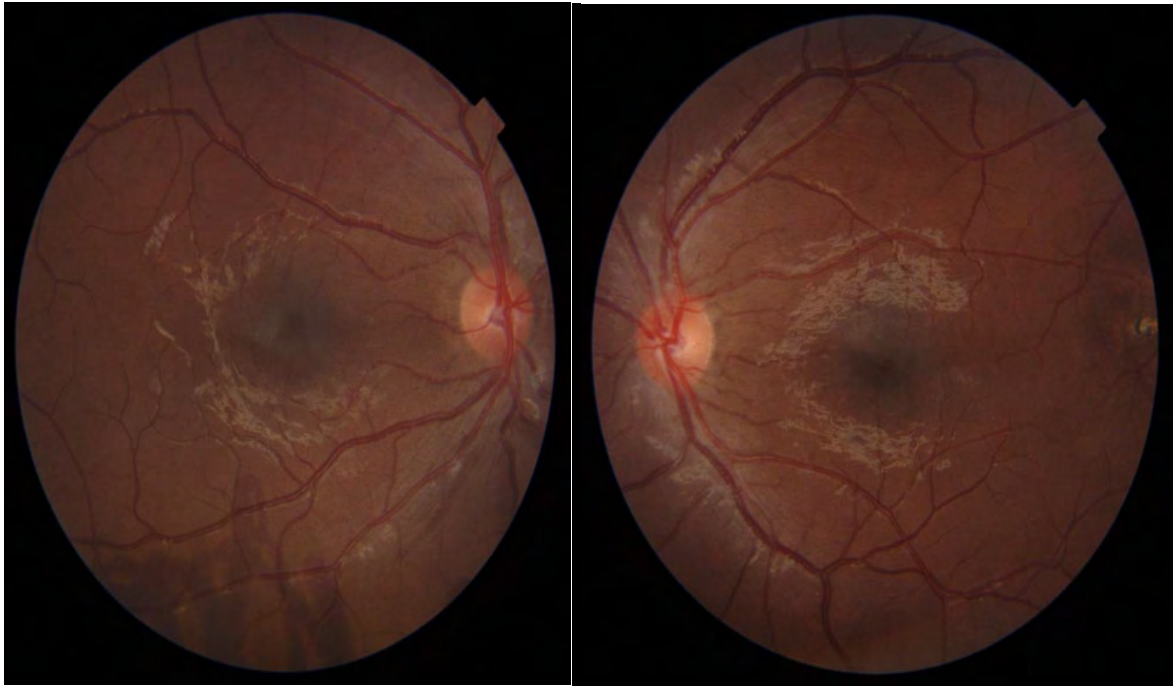




**Figure 9:** Tortuosités des vaisseaux chez une patiente homozygote SS  
(clichés de rétinographie)



**Figure 10:** Tortuosités des vaisseaux chez une patiente homozygote SS  
(Angiographie en fluorescence)



**Figure 11:** Hémorragie sous rétinienne en moyenne périphérie (œil droit) et tache noire solaire en moyenne périphérie (œil gauche) sur des clichés de rétino-graphie chez un patient double hétérozygote SC



**Figure 12:** Tache noire solaire en moyenne périphérie mieux visualisée en angiographie après injection (œil gauche) chez un adolescent double hétérozygote SC

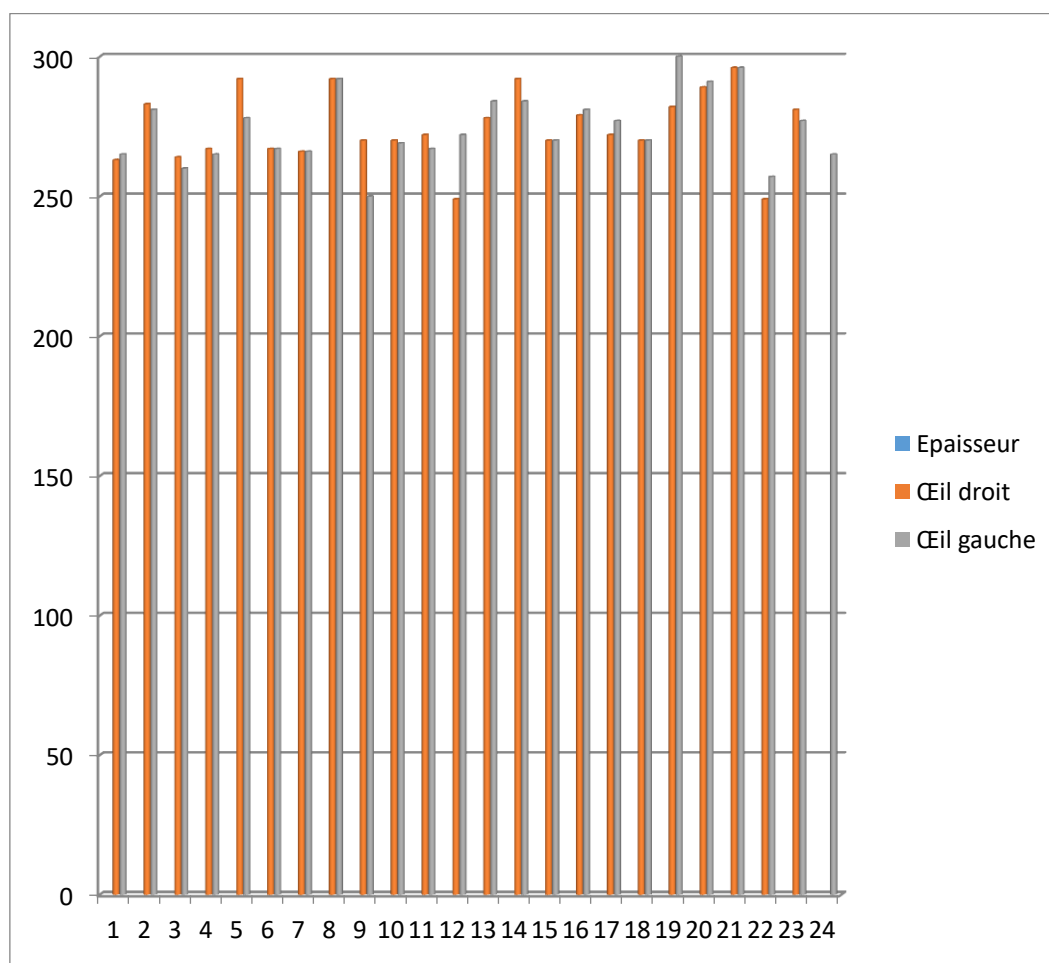
### III.1.11. Rétinopathie drépanocytaire et pathologies associées

**Tableau V:** Fréquences des pathologies associées à la rétinopathie drépanocytaire

Type de lésions	Pourcentage (n)
Amétropie	16%
Atrophie irienne	2,1%
Hétérochromie irienne	1%
Limbo-conjonctivite chronique et endémique des tropiques	37%

L'OCTA maculaire n'a pas mis en évidence de maculopathie drépanocytaire (ischémique).

