



Une drépanocytose révélée par un décollement de rétine rhégmato-gène Sickle cell disease revealed by a detachment of rhegmatogenous retina.

N. El Ouattassi, A. Youssoufou Soulay, A. Alsubari, A. El Asri, K. Reda, A. Oubaaz
Service d'ophtalmologie de l'hôpital militaire Mohammed V. Rabat. Maroc

Correspondance : Narjis El Ouattassi, el.narjis@gmail.com

Résumé

La drépanocytose est une hémoglobinopathie qui se caractérise par la falciformation des globules rouges en situation d'hypoxie ou d'acidose. Elle peut être responsable d'atteintes oculaires diverses, mais le décollement de rétine représente une complication rare.

Nous rapportons le cas d'un décollement de rétine rhégmato-gène révélant une drépanocytose, tout en soulignant quelques particularités de la prise en charge thérapeutique qui demeure néanmoins délicate.

Abstract

Sickle cell anemia is a hemoglobinopathy is characterized by sickle-like red blood cells in hypoxia or acidosis. it can be responsible for various oculars diseases , but retinal detachment is a rare complication. We report the case of a rhegmatogenic retinal detachment revealing sickle cell anemia, while highlighting some peculiarities of the therapeutic care that remains nevertheless delicate.

La drépanocytose est une hémoglobinopathie qui se caractérise par la falciformation des globules rouges en situation d'hypoxie ou d'acidose. Elle est responsable de manifestations oculaires diverses, le décollement de rétine en est une complication rare.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 53 ans ayant comme antécédent une prothèse totale de la hanche bilatérale à l'âge de 40 ans et qui consulte pour une baisse de l'acuité visuelle d'installation brutale de l'œil droit évoluant depuis plusieurs semaines.

L'examen ophtalmologique de l'œil droit trouve : une acuité visuelle corrigée à 1/10 ; un segment antérieur normal ; un tonus oculaire à 8mmHg ; au fond d'œil un décollement de rétine rhégmato-gène étendu de 2 heures à 10 heures (Fig.1), avec macula soulevée et une déchirure à 5 heures au niveau de la rétine périphérique. L'examen ophtalmologique de l'œil droit trouve : une acuité visuelle corrigée à 10/10 ; un segment antérieur normal ; un tonus oculaire à 13 mmHg ; au fond d'œil quelques hémorragies intra rétinienne au niveau de la rétine périphérique.

L'angiographie à la fluorescéine a mis en évidence la présence de territoires ischémiques périphériques au niveau des 2 yeux, secondaires à des occlusions artériolaires et capillaires, avec présence de quelques néovaisseaux pré-rétiniens à la limite de la rétine périphérique non perfusée (Fig.2).



Figure 1 : Décollement de rétine rhégmato-gène.

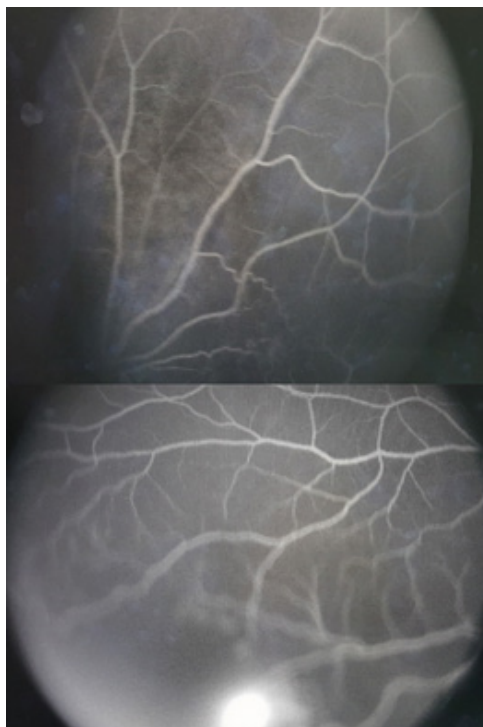


Figure 2 : Rétinopathie ischémique périphérique avec néovascularisationprérétinienne.

L'électrophorèse de l'hémoglobine a montré une drépanocytose hétérozygote composite SC, avec au frottis sanguin la présence de quelques hématies falciformes. La patiente a bénéficiée d'un traitement chirurgical ab-interno du décollement de rétine, associant une vitrectomie, un tamponnement interne par gaz C3F8 et un endolaser sur 360° et autour de la déchirure rétinienne.

Au niveau de l'œil adelphe, une photocoagulation rétinienne au laser a été réalisée au niveau des territoires ischémiques.

RESULTATS

Au niveau de l'OD, l'évolution était marquée par l'involution de la néovascularisation avec mise à plat de la rétine, mais sans amélioration de l'acuité visuelle.

DISCUSSION

L'altération des globules rouges dans la drépanocytose est due à la polymérisation de l'hémoglobine S désoxygénée, ce qui entraîne la falciformation des hématies dès que la pression en oxygène baisse ou qu'il existe une acidose locale. Ceci peut aboutir à des occlusions vasculaires principalement dans la circulation périphérique rétinienne où les vaisseaux sont de petit calibre, le débit lent et la saturation en oxygène basse [1].

Si la forme SS est beaucoup plus sévère sur le plan des complications générales, la forme SC de la drépanocytose

est pourvoyeuse d'une prévalence plus importante des stades avancés de rétinopathie drépanocytaire (selon la classification de Goldberg), notamment la néovascularisation pré-rétinienne périphérique (stade 3), l'hémorragie intravitréenne (stade 4) et le décollement de rétine (stade 5) [2].

La fréquence des décollements de rétine dans la rétinopathie drépanocytose n'est pas connue mais reste rare [1]. Sa prise en charge chirurgicale demeure néanmoins délicate. Celle-ci est au mieux réalisée en collaboration avec l'hématologue qui peut programmer un échange transfusionnel quelques jours avant l'intervention chirurgicale [3]. Il vaut mieux le plus souvent réaliser une chirurgie ab-interno, afin d'éviter de réduire le retour veineux par la compression des vortiqueuses. Dans tous les cas, il est nécessaire de prévenir l'hypertonie oculaire préopératoire et postopératoire, tout en sachant que l'acétazolamide (diamox®) est contre-indiqué chez ces patients, du fait qu'il entraîne une diminution du PH (par fuite de bicarbonate dans les urines) pouvant accentuer le phénomène de falciformation. Il est aussi nécessaire de réduire la douleur et de maintenir une bonne hydratation du patient afin d'éviter aussi une crise drépanocytaire lors des suites opératoires [2].

CONCLUSION

Notre observation montre l'intérêt de penser à l'origine drépanocytaire devant un décollement de rétine rhéomatogène associé à une rétinopathie ischémique, même chez un adulte non connu drépanocytaire et n'ayant jamais présenté des poussées vaso-occlusives. Ceci afin de préserver l'œil adelphe et d'éviter des complications cécitantes.

RÉFÉRENCES

- [1] C. Morel. Atteinte rétinienne des hémoglobino-pathies. Journal Français d'Ophtalmologie Vol 24, N° 9 - novembre 2001 pp. 987-992
- [2] N. Leveziel et al. Rétinopathie drépanocytaire : analyse rétrospective portant sur 730 patients suivis dans un centre de référence. Journal Français d'Ophtalmologie -Volume 35, Issue 5, May 2012, Pages 343-347
- [3] Montalembert M. Transfusion in patients with hemoglobinopathy. Transfus Clin Biol 2000 ; 7 : 553-558