Les épaisseurs maculaires moyennes étaient respectivement de 242 microns à l'œil droit [249-292] et de 263 microns à l'œil gauche [256-300].



**Figure 13:** Distribution des épaisseurs maculaires sur les deux yeux des patients porteurs de la rétinopathie non proliférante

### III.1.13. Paramètres clinico-biologiques des patients porteurs de rétinopathie drépanocytaire

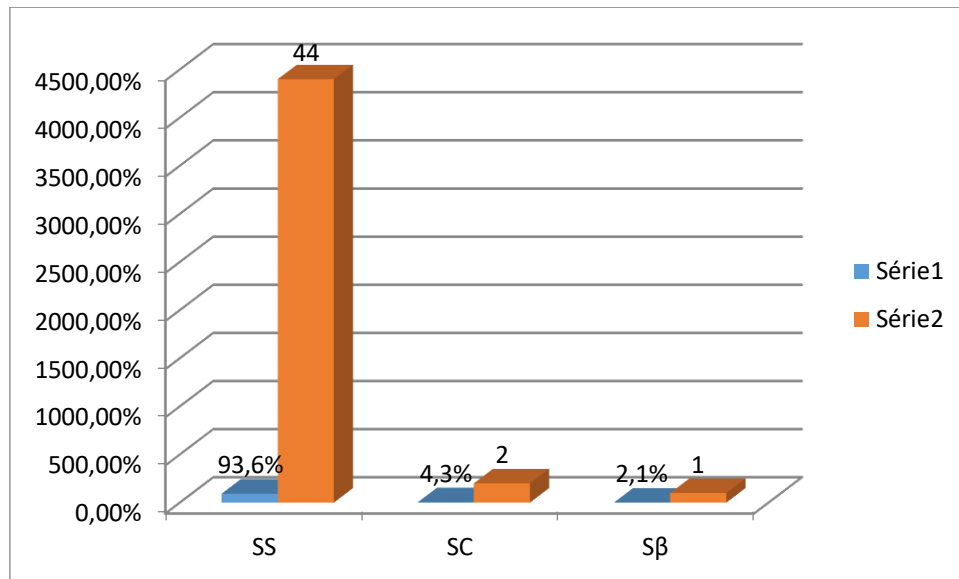
**Tableau VI:** Paramètres clinico-biologiques

Paramètres	Minimum	Moyenne	Maximum
Age	10	14,06	18
Ancienneté de la drépanocytose	1	9,26	18
Durée du suivi médical	1	8,83	18
Hémoglobine F	1,20	16,58	33,40
Hémoglobine S	54,10	81,29	98,40
Hémoglobine A2	0,50	3,69	15
Hémoglobine C	37,7	41,8	45,9
Hémoglobine Hope	19,9		
Taux d'hémoglobine de base	3,20	7,59	10,40
Hématocrite	10,30	22,90	40,80
Globules rouges	279.000	2.809.553	5.558.000
Volume globulaire moyen	61	80,73	102
Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine	17,70	27,26	36,50
Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine	26,50	27,26	37,90
Globules blancs	5.600	15.257	27.100
Plaquettes	164.000	424.574	784.000

### III.2. Facteurs protecteurs de la rétinopathie drépanocytaire

#### III.2.1. Génotype des patients porteurs de la rétinopathie

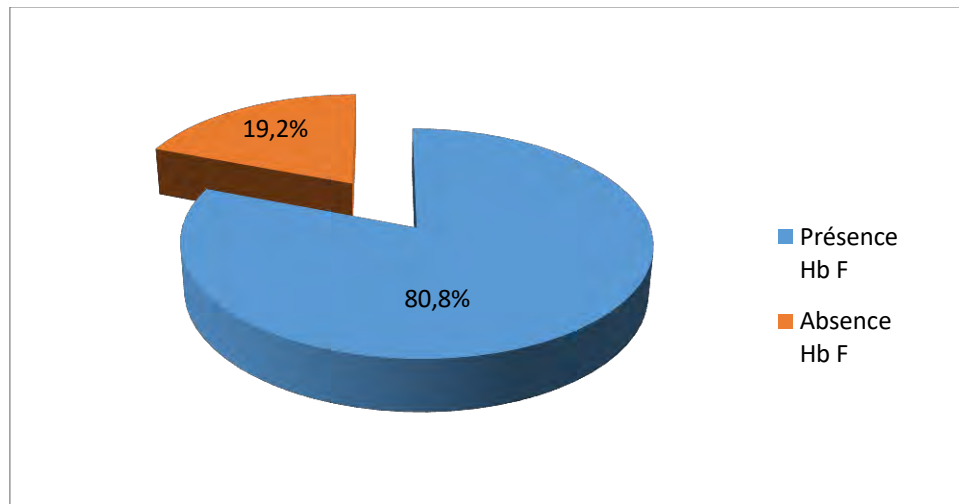
La figure 14 montre la répartition des patients suivant leur génotype ( $P = 0,82; 0,87; 0,06$ )



**Figure 14:** Génotype et rétinopathie

#### III.2.2. Taux d'hémoglobine fœtale et rétinopathie

La figure 15 présente la proportion des patients porteurs et non porteurs d'hémoglobine fœtale ( $P = 0,01$ )



**Figure 15:** Taux d'hémoglobine fœtale et rétinopathie

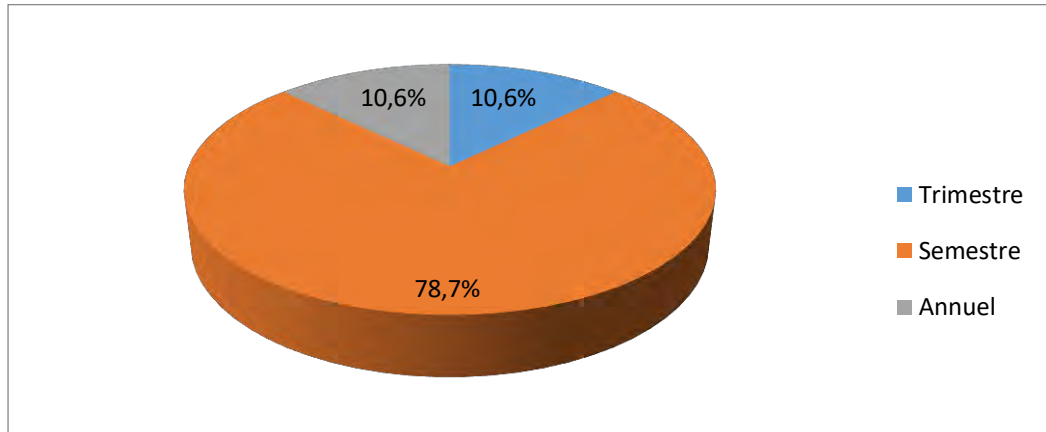
### III.2.3. Enzymopathie

La totalité des patients ne présentaient pas de déficit enzymatique.

### III.2.4. Qualité du suivi médical

La totalité des patients étaient régulièrement suivis.

Les fréquences de suivi sont présentées dans la figure 16 ( $P=0,7$  ;  $0,1$  et  $0,04$ ).



**Figure 16:** Fréquences de suivi des patients drépanocytaires

### III.2.5. Fréquences des complications aiguës de la drépanocytose

La fréquence de ces complications est présentée dans le tableau VII

**Tableau VII:** Fréquences des complications aiguës de la drépanocytose

Durée	Effectif des patients avec rétinopathie (n)	Pourcentage (%)
Semaine	1	2,1%
Mois	6	12,8%
Trimestre	17	36,2%
Semestre	23	48,9%
	47	100%

$P = 0,04$



### III.3. Facteurs de risques de la rétinopathie drépanocytaire

#### III.3.1. Drépanocytose et traitement de fond

**Tableau VIII :** Fréquences des patients ayant une rétinopathie avec et sans traitement de fond

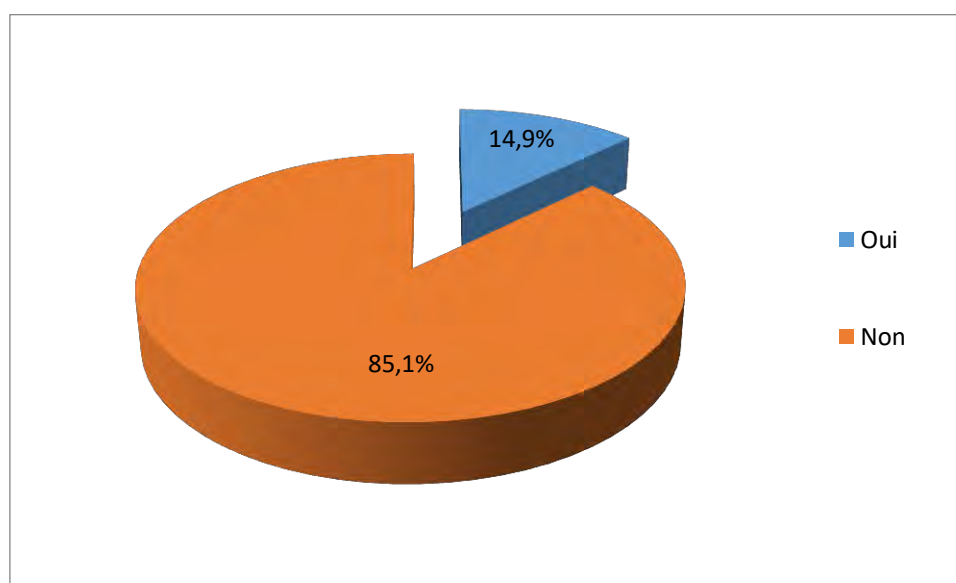
Existence du traitement	Effectif des patients avec rétinopathie (n)	Pourcentage (%)
Oui	18	38,3%
Non	29	61,7%
Total	47	100%

**P = 0,91**

Des **38,3%** de patients sous traitement de fond, **5,6%** soit 1 patient recevait l'hydroxycarbamide et **94,4%** soit 17 patients suivaient un programme transfusionnel.

#### III.3.2. Orientation des patients en ophtalmologie

La figure 17 illustre la fréquence des patients drépanocytaires en fonction de la prise en charge multidisciplinaire pédiatrie – ophtalmologie (**P = 0,5**).





**Figure 17:** Fréquences des patients drépanocytaires et orientation en ophtalmologie

### **III.3.3. Drépanocytose et réalisation de l'angiographie en fluorescence**

La totalité des patients présentant une rétinopathie drépanocytaires n'avaient jamais bénéficié d'une angiographie en fluorescence (AGF).

### **III.3.4. Etat de connaissance des complications ophtalmologiques de la drépanocytose par les parents**

Deux virgule un pour cent de parents (**2,1%**) connaissaient l'existence des complications ophtalmologiques drépanocytose ; quatre-vingt-dix-sept virgule neuf pour cent (**97,9%**) ignoraient ces complications.

## DISCUSSION

## **IV. Discussion**

### **IV.1. Analyse de la méthodologie**

Nombreuses études, notamment latino-américaines, européennes, maghrébines et d'Afrique sud sahéliennes réalisées sur les manifestations ophtalmologiques de la drépanocytose en général et sur celles des rétinopathies en particulier ont été publiées dans la littérature [1,2,5,6,8,9,10,11,12,13,15,16,17,18,19,21,22,25,27,32]. Notre étude qui s'est intéressée au dépistage de la rétinopathie drépanocytaire dans une structure de référence de prise en charge de drépanocytose pour enfants et adolescents, est la première du genre dans notre contexte local. Il nous a paru nécessaire de mettre en lumière cette complication afin de poser les bases d'éventuelles stratégies de prévention et de prise en charge adéquate de la rétinopathie drépanocytaire.

Il est à noter que notre étude s'est confrontée à quelques difficultés ; celles-ci ont porté sur:

- la crise sanitaire liée à la pandémie du coronavirus, n'ayant pas permis de réaliser la totalité des OCTA prévues; le manque d'enthousiasme des parents d'enfants à la suite de cet événement. Elle a favorisé la constatation des perdus de vue.
- à de cette situation s'y ajoutent la survenue de certaines complications chroniques de la drépanocytose chez les patients inclus contre indiquant ainsi la réalisation de l'OCTA
- le temps imparti
- les moyens financiers limités pour réaliser l'étude avec un plus grand échantillon (échantillon calculé)

Cependant, les résultats du présent travail, constituent à notre avis un support non négligeable pour des études ultérieures qui permettront de bien cerner la problématique de la rétinopathie drépanocytaire de l'adolescent.

### **IV.2. Profil sociodémographique des patients drépanocytaires porteurs de rétinopathie**

#### **IV.2.1. Sexe**

Dans notre étude, 70,2% des patients porteurs de rétinopathie drépanocytaire étaient de sexe masculin. Le constat était le même pour les travaux de De Almeida, Dembélé et Diallo et [9, 10, 11]; quoi qu'aucune explication n'y ait été apportée. Menaa et al. [28] rapportent également cette observation où 21,7% des hommes en étaient atteints versus 15,5% pour le sexe féminin.

#### **I.V.2.2. Age**

Plus de la moitié des patients drépanocytaires et porteurs de la rétinopathie était âgée d'au moins 12 ans. Ces résultats sont similaires à ceux de Mena et al [28]. L'âge moyen des porteurs de rétinopathie était de 13 ans pour les garçons et 15 ans pour les filles.

Nous constatons aussi que les patients les plus nombreux appartenaient à la tranche d'âges de 12 à 14 ans et à celles des plus de 14 ans, soit une fréquence de 87,23%.

Nos résultats sont relativement supérieurs à ceux de El Ghamrawy M.K en Egypte [15] et de George I.O [21] au Nigeria ; l'observation de ces derniers portait sur la tranche des plus de 15 ans pour des fréquences respectives de 47,5% et de 14,9% essentiellement pour des anomalies vasculaires et ce pour les génotypes SS et S $\beta$  pour la deuxième étude.

En 2008, Gil H.S et al. [22] au Canada, rapportaient des cas dès l'âge de 13,7 ans et de 16 ans respectivement pour les patients SC et SS.

La différence étant statistiquement significative ( $p = 0,13$  et  $0,09$ ), nous pensons que nos résultats ne soient pas dûs au hasard. D'autant plus que les publications émanant d'autres pays concluaient que le risque de rétinopathie drépanocytaire augmentent avec l'âge [5, 10, 28].

#### **IV.2.3. Scolarisation et prise en charge**

Quatre-vingt-dix-sept virgule quatre-vingt-sept pour cent des patients étaient scolarisés. La prise en charge des patients étaient assurée à 59,7% par les deux parents. Pour le reste des patients soit par l'un des parents, soit par un tuteur.

La littérature ne ressort nullement cet aspect sociodémographique

#### **IV.2.4. Lieu et zone de résidence**

La totalité des patients habitaient au domicile familial.

Le plus grand nombre des patients résidaient à Dakar (68,08%) ; les localités de Rufisque et Touba venaient en deuxième position dans l'ordre de fréquence avec 8,51% chacune.

Cette observation peut trouver son explication par le fait que Dakar abrite le centre de référence de prise en charge d'enfants drépanocytaires et que la proximité des localités de Rufisque et Touba ferait que les parents s'y rendent plus facilement. Signalons que le test du Khi carré n'a pas été effectué pour cette variable qualitative.

#### **I.V.2.5. Age des patients au moment du diagnostic de la drépanocytose**

De notre étude, il en ressortait que les patients porteurs de rétinopathie avaient un âge compris entre 5 et 10 ans puis entre 10 et 15 ans au moment du diagnostic de la drépanocytose ; soit une fréquence cumulée de 70,21%.

Pour cette variable également, la littérature n'en parle pas. Il est certain que la précocité du diagnostic de la maladie (drépanocytose) pourrait avoir un impact positif dans le sens de retarder l'apparition des complications chroniques de cette hémoglobinopathie, la rétinopathie drépanocytaire étant la question abordée.

#### **I.V.2.6. Type de rétinopathie drépanocytaire et lésions associées**

Sur les cent patients recrutés, 47% présentaient des anomalies cliniques de rétinopathie drépanocytaires non proliférantes confirmées par l'OCT-A. Seuls 53,19% de ces 47 patients avaient répondu présent à la réalisation de l'OCT-A ; désagrément que nous avons eu à l'occasion de l'épidémie de coronavirus.

Aucun cas de rétinopathie drépanocytaire proliférante n'a été retrouvé.

Les lésions retrouvées étaient les suivantes : l'aspect blanc sans pression (93,62%), mottes pigmentées (6,38%), taches noires solaires (6,38%), tortuosités des vaisseaux (6,38%) et micro anévrysmes (2,13%).

Nos observations étaient semblables à celles de Dos Santos A.M au Brésil [13], d'El Ghamrawy M.K en Egypte [15], Eruchalu U.V [17] et de George I.O [21] au Nigeria en termes d'ordre de fréquences décroissantes de lésions observées au sein de ces populations pédiatriques de patients drépanocytaires.

A contrario, une étude brésilienne de 2014, menée par De Almeida Oliveira D et al. [9] rapportait une fréquence plus élevée d'anomalies vasculaires : tortuosités des vaisseaux (25%) et de taches noires solaires (20%) chez les patients SS et SC dès l'âge de 11 ans.

Concernant les lésions associées à la rétinopathie drépanocytaire, nous retrouvions la limbo-conjonctivite chronique et endémique des tropiques chez 17 patients (37%), l'amétropie chez 8 patients (16%), 1 cas d'atrophie irienne (2,1%) et 1 cas d'hétérochromie irienne (1%).

De Almeida Oliveira D et al. [9] rapportait 3 cas d'hétérochromie irienne (8,7%).

### **IV.3.Facteurs protecteurs de la rétinopathie drépanocytaire**

#### **I.V.3.1. Génotype et rétinopathie**

Dans notre échantillon, la forme non proliférante a été retrouvée chez 44 patients SS (93,6%), 2 patients SC (4,3%) et chez 1 patient S $\beta^0$  (2,1%). Les génotypes les plus touchés étaient le SS et le SC dans les publications de Dos Santos A.M [13], d'El Ghamrawy M.K [15], Eruchalu U.V [17] et de George I.O [21].

Ici, les patients SS étaient plus nombreux contrairement aux études suscitées. La disparité de ces résultats pourrait se justifier pour les raisons ci-après :

- Leur effectif dans la cohorte des 2.800 patients suivis au centre de référence.
- La méthode de recrutement qui diffère des autres études
- De plus, l'inclusion des patients reposait sur le volontariat des parents à faire participer ou non leurs enfants à ladite étude.

Notons que la différence était statistiquement significative pour les trois génotypes répertoriés dans la partie résultats (figure 5).

#### **IV.3.2. Taux d'hémoglobine fœtale et rétinopathie**

Des quarante-sept pour cent des porteurs de la rétinopathie, 80,8% possédaient encore l'hémoglobine fœtale ( $P = 0,01$ ) avec des taux inférieurs à 15 %.

Abordant la question dans le même sens, Menaa et al [28] montraient que des faibles taux d'hémoglobine fœtale étaient fortement associés (7 fois plus chez les enfants) à la rétinopathie drépanocytaire. Des taux élevés d'hémoglobine fœtale étaient d'autant plus protecteurs indépendamment du génotype lorsqu'ils étaient supérieurs à 15%. Alors que Dembélé [10] abordant la question, rapportait simplement la corrélation qui existerait entre l'hémoglobine fœtale - le retard et ou la survenue de la rétinopathie dans sa forme simple ( $P < 0,05$ ). Son approche physiopathologique serait qu'un taux élevé d'hémoglobine fœtale puisse réduire les accidents de vaso-occlusion, retarder la survenue des remaniements de l'endothélium vasculaire responsable de l'évolution péjorative vers la rétinopathie. A en croire la littérature, un taux élevé d'hémoglobine fœtale serait donc un facteur prédictif de la non sévérité de la rétinopathie [28].

### **IV.3.3. Enzymopathie**

L'exploitation des dossiers des patients recrutés, n'a mis nullement en évidence un déficit enzymatique : glucose-6-phosphate déshydrogénase (G6PD) et ou pyruvate kinase (PK). Il a été énoncé que certains facteurs systémiques à type d'enzymopathie pouvaient corroborer le diagnostic d'une drépanocytose et influencer son pronostic. Menaa et al [28] soulignaient le fait qu'un déficit en G6PD était souvent retrouvé chez les patients atteints de rétinopathie.

### **IV.3.4. Qualité du suivi médical et fréquences des complications aiguës de la drépanocytose**

Les 78,7% des porteurs de rétinopathie avaient un suivi régulier (semestriel) et le reste un suivi soit trimestriel, soit annuel. Il en ressort que la différence ne soit pas statistiquement significative ( $P = 0,04$ ). Cela suggère que la fréquence et la qualité du suivi médical ont un impact positif sur le pronostic de la maladie. D'autres études n'ont pas exploré cette piste.

La fréquence cumulée des porteurs de rétinopathie avec récurrence des complications aiguës était de 85,1% (40 patients) entre trois et six mois. La récurrence de telles complications (crises vaso occlusives +++) témoigne soit d'une mauvaise observance thérapeutique, soit d'une prise en charge insuffisante ; car la survenue des complications aiguës témoignent de la cinétique de régression de l'hémoglobine fœtale et à priori d'un potentiel risque de survenue précoce des complications chroniques, le cas échéant : la rétinopathie.

Dans la même optique, un article paru en 2017 dans « journal multidisciplinary health » [28], soulignait la corrélation existant entre crises vaso occlusives, séquestration splénique, ostéomyélite aiguë et rétinopathie ; quoique le  $P$  value soit supérieur à 0,05 dans notre étude.

## **IV.4. Facteurs de risques de la rétinopathie drépanocytaire**

### **I.V.4.1. Influence du traitement de fond**

De nos jours, il n'est plus rare de voir des patients drépanocytaires bénéficier d'un traitement de fond. Dans notre étude, 38,3% soit 18 patients seulement bénéficiaient d'un traitement de fond versus 61,7% soit 29 patients qui n'en bénéficiaient pas.

Aussi, faut-il ajouter que seul 1 patient sur 18 recevait de l'hydroxycarbamide versus 17 qui suivaient un programme transfusionnel. Le constat est que l'hydroxycarbamide est potentiellement plus protecteur à la différence du programme transfusionnel.

La revue de la littérature [18,31] nous a permis de découvrir l'importance de cette molécule. Aux USA [28] on suggérerait son utilisation compte tenu de l'innocuité et des effets salutaires

de l'hydroxycarbamide. Des changements positifs sur la numération globulaire (globules blancs), réticulocytaire, une stabilisation de la concentration en hémoglobine et surtout sur l'augmentation du taux d'hémoglobine fœtale étaient constatées. Dembélé et al [10] rapportaient aussi qu'en dehors de son activité sur la synthèse de l'hémoglobine fœtale, elle réduisait le taux des facteurs pro-angiogéniques circulants et inhiberait la prolifération des cellules endothéliales de même que la néo vascularisation. Au regard cette observation, nous pouvons souligner que les programmes transfusionnels sont moins protecteurs de rétinopathie à la différence de l'hydroxycarbamide.

#### **I.V.4.2. Orientation des patients en ophtalmologie - Drépanocytose et réalisation de l'angiographie en fluorescence - Etat de connaissance des complications ophtalmologiques de la drépanocytose par les parents**

Plus de la moitié des patients ayant la rétinopathie (85,1%) n'avaient jamais été orientés en ophtalmologie pour un éventuel dépistage. Ce triste constat montre à suffisance à quel point certains praticiens (médecins) ne conçoivent toujours pas la prise en charge multidisciplinaire de la drépanocytose. Signalons que Mouen G.D [30] dans sa thèse sur les perceptions des lésions oculaires cécitantes de la drépanocytose, rapportait une faible fréquence d'orientation systématique des patients en ophtalmologie (1,25%). 70% des praticiens ne faisaient cette orientation qu'en cas de signes fonctionnels.

Des 14,9% restant ayant été antérieurement examinés, aucun d'eux n'avait jamais bénéficié d'AGF.

Concernant l'état de connaissances des parents sur les complications oculaires de la drépanocytose, 97,8% les méconnaissaient.



## CONCLUSION

Les résultats de la présente étude montrent que la drépanocytose demeure un problème de santé publique ; que la rétinopathie drépanocytaire est plus précoce qu'on ne le croyait. Elle touchait **47%** des enfants suivis au centre de référence du centre hospitalier d'enfants Albert Royer avec une prédominance masculine. Le génotype SS était le plus représentatif. La tranche d'âges la plus touchée était celle des plus de 12 ans. Tous les enfants drépanocytaires avec ou sans rétinopathie habitaient le toit familial. Dakar et ses environs comptaient **85,1%** de ces patients. La prise en charge de ces derniers était assurée par les parents. Plus de la moitié des patients avec rétinopathie avait un suivi régulier et satisfaisant; **80,8%** possédaient encore leur hémoglobine fœtale. Le traitement de fond n'était administré que chez **38,3%** et l'hydroxycarbamide ne représentait que **5,5%**. Signalons que **85,1%** des patients avec rétinopathie n'avaient jamais été orientés en ophtalmologie pour un éventuel dépistage. Aucun d'eux n'avait jamais bénéficié d'une angiographie en fluorescence. Concernant l'état de connaissances de la maladie, **97,8%** des parents méconnaissaient les complications ophtalmologiques de la drépanocytose. La conjonction de causes à effets prouve à suffisance que la prévention de la rétinopathie drépanocytaire est une option thérapeutique devant reposer sur une synergie multidisciplinaire.

## SUGGESTIONS

Aujourd'hui, toutes les sociétés sont confrontées au problème de santé publique qu'est la drépanocytose. Face aux complications rétinienues de la drépanocytose, l'impact des conséquences médicales et psychosociales qu'elle implique, exige une mise en œuvre adaptée des stratégies de prévention. C'est ainsi, qu'au terme de cette étude, nous formulons les suggestions ci – après aussi bien aux autorités sanitaires qu'aux agents de santé sans omettre les patients et leurs parents :

- Au Ministère de la santé et de l'action sociale
  - ✓ De mener un plaidoyer au sein du gouvernement de la République du Sénégal en vue de l'acquisition des appareils d'angiographie pour le compte des hôpitaux régionaux et centres hospitaliers universitaires.
  - ✓ De faciliter l'accès à cette exploration aux patients par des coûts bas répondant au niveau socio-économiques de ces derniers.
  - ✓ De promouvoir la formation au diplôme spécialisée d'ophtalmologie
- Au personnel soignant en charge des patients drépanocytaires
  - ✓ D'orienter systématiquement tout patient drépanocytaire en ophtalmologie quelle que soit son profil électrophorétique et son âge.
  - ✓ De vulgariser la prescription de l'hydroxycarbamide dans les protocoles de prise en charge de la drépanocytose.
  - ✓ D'améliorer la sensibilisation et l'éducation thérapeutique des parents et patients au sujet de la pathologie en question.
- Aux parents et patients
  - ✓ De ne jamais procéder à des ruptures thérapeutiques volontaires
  - ✓ De consulter régulièrement (au moins une fois l'an) en ophtalmologie sans attendre la constatation d'un signe fonctionnel.

## REFERENCES

1. Akinsola F.B, Kehinde M.O. Ocular findings in sickle cell disease patients in Lagos Nigeria. *Postgradual medical journal*, 2004; 11 (3): 203–6
2. Al Echcheikh E.A. Complications chroniques de la drépanocytose homozygote de l'adulte; étude transversal portant sur 80 observations. Thèse Méd, Dakar, 2008 ; 57
3. Arnal C, Girot R. Drépanocytose de l'adulte. EMC Hémato, Masson, 2002 ; 13-006-D-16, 15
4. Association pour l'information et la prévention de la drépanocytose. Origines et statistiques de la drépanocytose. 7 Octobre 2018. [www.apipd.fr](http://www.apipd.fr)
5. Babalola O.E, Wambélé C.O. When should children and young adult with sickle cell disease be referred for eye assessment? *Afr J.Med Med Sci* 2001; 29: 229-31
6. Balo K.P, Segbena K, Mensah A, Milhuedo H, Bechetoille A. Hémoglobinopathies et rétinopathies au CHU de Lomé. *J.Fr Ophtalmol*, 1996 ; 19 : 497-502
7. Bokapa Ewé M.P. De l'ombre à la lumière: mon parcours de personne drépanocytaire. Paris: L'Harmattan Congo-Brazzaville; 2017, 167 pages.
8. Bonamoni M.T, Lavezzo M.M. Sickle cell retinopathy: diagnostic and treatment. *Arq Bras Oftalmol*, 2013; 76: 320-7
9. De Almeida Oliviera D, Carvalho Magda O.S, Do Nascimento VMI, Villa-Boas F.S, Galvao Castro B, Goncalves M.S. Sickle cell retinopathy: characterization among pediatric and teenage patients from northeastern Brazil. *Rev Bras Hemato Hemotr* 2014; 36: 340-44
10. Dembélé A.K, Touré B, Sarro Y.S, Guindo A, Fané B, Offredo L et al. Prévalence et facteurs de risques de la rétinopathie drépanocytaire dans un centre de suivi de la drépanocytose d'Afrique sub-saharienne. *Rev Méd interne*, 2017 ; 38(9) : 572-77
11. Diallo JW, Sanfo O, Blot I, Meda N, Sawadogo P, Ouédraogo A et al. Epidémiologie et facteurs pronostiques de la rétinopathie drépanocytaire à Ouagadougou. *J.Fr Ophtalmol*, 2009; 32: 496-500
12. Djiguimde W.P. Manifestations ophtalmologiques des hémoglobinopathies S et C au centre hospitalier national YO de Ouagadougou à propos de 115 cas. Thèse Méd. Ouagadougou ; 1999,36
13. Dos Santos A.M, De Almeida Faro G.B, Melo De Amara MV, De Quieroz Mendoça C, Campelo Leal B, Cipolotti R. Alteracoes retinianas em jovens portadores de anemia falciforme m hospital universitario no nordeste do Brasil. *Arq Bras oftalmol*, 2012 ; 75 (5) : 818-5

14. Elagouz M, Jyothi S, Gupta B, Sivaprasad S. Sick cell disease and eye: old and new concepts. *Surv ophthalmol*, 2010; 55: 359-77
15. El Ghamrawy M.K, El Belchairy H.F, El Menshawy A, Seham A, Ismail A, Salah Gabal M. Ocular manifestations in Egyptian children and young adults with sickle cell disease. *Indian J Hematol*
16. Epoh MH, Nzokou MW, Nomo NC, Touna M, Njoh LC, Njock NPJ, Nyouma ME, Ellong A. Rétinopathie drépanocytaire à l'hôpital général de Douala: aspects épidémiologiques et cliniques. *The journal of medicine and health sciences*, 2018; 19(4): 1-2
17. Eruchalu U.V, Pam V.A, Akuse R.M. Ocular findings in children with severe clinical symptoms of homozygous sickle cell anemia in Kaduna. *WJMJ*, 2006; 25 (2): 88-91
18. Estep J.H, Smeltzer M.P, Wang W.C, Hoen M.E, Hanks J.S, Aygun B. Protection from sickle cell retinopathy is associated with elevated hemoglobin F and hydroxycarbamide use in children. *Br. J. Haematol*, 2013; 161: 402-5
19. Fadugbagbe A.O, Gurgel R.Q, Mendoça C.Q, Cipolotti R, Dos Santos A.M, Cuevas L.E. Ocular manifestations of sickle cell disease. *Ann. Trop. Pediatric*, 2010; 30: 19-26
20. Fox P.D, Dunn T.D, Morris J.S, Serjeant G.R. Risk factors for proliferative sickle retinopathy. *Br J. Ophthalmol*, 1990; 74: 172-6
21. George O.E, Cookey S. Eye manifestations of children with homozygous sickle cell disease in Nigeria. *J. Med Med Sci*, 2012; 3: 303-5
22. Gil H.S, Lam W.C. Screening strategy for detection of sickle cell disease in pediatric patients. *Can J. Ophthalmol*, 2008; 43: 188-91
23. Goldberg M.F. Natural history of untreated proliferative sickle retinopathy. *Arch. Ophthalmol* 1971; 85: 428-37
24. Goldberg M.F. Classification and pathogenesis of proliferative sickle retinopathy. *Am J. Ophthalmol*, 1971; 71: 649-65
25. Kaimbo wa Kaimbo D, Ngiyulu Makuala R, Dralands L, Missoten L. Ocular findings in children with homozygous sickle cell disease in the D.R.C. *Bull. Soc Belge Ophtalmol*, 2000; 275: 27-30
26. Leveziel N, Soubrane G, Souied E. H. Anti-VEGF : applications pratiques en ophtalmologie. *Med. Sci*, 2009; 25 (12) : 1105-07

27. Li J, Bender L, Shaffer J, Cohen D, Ying G.S, Binenbaum G. Prevalence and onset of pediatric sickle cell retinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2019; 126: 1000-06
28. Menaa F, Barkat A.K, Bushra U, Menaa A. Rétinopathie drépanocytaire: améliorer les soins avec une approche multidisciplinaire. *J Multidiscip Health*, 2017 ; 10 : 335-46
29. Morel C. Atteintes rétinienne des hémoglobinopathies. *J Fr. Ophtalmol*, 2001; 24 (29) : 987-92
30. Mouen Mbangué G.D. Perceptions des lésions oculaires cécitantes de la drépanocytose. Thèse Méd. Dakar ; 2011, 164
31. Nevitt S.J, Jones A.P, Howard J. Hydroxyurea for sickle cell disease: Cochrane library; 2017, 125 pages
32. Pahl D.A, Green N.S, Bhatia M, Lee M.T, Chang J.S, Licursi M et al. Optical coherence tomography angiography and ultra widefield fluorescein angiography for early detection of adolescent sickle cell retinopathy. *Am J. Ophthalmol*, 2017; 183: 91-98
33. Pahl D.A, Green N.S, Bhatia M, Lee M.T, Chang J.S, Licursi M et al. New ways to detect pediatric sickle cell retinopathy. *J. Pediatr Hematol oncol*, 2013; 00: 000
34. Ribeiro M.V, De Omena Juca J.V, Dos Santos Alves A.L, Ferreira C.V.O, Barbosa F.T, Noguera Ribeiro E.A. Sickel cell retinopathy. *Rev assoc. Med Bras*, 2017; 63 (12): 1100-1103
35. Saadouli D, Yahyaoui S, Ben I, Ben M.K, Alaya N, Loukil L et al. Sickel cell retinopathy in children: report of 42 cases. *J.Fr ophtalmol*, 2020; 43 (4): 319-323
36. Sankaran VG, Menne T.F, Xu J et al. Human fetal hemoglobin expression is regulated by the developmental specific repressor BCL 11 A. *Science*, 2008; 322: 1839-42
37. World health organization. International classification of diseases and health problems. 10è edition, 1993
38. World health organization. Report of the secretary of the fifty ninth world health assembly on sickle cell disease, 2006, 6 pages

39. World health organization. World epidemiology of the trouble of hemoglobin and health services indicators. World health organization Bulletin, 2008; (86): 417- 96
40. World health organization. Sickle cell disease: a strategy for the WHO African region. 2010



## ANNEXES

Dakar, le 05 NOV 2019

## AUTORISATION D'ENQUETE

Dans le cadre de la rédaction de son mémoire de fin d'étude sur le thème « les manifestations ophtalmologiques de la drépanocytose », le Docteur **Gilius Prisoel ALOUMBA DES** d'ophtalmologie est autorisé à recueillir des données au sein de l'établissement.

En foi de quoi, la présente autorisation lui est délivrée pour servir et valoir ce que de droit. /

Le Directeur du C.H.N.E.A.R.

*[Signature]*  
Centre Hospitalier National d'Enfants  
Dr/ISSA LAMALLOUP

### Ampliations :

- PCME
- Chef Service Ophtalmologie
- Coordonnatrice USAD
- RH
- Intéressé

REPUBLIQUE DU SENEGAL

UN PEUPLE – UN BUT – UNE FOI

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE

ET D'ODONTOLOGIE

**FORMULAIRE D'OBTENTION DU CONSENTEMENT**

Je soussigné Mr/Mme/Mlle .....

en date du ....., avoir été explicitement informé (e) par  
le médecin-enquêteur, sur les modalités de participation à l'enquête relative à l'étude portant  
sur **"LA RETINOPATHIE DREPANOCYTAIRE DE L'ADOLESCENT: DEPISTAGE  
DANS UN CENTRE DE REFERENCE DE PRISE EN CHARGE DE LA  
DREPANOCYTOSE DE DAKAR"**

Sachant que je suis libre de refuser sans que cela n'ait des conséquences, j'accepte de prendre  
part (ou que mon enfant prenne part) à cette étude après avoir été garanti (e) de la  
confidentialité des informations qui seront recueillies.

Par ailleurs, mon consentement ne décharge pas les organisateurs de cette étude de leurs  
responsabilités. Je conserve tous mes droits garantis par la loi.

Signature

REPUBLIQUE DU SENEGAL

UN PEUPLE – UN BUT – UNE FOI

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE

ET D'ODONTOLOGIE

**FORMULAIRE D'OBTENTION DU CONSENTEMENT**

Mane la ..... Téwe thi beussoum thi ndiégue  
laye docteur fadjkat thia dara, thia waloum ndiangate ; Dagno beugueu def ap diangat thi  
waloum beute ndaw gni thi béna barap bou ragnékou thi Dakar bouye yengou thi walou  
drépanocytose.

Guinaw am na sagne-sagne bagne te dara douma ci fèque, nangouna boque lata sama dom  
boque thi wilé ndiangate guinaw amounou ci beneu khel niar thieu tonte wilé ladj.

Ame sama kadou dougalankor thieu dara thi wilé ndaw thi sène waloum ndiangué mangui  
dieul sama matourwaye yepp. Sama rewe diague léle.

Signature

REPUBLIQUE DU SENEGAL

UN PEUPLE – UN BUT – UNE FOI

UNIVERSITE CHEIKH ANTA DIOP

FACULTE DES MEDECINE, DE PHARMACIE

ET D'ODONTOLOGIE

**FICHE D'ENQUETE**

Mesdames et Messieurs,

nous sommes des Médecins en D.E.S d'Ophthalmologie à l'université Cheikh ANTA DIOP de Dakar.

Nous souhaitons réaliser une étude sur **“LA RETINOPATHIE DREPANOCYTAIRE DE L'ADOLESCENT: DEPISTAGE DANS UN CENTRE DE REFERENCE DE PRISE EN CHARGE DE LA DREPANOCYTOSE DE DAKAR.”**

Vous constituez pour nous une population d'étude et nous souhaitons savoir si vous êtes disposés ou pas à répondre à nos questions.

Vos réponses seront confidentielles et les résultats de cette enquête seront utilisés pour la rédaction d'un mémoire pour l'obtention du Diplôme d'études spécialisées en ophtalmologie. Nous ne vous obligeons pas à participer à notre étude si vous ne le désirez pas. Si vous avez des interrogations, nous sommes disposés à vous répondre.

NB:

Prière de remplir d'abord le formulaire attestant l'obtention de votre consentement puis le chapitre 1 de la fiche d'enquête en toute intimité et veuillez la remettre à qui de droit.

Répondez aux questions en cochant dans la case correspondante.

MERCI POUR VOTRE COLLABORATION

Nom	: ALOUMBA	Prénoms	: Gilius Bertla Primaël
Titre	: <b>Rétinopathie drépanocytaire de l'adolescent: dépistage dans un centre de référence de prise en charge de la drépanocytose de Dakar</b>		
Classement	: N° 368		
Mots clés	: Rétinopathie, drépanocytose, adolescent		

## Résumé

### Objectifs

- Contribuer à l'actualisation des données épidémiologiques de la rétinopathie drépanocytaire à Dakar
- Contribuer à la promotion du dépistage systématique de la rétinopathie drépanocytaire
- Etablir la corrélation entre rétinopathie et profil électrophorétique

### Matériel et méthodes

Il s'est agi d'une étude transversale, descriptive et comparative. Elle s'est basée sur les données d'une enquête réalisée à l'aide d'une fiche individuelle soumise aux patients inclus dans l'étude. Ladite enquête s'est déroulée sur une période allant de Novembre 2019 à Mars 2020.

### Résultats

Des 100 patients de l'échantillon, 47 étaient porteurs d'une rétinopathie non proliférante conformément aux critères diagnostiques de la CIM – 10 et de la classification de Goldberg ; soit une fréquence de 47% de l'échantillon. Les hommes étaient au nombre de 33, soit une fréquence de 70,2% et les femmes au nombre de 14, soit une fréquence de 29,8%. L'âge moyen dans les deux sexes était de 14 ans avec des extrêmes de 10 et 18 ans. Tous les patients habitaient au domicile familial et 59,57% d'entre eux étaient pris en charge par leurs deux parents. Les localités de Dakar, de Rufisque et de Touba avaient les plus grandes fréquences de patients (68,08% et 8,51%). Plus de la moitié des patients avec rétinopathie avait un suivi régulier et satisfaisant; **80,8%** possédaient encore leur hémoglobine fœtale et le génotype SS était le plus représentatif. L'aspect blanc sans pression ainsi que les anomalies vasculaires sont constituaient les lésions de rétinopathie non proliférante. L'existence d'un traitement de fond, la persistance d'une hémoglobine fœtale ainsi que l'espacement des complications aiguës étaient identifiés comme des facteurs protecteurs.

### Conclusion

Les résultats de la présente étude montrent que la drépanocytose demeure un problème de santé publique ; que la rétinopathie drépanocytaire est plus précoce qu'on ne le croyait. Elle touchait **47%** des enfants suivis au centre hospitalier d'enfants Albert Royer avec une prédominance masculine. Le génotype SS était le plus représentatif. La tranche d'âges la plus touchée était celle des plus de 12 ans. Tous les enfants drépanocytaires avec ou sans rétinopathie habitaient le toit familial. Dakar et ses environs comptaient **85,1%** de ces patients. La prise en charge de ces derniers était assurée par les parents. Plus de la moitié des patients avec rétinopathie avait un suivi régulier et satisfaisant; **80,8%** possédaient encore leur hémoglobine fœtale. Le traitement de fond n'était administré que chez **38,3%** et l'hydroxycarbamide ne représentait que **5,5%**. Signalons que **85,1%** des patients avec rétinopathie n'avaient jamais été orientés en ophtalmologie pour un éventuel dépistage. Aucun d'eux n'avait jamais bénéficié d'une angiographie en fluorescence. Concernant l'état de connaissances de la maladie, **97,8%** des parents méconnaissaient les complications ophtalmologiques de la drépanocytose. La conjonction de causes à effets prouve à suffisance que la prévention de la rétinopathie drépanocytaire est une option thérapeutique devant reposer sur une synergie multidisciplinaire.

Name	:	ALOUMBA	Surname	:	Gilius Bertla Primael
Title	:	Teenagers sickle cell retinopathy: screening in a reference center for sickle cell disease management in Dakar			
Ranking	:	N° 368			
Keys words	:	Retinopathy, sickle cell disease, teenagers			

Abstract

**Objectives**

To contribute to the updating of epidemiological data for sickle cell retinopathy in Dakar  
To contribute to the promotion of systematic screening for sickle cell retinopathy  
To establish the correlation between sickle cell retinopathy and electrophoretic profile

**Material and methods**

It was a cross-sectional, descriptive and comparative study. It was based on data from a survey carried out using an individual file submitted to the patients included in the study. The survey took place over a period from November 2019 to March 2020.

**Resultats**

Of the 100 patients in the sample, 47 had non-proliferative retinopathy according to the diagnostic criteria of ICD-10 and the Goldberg classification; representing a frequency of 47% of the sample. There were 33 men, a frequency of 70.2% and 14 women, a frequency of 29.8%. The average age in both sexes was 14 with extremes of 10 and 18. All the patients lived in the family home and 59.57% of them were cared for by their two parents. The localities of Dakar, Rufisque and Touba had the highest frequencies of patients (68.08% and 8.51%). More than half of the patients with retinopathy had regular and satisfactory follow-up; 80.8% still had their fetal hemoglobin and the SS genotype was the most representative. The pressureless white appearance as well as the vascular anomalies constituted the lesions of non-proliferative retinopathy. The existence of a basic treatment, the persistence of fetal hemoglobin as well as the spacing of acute complications were identified as protective factors.

**Conclusion**

The results of this study show that sickle cell disease remains a public health problem; that sickle cell retinopathy is earlier than previously thought. It affects 47% of children followed at the referral center of the Albert Royer Children's Hospital with a predominance of men. The SS genotype was the most representative. The most affected age group was those over 12 years of age. All sickle cell children with or without retinopathy lived in the family home. Dakar and its surroundings accounted for 85.1% of these patients. The latter were taken care of by the parents. More than half of the patients with retinopathy had regular and satisfactory follow-up; 80.8% still had their fetal hemoglobin. The background therapy was administered only in 38.3% and hydroxycarbamide represented only 5.5%. It should be noted that 85.1% of patients with retinopathy had never been referred to ophthalmology for possible screening. None of them had ever had fluorescence angiography. Regarding the state of knowledge of the disease, 97.8% of parents were unaware of the ophthalmological complications of sickle cell anemia. The combination of causes and effects proves sufficiently that the prevention of sickle cell retinopathy is a therapeutic option which must be based on a multidisciplinary synergy.